

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ АТИПИЧНОГО ГУС

Кировский областной клинический перинатальный
центр

Лищенко Н.В.



ПАЦИЕНТ

- Возраст 16 лет, поступила 24.12.2016 в 16:30. Диагноз: Беременность 30,6 недель. Угроза преждевременных родов. НМПК 1 ст. Гестационная АГ. Анемия. Юная первобеременная.
- При поступлении общее состояние оценено как удовлетворительное, жалоб нет. АД 140/90 мм.рт.ст. ЧСС 90 в мин, ритм. Матка в нормальном тонусе, во влагалище темная слизь 5 мл. Шейка укорочена, длиной 2,5 см, мягкая, цервикальный канал проходим 1,5 см, плодный пузырь определяется.
- Протеинурия 0,11 г/л.
- Эритроциты 3,31. гемоглобин 72, МСН 21.8, MCV 71, тромбоциты 196. Билирубин 2,9, ОБ 55,5, мочевины 3,5, креатинин 52, глюкоза 7,4, АСТ 16, АЛТ 7,7, протромбиновый индекс 89, МНО 1,04, фибриноген 3,6, АЧТВ 27,2.
- Была госпитализирована в родовое отделение, где наблюдалась до утра, получала дюфастон по схеме, АД в пределах 110/70-120/80. Утром 25.12 переведена в ОПБ.

Родоразрешение

- 26.12.2016 в 3:20 пожаловалась на схваткообразные боли с 0 часов. При осмотре АД 110/70, сердцебиение плода 140, 2 схватки за 10 минут, между схватками матка расслабляется, выделений из половых путей нет. Плодный пузырь цел, напряженный, предлежат мелкие части плода. Учитывая срок беременности, косое положение плода, принято решение о родоразрешении путем КС. А/б профилактика цефуроксимом 1,5 г, затем метронидазол после пережатия пуповины.
- Выполнено КС под СА, в 4:30 извлечен живой мальчик весом 1200 грамм, длиной 35 см. Кровопотеря за операцию 800 мл, инфузия 2000 мл кристаллоидов, диурез за операцию 100 мл. На утро эритроциты 2,92, гемоглобин 64, тромбоциты 349, протеинурия

Первые сутки послеоперационного периода

- АД 115/70 – 130/80 без гипотензивной терапии, ЧСС 90-100 в мин, ритм.
- Диурез 800 мл за сутки с однократной стимуляцией фуросемидом 40 мг.
- От предложенной гемотрансфузии женщина отказывалась до разговора с мамой.

Вторые сутки послеоперационного периода 27.12

	При поступлении	Первые сутки	Вторые сутки
Эритроциты	3,31	2,92	2.74
Гемоглобин	72	64	62
Тромбоциты	196	349	108
Шизоциты	-	-	3%
ЛДГ	-	-	1402
Гаптоглобин	-	-	0,06
Креатинин	52	-	200
АСТ	16	-	43
АЛТ	7,7	-	26
Мочевина	3,5	-	9,3
Протеинурия	0,34	0.11	2,3

Клинические проявления ТМА

- Микроангиопатический гемолиз (Кумбс-негативная гемолитическая анемия с высоким уровнем ЛДГ, снижением гаптоглобина, обнаружением шизоцитов в мазке крови $> 0,1\%$ (5%))
- Тромбоцитопения (менее 150 или снижение $> 25\%$ от исходного)
- Ишемическое поражение органов (почки, ЦНС, печень и т.д.)

Заключение телемедицинской консультации с НЦАГиП им. Академика Кулакова

- ДЗ: 2 сутки после экстренного родоразрешения по поводу тяжелой ПЭ (парциальный HELLP). ТМА (вероятно а ГУС) с поражением почек, тяжелой анемией и тромбоцитопенией умеренной степени. Признаки неолигурической ОПН (ОПП, АКIN2).
- Рекомендовано: - ADAMTS13, АФА – в работе
- - плазмообмен из расчета 30-40 мл/кг
- - цефуроксим 1,5 г 3 раза в сутки минимум 7 дней
- - повторная консультация

Плазмообмен

Выполнен плазмообмен в
объеме 2000 мл (30
мл/кг)



Результаты

	28.12	29.12
гемоглобин	53	89
тромбоциты	59	78
шизоциты	4%	2,5%
креатинин	202	173
мочевина	11,9	12,4
ЛДГ	1808	2125
гаптоглобин	0,08	0,1

Заключение д.м.н., профессора кафедры АиР МОНИКИ
им.В.Ф.Владимирского Е.М.ШИФМАНА

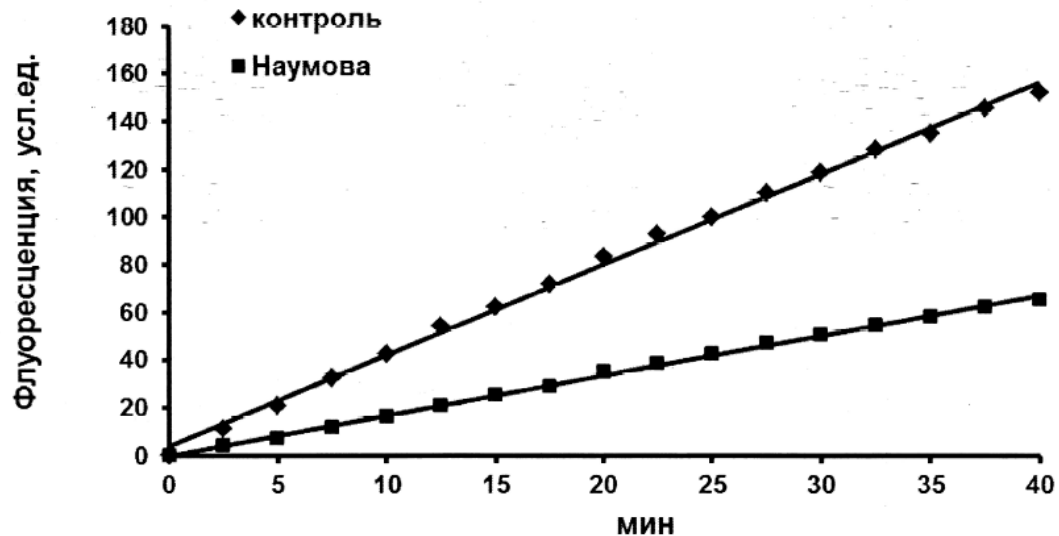
- Не вызывает сомнений диагноз тяжелой формы ПЭ, ТМА, аГУС. Отсутствие анамнеза и характерной клиники позволяет исключить ТТП. Считаю, что исследование ADAMTS13 не должно задерживать проведение патогенетической терапии.
- Учитывая тяжесть состояния вследствие микроангиопатического гемолиза, выраженной тромбоцитопении и высокого риска прогрессирования полиорганной недостаточности, представлявшей угрозу жизни пациентки в момент острого ТМА, небольшой срок, прошедший с момента родоразрешения и обусловленный этим высокий риск рецидива заболевания необходимо начать терапию экулизумабом так быстро, насколько это возможно.

Результаты исследования на ADAMTS13

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Активность металлопротеиназы ADAMTS-13 в плазме крови Наумовой Н.А. (2000 г.р.) составила 43% от уровня активности ADAMTS-13 в контрольной плазме, полученной при смешивании образцов плазмы здоровых доноров. Активность определяли по гидролизу флуоресцентного субстрата металлопротеиназы ADAMTS-13 FRETС-VWF73.

Гидролиз пептида FRETС-VWF73 металлопротеиназой ADAMTS-13



НЦАГиП

- При поступлении тромбоциты были 22, ЛДГ 4600
- Находилась она там с 30.12 по 16.01.
- Клинический диагноз: Атипичный гемолитико-уремический синдром. Состояние после преждевременных оперативных родов. Анемия легкой степени. Острая почечная недостаточность в стадии разрешения. ТМА органа зрения: множественные микроотслойки нейроэпителия сетчатки.
- Лечение: экулизумаб 3 введения по 900 мг (30.12, 06.01 и 13.01) на фоне антибактериальной терапии (амоксиклав 1,2 г в/в 3 р в сутки с гентамицином по 0,8 2 раза в сутки), клексан 0,4 вп/к 2 раза в день, один раз трансфузия эритроц.массы 340

Рекомендации при выписке:

- продолжить низкомолекулярные гепарины до 3 месяцев после родоразрешения
- Продолжить антибактериальную терапию в течение 10 дней
- Контроль ОАК, ЛДГ, креатинина, лейкоцитов, СРБ
- - выписана с условием обязательной госпитализации в стационар по месту жительства
- - очередное введение экулизумаба 900 мг 20.01.2017, далее продолжение терапии экулизумабом в течение не менее года
- Выписана с тромбоцитами 371, ЛДГ 506, гемоглобином 110.

КОКБ

- После этого до 25.01 наблюдалась в нефрологическом отделении КОКБ. Получала амоксиклав, клексан, гентамицин в рекомендованных дозировках
- Пациентка отказалась от продолжения терапии экулизумабом. Была выписана домой с рекомендациями контроль ОАК, ОАМ, креатинина, мочевины, ЛДГ, СРБ, общего белка, альбумина, электролитов 1 раз в две недели
- - продолжить НМГ до трех месяцев после родоразрешения
- - контроль УЗИ почек не реже 1 раза в год
- -контроль нефролога через две недели
- Выписана с гемоглобином 116, тромбоцитами 305, ЛДГ 219, креатинином 60

Вторая беременность (2018г) и результаты

	Поступление 07.11.2018	Перед КС 04.12.2018	2 сутки 06.12.2018	3 сутки 07,12,2018	Перед выпиской 11.12.2018
Эритроциты	3,28	4,5	4,18	4,7	5,07
Гемоглобин	82	120	110	120	136
Тромбоциты	229	208	200	307	402
ЛДГ	363	148	278,5	453,5	437
Креатинин	36	-	48	51	50
Гаптоглобин	0,77	-	1,06	1,76	2,17

РЕЗЮМЕ

- аГУС при беременности не всегда является генетически обусловленным. Может быть вторичным
- Препаратом выбора является экулизумаб, так как является единственным представителем терапевтической группы ингибиторов комплимента, предназначенным для патогенетической терапии аГУС
- Длительность лечения должна определяться индивидуально