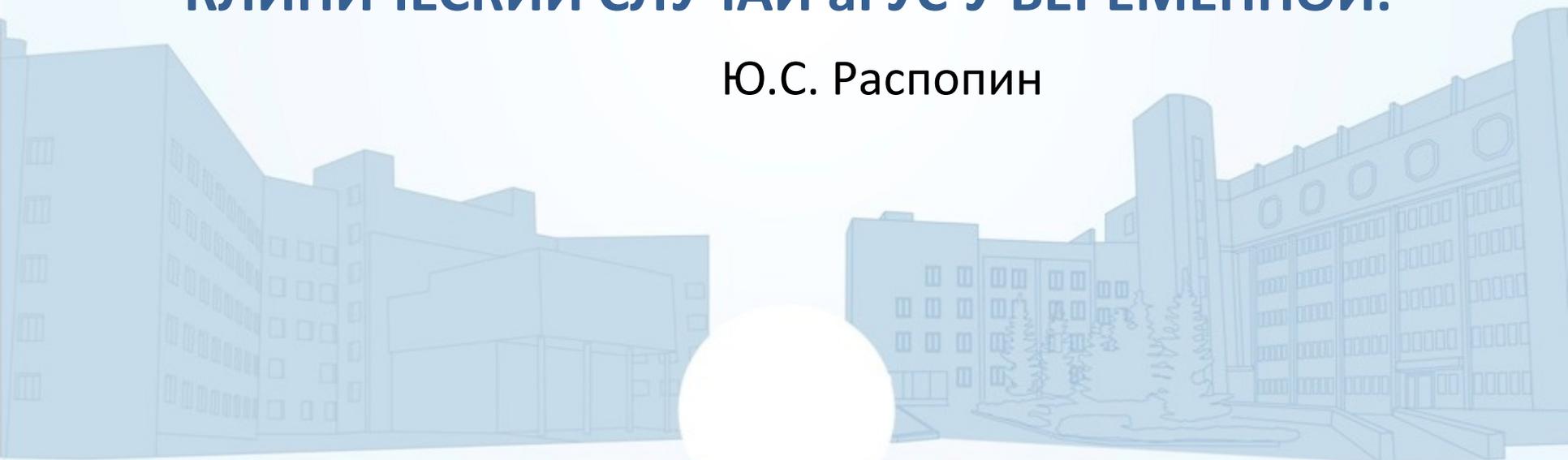




КРАСНОЯРСКИЙ
КРАЕВОЙ КЛИНИЧЕСКИЙ
ЦЕНТР ОХРАНЫ
МАТЕРИНСТВА И ДЕТСТВА

ТРОМБОТИЧЕСКИЕ МИКРОАНГИОПАТИИ В АКУШЕРСКОМ СТАЦИОНАРЕ. КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ аГУС У БЕРЕМЕННОЙ.

Ю.С. Распопин



Площадь 2,3 млн. км²

Население:
всего
плотность

2,8 млн. чел.
1,2 чел/км²

Красноярский край

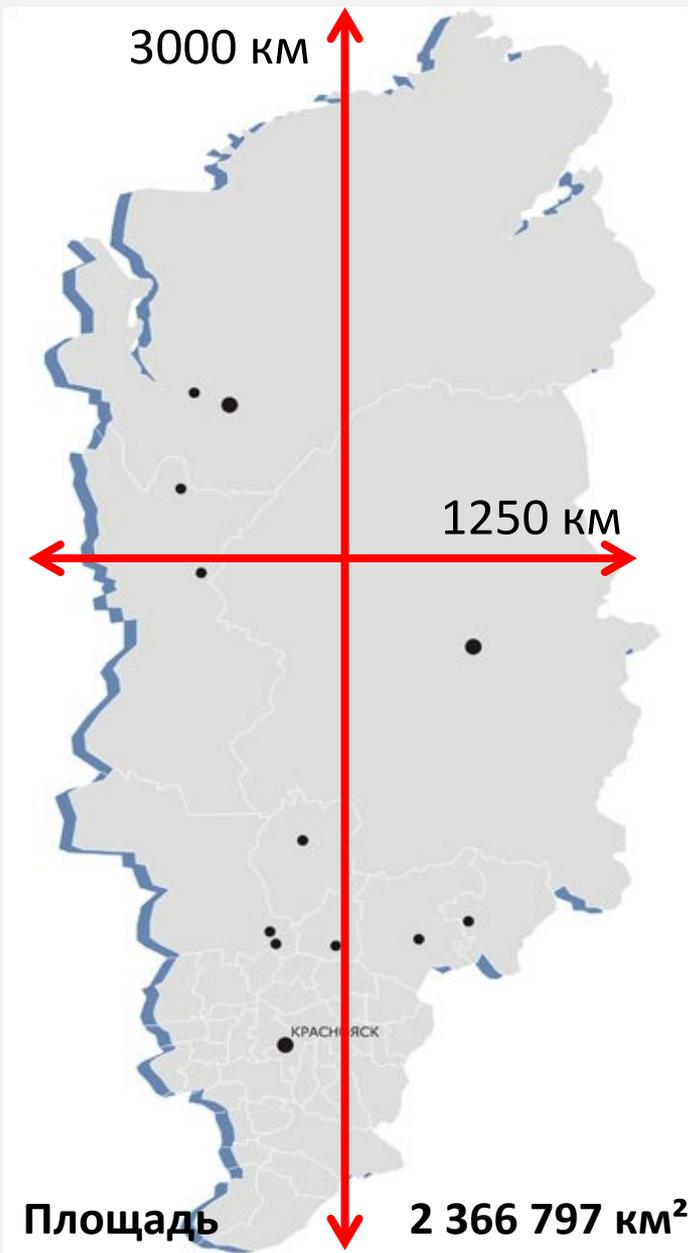
По площади равен половине европейской части России или всем государствам СНГ (исключая Казахстан), вместе взятым.

Плотность населения России

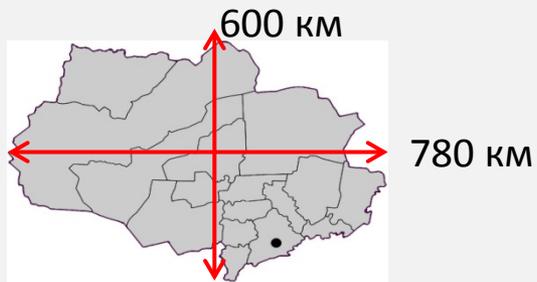


- В Российской Федерации средняя плотность населения — $8,4 \text{ чел/км}^2$.
- Самая низкая плотность населения в Российской Федерации — в Эвенкийском районе Красноярского края — $0,02 \text{ чел/км}^2$

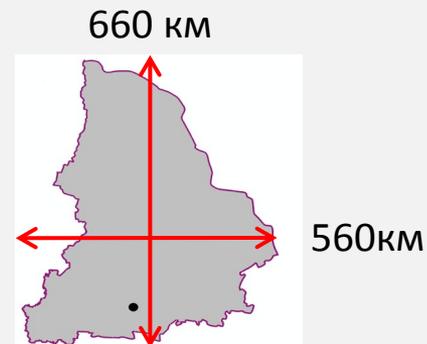
Красноярский край



Томская область



Свердловская область



Франция



КГБУЗ КККЦОМД

- 190 коек (110 акушерских), 4 ОАР (36 коек)
- 45 акушеров гинекологов, 54 анестезиолога - реаниматолога
- В среднем за год:
- 3500 родов
- 36,8 % преждевременных родов, из них 48% до 33 недель.
- 120 детей с ЭНМТ
- КС за 2018 год – 58%
- 92 предлежания плаценты
- 18 вращений плаценты
- Из них 56,6% - метропластика



Актуальность проблемы

Основные причины материнской смерти в Российской Федерации
(все население) в 2015–2016 гг. (по данным Росстата)

Основные причины материнской смерти	2015			2016		
	п	%	показатель*	п	%	показатель*
Внематочная беременность	7	3,6	0,36	2	1,1	0,11
Медицинский аборт	7	3,6	0,36	6	3,2	0,32
Аборт, начатый вне лечебного учреждения и неустановленный	12	6,1	0,62	11	5,8	0,58
Отеки, протеинурия и гипертензивные расстройства во время беременности	20	10,2	1,03	22	11,7	1,16
Кровотечения в связи с отслойкой и предлежанием плаценты	13	6,6	0,67	12	6,4	0,64
Кровотечения в родах и в послеродовом периоде	16	8,2	0,82	12	6,4	0,64
Осложнения анестезии	6	3,1	0,31	4	2,1	0,21
Сепсис во время родов и в послеродовом периоде	7	3,6	0,36	13	6,9	0,69
Акушерская эмболия	22	11,2	1,13	32	17,0	1,69
Разрыв матки	4	2,0	0,21	2	1,1	0,11
Другие причины акушерской смерти	27	13,8	1,39	23	12,2	1,22
Экстрагенитальные заболевания	53	27,0	2,73	49	26,1	2,59
Остальные осложнения беременности и родов	2	1,0	0,10	0	0	0
ВСЕГО	196	100,0	10,1	188	100,0	10,0

* – на 100 000 родившихся живыми

Актуальность проблемы

Акушерская ТМА – редкая патология, в структуре всех ТМА всего от 8 до 18%. Распространённость 1/25 000 беременностей

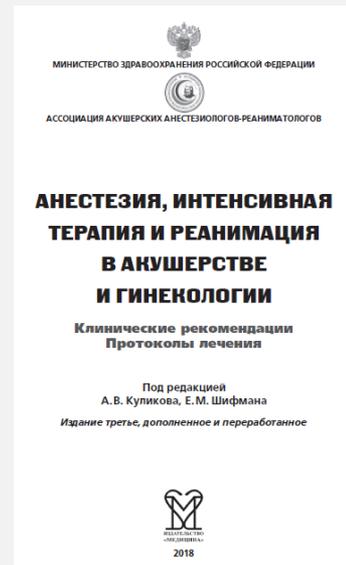
Акушерский аГУС ассоциирован с высоким риском материнской и перинатальной смертности, неблагоприятным общим и почечным прогнозом.

- ✓ Материнская смертность - 20%
- ✓ Перинатальная смертность - 39%

75% больных, с нелеченым аГУС, в течении года достигают терминальной почечной недостаточности и нуждаются в лечении гемодиализом

ТМА и беременность

В настоящее время и преэклампсия, и HELLP-синдром рассматриваются как варианты тромботической микроангиопатии (ТМА).



HELLP-синдром: МКБ 10: М31.1 Тромботическая микроангиопатия

Актуальность проблемы



**МИНИСТЕРСТВО
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**
(МИНЗДРАВ РОССИИ)

Рихмановский пер., д. 3/25, стр. 1, 2, 3, 4,
Москва, ГСП-4, 127994
тел.: (495) 628-44-53, факс: (495) 628-50-58

0 5 0 5 1 7 № 15-4/1560-04

На № _____ от _____

Руководителям органов
государственной власти
субъектов Российской Федерации
в сфере здравоохранения

Департамент медицинской помощи детям и службы родовспоможения
направляет информационно-методическое письмо «Тромботическая
микроангиопатия в акушерстве» для использования в работе.

Приложение: на 10 л. в 1 экз.

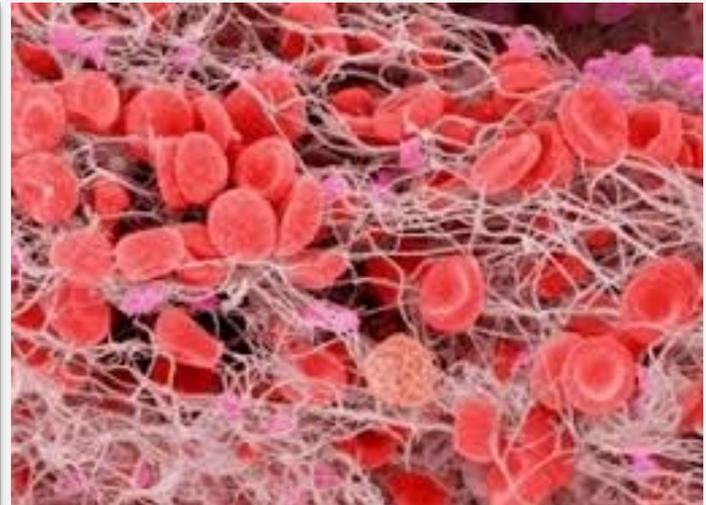
Директор департамента

Е.Н. Байбарина

Тромботические микроангиопатии

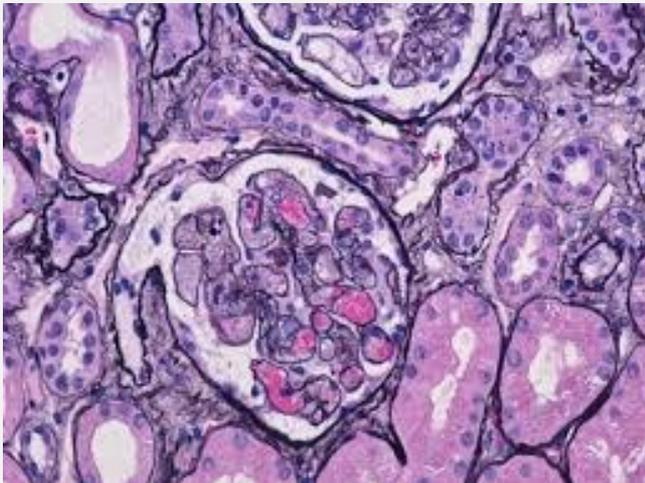
ТМА - гетерогенная группа заболеваний, объединенных общностью гистологической картины и клинических проявлений при различии патогенетических механизмов

- *Тромботическая тромбоцитопеническая пурпура (ТТП),*
- *Гемолитико-уремический синдром (ГУС),*
- *КАФС*
- *HELLP- синдром.*



Механизмы развития основных симптомов ТМА

В основе ТМА лежит повреждение эндотелия сосудов микроциркуляторного русла, проявляется отеком и отслойкой эндотелиальных клеток, с последующим тромбообразованием, где происходит контакт тромбоцитов и плазменных факторов коагуляции с обнажившимся субэндотелием.



В процессе тромбообразования происходит «потребление» тромбоцитов, идущих на образование тромба

В результате контакта с тромбами, заполняющими просвет мелких сосудов, происходит повреждение эритроцитов и их разрушение (механический гемолиз)

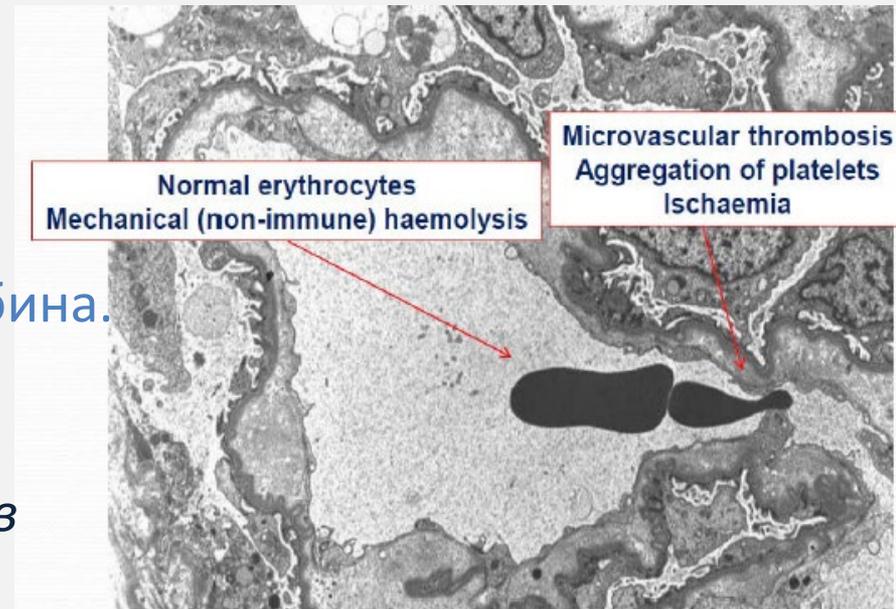
Таким образом, основные клинические проявления ТМА - ТРОМБОЦИТОПЕНИЯ и ГЕМОЛИТИЧЕСКАЯ АНЕМИЯ

Клинические проявления ТМА

1. *Микроангипатическая гемолитическая анемия (МАГА):*
 - Кумбс – негативная гемолитическая анемия
 - Высокий уровень ЛДГ
 - Шизоцитоз
 - Низкий уровень гаптоглобина.

2. *Тромбоцитопения (потребления)*

3. *Ишемическое поражение органов (почек, ЦНС)*



~ в 20% случаев может не наблюдаться классической триады ТМА

Классификация ТМА

Первичные

STEC-ГУС

- Shiga – токсин продуцирующая E.coli
- Shigella dis. I типа
- Str. Pneumonia, продуцирующей нейроминидазу

ТТП

- ADAMTS 13 <10%
- Тромбоциты < 30 тыс в мкл

аГУС

- Дисрегуляция альтернативного пути комплимента: мутации (CFH, CFI, CFB...)

Вторичные

ТМА

- Беременность: преэклампсия, HELLP – синдром.
- Сепсис, злокачественные опухоли, волчаночный нефрит, КАФС, злокачественная АГ
- Лекарства

Основные формы ТМА в акушерстве

ПЭ

**Специфический вариант
ТМА**

HELLP- синдром

Преимущественно
«печеночный» вариант ТМА
у беременных женщин.

Эндотелиальная
дисфункция

Синдром
системной
воспалительной

Полиорганная
недостаточность

**Родоразрешение предотвращает
прогрессирование**

Основные формы ТМА в акушерстве

ТТП- системная форма
ТМА, условиях дефицита
 $ADAMTS13 < 10\%$

аГУС- генетические
дефекты в системе
комплемента

КАФС

Родоразрешение **НЕ** предотвращает
прогрессирование

ТТП – болезнь Мошковица

ТТП- системная форма ТМА, в основе которой лежит тромбообразование в микроциркуляторном русле ряда органов, опосредованное сверхкрупными мультимерами фактора фон Виллебранда в условиях дефицита ADAMTS13



Д-р Эли Мошковиц

Классификация ТТП

□ Формы ТТП

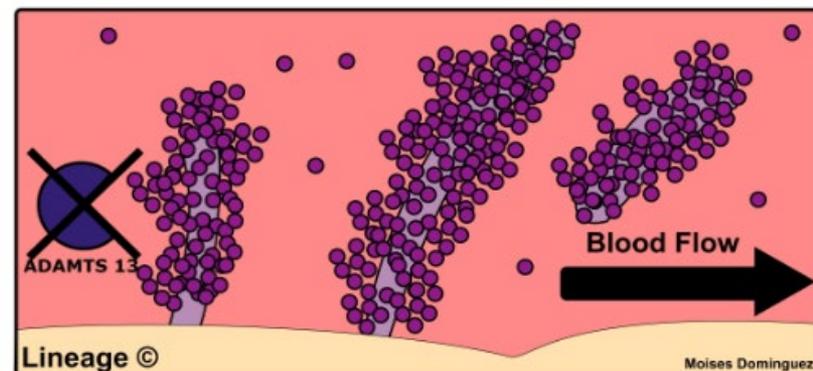
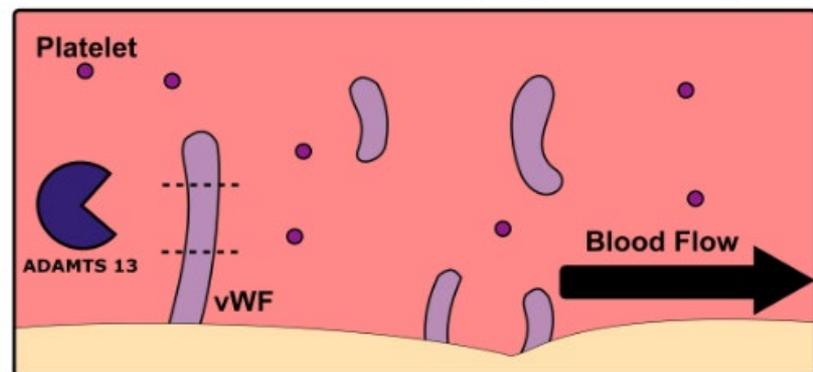
Наследственная ТТП – 10% (синдром Upshaw-Schulman) = хроническая рецидивирующая ТТП:

Дефицит протеазы, расщепляющей фактор фон Виллебранда (ф.В) - ADAMTS 13 – вследствие мутаций гена, кодирующего синтез фермента

Идиопатическая ТТП – 90%

Антитела к ADAMTS 13 класса IgG, обладающие ингибиторным действием

Thrombotic Thrombocytopenic Purpura



ADAMTS 13

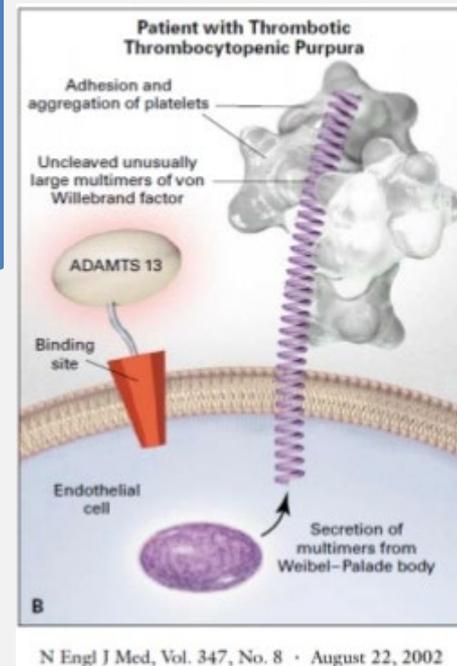
(*a disintegrin and metalloprotease, with thrombospondin -1-like domain*)

Металлопротеаза, расщепляющая
сверхкрупные мультимеры Фактора
Фон Виллебранда.

Норма 50-100% (РФ: 80-122%)

Во время беременности отмечено снижение активности ADAMTS 13, особенно выраженное во 2-3 триместре. К концу беременности активность ADAMTS 13 составляет в среднем 52%

Одновременно наблюдается нарастание активности фактора FWB, max 200-500%



**БЕСПЛАТНАЯ ГОРЯЧАЯ ЛИНИЯ
ПО ОРГАНИЗАЦИИ ЛАБОРАТОРНОЙ ДИАГНОСТИКИ
ПАЦИЕНТОВ С ЗАБОЛЕВАНИЯМИ ПНГ И аГУС
(при поддержке компании ГЕНЕРИУМ)**

8-800-100-25-82

Часы работы: ПН–ПТ, с 09:00 до 18:00 (московское время)

УСЛОВИЯ ОРГАНИЗАЦИИ ТЕСТИРОВАНИЯ

Перечень тестов:

- **Иммунофенотипическая диагностика ПНГ.** Проводится методом проточной цитометрии. Срок исполнения 3–4 календарных дня.
- **Исследование активности фермента ADAMTS13.** Проводится методом иммуноферментного исследования плазмы крови. Срок исполнения 3–4 календарных дня
- **Диарогенные эшерихиозы (EPEC/EPEC/EIEC/ENEC/EAgEC), качественное определение ДНК.** Проводится методом ПЦР. Срок исполнения 10 календарных дней

Шкала PLASMIC для прогнозирования тромботической микроангиопатии с сопутствующим тяжелым дефицитом ADAMTS13

	Баллы*
Количество тромбоцитов $<30 \cdot 10^9$ на литр	1
Переменная гемолиза †	1
Отсутствие рака в активной форме	1
Отсутствие трансплантации паренхиматозных органов или стволовых клеток	1
МКН <90 фл ‡	1
СОЭ $<1-5$	1
Креатинин $<2,0$ мг/дл	1

МКН = международный коэффициент нормализации, СОЭ = средний объем эритроцитов.
*Балл 0-4 означает низкий риск тяжелого дефицита ADAMTS13; балл 5 означает средний риск; балл 6 или 7 означает высокий риск. † Количество ретикулоцитов $> 2,5\%$ или необнаруживаемый уровень гаптоглобина, или непрямого билирубин $> 2,0$ мг/дл. ‡ $9,0 \times 10-14$ л

Атипичный Гемолитико-уремический синдром:

Это (орфанное) генетически обусловленное хроническое системное заболевание, в основе которого лежит неконтролируемая активация системы комплимента, так называемая **комплемент – опосредованная ТМА**

Заболевание может развиваться в любом возрасте, однако чаще поражает детей и молодых взрослых. Среди заболевших 60% составляют дети, 40% - взрослые.

Noris M et al. CJASN. 2010;10:1844-1859.

Характерно:

- ✓ **Триада ТМА**
- ✓ **Активность ADAMTS13 выше 10%**
- ✓ **Отрицательный тест на шига-токсин**

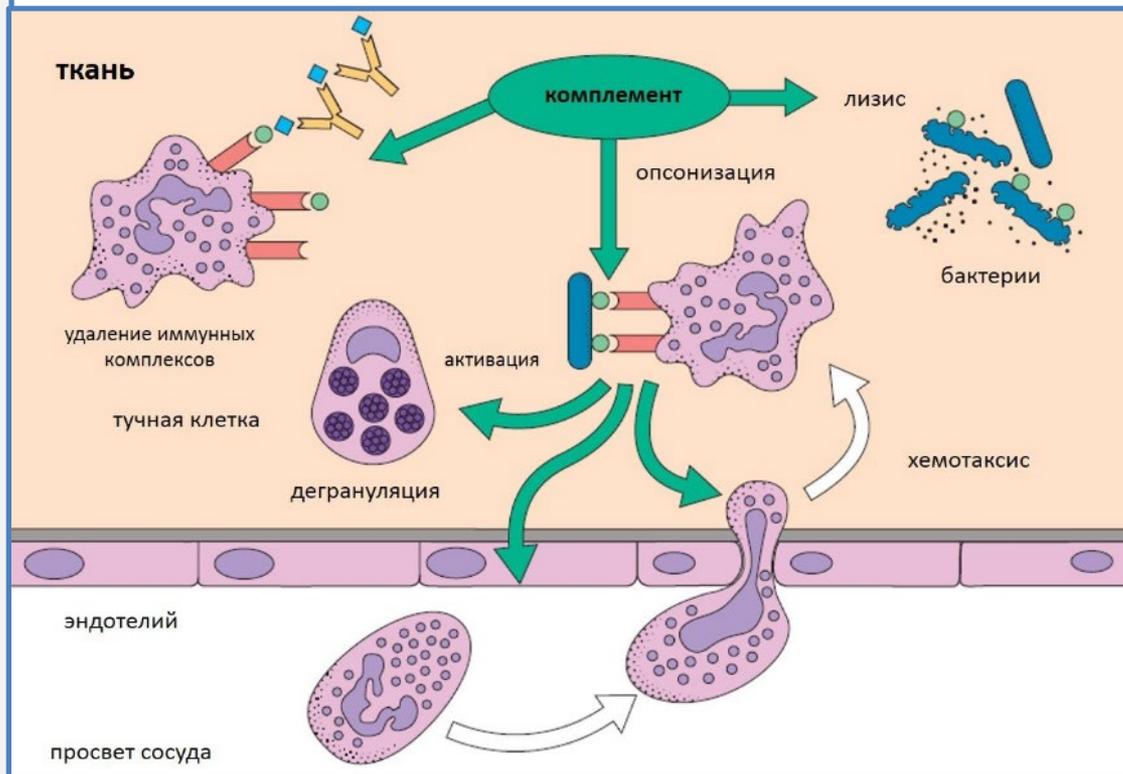
Fakhuri F et al. J Am Soc Nephrol 2010

Laurence J. Atypical hemolytic uremic syndrome (aHUS) - making the diagnosis. Clin Adv Hematol Oncol. 2012 Oct; 10(1):12-17.
Alexion Pharmaceuticals, Inc. Caprioli J et al. Blood. 2006;108(4):1267-1279. Noris M et al. NEJM. 2009;361:1676-1687. Neuhaus et al. Arch Dis Child. 1997;76:518-521. Noris M et al. JASN. 2005;16:1177-1183. Dragon-Durey et al. J Am Soc Nephrol. 2010;21:2180-2187.

- ✓ Относительная частота встречаемости - 1 на 100 000 беременностей
- ✓ У 21% женщин с аГУС дебют заболевания во время беременности
- ✓ 81% нуждались в гемодиализе
- ✓ 62% развилась терминальная ХПН

Система комплемента

- это комплекс сложных белков, постоянно присутствующих в крови, предназначенная для гуморальной защиты организма от действия чужеродных агентов, она участвует в реализации иммунного ответа организма. Является важным компонентом как врождённого, так и приобретённого иммунитета.

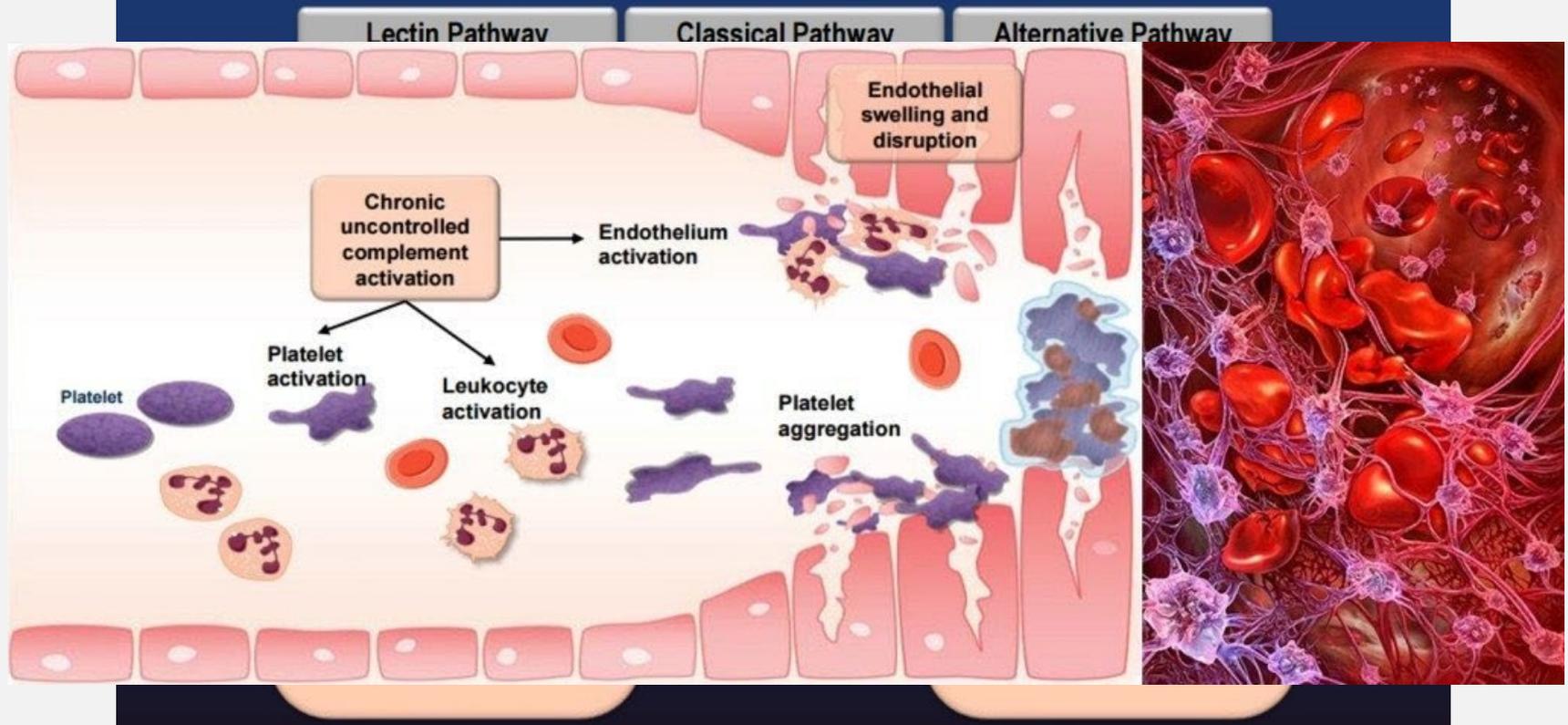


Главные функции комплемента:

- Опсонизация патогенных микроорганизмов
- Промотирование воспаления
- Убийство патогенов
- Удаление иммунных комплексов

Система комплемента

Balance Between Regulation and Amplification



**Диагноз аГУС в акушерстве – это
диагноз исключения.**

Диагностический алгоритм при поступлении тяжелой преэклампсии

Тромбоцитопения

Количество тромбоцитов <150,000
или
Снижение уровня тромбоцитов >25%
от базального уровня

±

Микроангиопатический гемолиз

Повышение ЛДГ и/или
Снижение гаптоглобина и/или
шизоцитоз и/или
Снижение гемоглобина

Плюс один или более из нижеперечисленных признаков:

Неврологические симптомы

Нарушение сознания и/или
Судороги и/или
Церебральные нарушения³

Поражение почек

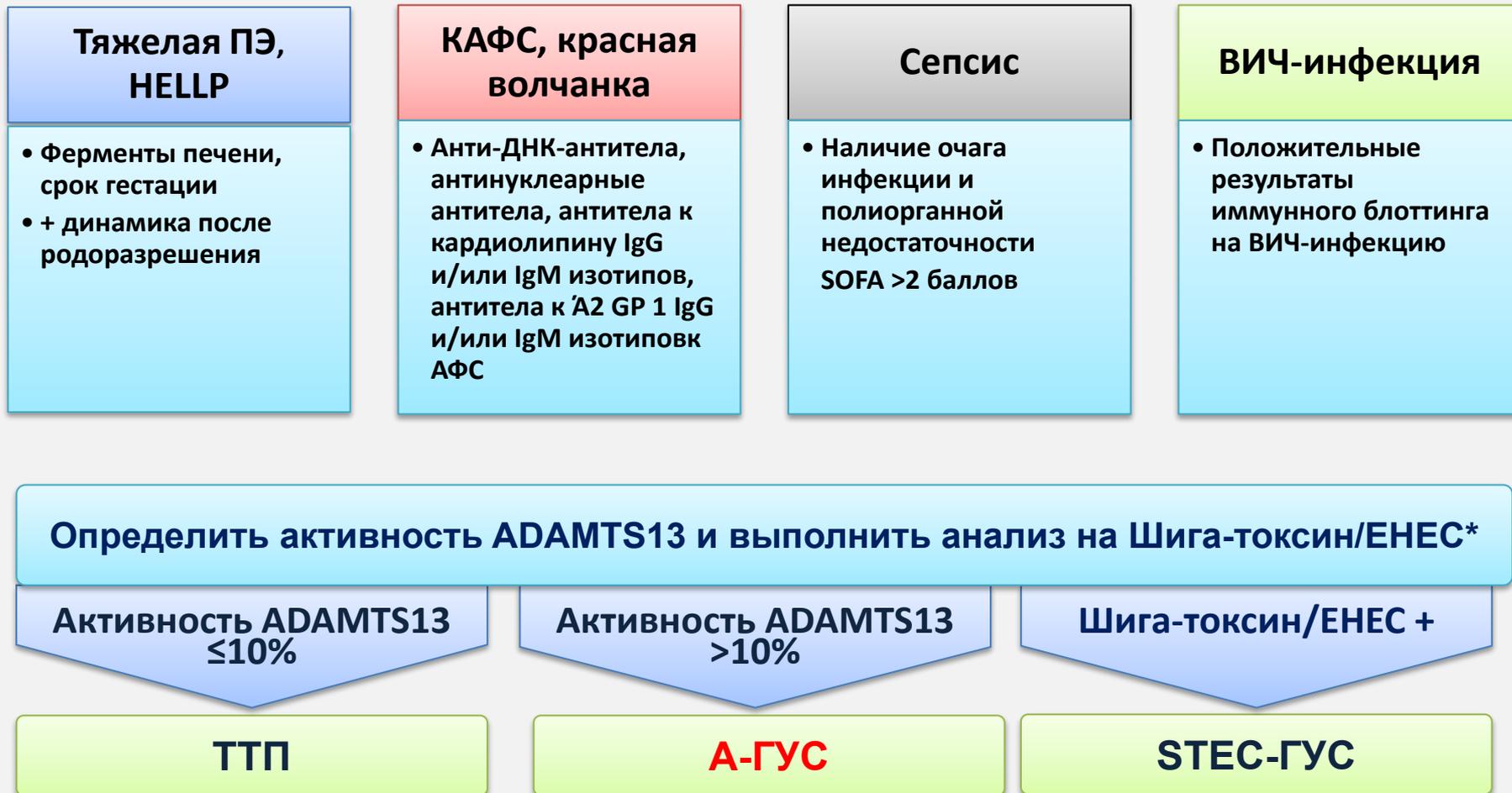
Повышение креатинина и/или
Снижение eGFR и/или
Изменения в анализах мочи

Симптомы со стороны ЖКТ

Диарея +/- кровь и/или
Тошнота/Рвота и/или
Боли в животе и/или
Гастроэнтерит

1. Data on file. Alexion Pharmaceuticals, Inc. 2. Noris et al. *NEJM*. 2009;361:1676-1687. 3. Neuhaus et al. *Arch Dis Child*. 1997;76:518-21. 4. Noris et al. *JASN*. 2005;16:1177-1183. 5. Al-Akash et al. *Pediatr Nephrol*. 2011;26:613-619. 6. Sellier-Leclerc AL. *JASN*. 2007;18:2392-2400. 7. Caprioli et al *Blood*. 2006; 108(4)1267-7. 8. Noris M et al. *Clin J Am Soc Nephrol*. 2010;5:1844-1859. 9. Dragon-Durey et al. *J Am Soc Nephrol*. 2010;21:2180-2187. 10. Tsai H-M. *Int J Hematol*. 2010;91:1-19. 11. Bitzan M. *Semin Thromb Hemost*. 2010;36:594-610. 12. Davin et al. *Am J Kid Dis*. 2010;55:708-777.

Диагностический алгоритм определения ТМА



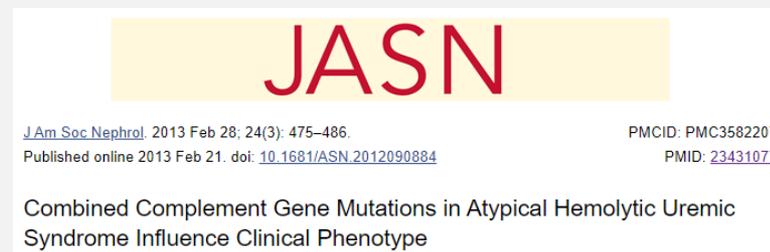
*Анализ на Шига-токсин/ЕНЕС следует проводить при наличии симптомов со стороны ЖКТ.

1. Data on file. Alexion Pharmaceuticals, Inc. 2. Noris et al. *NEJM*. 2009;361:1676-1687. 3. Neuhaus et al. *Arch Dis Child*. 1997;76:518-21. 4. Noris et al. *JASN*. 2005;16:1177-1183. 5. Al-Akash et al. *Pediatr Nephrol*. 2011;26:613-619. 6. Sellier-Leclerc AL. *JASN*. 2007;18:2392-2400. 7. Caprioli et al *Blood*. 2006; 108(4)1267-7. 8. Noris M et al. *Clin J Am Soc Nephrol*. 2010;5:1844-1859. 9. Dragon-Durey et al. *J Am Soc Nephrol*. 2010;21:2180-2187. 10. Tsai H-M. *Int J Hematol*. 2010;91:1-19.11. Bitzan M. *Semin Thromb Hemost*. 2010;36:594-610. 12. Davin et al. *Am J Kid Dis*. 2010;55:708-777.

Критерии диагностики аГУС в акушерстве

Генетическая исследования системы комплимента

- Требует много времени (в острый момент бесполезно)
- Не удастся определить у 30-50% пациенток с аГУС
- Отсутствие мутаций не исключает диагноз аГУС



Генетическая аномалия системы комплемента лишь предрасполагает к развитию аГУС. Для её реализации требуется триггерный компонент

Подходы к терапии при ТМА

Экстренное родоразрешение, активное наблюдение раннего п/операционного периода

При + динамике после родоразрешения и отсутствия тяжелой полиорганной недостаточности – проводится базовая терапия преэклампсии

При ТТП инфузия свежзамороженной плазмы и проведение плазмообмена»

При «-» динамике, прогрессировании симптомов ТМА и СПОН в течение 48 часов, необходимо рассматривать как один из диагнозов аГУС и проводить соответствующую терапию

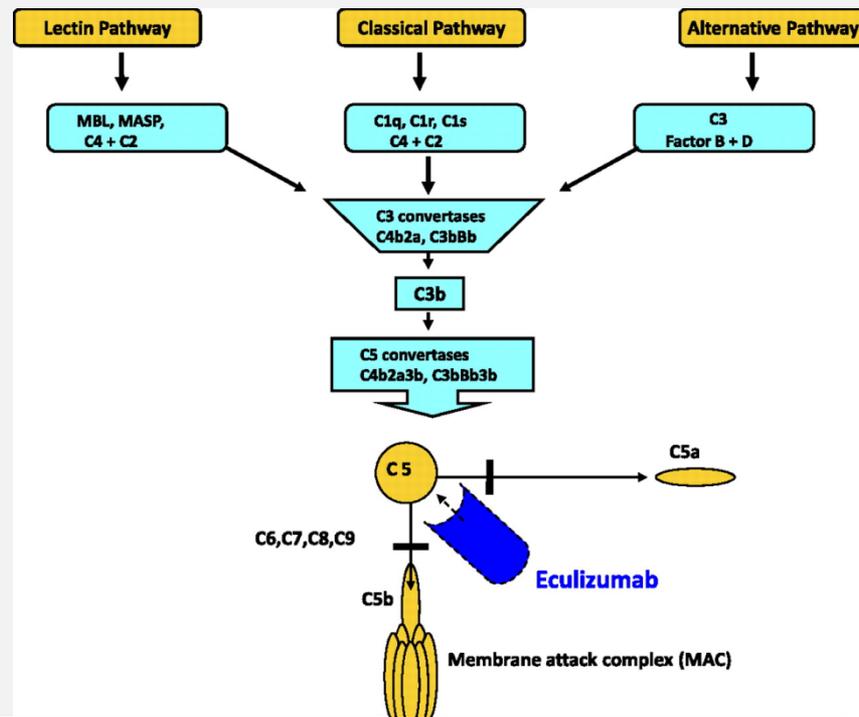
Плазмотерапия при ТМА

Приказ Минздрава РФ от 25 ноября 2002 г. N 363

- Показана только при ТТП (влияет на патогенез заболевания).
- При аГУС - Плазмотерапия не воздействует на патогенез заболевания:
неконтролируемую активацию
комплемента

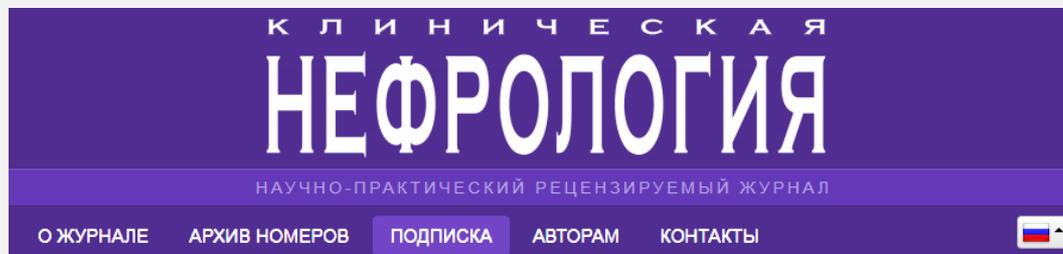
- Michon B et al. Transfusion. 2007 Oct;47:1837-42.
- Noris M et al. N Engl J Med. 2009;361:1676-1687. 6. Stahl A, et al Blood. 2008;111:5307-5315.

Экулизумаб



моноклональное антитело против C5-компонента системы комплемента. Это ключевой белок «терминальной» части системы активации комплемента, ответственного за промотирование воспалительных реакций, хемотаксис, и лизис клеток.

Клинический случай



Архив журнала / 2017 / №2

Многоликая тромботическая микроангиопатия – «ожерелье смерти» осложнений беременности и родов

Ю.С. Распопин, А.П. Колесниченко, Н.В. Сиявская, А.А. Миллер, Е.М. Шифман, А.В. Куликов

— 1 КГБУЗ «Красноярский краевой клинический центр охраны и детства», Красноярск 2 ГБОУ ВПО «Красноярский государственный медицинский университет им. проф. В. Ф. Войно-Ясенецкого» МЗ РФ, Красноярск 3 ГБОУЗ МО «Московский областной научно-исследовательский клинический институт им. М. Ф. Владимирского» 4 ФГБОУ ВО «Уральский государственный медицинский университет» МЗ РФ, Екатеринбург

Ведение пациенток с тромботической микроангиопатией (ТМА) является одной из проблемных зон в современном акушерстве и гинекологии. К основным видам ТМА, встречающимся во время беременности и в послеродовом периоде, относятся преэклампсия, HELLP-синдром, тромботическая тромбоцитопеническая пурпура (ТТП), катастрофический антифосфолипидный синдром (КАФС) и атипичный гемолитико-уремический синдром (аГУС).

В большинстве случаев предвестником развития тяжелых форм ТМА у беременных является преэклампсия. Высокая настороженность врачей в отношении тяжелых форм ТМА у пациенток с преэклампсией, своевременная дифференциальная диагностика могут предотвратить развитие катастрофических исходов для матери и ребенка. В статье представлен клинический случай развития аГУС у женщины 22 лет на поздних сроках беременности с описанием подходов к дифференциальной диагностике ТМА и лечению аГУС.



[← К содержанию номера](#)

КЛИНИЧЕСКАЯ НЕФРОЛОГИЯ №2 – 2017

Клинический случай

Пациентка, 22 года, г. Норильск

18/10/2016 на машине скорой помощи доставлена в родильный дом г. Норильска **с кровянистыми выделениями** из половых путей на фоне повышенного АД до 160/100 мм. рт. ст.

Анамнез: это третья беременность, первая в 17 лет, вторая в 18 лет, во время второй беременности зафиксирован подъем АД до 180/100 мм. рт. ст. получала гипотензивную терапию. Обе беременности закончились консервативными родами в доношенный срок. Во время наблюдения третьей беременности в женской консультации, пациентка с 29 недель получала гипотензивную терапию нифедипином, по поводу гестационной гипертензии. Так же принимала пероральные препараты железа в связи железододефицитной анемией.

Клинический случай

Лабораторно гемоглобин (Hb) 105 г/л, тромбоциты (Tr) $118 \cdot 10^9$, АСТ 40 Ед/л, АЛТ 65 Ед/л, протеинурия 3,58 г

Ds: Беременность III в 32 недели, тяжелая преэклампсия, ПОНРП.

По жизненным показаниям, под общей анестезией, выполнена операция: кесарево сечение, перевязка маточных сосудов с обеих сторон, компрессионные швы на матку. Плацента располагалась по задней стенке с переходом на дно, гиперплазирована с участками отслойки на $\frac{1}{2}$. Общая кровопотеря составила 900 мл, 300 мл до операции, 600 мл после.

Клинический случай

В раннем послеоперационном периоде у больной отмечалась отрицательная динамика в виде тромбоцитопении до $74 \cdot 10^9/\text{л}$, при этом \downarrow Hb 75 г/л, \uparrow АСТ 115 Ед/л, АЛТ 105 Ед/л, ЛДГ до 4000 Ед/л, белок в моче 3,58 г/л. Сохранялась гипертензия до 160/90 мм. рт. ст.

Ситуация была расценена как развитие HELLP-синдрома, в качестве терапии был назначен метипред 500 мг в сутки, магниезиальная и гипотензивная терапия, сеанс плазмообмена.

Клинический случай

2 сутки п/о: состояние ухудшилось: $\text{Hb} - 65 \text{ г/л}$, $\text{ЛДГ} - 5905 \text{ Ед/л}$, $\text{Tr} - 46 \cdot 10^9/\text{л}$, мочевина $13,99 \text{ мкмоль/л}$, креатинин $309,1 \text{ мкмоль/л}$, темп диуреза составлял $0,5 - 0,75 \text{ мл/кг/час}$. Присоединилось острое почечное повреждение (ОПП) с нарастанием азотемии. Терапия- эр. Масса 600 мл, СЗП 600 мл, тромбомасса 6 доз.

Клиническая картина не вписывалась в стандартную при HELLP-синдроме, состояние прогрессивно ухудшалось, несмотря на родоразрешение и проводимую терапию.

В дальнейшем отмечено нарастание дыхательной недостаточности, было принято решение о переводе больной на ИВЛ.

Учитывая отрицательную динамику и необходимость проведения заместительной почечной терапии, было принято решение о транспортировке больной в учреждение 3-го уровня «Красноярский краевой клинический центр охраны материнства и детства» (КККЦОМД).

Клинический случай

Ds при поступлении в КККЦОМД: 4-е сутки после экстренной операции кесарево сечение в 32 недели, по поводу ПОНРП, тяжелая преэклампсия, HELLP синдром, СПОН в виде почечно-печеночной недостаточности, острой дыхательной недостаточности. Анемия II степени.

Лабораторно: Hb 87 г/л, Tr 66 *10⁹/л, общий белок 47 г/л, альбумин 28г/л, трансаминазы в норме, ЛДГ 3170 Ед/л, мочевины 28.8 мкмоль/л, креатинин 410 мкмоль/л, свободный гемоглобин 0,2 г/л, шизоциты 2%, **впервые увеличение амилазы до 202 Ед/л** (норма до 100Ед/л), **нормальные показатели коагулограммы.**

Экстренно был созван консилиум, на котором было определено, что у пациентки системная ТМА, проявившаяся гемолитической анемией, выраженной тромбоцитопенией, с признаками поражения почек, легких, печени, поджелудочной железы, генерализованного отека (гидроторакс, полостные отеки), артериальной гипертензии. **Начат диагностический поиск формы ТМА, взят анализ на ADAMTS 13, антитела к В2-гликопротеиду, волчаночного антикоагулянта, гомоцистеина; пробы Кумбса.**

Клинический случай

Начата терапия: в качестве заместительной почечной терапии, начат сеанс продленной вено-венозной гемофильтрации (ВВГФ) с конвективной дозой 35мл/кг/час.

Продолжена пульс терапия гормонами в дозе 1000 мг метипреда в сутки в течение трех дней, добавлены низкомолекулярные гепарины.

Клинический случай

После получения отрицательных результатов анализа на АФС, был исключен КАФС, ADAMTS 13 – 53% исключал ТТП, реакция Кумбса была отрицательная. Путем исключения других форм ТМА, был выставлен диагноз аГУС.

В течение 3-х суток проводилась вено-венозная гемофильтрация.

На этом фоне отмечена отрицательная динамика в виде прогрессирования МАГА, СПОН, особенно ОРДСВ

Заключение эксперта



Ассоциация акушерских анестезиологов-реаниматологов

Заключение эксперта – д.м.н, профессора кафедры анестезиологии и реаниматологии МОНКИ им. В.Ф. Владимирского, эксперта Федеральной службы по надзору в сфере здравоохранения Российской Федерации Е.М.Шифмана

Анализ медицинской документации пациентки ~~Ирина Викторовна Сидорова~~, *09.03.1994 года рождения*, позволяет прийти к следующему заключению:

1. Не вызывает сомнений диагноз тяжелой формы преэклампсии, ТМА, атипичного гемолитико-уремического синдрома. В пользу этого свидетельствует микроангиопатическая гемолитическая анемия, тромбоцитопения, поражение почек (острое почечное повреждение, артериальная гипертензия), печени, головного мозга (кома, по-видимому, ишемически-гипоксическое повреждение), лёгких (ОРДС), генерализованный отечный синдром (гидроторакс, полостные отеки). Диагноз подтвержден лабораторно - активность

Клинический случай

	22.10	26.10	28.10	02.10	08.11
Нв, г/л	87	95	68	74	76
Tr, *10 ⁹ /л	66	58	75	131	194
Шизоциты, %	2	5	2	0,5	0,3
ЛДГ, Ед/л	3170	3806	4750	4170	826
Мочевина мкмоль/л	28,8	27,5	24,9	15,4	14,4
Креатенин, мкмоль/л	160	186	159	131	117
Амилаза, Ед/л	202	455	564	244	337
Индекс горовица	250	210	350	350	360
ПО, мл	3200				
ВВГФ	35мл/кг/ч ас 72 часа				
Экулизимаб, мг		900		900	
Эритр. Взвесь, мл	630	650	605		

Клинический случай

На 18 сутки по решению консилиума, пациентка в удовлетворительном состоянии была переведена в Краевую клиническую больницу г. Красноярска в отделение нефрологии с положительной динамикой: уменьшение внутрисосудистого гемолиза - ЛДГ 688 Ед/л, свободный гемоглобин 0,1 Г/л, шизоциты 0,5%, восстановление количества тромбоцитов до $218 \cdot 10^9$ /л, ОПП в стадии разрешения. Всего в КККЦОМД введено 2 дозы экулизумаба по 900 мг, после чего пациентке более не потребовалось проведение сеансов гемофильтрации.

Заключение

- ✓ Акушерская ТМА – редкая патология, но протекает с тяжелой ПОН и ассоциирована с высоким риском материнской летальности.
- ✓ При подозрении на акушерскую ТМА, необходимо сразу включать диагностический алгоритм дифференциальной диагностики, что позволит избрать верную тактику лечения.
- ✓ Возможна манифестация акушерского аГУС развернутыми признаками HELLP-синдрома. Напротив, ранний дебют аГУС может привести к развитию преэклампсии.
- ✓ Если у пациентки с установленным диагнозом HELLP-синдром своевременно начатая адекватная терапия не приводит к его регрессу в течение 48–72 часов, следует трансформировать диагноз в аГУС и начать терапию Экулизимабом.

Заключение

Акушерский аГУС – сложный диагноз, и для его постановки и выработки тактики лечения необходим междисциплинарный подход и содружественная работа акушеров-гинекологов, анестезиологов-реаниматологов, нефрологов, гематологов.



Благодарю за внимание!

