DOI 10.23946/2500-0764-2019-4-1-91-99

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ АКУШЕРСКОГО АТИПИЧНОГО ГЕМОЛИТИКО-УРЕМИЧЕСКОГО СИНДРОМА

КАРА-САЛ С.Ч.[1], МОЗЕС В.Г.[2], МОЗЕС К.Б.[2], РУДАЕВА Е.В.[2], ЗАХАРОВ И.С.[2], ЕЛГИНА С.И.[2]

[1] ГБУЗ РТ «Перинатальный центр Республики Тыва», г. Кызыл, Россия
[2]ФГБОУ ВО Кемеровский государственный медицинский университет Министерства здравоохранения Российской Федерации, г. Кемерово, Россия

CASE REPORT

CLINICAL CASE OF OBSTETRIC ATYPICAL HEMOLYTIC UREMIC SYNDROME

SVETLANA CH. KARA-SAL[1], VADIM G. MOZES[2], KIRA B. MOZES[2], ELENA V. RUDAEVA[2], IGOR S. ZAKHAROV[2], SVETLANA I. YELGINA[2]

[1]Tyva Republic Perinatal Center (159a, Ouna Kursedi Street, Tyva Republic, Kyzyl, 667003), Russian Federation
[2]Kemerovo State Medical University (22a, Voroshilova Street, Kemerovo, 650056), Russian Federation

Резюме

Представлен клинический случай атипичного гемолитико-уремического синдрома в акушерской практике. Атипичный гемолитико-уремический синдром (аГУС) – орфанное заболевание, сопровождается крайне высокой летальностью, достигающей при своевременно установленном диагнозе 29%. Наряду с типичным гемолитико-уремическим синдромом, тромботической тромбоцитопенической пурпурой, тяжелой преэклампсией и HELLP синдромом аГУС является заболеванием из группы тромботических микроангиопатий (ТМА). В основе аГУС большую роль играют генетические мутации, однако для манифестации заболевания необходима дополнительная сверхмощная стимуляция системы комплемента. У детей таким триггером чаще всего служит инфекция дыхательных путей и желудочно-кишечного тракта, тогда как у взрослых женщин таким мощным, комплемент-активирующим фактором является беременность. Высокая летальность при аГУС обусловлена несколькими причинами: крайне редкой частотой заболевания и, как следствие, низкой информированностью о нем врачей, неспецифичностью симптомов в начале развития аГУС, быстрым развитием полиорганной недостаточности с поражением почек за счет катастрофического генерализованного тромбообразования в микроциркуляторном русле. Успех лечения аГУС во многом зависит от своевременности установления этого диагноза и проведения специфической терапии экулизумабом в сочетании с почечной заместительной терапией при наличии острой почечной недостаточности, интенсивной терапией и быстрым родоразрешением по протоколу ведения тяжелой преэклампсии.

Ключевые слова: атипичный гемолитико-уремический синдром, тромботическая микроангиопатия, ADAMTS-13.

Abstract

Here we present a clinical case of atypical hemolytic uremic syndrome (aHUS) associated with delivery. Even in timely diagnosed patients with aHUS, case fatality rate reaches 29%. Currently, aHUS is considered as a thrombotic microangiopathy, along with typical hemolytic uremic syndrome, thrombotic thrombocytopenic purpura, severe pre-eclampsia, and HELLP syndrome. There is a considerable genetic predisposition to all abovementioned types of thrombotic microangiopathy; however, additional significant stimulation of the complement system is mandatory for aHUS to occur. In children, it can be triggered by respiratory or gastrointestinal infections, while in women it is typically provoked by pregnancy. High mor-

◀ English

tality of aHUS is due to its rarity and consequent low awareness, non-specific symptoms at its initiation, and rapid development of multiple organ failure including acute kidney injury due to generalized thrombosis in the microvasculature. Successful treatment of aHUS largely depends on the timeliness of diagnosis, specific therapy with eculizumab in combination with a renal replacement therapy, and rapid delivery according to the protocol on severe pre-eclampsia.

Keywords: atypical hemolytic uremic syndrome, thrombotic microangiopathy, ADAMTS-13.

Атипичный гемолитико-уремический синдром (аГУС) является орфанным заболеванием, распространенность которого в популяции человека колеблется на уровне 2-7 случаев на 1000000 [1]. По современным представлениям, аГУС является генетически обусловленным хроническим системным заболеванием, в основе которого лежит неконтролируемая активация альтернативного пути комплемента, ведущая к генерализованному тромбообразованию в сосудах микроциркуляторного русла. Иными словами, аГУС, наряду с типичным гемолитико-уремическим синдромом и тромботической тромбоцитопенической пурпурой, является классическим заболеванием из группы тромботических микроангиопатий (ТМА). Акушеры хорошо знакомы с этой группой заболеваний, так как ярчайшими представителями ТМА в акушерстве являются тяжелая преэклампсия, эклампсия и HELLP синдром (Hemolysis, Elevated Liver enzymes, Low Platelet count).

аГУС чаще встречается в детском и молодом возрасте, одинаково часто поражает мужчин и женщин, однако при дебюте в зрелом возрасте чаще встречается у женщин. Несмотря на то, что в основе аГУС большую роль играют генетические мутации, считается, что для манифестации заболевания необходима дополнительная сверхмощная стимуляция системы комплемента. У детей таким триггером чаще всего служит инфекция дыхательных путей и желудочно-кишечного тракта, тогда как у взрослых женщин таким мощным, комплимент-активирующим фактором является беременность [2].

Развитие аГУС при беременности сопровождается крайне высокой летальностью больных, которая может достигать при своевременно установленном диагнозе 29%. Высокая летальность при аГУС обусловлена несколькими причинами: крайне редкой частотой заболевания и как следствие низкой информированностью о нем врачей, неспецифичностью симптомов в начале развития аГУС, быстрым развитием полиорганной недостаточности с поражением почек за счет катастрофического генерализованного тромбообразования в микроциркуляторном русле [3].

Учитывая высокую научно-практическую значимость и малую освещённость аГУС при беременности в литературе, ниже представлен клинический случай данной патологии.

Клинический случай

В отделение патологии беременных стационара третьего уровня 10.07.18г. в 17 часов 40 минут поступила пациентка С., 17 лет.

В анамнезе: не замужем, не работает. Менархе в 12 лет. Данная беременность первая, встала на учет в женскую консультацию в 19 недель беременности, всего 12 посещений. Первый триместр осложнился рвотой беременной; второй триместр анемией легкой степени тяжести, по поводу чего получала препараты железа. В третьем триместре с 31 недели диагностированы отеки беременной.

10.07.18г. при проведении планового осмотра в женской консультации по ультразвуковому исследованию (УЗИ) было выявлено маловодие, пациентка была направлена на госпитализацию в акушерский стационар.

При поступлении **выставлен диагноз**:

Основное заболевание – беременность 37 недель, юная первородящая, хроническая субкомпенсированная фетоплацентарная недостаточность.

Осложнения основного заболевания – маловодие, хроническая гипоксия плода.

Сопутствующее заболевание – отеки беременной, анемия II степени (Hb 71 г/л).

На первые сутки пребывания в стационаре (11.07.18г.) у пациентки появились жалобы на чувство жара, головокружение, слабость, головную боль, сухой кашель, тяжесть за грудиной; на вторые сутки (12.07.18г.) добавились жалобы на насморк, слезотечение, кровотечение из носа, которые расценены как проявления острой респираторной вирусной инфекции (ОРВИ), острого бронхита. Лабораторно выявлено значительное превышение уровней лактатдегидрогеназы (ЛДГ) и щелочной фосфатазы. Учитывая анемию тяжелой степени, для ее коррекции больной проведена гемотрансфузия – 2 дозы отмытых эритроцитов.

В динамике на третьи сутки пребывания в стационаре (13.07.18г.) указанные выше жалобы купировались, состояние оценено как удовлетворительное, однако лабораторно выявлено резкое снижение уровня тромбоцитов до 91 тысяч Ед/мкл, что расценено как проявление тяжелой преэклампсии, HELLP синдрома. Лечащим врачом и консилиумом отмечено неадекватное, агрессивное поведение больной, обусловленное энцефалопатией неясного генеза. Пациентка категорически отказалась от предложенного экстренного оперативного родоразрешения, ей была начата подготовка родовых путей при помощи активных методов и терапия в соответствие с клиническим протоколом МЗ РФ «Гипертензивные расстройства во время беременности, в родах и послеродовом периоде. Преэклампсия. Эклампсия».

15.07.18г. у пациентки спонтанно развилась родовая деятельность, произошли срочные роды живым плодом мужского пола, весом 3455 грамм, ростом 49 см, 5-7 баллов по Апгар. Роды велись под продленной эпидуральной аналгезией. В родах отмечалась гипертермия до 38,0° и эпизод кровотечения из носа объемом 40 мл.

Первые сутки послеродового периода протекали удовлетворительно, без особенностей.

На вторые сутки послеродового периода 17.07.18г. у больной появились жалобы на головную боль, тошноту, головокружение при ходьбе, рвоту, отсутствие мочи с 16.07.18г. Общее состояние расценено как тяжелое, выявлена желтуха, гепатоспленомегалия, кровоизлияния на глазном дне в виде петехий, кровоподтеки в местах инъекций, анурия. Лабораторно выявлен синдром цитолиза (аспартатаминотрансфераза (АСТ) превышена в 7 раз, аланинаминотрасфераза (АЛТ) - в 2 раза), синдром холестаза (щелочная фосфатаза превышена в 1,5 раз), уремический синдром (мочевина превышена в 2 раза, креатинин в 10 раз), синдром системного воспаления (С-реактивный белок превышен в 77 раз), синдром гемолиза (ЛДГ превышена в 17 раз, гемоглобин и эритроциты снижены более чем в 2 раза), синдром коагулопатии (показатель международного нормализованного отношения (МНО) увеличен в 1,2 раза, активированное частичное тромбопластиновое время (АЧТВ) - в 2 раза) (**таблицы 1,2,3**).

Выставлен диагноз:

Основное заболевание – тромботическая микроангиопатия, ассоциированная с тяжелой преэклампсией, HELLP синдром. Сепсис?

Осложнения основного заболевания – ДВС-синдром, острая почечная недостаточность в стадии анурии.

Сопутствующее заболевание – вторые сутки после срочных родов в 37 недель.

Для дальнейшего лечения пациентка была переведена в отделение реанимации. Лечение проводилось в соответствие с клиническим протоколом МЗ РФ «Гипертензивные расстройства во время беременности, в родах и послеродовом периоде. Преэклампсия. Эклампсия» в сочетании с антибактериальной и посиндромной терапией, гемотрансфузией свежезамороженной плазмы и отмытых эритроцитов.

В течение суток на фоне проводимой терапии отмечалась отрицательная динамика: появились жалобы на тяжесть в эпигастрии и болезненность при пальпации этой области, сохранялась анурия на фоне стимуляции диуреза, отмечалось лавинообразное нарастание уремического синдрома, синдрома гемолиза, цитолиза, коагулопатии, печеночной недостаточности. Оценка степени тяжести по APACHE II, риск смерти=70,3%. Прокальцитониновый тест был в пределах референтных показателей.

Учитывая отрицательную динамику на фоне проводимой терапии и выраженный гемолиз, высказано предположение о наличии у пациентки аГУС, назначено обследование – ADAMTS-13 (A Disintegrin And Metalloproteinase with Thrombospondin type 1 motif, 13), компоненты комплимента C_3-C_3, определение шига-токсина. Пациентке назначена заместительная почечная терапия в режиме CVVHD (непрерывный вено-венозный гемодиализ), проведен один сеанс с 17.07.18г. по 18.07.18г.

На фоне проводимого лечения 18.07.18г. в 7 часов 30 минут произошла остановка сердца, реанимационные мероприятия были неэффективными, констатирована биологическая смерть.

Результат исследования ADAMTS-13 составил 34% от контроля. Из-за смерти пациентки остальные назначенные лабораторные тесты на аГУС и введение с лечебной целью экулизумаба не проведены.

Посмертный диагноз:

Основное заболевание – тромботическая микроангиопатия, атипичный гемолитико-уремический синдром, ассоциированный с тяжелой преэклампсией, HELLP синдром.

Таблица 1. Динамика биохимических показателей у пациентки с аГУС

Table 1. Dynamical change in biochemical parameters

Показатель (референтные значения) *Indicator (reference values)*	Дата, время сбора анализа и его результат *Date, time, and result of the analysis*							
	12.07	13.07	15.07 Роды *delivery*	17.07 15 час 15:00	17.07 20 час 20:00	18.07 6 час Сеанс гемо-диафильтрации 06:00 *Hemodialysis*	18.07 7 час 07:00	18.07 07:30
Сахар (3,5-5.7 ммоль/л) *Blood glucose (3.5-5.7 mmol/L)*	4,02	4,93	**4,02**	4,48	4,48	1,83	1,82	10,26
Общий белок (65-85 г/л) *Serum total protein (65-85 g/L)*	59	65	**69**	50	45	23	26	49
АСТ (до 35 ед) *Aspartate aminotransferase (≤ 35 units)*	13,8	21,5	**19,1**	254	205	618,9	620,6	206,4
АЛТ (до 41 ед) *Alanine aminotransferase (≤ 41 units)*	3,4	4,4	**4,6**	85,6	81,7	205,9	218,8	94,6
Мочевина (3,56-8,32 ммоль/л) *Blood urea nitrogen (3.56-8.32 mmol/L)*	3,98	3,74	**4,66**	18,86	20,48	5,77	5,64	11,86
Креатинин (0,044-0,08 ммоль/л) *Serum creatinine (0.044-0.08 mmol/L)*	0,070	0,081	**0,077**	0,427	0,434	0,148	0,150	0,240
Холестерин (3,77-6,29 ммоль/л) *Total cholesterol (3.77-6.29 mmol/L)*	6	5,72	**5,71**	3,05	2,85	0,47	0,47	2,31
Билирубин общий (7-20 мкм/л) *Total bilirubin (7-20 μmol/L)*	12	17	**17,5**	19,2	18,8	10	10,3	13,3
Билирубин прямой (20%) *Direct bilirubin (20%)*	17	17	**18**	17	17	15	16	15
СРБ (до 5 мг\л) *C-reactive protein (≤ 5 mg/L)*	-	-	**-**	386	27,6	126,7	127	300
Щелочная фосфатаза (до 240 г/л) *Alkaline phosphatase (≤ 240 g/L)*	530	503	**667**	301	232	150	158	237
ГГТ (110-167 нмоль) *γ-glutamyltransferase (110-167 nmol)*	21,8	20,2	**21,6**	12	10	6,3	10	31
Л-амилаза (до 100 ед) *L-amilase ≤ 100 units*	50	1,43	**47**	101	115	-	144	-
ЛДГ (120-240 ед) *Lactate dehydrogenase 120-240 units*	1018	1106	**-**	4128	-	-	1018	-
Прокальцитонин (< 0,05 нг/мл) *Procalcitonin < 0.05 ng/mL*	-	-	**-**	< 0,5	-	-	-	-

Осложнения основного заболевания – ДВС-синдром, микроангиопатическая гемолитическая анемия, острая почечная недостаточность в стадии анурии.

Таблица 2. Динамика показателей общего анализа крови и коагулограммы у пациентки с аГУС

Table 2. Dynamical change in complete blood countparameters

Показатель (референтные значения) *Indicator (reference values)*	Дата, время сбора анализа и его результат *Date, time, and result of the analysis*						
	10.07	13.07	14.07	15.07 Роды *Delivery*	17.07 8час 08:00	17.07 15 час 15:00	18.07
Общий анализ крови *Complete blood count*							
RBC *Red blood cell count*	2,22	3,17	3,09	**2,99**	1,28	1,39	1,04
Hb *Serum hemoglobin*	71	96	95	**93**	39	44	35
WBC *White blood cell count*	3,5	3,4	3,2	**4,4**	1,7	2	3,1
PLT *Platelet count*	185	91	95	**42**		7	20
СОЭ *Erythrocyte sedimentation rate*	57	47	51	**55**	55	57	25
Анизоцитоз *Anisocytosis*	++				++	++	++
Пойкилоцитоз *Poikilocytosis*	++				++	++	+
Эхиноцитоз *Echinocytosis*	+				+	+	
Шизоцитоз *Schistocytosis*						+	+
Коагулограмма *Coagulation testing*							
ПТИ (80-100%) *Prothrombin index (80-100%)*	-	-	-	**99,2**	72,5	-	68
НМО (0,85-1,2) *International normalized ratio (0.85-1.2)*	-	-	-	**1**	1,42	-	1,58
Фибриноген (2-4 г/л) *Fibrinogen (2-4 g/L)*				**3,7**	2,96	-	1,3
Тромбиновое время (14-20 сек) *Thrombin time (14-20 sec)*	-	-	-	**17,4**	20,3	-	Не свертывается *Not clotted*
АЧТВ (32-42 сек) *Activated partial thromboplastin time (32-42 sec)*	-	-	-	**35,7**	68,4	-	124,3

Таблица 3. Динамика показателей общего анализа мочи у пациентки с аГУС

Table 3. Dynamical change in urinalysis

Показатель (референтные значения) *Indicator (reference values)*	Дата, время сбора анализа и его результат *Date, time, and result of the analysis*						
	10.07	12.07	13.07	14.07	15.07 Роды *Delivery*	15.07	17.07
Удельный вес *Specific gravity*	1005	1009	1011	1008	**Мало мочи** *Insufficient urination volume*	Мало мочи *Insufficient urination volume*	Анурия *Anuria*
Белок *Total protein*	0,122	0,088	0,226	0,226	**0,276**	0,441	-
Эритроциты *Red blood cell count*	4-6	2-3	-	1-3	**809**	5-8	-
Лейкоциты *White blood cell count*	3-7	4-8	2-3	4-5	**10-14**	Большое количество *Large amount*	-
Эпителий *Epithelial cell count*	8-12	3-6	10	9-11	**3-10**	Большое количество *Large amount*	-

Сопутствующее заболевание – третьи сутки после срочных родов в 37 недель.

Операции – продленная эпидуральная анальгезия, эпизиотомия, эпизиораффия, катетери-

зация яремной вены, катетеризация бедренной артерии справа.

При патологоанатомическом исследовании выявлены очаговые кровоизлияния под кожей, в париетальной брюшине, эндокарде, миокарде, под капсулой печени, в области тела и хвоста поджелудочной железы, под капсулой почек, под слизистой чашечек и лоханок почек. В плевральных полостях геморрагическая жидкость – справа 400 мл, слева 800 мл. Кровоизлияние с геморрагическим пропитыванием органов и тканей верхнего переднего и заднего средостения в области катетеризации яремной вены.

При микроскопическом исследовании выявлено:

– в легких множественные фибриновые микротромбы в просвете легочных сосудов;

– в сердце нарушение кровообращения в микроциркуляторном русле (тромбы и сладжи);

– в почках картина распространенного кортикального некроза, в микроциркуляторном русле тромбы, сладжирование эритроцитов;

– в печени малокровие, большое количество эозинофилов в синусоидах, вакуольная дистрофия гепатоцитов, в нескольких срезах мелкие очаги некрозов;

Патологоанатомический диагноз: код по МКБ 1- О-14.1

Основное заболевание: тяжелая преэклампсия с преимущественным поражением почек. Третьи сутки после первых самопроизвольных своевременных родов.

Фоновое заболевание: анемия беременной тяжелой степени.

Осложнения основного заболевания: острая почечная недостаточность. Анурия. ДВС-синдром: множественные мелкоочаговые кровоизлияния в слизистые и серозные оболочки. Фибриновые тромбы в просвете капилляров, легких, почек, сердца. Двусторонний геморрагический плеврит. Отек головного мозга с дислокацией его ствола. Острое общее малокровие внутренних органов.

Реанимационные мероприятия и интенсивная терапия: Искусственная вентиляция легких (ИВЛ) – 10 часов 30 минут на вторые сутки. Гемотрансфузия свежезамороженной плазмы 1310 мл; отмытые эритроциты 1090 мл.

Сопутствующие заболевания: хронический пиелонефрит в стадии ремиссии.

Патология плаценты: мелкоочаговый серозный, базальный децидуит. Диффузно-очаговый гнойный париетальный децидуит. Сосудистый фуникулит, артериит, флебит пупочных сосудов.

Сопоставление заключительного клинического диагноза и патологоанатомического диагноза: расхождение по гипердиагностике HELLP синдрома, аГУС, микроангиопатической гемолитической анемии.

Непосредственная причина смерти – полиорганная недостаточность.

Обсуждение

Данный клинический случай подтверждает главную проблему диагностики аГУС, которая заключается в том, что заболевание устанавливается методом исключения. По современным представлениям, при наличии в акушерской практике у больной тромботической микроангиопатией (ТМА) необходимо проводить дифференциальный диагноз между аГУС, HELLP синдромом и тяжелой преэклампсией [4]. Однако приведенный клинический случай и данные литературы подчеркивают трудность дифференциальной диагностики между этими заболеваниями, ведь все они суть одно и то же – ТМА.

Тем не менее, в литературе описаны ранние признаки, указывающие на высокую вероятность аГУС, которые непосредственно выявлялись у данной больной:

– первая беременность и роды, наличие плода мужского пола (аГУС чаще встречается у данной категории больных);

– манифестация заболевания неспецифическими симптомами – слабостью, утомляемостью, общим недомоганием, гриппоподобным синдромом;

– ранние проявления энцефалопатии, которая, вероятно, могла иметь печеночный или сосудистый генез;

– ранние признаки поражения желудочно-кишечного тракта в виде рвоты (встречается приблизительно у 30% больных аГУС, чаще всего проявляется диареей, тошнотой и рвотой, реже – абдоминальным болевым синдромом);

– стертое начало заболевания, маскирующееся под ОРВИ с медленным прогрессированием, при котором в течение 6 дней наблюдалась анемия, транзиторная тромбоцитопения и сохранялась функция почек (встречается в 20% случаев аГУС у взрослых);

– ранние признаки гемолитической анемии, которые определялись до развертывания клинических симптомов аГУС: прогрессирующая анемия, высокие показатели ЛДГ (за трое суток до развертывания клиники аГУС);

– быстрое и прогрессирующее снижение уровня тромбоцитов за двое суток до развертывания клинических симптомов аГУС;

– отсутствие признаков тяжелой преэклампсии до развертывания клинических симптомов аГУС: отсутствие артериальной гипертензии на всем этапе наблюдения за пациенткой, отсутствие протеинурии;

По данным литературы, при клиническом развертывании аГУС его сложно отличить от других акушерских ТМА, так как заболевание нередко манифестирует в виде HELLP синдрома или преэклампсии[1]. Тем не менее, данный клинический случай продемонстрировал несколько ключевых отличий, которые позволили дифференцировать аГУС от других акушерских ТМА:

– поражение почек у больной манифестировало в виде острой почечной недостаточности с наличием анурии;

– генерализованный характер ТМА при аГУС обусловил катастрофическое развитие у пациентки экстраренальных признаков заболевания, связанных с поражением микроциркуляторного русла лёгких, поджелудочной железы и печени (по данным литературы, внепочечные проявления заболевания наблюдаются у 20% пациентов, из которых почти две трети имеют больше одного экстраренального признака);

– наличие у больной прогрессирующего некупирующегося гемолиза (повышение ЛДГ, появление шизоцитов);

– ключевым признаком аГУС у больной явилось отсутствие положительной динамики от родоразрешения: этот признак является определяющим в дифференциальной диагностике заболевания с тяжелой преэклампсией и HELLP синдромом.

Приведенный клинический случай подчеркивает сложность верификации диагноза не только при клиническом, но и при патологоанатомическом исследовании[2]. Генерализованное поражение микроциркуляторного русла при акушерских ТМА в сочетании с отсутствием описанных в литературе специфических маркеров аГУС при патологоанатомическом исследовании требуют от врача-патологоанатома тщательного сопоставления результатов вскрытия с клиническими и лабораторными данными истории болезни. В данном клиническом случае патологоанатомическое исследование не верифицировало аГУС, хотя у пациентки имелись косвенные признаки, указывающие на его наличие: генерализованное поражение микроциркуляторного русла в виде подкожных и подслизистых очаговых кровоизлияний, нарушения кровообращения в микроциркуляторном русле сердца, легких, печени и почек; кортикальный некроз почек. Указанные изменения в сочетании с клиническими и лабораторными данными позволяют верифицировать диагноз аГУС у данной больной.

Данные литературы свидетельствуют, что успех лечения аГУС во многом зависит от своевременности установления этого диагноза и проведения специфической терапии экулизумабом в сочетании с почечной заместительной терапией при наличии острой почечной недостаточности, интенсивной терапией и быстрым родоразрешением по протоколу ведения тяжелой преэклампсии. Лавинообразное нарастание полиорганной недостаточности у пациентки в представленном клиническом случае не позволило провести специфическую терапию экулизумабом – рекомбинантным гуманизированным антителом к С5 компоненту комплемента.

Следует отметить, что в 2017 году опубликовано информационно-методическое письмо Минздрава России «Тромботическая микроангиопатия в акушерстве», в котором подробно изложен регламент обследования, дифференцированного диагноза и лечения пациентов с аГУС. Использование этого протокола позволит оказывать помощь пациенткам с акушерским аГУС максимально эффективно и надлежащим образом.

Источник финансирования

Данная работа не имела источников финансирования.

Funding

There was no funding for this project.

Конфликт интересов

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Conflict of Interest

The authors declare that there is no conflict of interest regarding the publication of this article.

1 Клинические рекомендации по диагностике и лечению атипичного гемолитико-уремического синдрома / Научное общество нефрологов России // Нефрология и диализ. 2015. Т. 17, № 3. С. 242-264.

2 Тромботическая микроангиопатия в акушерстве [Электронный ресурс]. Информационно-методическое письмо, утвержденное МЗ РФ от 5 мая 2017 года N 15-4/1560-0721 // Консорциум Кодекс. Москва, 2017. URL: http://docs.cntd.ru/document/456072686 (дата обращения: 22.01.2019

Литература / References:

1. Nester CM, Thomas CP. Atypical hemolytic uremic syndrome: what is this, how is it diagnosed, and how is it treated? Hematology Am Soc Hematol Educ Program. 2012; 2012: 617-625. doi: 10.1182/asheducation-2012.1.617.
2. Meri S. Complement activation in deseases presenting with thrombotic microangiopathy. Eur J Intern Med. 2013; 24 (6): 496-502. doi: 10.1016/j.ejim.2013.05.009.
3. Campistol JM, Arias M, Ariceta G, Blasco M, Espinosa M, Grinyó JM, et al. An update for atypical haemolytic uraemic syndrome: diagnosis and treatment. A consensus document. Nefrologia. 2013; 33 (1): 27-45. doi: 10.3265/Nefrologia.pre2012.Nov.11781.
4. Legendre CM, Licht C, Muus P, Greenbaum LA, Babu S, Bedrosian C, et al. Terminal complement inhibitor eculizumab in atypical haemolytic uraemic syndrome. N Engl J Med. 2013; 368 (23): 2169-2181. doi: 10.1056/NEJMoa1208981.

Сведения об авторах

***Кара-Сал Светлана Чылбак-ооловна**, врач акушер-гинеколог, заместитель главного врача по акушерско-гинекологической помощи ГБУЗ РТ «Перинатальный центр Республики Тыва», г. Кызыл, Россия.*
***Вклад в статью:** ведение пациентки.*
***ORCID:** 0000-0002-3382-0721*

***Мозес Вадим Гельевич**, доктор медицинских наук, профессор кафедры акушерства и гинекологии ФГБОУ ВО «Кемеровский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г. Кемерово, Россия.*
***Вклад в статью:** принимал участие в написании и редактировании статьи.*
***ORCID:** 0000-0002-3269-9018*

***Мозес Кира Борисовна**, ассистент кафедры поликлинической терапии и сестринского дела ФГБОУ ВО «Кемеровский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г. Кемерово, Россия.*
***Вклад в статью:** принимала участие в написании и редактировании статьи.*
***ORCID:** 0000-0003-2906-6217*

***Рудаева Елена Владимировна**, кандидат медицинских наук, доцент кафедры акушерства и гинекологии ФГБОУ ВО «Кемеровский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г. Кемерово, Россия.*
***Вклад в статью:** работа с литературными источниками, обработка материала, написание и оформление статьи.*
***ORCID:** 0000-0002-6599-9906*

***Захаров Игорь Сергеевич**, доктор медицинских наук, профессор кафедры акушерства и гинекологии ФГБОУ ВО «Кемеровский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г. Кемерово, Россия.*
***Вклад в статью:** принимал участие в написании и редактировании статьи.*
***ORCID:** 0000-0001-6167-2968*

***Елгина Светлана Ивановна**, доктор медицинских наук, доцент кафедры акушерства и гинекологии ФГБОУ ВО «Кемеровский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г. Кемерово, Россия.*
***Вклад в статью:** принимала участие в написании и редактировании статьи.*
***ORCID:** 0000-0002-6966-2681*

Authors

***Dr. Svetlana Ch. Kara-Sal**, MD, Deputy Chief Medical Officer, Tyva Republic Perinatal Center, Kyzyl, Russian Federation.*
***Contribution:** provided the medical care.*
***ORCID:** 0000-0002-3382-0721*

***Prof. Vadim G. Mozes**, MD, DSc, Professor, Department of Obstetrics and Gynecology, Kemerovo State Medical University, Kemerovo, Russian Federation.*
***Contribution:** wrote the manuscript.*
***ORCID:** 0000-0002-3269-9018*

***Dr. Kira B. Mozes**, MD, PhD, Assistant Professor, Department of Ambulatory Care and Nursing, Kemerovo State Medical University, Kemerovo, Russian Federation.*
***Contribution:** wrote the manuscript.*
***ORCID:** 0000-0003-2906-6217*

***Dr. Elena V. Rudaeva**, MD, PhD, Associate Professor, Department of Obstetrics and Gynecology, Kemerovo State Medical University, Kemerovo, Russian Federation.*
***Contribution:** performed a literature review; wrote the manuscript.*
***ORCID:** 0000-0002-6599-9906*

***Prof. Igor S. Zakharov**, MD, DSc, Professor, Department of Obstetrics and Gynecology, Kemerovo State Medical University, Kemerovo, Russian Federation.*
***Contribution:** wrote the manuscript.*
***ORCID:** 0000-0001-6167-2968*

***Prof. Svetlana I. Yelgina**, MD, DSc, Associate Professor, Department of Obstetrics and Gynecology, Kemerovo State Medical University, Kemerovo, Russian Federation.*
***Contribution:** wrote the manuscript.*
***ORCID:** 0000-0002-6966-2681*

Корреспонденцию адресовать:
Мозес Вадим Гельевич,
650056, г. Кемерово, ул. Ворошилова, д. 22а
E-mail: vadimmoses@mail.ru

Corresponding author:
Prof. Vadim G. Mozes,
22a, Voroshilova Street, Kemerovo, 650056, Russian Federation
E-mail: vadimmoses@mail.ru

Для цитирования:
Кара-Сал С.Ч., Мозес В.Г., Мозес К.Б., Рудаева Е.В., Захаров И.С., Елгина С.И. Клинический случай акушерского атипичного гемолитико-уремического синдрома // Фундаментальная и клиническая медицина. 2019. Т. 4. № 1. С. 91-99. https://doi.org/10.23946/2500-0764-2019-4-1-91-99

For citation:
Svetlana Ch. Kara-Sal, Vadim G. Mozes, Kira B. Mozes, Elena V. Rudaeva, Igor S. Zakharov, Svetlana I. Yelgina. Clinical case of obstetric atypical hemolytic uremic syndrome. Fundamental and Clinical Medicine. 2019; 4 (1): 91-99. https://doi.org/10.23946/2500-0764-2019-4-1-91-99

Статья поступила: 09.01.2019г.

Принята в печать: 28.02.2019г.