



Городская
Клиническая
Больница
им. А.К.Ерамишанцева



Российский университет
дружбы народов
RUDN University

ТМА в акушерской практике: основные принципы диагностики и лечения

профессор Н.Л. Козловская

ХII НАУЧНО-ПРАКТИЧЕСКАЯ КОНФЕРЕНЦИЯ РДО для
ПРИВОЛЖСКОГО ФЕДЕРАЛЬНОГО ОКРУГА
«Актуальные вопросы нефрологии и заместительной почечной терапии»,
14-15 апреля 2023 года
г. Ульяновск



Микроангиопатические синдромы в акушерстве

- Преэклампсия (ПЭ)
- HELLP – синдром

- Тромботическая тромбоцитопеническая пурпура (ТТП)
- Атипичный гемолитико-уремический синдром (аГУС)
- Катастрофический антифосфолипидный синдром (КАФС)
- Сепсис с ДВС-синдромом

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

ТМА - Клинико-морфологический синдром, характеризующий особый тип поражения сосудов микроциркуляторного русла, при котором развивается их тромбоз и воспаление сосудистой стенки

Патоморфология ТМА:

Микроангиопатия – отек эндотелиальных клеток, их отслойка от базальной мембраны, некроз, деструкция, расширение субэндотелиального пространства (**эндотелиоз**)

Тромбоз

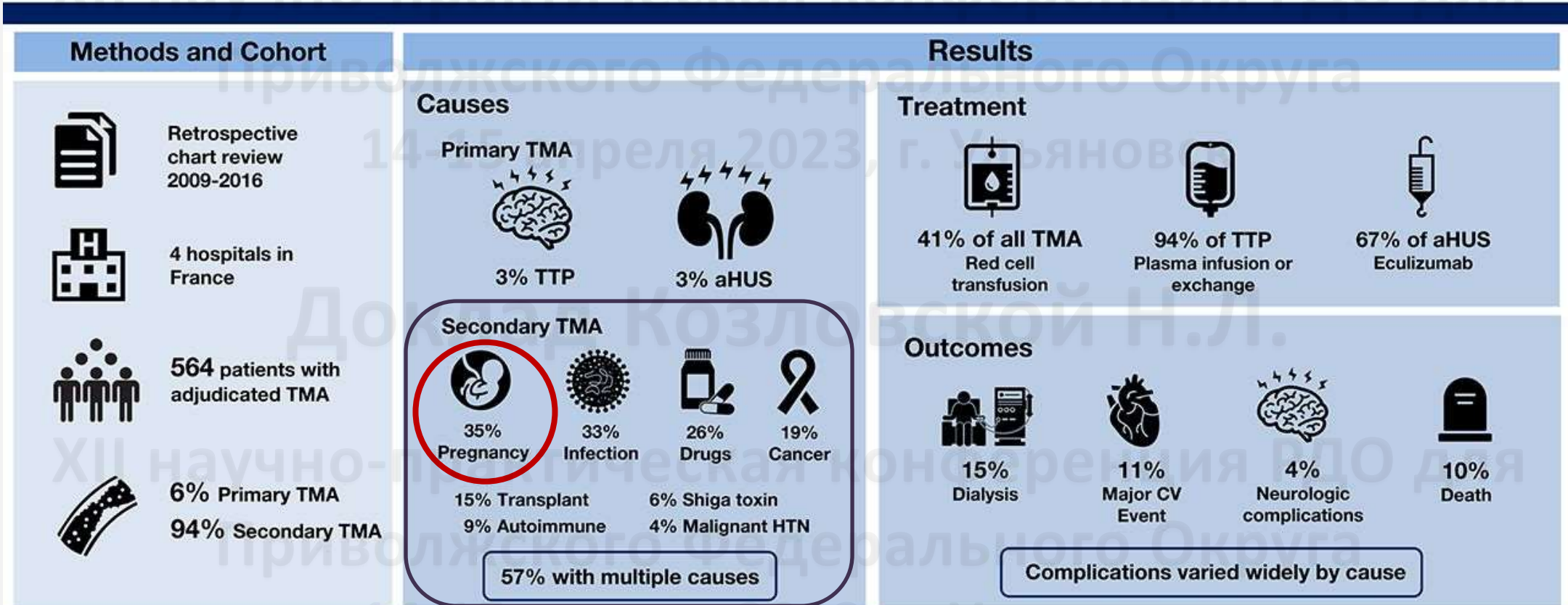


Этиология и исходы тромботических микроангиопатий

Доклад Козловской Н.Л.

- В структуре TMA преобладают вторичные формы, среди которых беременность занимает одно из первых мест

CJASN
Clinical Journal of American Society of Nephrology



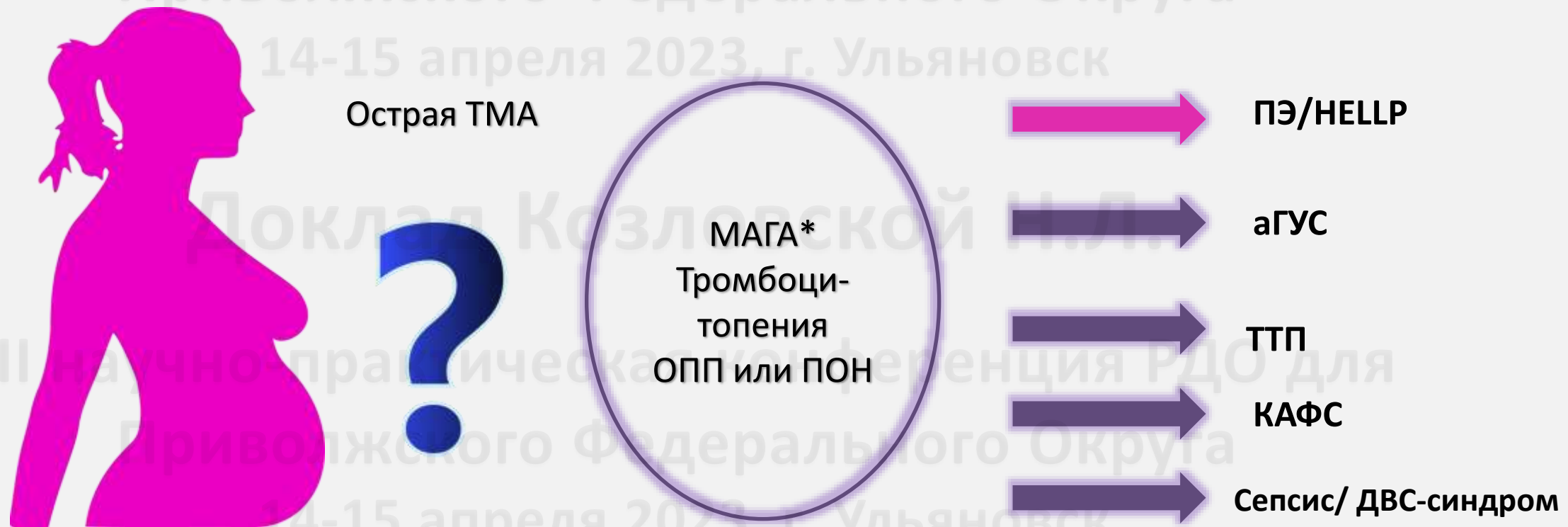
Conclusion Secondary TMA's represent the majority of TMA's. Multiple causes are present in half of secondary TMA's. The risk of dialysis, neurologic and cardiac complications, and death vary by cause.

Guillaume Bayer, Florent von Tokarski, Benjamin Thoreau, Adeline Bauvois, et al. **Etiologies and Outcomes of Thrombotic Microangiopathies.** CJASN doi: 10.2215/CJN.11470918. Visual Abstract by Beatrice Concepcion, MD



Акушерская ТМА

Причины ТМА при беременности многообразны. Условно их можно разделить на «акушерские» и «неакушерские». К первым относят те, которые являются специфичными для беременности (преэклампсия и HELLP-синдром), ко вторым – те, для которых беременность служит провоцирующим фактором (аГУС, ТТП, КАФС), или развивающиеся как ее осложнения (сепсис/ДВС синдром)

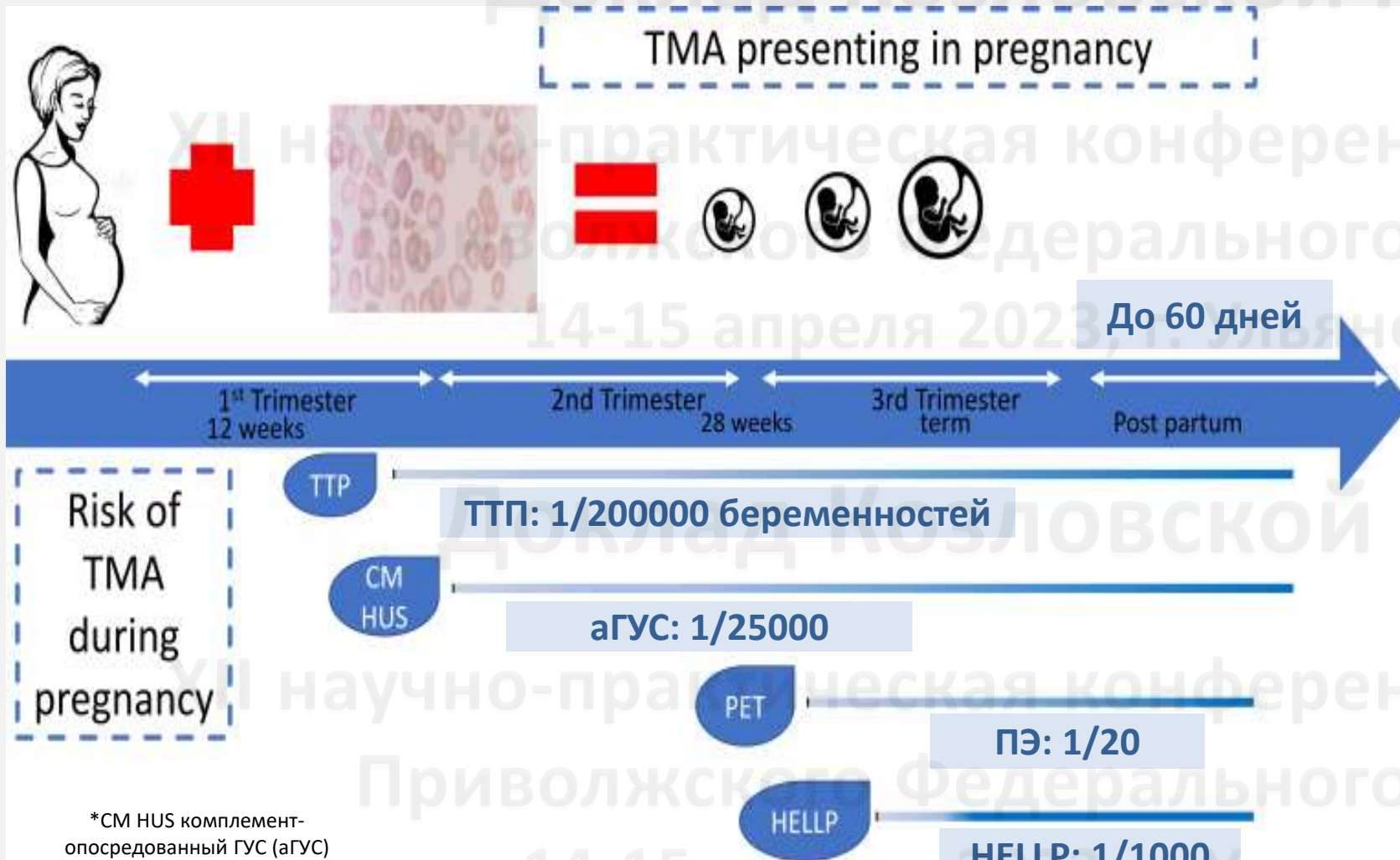


МАГА: микроангиопатическая гемолитическая анемия (Кумбс-негативная с высоким уровнем ЛДГ, низким уровнем гаптоглобина и шизоцитозом в мазке периферической крови)



Распространенность акушерских ТМА и сроки их развития

Доклад Козловской Н.Л.



Клинико-лабораторные проявления ТМА:

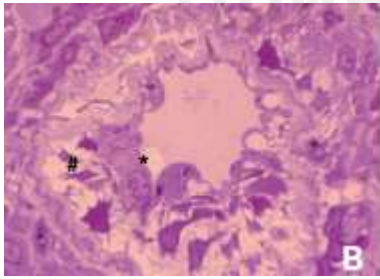
- Микроангиопатический гемолиз (МАГА): Кумбс - негативная гемолитическая анемия, высокая ЛДГ, повышение билирубина (за счёт непрямого), низкий гаптоглобин, шизоцитоз
- Тромбоцитопения (потребления): <150 тыс/мкл или снижение числа тромбоцитов более чем на 25% от базального уровня
- Ишемическое поражение органов: почек, ЦНС, сердца, ЖКТ, глаз
- Лихорадка



Механизмы основных форм ТМА в акушерской практике

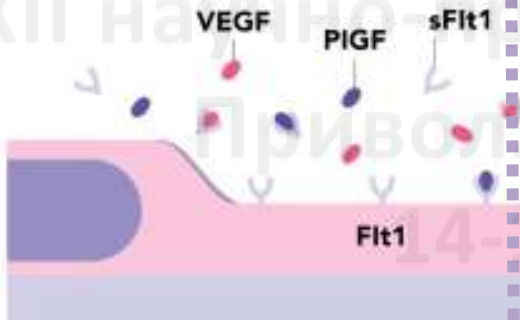
«акушерские»

Преэклампсия/
HELLP- синдром



• Анти-VEGF механизм: дисбаланс антиангиогенных (sFlt1, sEng) и ангиогенных (PlGF, VEGF) факторов, вырабатываемых плацентой

- Подоцитопатия
- Эндотелиоз



Дефицит ADAMTS 13
ТТП

первичная

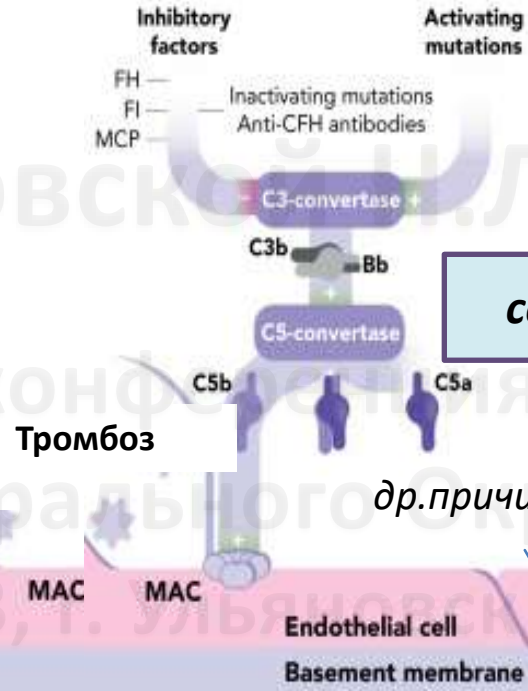
вторичная



Комплемент-опосредованная ТМА
аГУС

первичный

вторичный



«неакушерские»

STEC-ГУС

КАФС (аФА)

сепсис

др.причины

Отек и повреждение ЭК

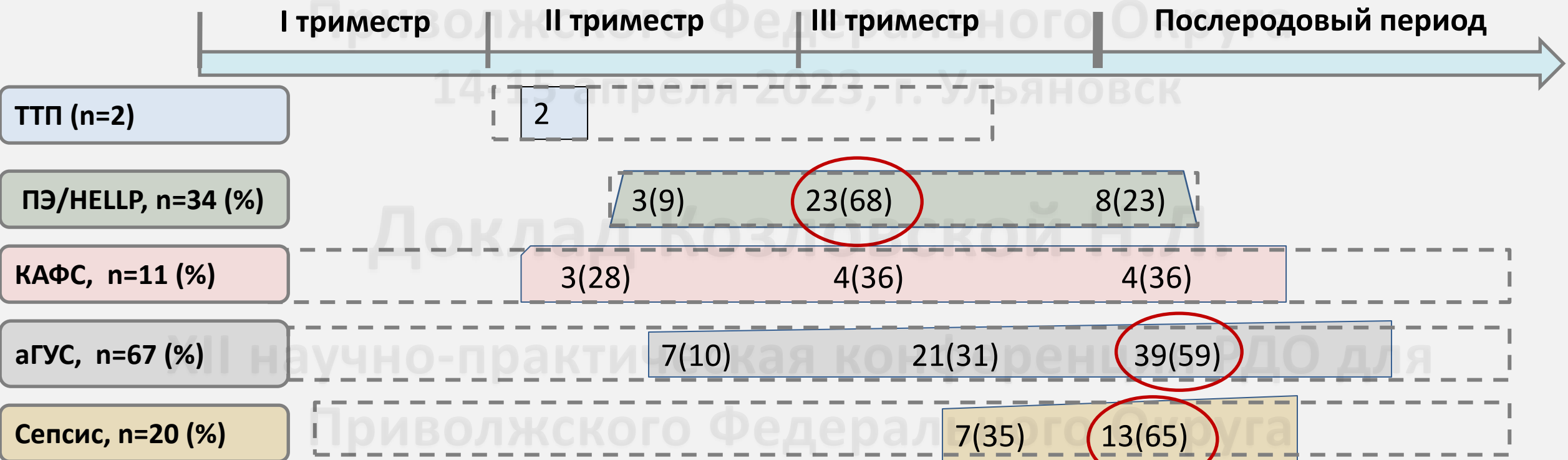


Сроки развития акушерской ТМА (n=134/100%)

Доклад Козловской Н.Л.

XII научно-практическая конференция РДО для Приволжского Федерального Округа

Роды




14-15 апреля 2023, г. Ульяновск



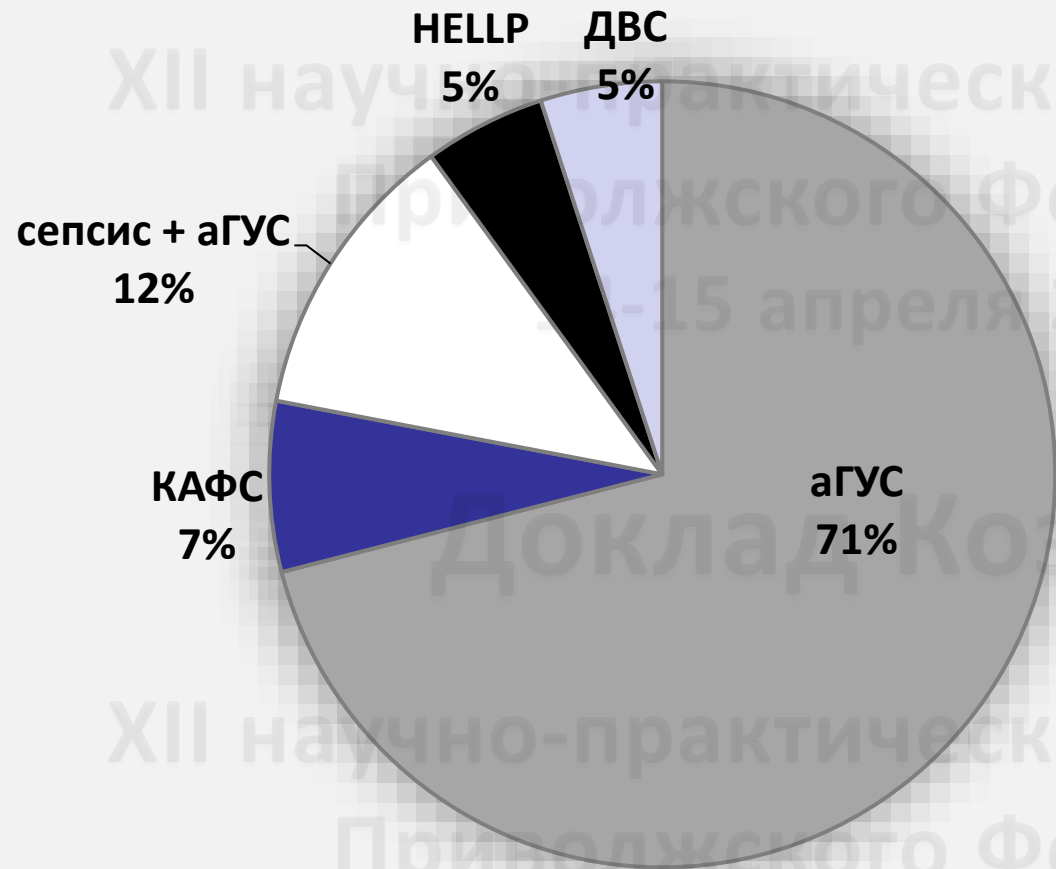
Доклад Козловской Н.Л.

- Кардинальное отличие истинно акушерских форм ТМА от неакушерских: родоразрешение обуславливает регресс симптомов в первом случае и не предотвращает прогрессирование – во втором
- Основная задача междисциплинарной команды в реальной клинической практике: дифференциальная диагностика «акушерских» и «неакушерских» ТМА, верификация диагноза конкретной нозологической формы для скорейшего выбора оптимальной терапевтической тактики, в том числе срока родоразрешения, и своевременного начала адекватной патогенетической терапии

14-15 апреля 2023, г. Ульяновск



Разнообразие форм ТМА в когорте пациенток с предполагаемым диагнозом акушерского аГУС (n=82)



Характерные признаки акушерской ТМА:

- Наличие дополнительных триггеров, помимо самой беременности (инфекция, акушерские осложнения)
- Микроангиопатический гемолиз
- Тромбоцитопения
- Острое повреждение почек
- Полиорганная недостаточность

Несмотря на самую большую распространённость среди «неакушерских» ТМА, акушерский аГУС является диагнозом исключения, который устанавливают лишь после того, как отвергнуты диагнозы ТТП, КАФС и сепсиса, а также HELLP-синдрома



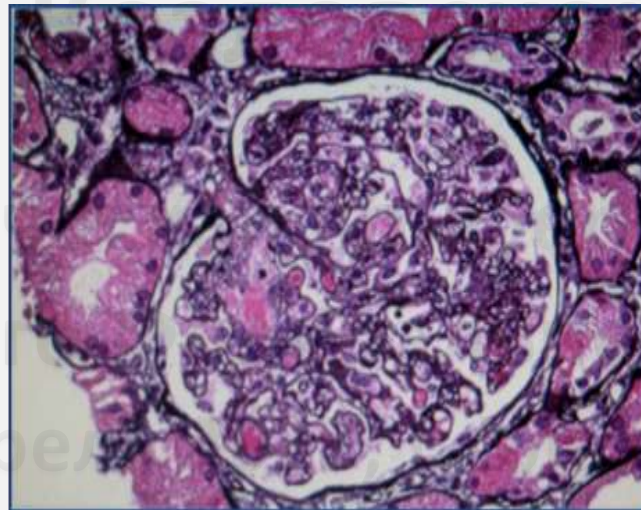
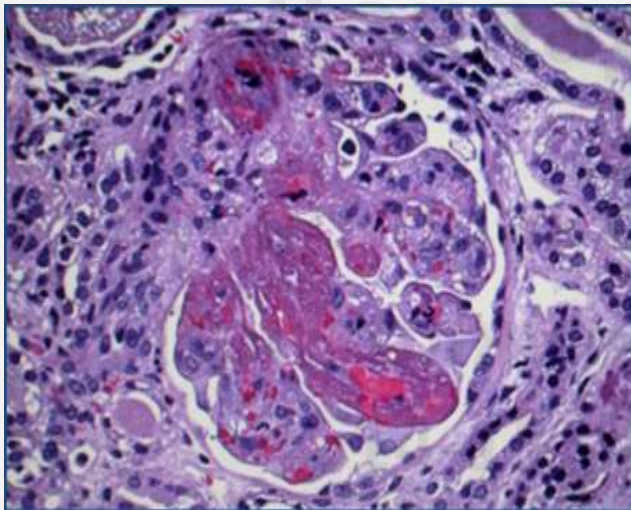
Преэклампсия (ПЭ): актуальность проблемы

- ❖ **Преэклампсия** – патология второй половины беременности (начиная с 20й недели), проявляющееся артериальной гипертонией, протеинурией, нередко в сочетании с отеками, которое может иметь прогрессирующий характер с развитием критических состояний у матери и плода (эклампсия, HELLP-синдром, ОПП, ДВС, задержка внутриутробного развития и гибель плода)
- ❖ **HELLP-синдром** – в большинстве случаев вариант ПЭ, представленный гемолитической анемией, тромбоцитопенией и признаками поражения печени в виде повышения активности АЛТ и АСТ

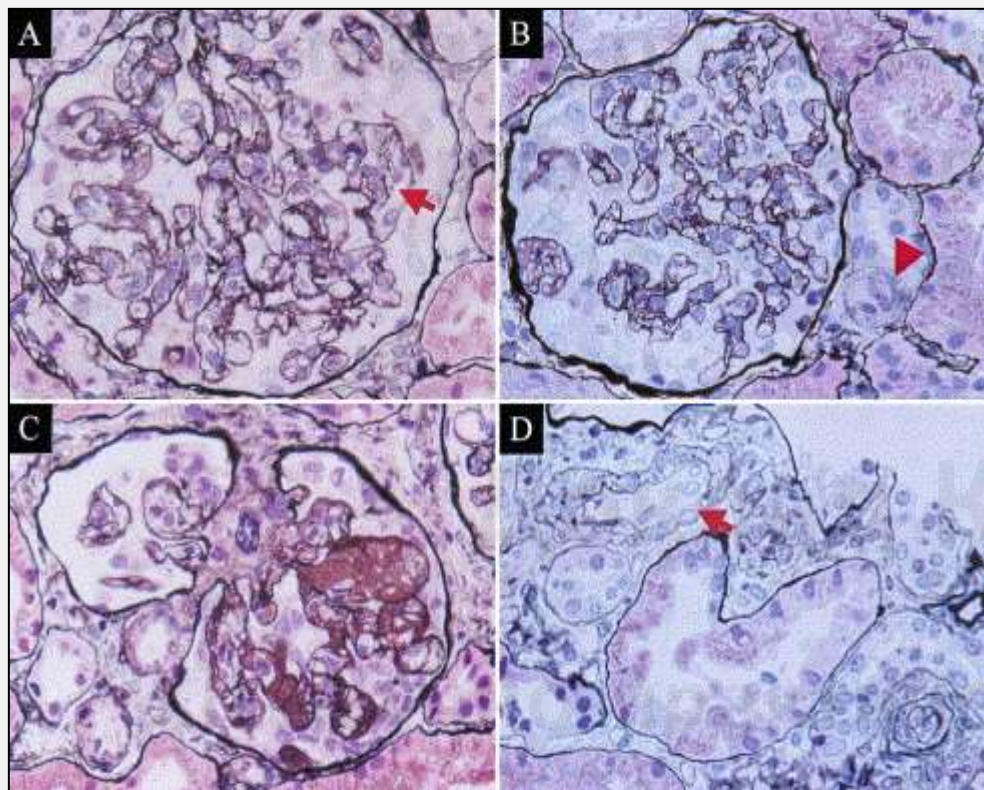
- ❖ Ежегодно в мире регистрируется более 8 млн. случаев ПЭ
- ❖ ПЭ - основная причина материнской смертности: ежегодно в мире от преэклампсии/эклампсии умирает 70 000 женщин
- ❖ На долю преэклампсии приходится 16-18% материнской смертности и до 40% гибели плода и неонатальной смертности
- ❖ Каждые 8 мин. регистрируется одна смерть от преэклампсии (данные ВОЗ)

Преэклампсия с точки зрения интерниста

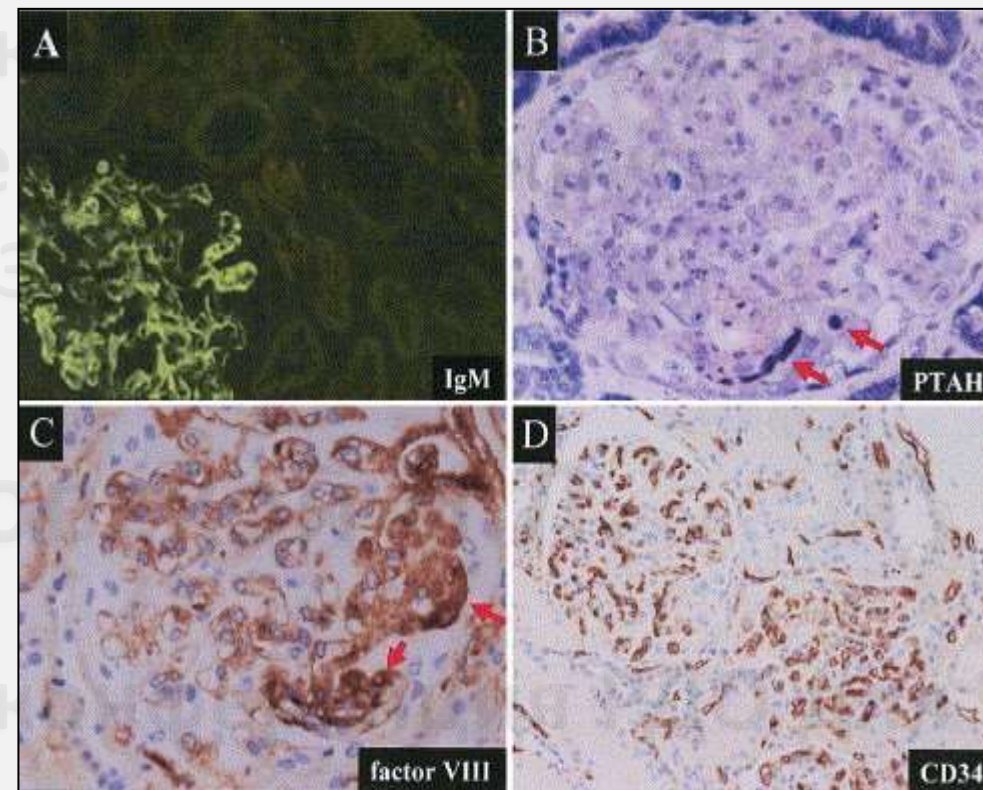
- **Преэклампсия** – заболевание плаценты с системными проявлениями, первично поражающее капилляры микроциркуляторного русла, обычно манифестирующее эндотелиозом, артериальной гипертензией и тромбоцитопенией
- **Преэклампсия** представляет собой специфический вариант тромботической микроангиопатии (ТМА), которая характеризуется отеком эндотелиальных клеток с исчезновением фенестр и окклюзией просвета капилляров отечными ЭК, реже - острым тромбозом гломерулярных капилляров



Гистологическая картина гломерулярного эндотелиоза у пациентки 35 лет. Первая беременность, двойня. Преэклампсия диагностирована на сроке 15 нед. гестации на основании артериальной гипертензии (АД 174/116 мм рт.ст) и нарастающей протеинурии (16г/сут) с формированием нефротического синдрома (**НС**), микроангиопатической гемолитической анемии (**МАГА**, Нв 72г/л, гаптоглобин 0,1г/л), тромбоцитопении 53 тыс/мкл. Биопсия почки выполнена на сроке 17 нед. Беременность прервана на сроке 18 нед.



А-сужение просвета капиллярных петель клубочка отёчными ЭК (эндотелиоз), двуконтурность БМК, В-Ишемия клубочка, С-Выраженные субэндотелиальные депозиты фибриноида, D-Отёк ЭК междольковой артерии

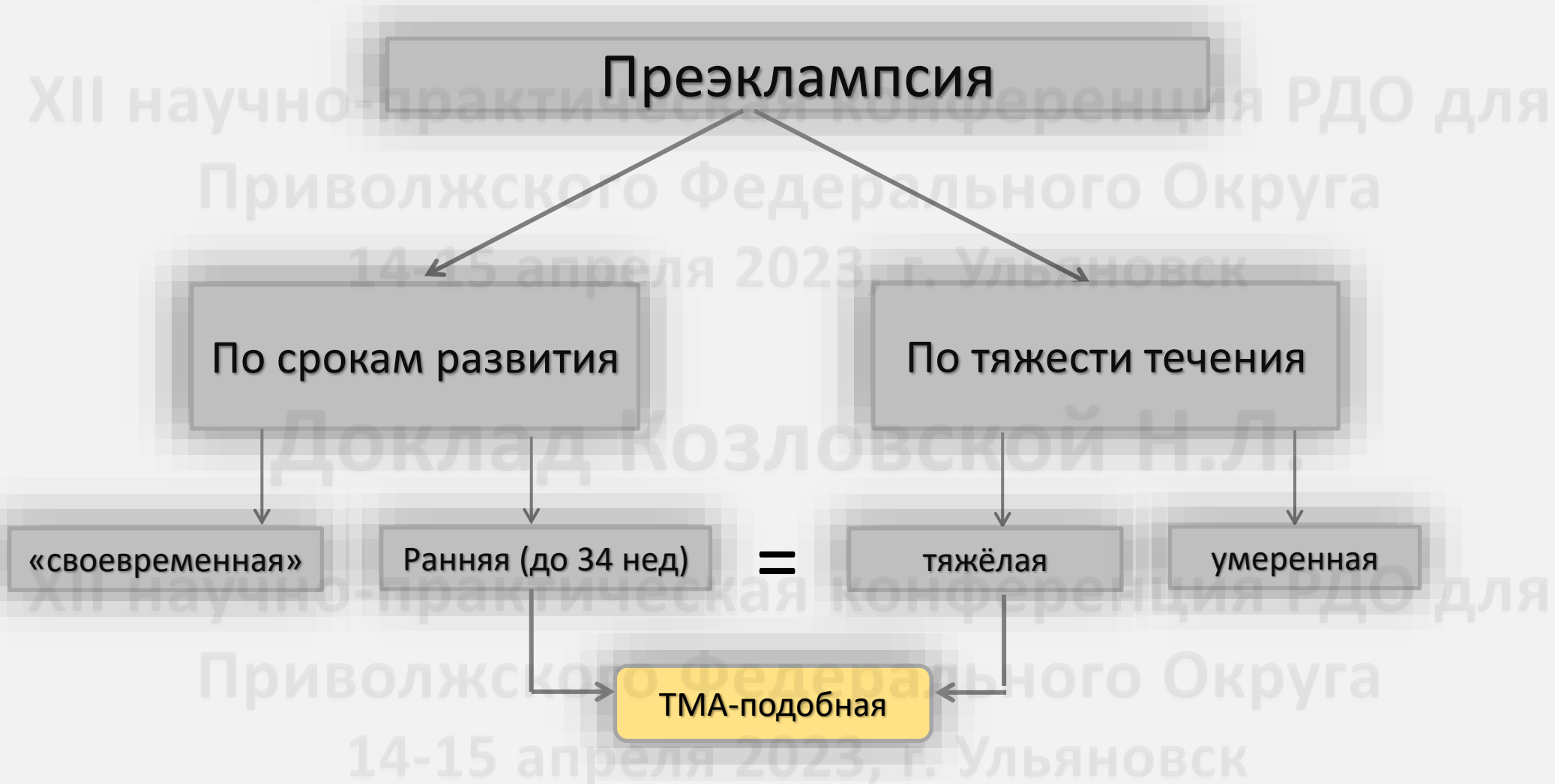


А- иммунофлюоресцентная микроскопия. Депозиты IgM в клубочке, В-Фибрин в просвете капиллярных петель, С-тромбоцитарные тромбы в капиллярах клубочка (окраска на VIII фактор), D- резкое сужение просвета капиллярных петель (окраска на CD34)



Предлагаемая классификация преэклампсии

Доклад Козловской Н.Л.

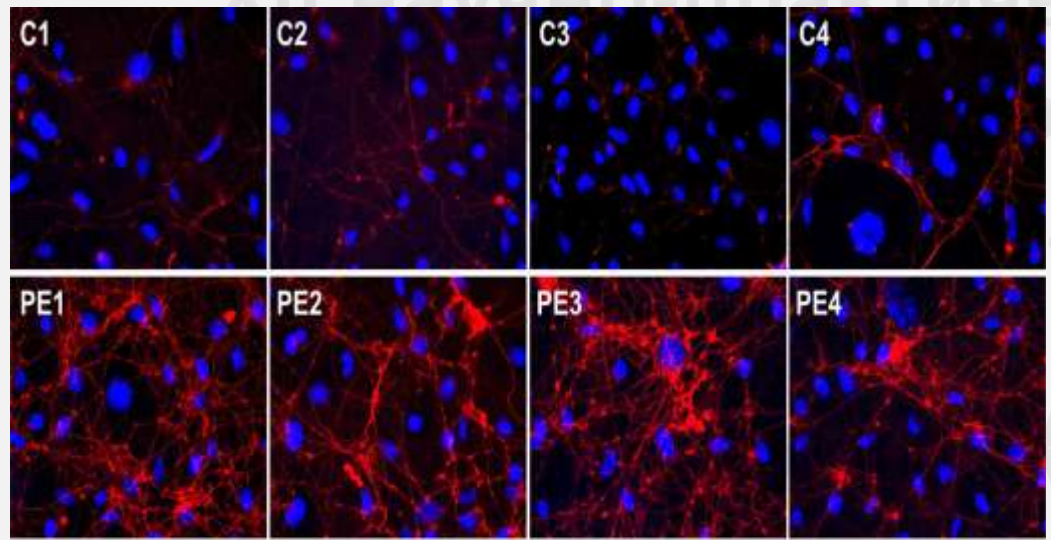


Lokki AI, Heikkinen-Eloranta J. Pregnancy induced TMA in severe **pre-eclampsia** results from complement-mediated thromboinflammation. *Hum Immunol.* 2021 May;82(5):371-378. doi: 10.1016/j.humimm.2021.03.006.

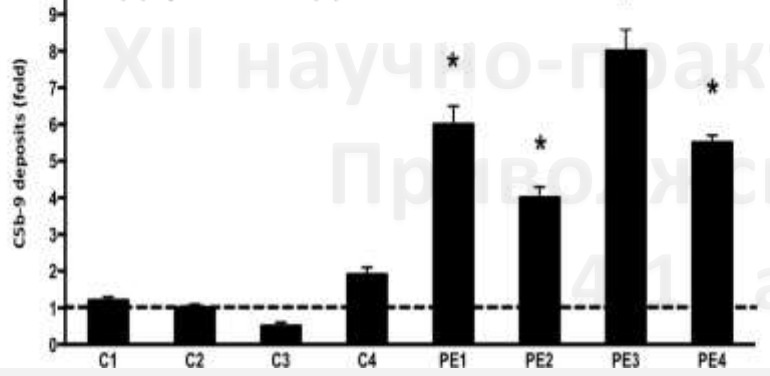


Активация комплемента при преэклампсии

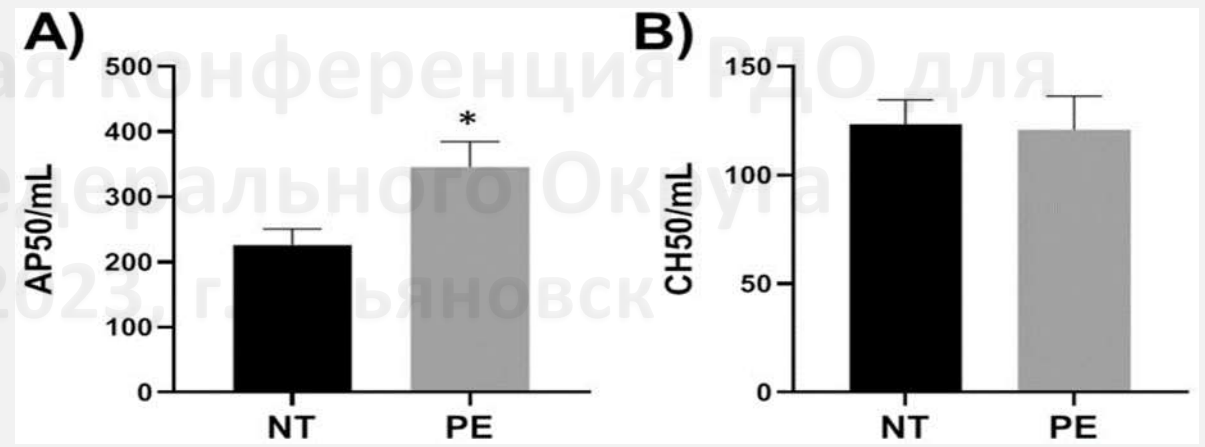
Депозиты МАК (C5b-9) на эндотелиальных клетках, инкубированных с плазмой здоровых беременных (С) и беременных с преэклампсией (PE)



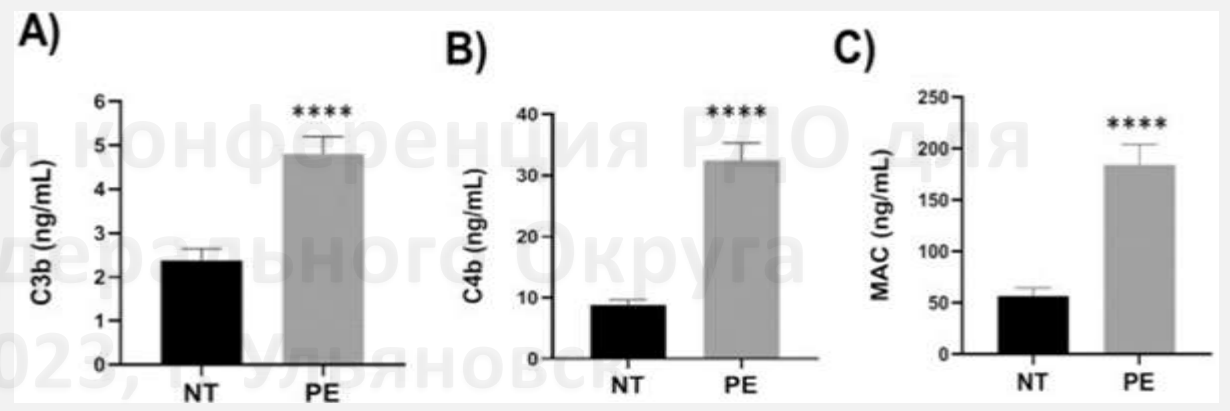
Содержание депозитов МАК *



Активность альтернативного пути комплемента 50 (AP 50) и классического пути 50 (CH 50) в сыворотке крови при преэклампсии (n=16)/и без ПЭ (NT, n=24)



Депозиция компонентов комплемента в плаценте у пациенток с преэклампсией (ПЭ) (n=16)/и без ПЭ(n=24)





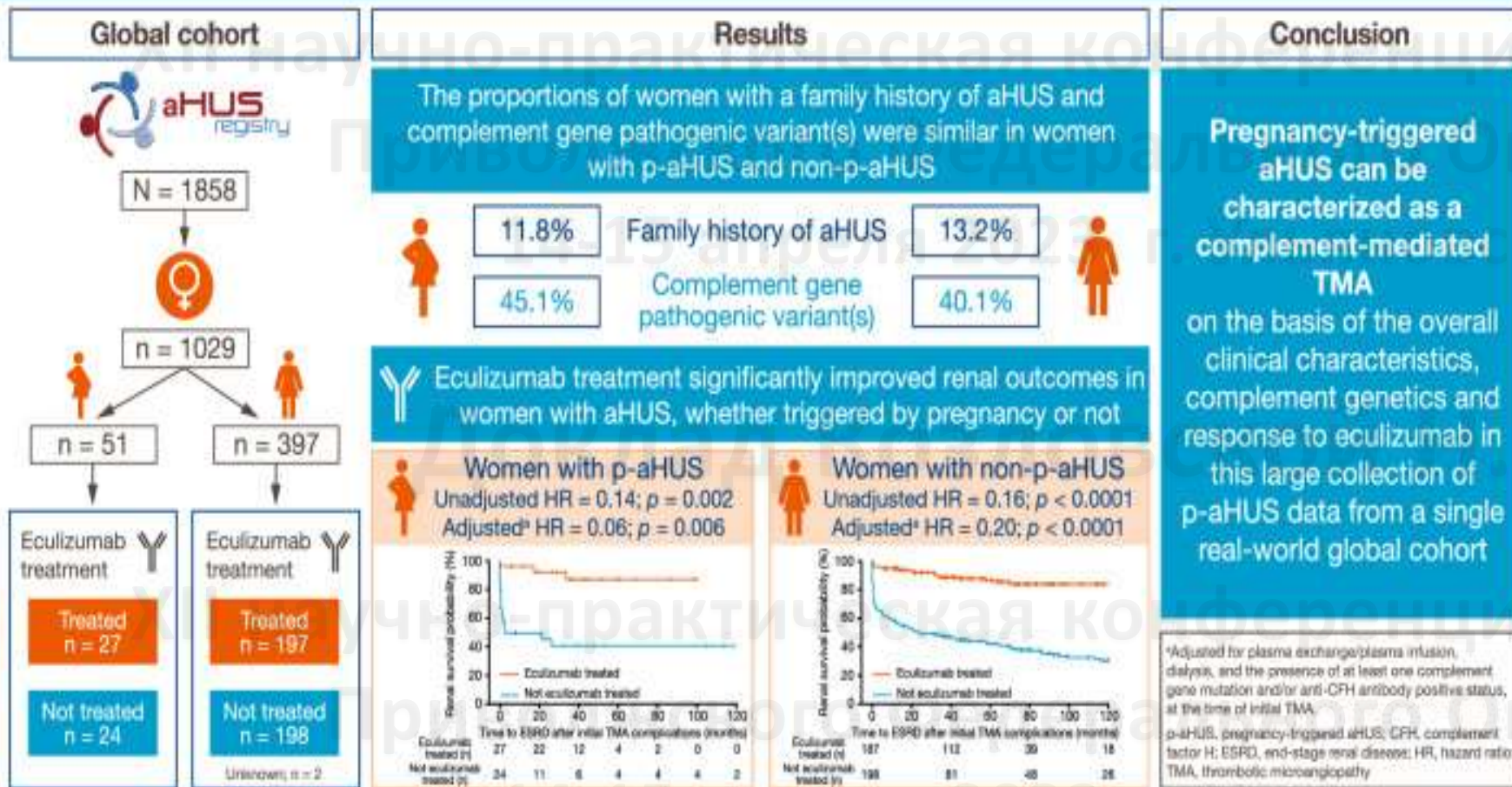
- **Атипичный гемолитико-уремический синдром (аГУС)** – хроническое системное заболевание генетической природы с прогрессирующим течением и неблагоприятным прогнозом, в основе которого лежит хроническая неконтролируемая активация комплемента, ведущая к генерализованному тромбообразованию в сосудах микроциркуляторного русла (капилляры, артериолы, артерии малого калибра) многих органов, но преимущественно почек - так называемой комплемент-опосредованной ТМА
- **Тромботическая тромбоцитопеническая пурпура (ТТП)** – ТМА, обусловленная тяжелым дефицитом активности металлопротеиназы ADAMTS13 ($\leq 10\%$) аутоиммунной (антитела) или, реже, генетической природы
- **Катастрофический АФС (КАФС)** – острая полиорганная недостаточность (поражение не менее 3х органов одновременно) вследствие тромботической окклюзии сосудов органного микроциркуляторного русла (ТМА), развивающаяся в сроки от нескольких часов до нескольких дней у пациентов с антифосфолипидными антителами
- **Сепсис** - патологический процесс, в основе которого лежит реакция организма в виде генерализованного (системного) воспаления на инфекцию различной природы (бактериальную, вирусную, грибковую) в сочетании с остро возникшими признаками органной дисфункции и/или доказательствами микробной диссеминации



Акушерский аГУС: данные международного регистра аГУС

Доклад Козловской Н.Л.

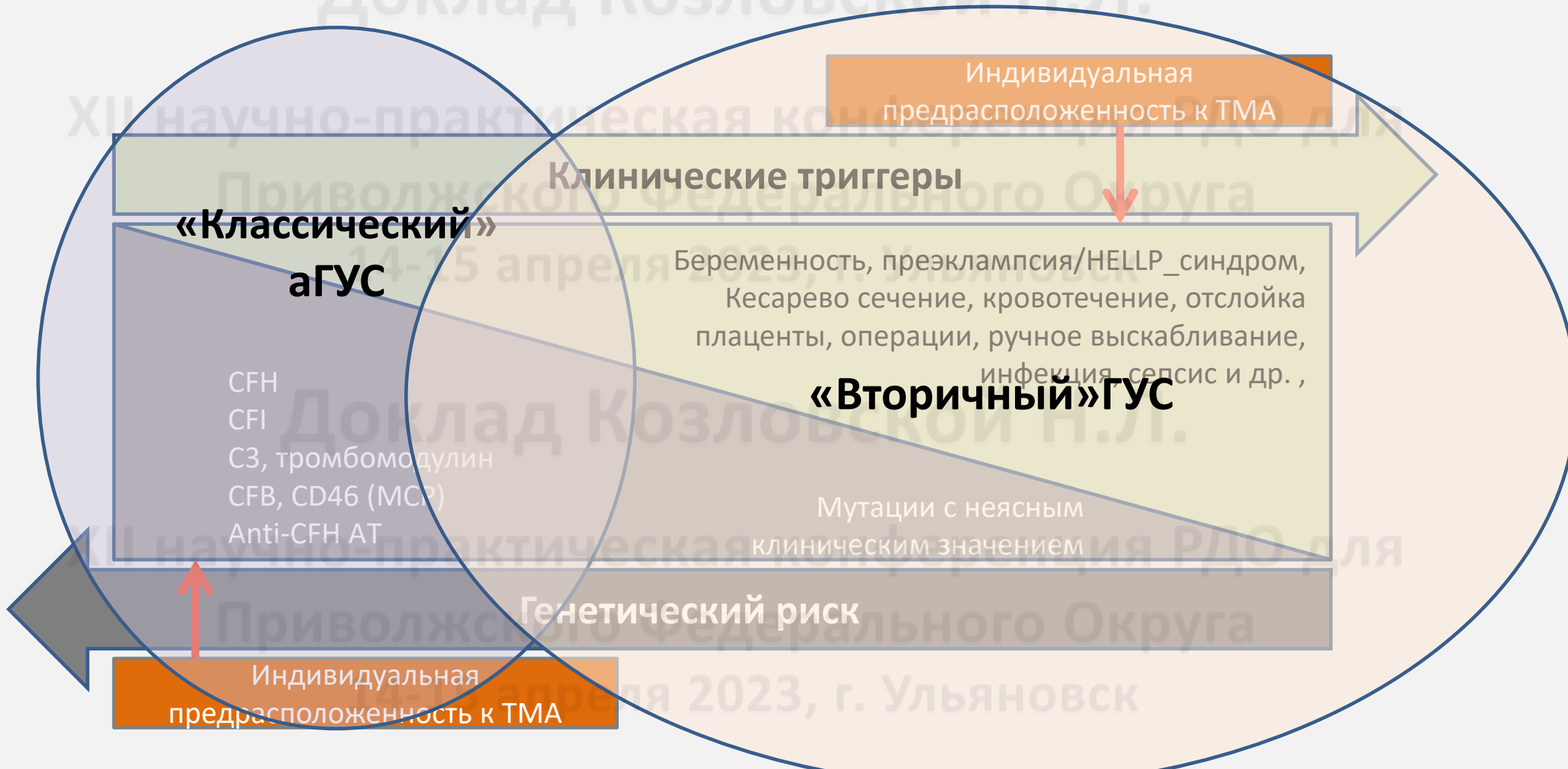
Pregnancy-triggered atypical hemolytic uremic syndrome (aHUS): a Global aHUS Registry analysis



- ### Особенности акушерского аГУС
- В структуре аГУС – 7%
 - Среди «женского» аГУС – 20%
 - Чаще всего – после родов
 - Первородящие – 58%
 - Патогенные мутации генов комплемента 45 – 56%
 - Мутации не выявлены примерно у 50% пациенток
 - Осложненное течение беременности (**КАС**) – 100%
 - Тяжелое течение: частота СПОН – 91%
 - Высокая эффективность Экулизумаба при раннем старте терапии независимо от наличия или отсутствия генетического дефекта

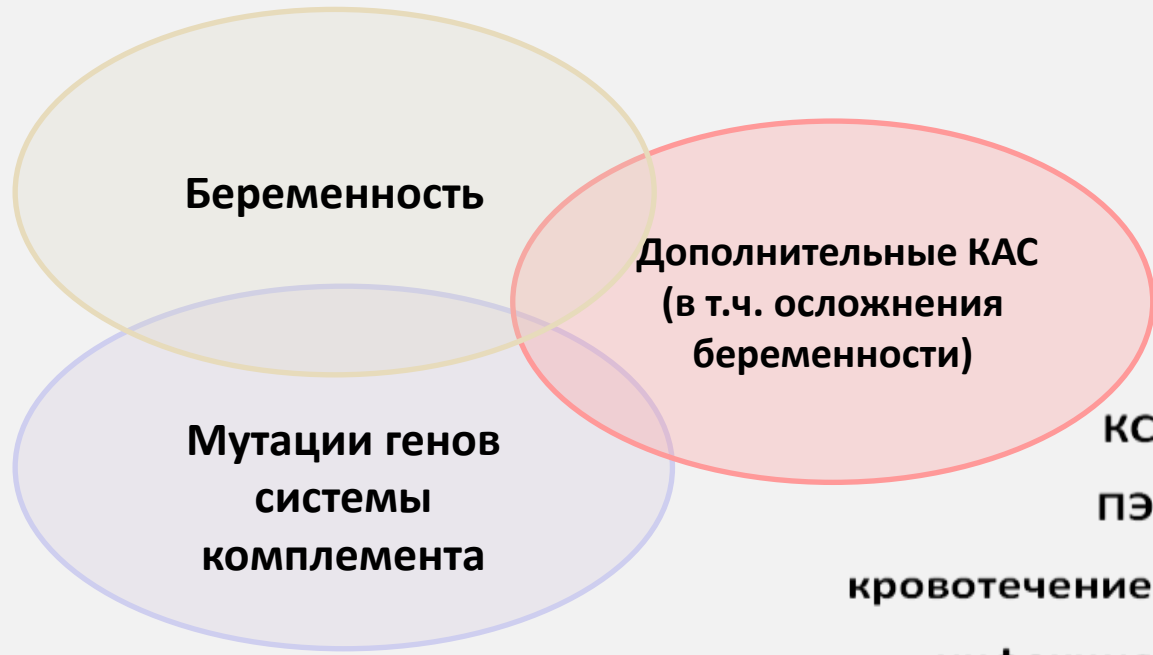


Комплемент-активирующие состояния и генетический риск в развитии акушерского ГУС

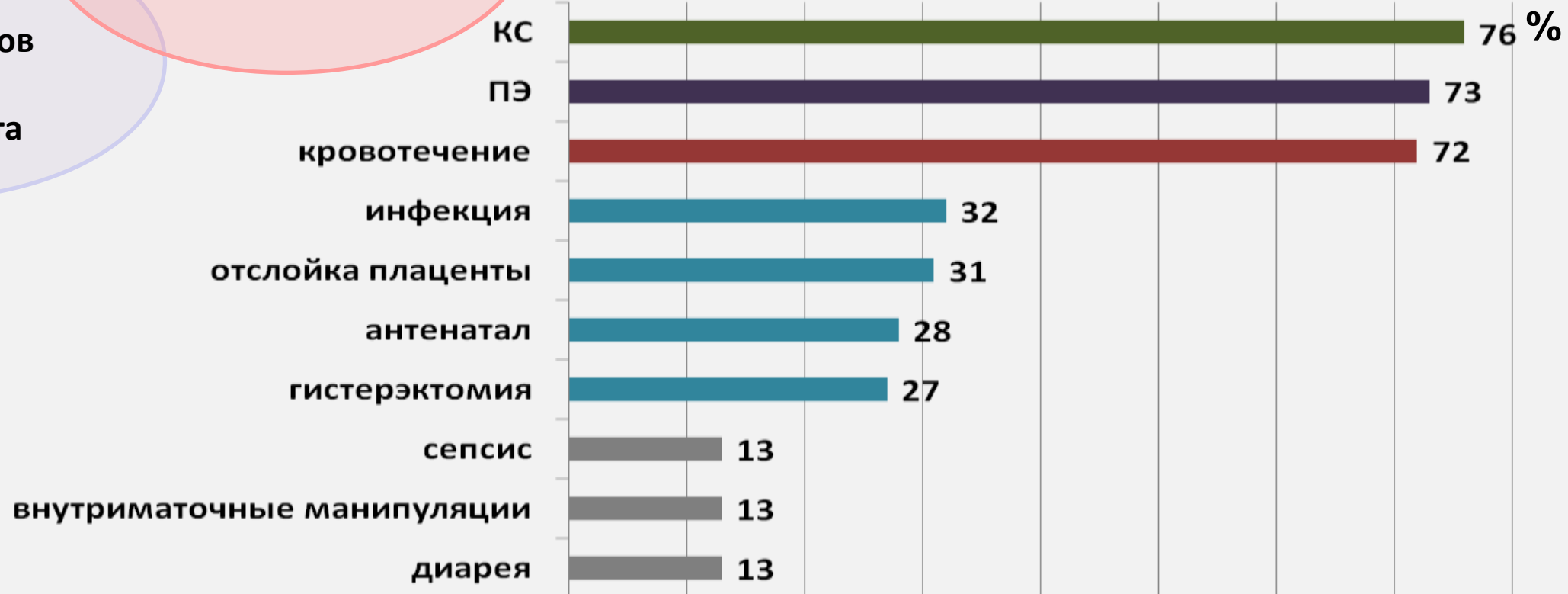




Факторы, способствующие развитию акушерского аГУС (n=75)



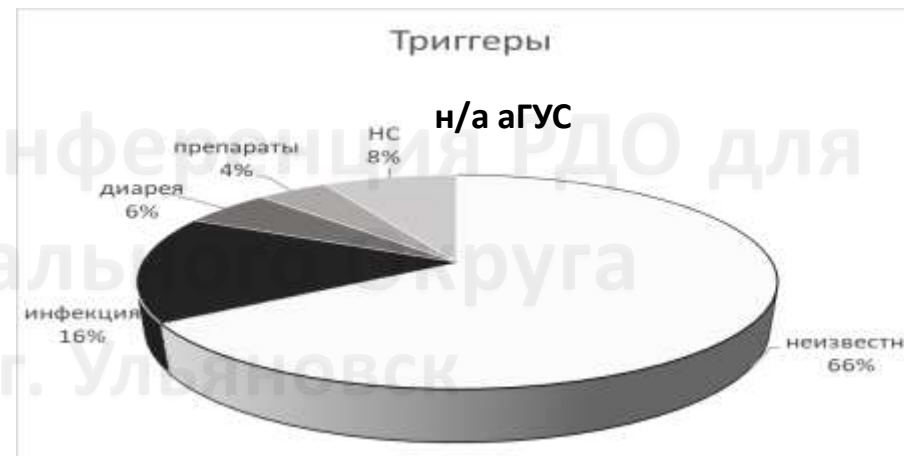
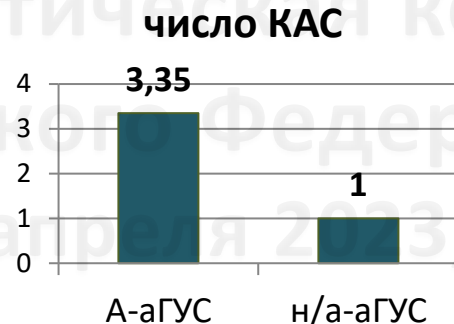
Данные лит-ры	КС	ПЭ	кровотечение
Huerta A et al. 2018	81%	77%	14%
Gupta M et al. 2020	70%	57%	22%



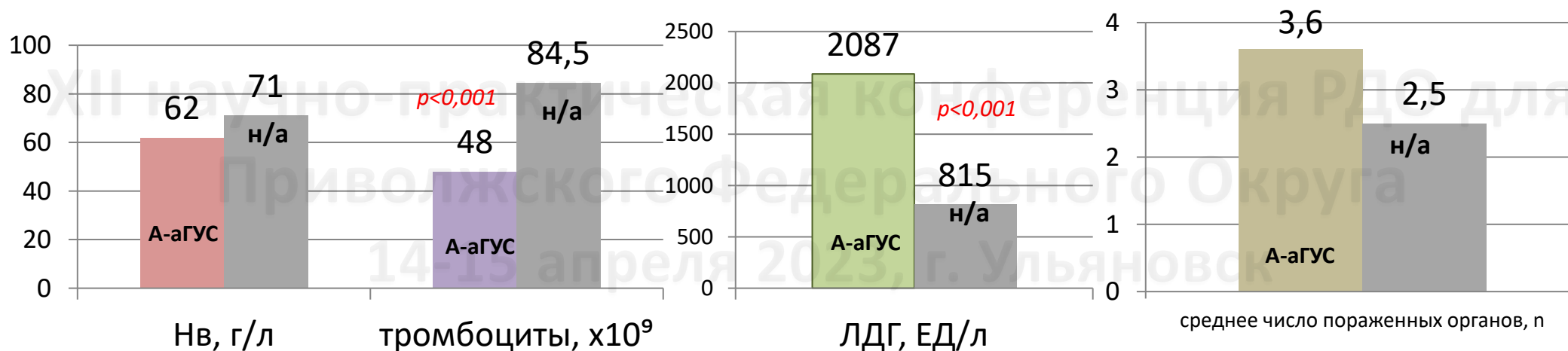


Особенности течения акушерского аГУС

Комплемент-активирующие состояния у пациентов с акушерским и неакушерским аГУС

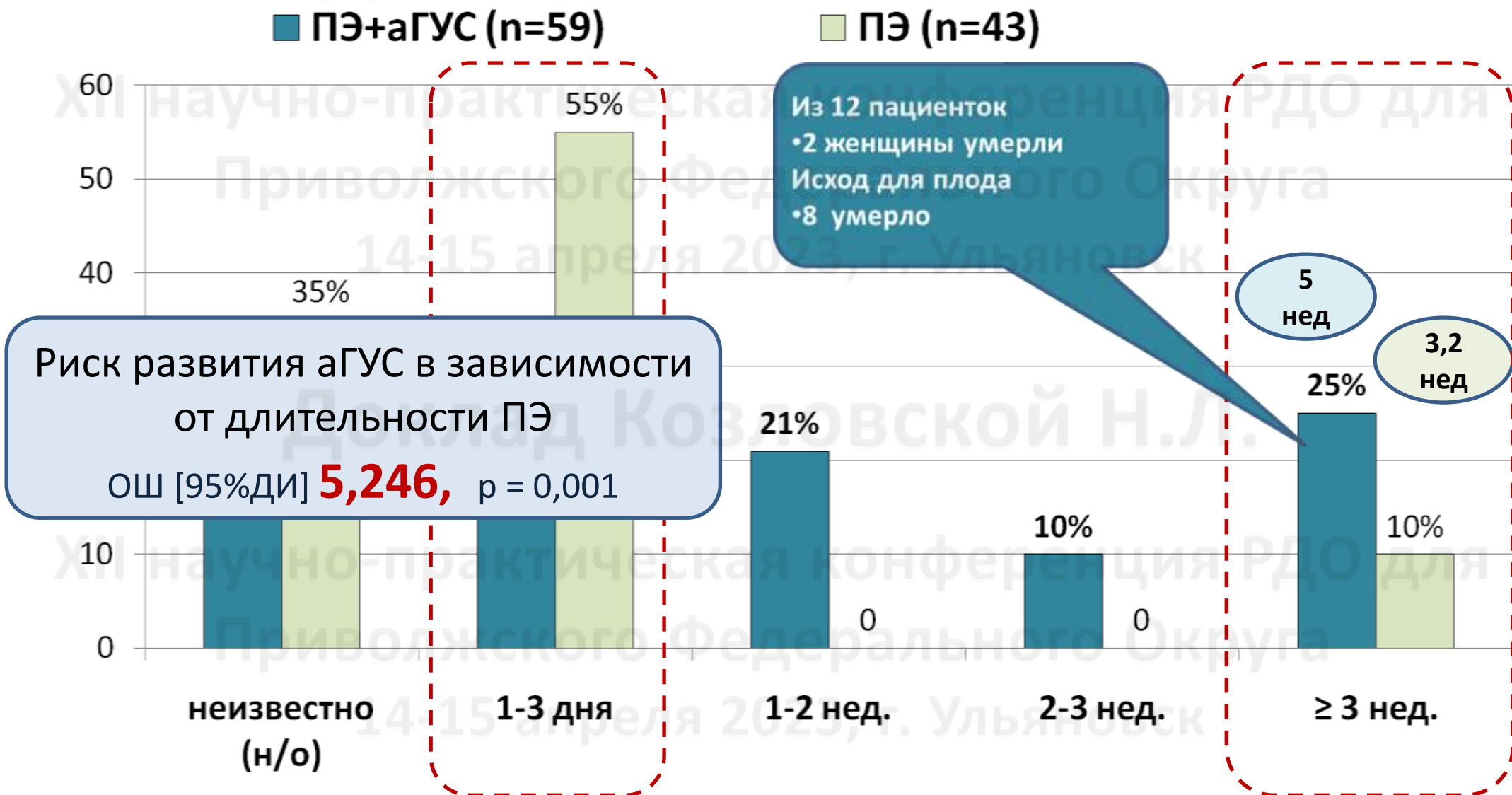


Клинико-лабораторные показатели у пациентов с акушерским и неакушерским аГУС



Пролонгирование умеренной ПЭ и его последствия

Доклад Козловской Н.Л.





Продолжительность ПЭ и частота акушерских осложнений у пациенток с аГУС (n=59) и в группе контроля (тяжелая ПЭ) (n=43).



Данные литературы

Lucy C Chappell et al. Planned early delivery or expectant management for late preterm pre-eclampsia (PHOENIX): a randomised controlled trial, 2019

901 пациентка с ПЭ на сроке 34-37 недель

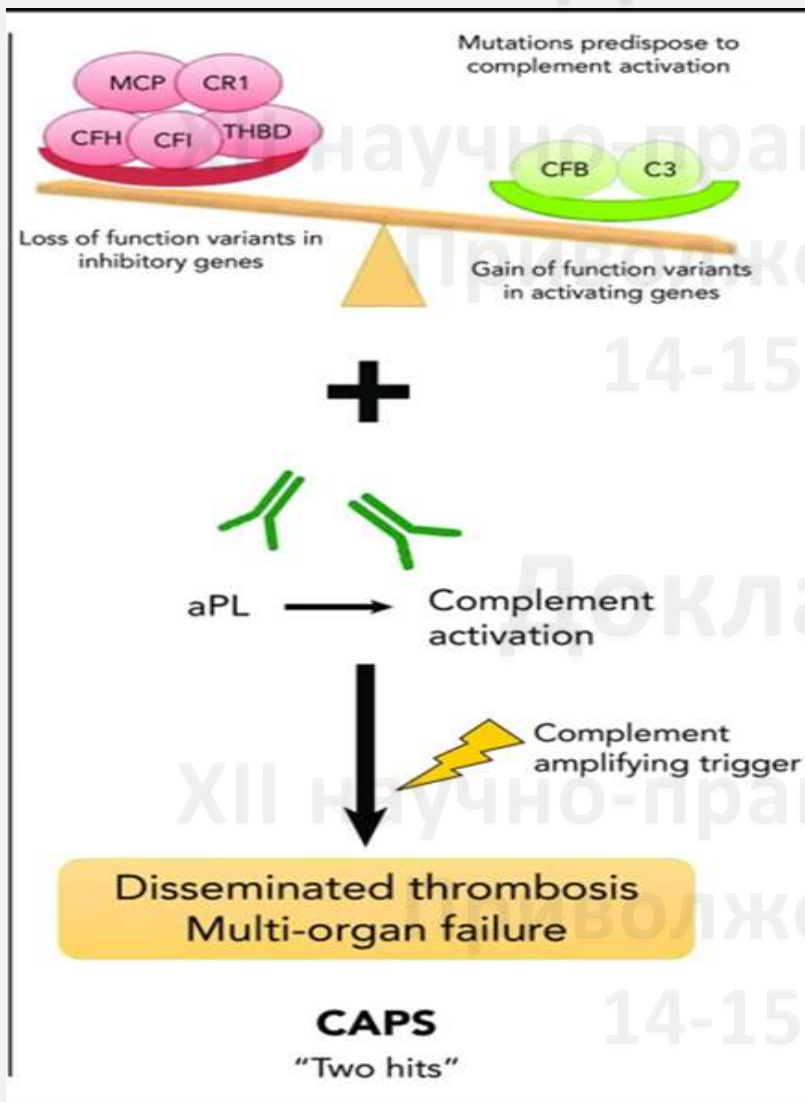
Родоразрешение
n=450

Выжидательная тактика
n=451

Прогрессирование до тяжелой ПЭ
65% 75%

(ОШ 0,86, p=0,0005)

Частота генетических дефектов компонента при КАФС в сравнении с аГУС



	Patients sequenced, n	Patients with rare variants, n*	Mutation rate (%)
CAPS	10	6	60.0
APS	55	12	21.8
SLE	21	6	28.6
aHUS	33	17	51.5
Controls	43	10	23.3

Genes included on the panel: *CFH, CFI, CFB, CFD, CFP, CFHR1, CFHR2, CFHR3, CFHR4, CFHR5, CR1, C3, THBD, CD46, DGKE.*

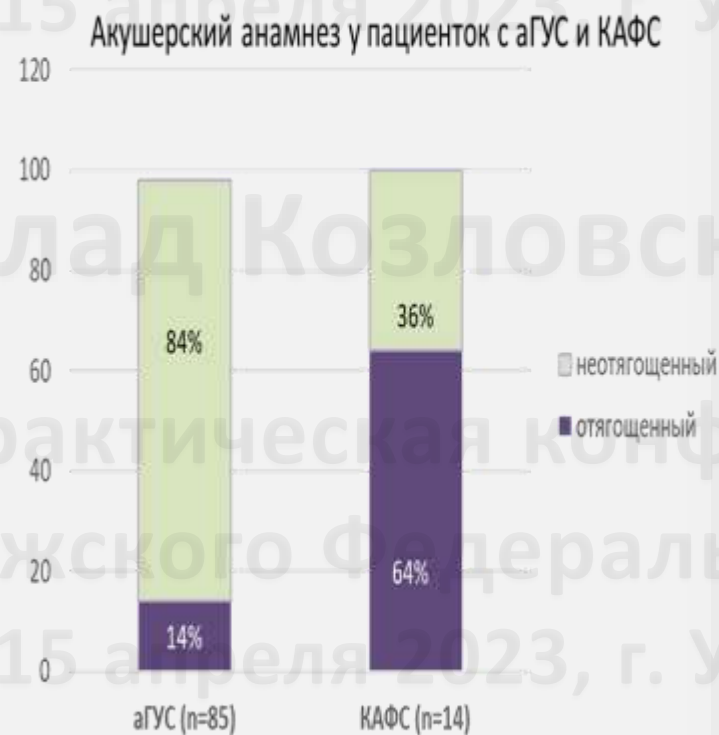


Микроангиопатический АФС в акушерской практике

□ **Антифосфолипидный синдром** – аутоиммунная тромбофилия, обусловленная взаимодействием антител к фосфолипидам с компонентами свёртывающей системы крови, тромбоцитами и эндотелиальными клетками, что приводит к активации механизмов сосудистого повреждения и тромбообразования.

Катастрофический АФС: 1% в структуре всех форм АФС

КАФС острая полиорганная недостаточность (не менее 3х органов одновременно) вследствие тромботической окклюзии сосудов органного микроциркуляторного русла (ТМА), развивающаяся в сроки от нескольких часов до нескольких дней у пациентов с АФА



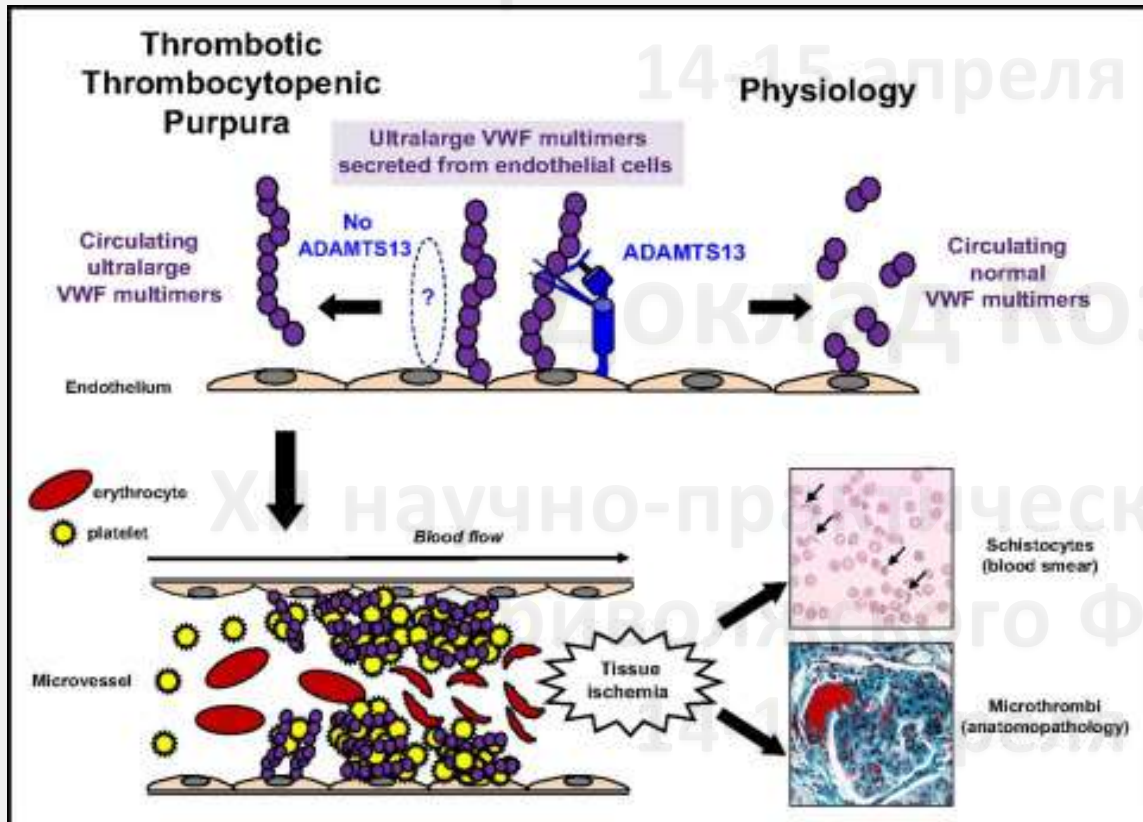
Особенности акушерского КАФС

- Установлена роль активации комплемента в патогенезе КАФС
- Осложнения беременности могут быть триггерами КАФС
- При беременности КАФС может манифестировать признаками раннего HELLP-синдрома (до 20й нед.)
- Плацента – орган-мишень при КАФС наряду с почками, ЦНС, легкими и др.
- В момент развития острой ТМА маркеры АФС могут отсутствовать (потребление в микротромбах)



Тромботическая тромбоцитопеническая пурпура в акушерской практике

ТТП- системная форма ТМА, в основе которой лежит тромбообразование в микроциркуляторном русле ряда органов, опосредованное сверхкрупными мультимерами фактора фон Виллебранда в условиях дефицита ADAMTS 13



- ADAMTS 13 (a disintegrin and metalloprotease, with thrombospondin-1-like domain) расщепляет сверхкрупные мультимеры фактора Фон Виллебранда
- Норма: 50 – 100% (РФ: 80 - 122%)
- При ТТП активность ADAMTS 13 ТТП < 10 %
- При всех других ТМА ADAMTS 13 может снижаться, но всегда превышает 10%
- Во время беременности активность ADAMTS 13 снижается, к концу беременности составляя в среднем 52%
- Одновременно наблюдается нарастание активности ф-ра ф. Виллебранда, мах. 200-500%
- Акушерская ТТП, как правило, развивается во 2 триместре
- Число тромбоцитов менее 30 тыс/мкл, креатинин крови ниже 200 мкмоль/л

Диагноз ТТП у беременной вероятен, если

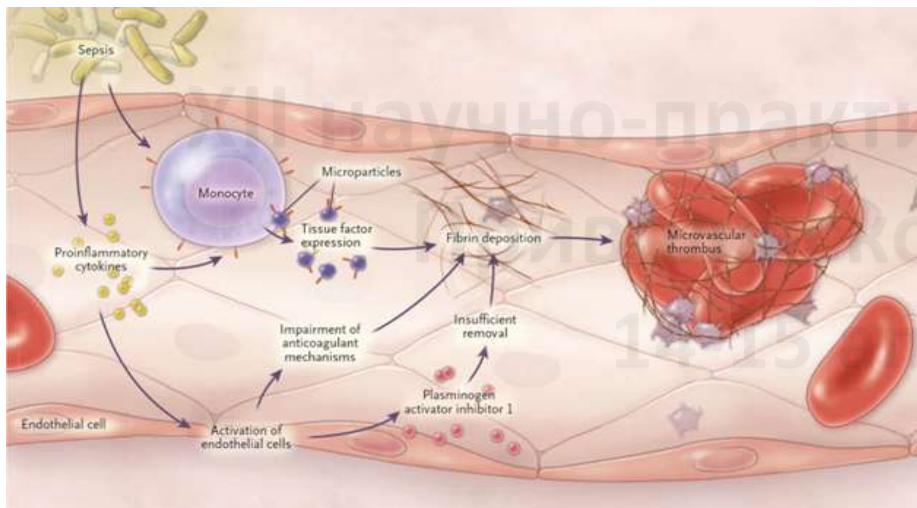
- ✓ В анамнезе иногда отмечали тромбоцитопению
- ✓ Отсутствует положительная динамика в течение 48-72 час после родов
- ✓ Число тромбоцитов не поднимается выше 100 тыс в мкл
- ✓ Отягощен семейный анамнез по ТМА или тромбоцитопении
- ✓ Во время беременности отмечалась тромбоцитопения



Факторы риска акушерского сепсиса

- ✓ Бессимптомная бактериурия
- ✓ Сахарный диабет, ожирение
- ✓ Возраст старше 35 лет
- ✓ Самопроизвольный выкидыш
- ✓ Многоплодная беременность
- ✓ Инвазивные процедуры во время беременности
- ✓ Преждевременные роды
- ✓ Кесарево сечение
- ✓ Мертворождение
- ✓ Преждевременное излитие околоплодных вод
- ✓ Длительный безводный период
- ✓ Послеродовое кровотечение

ДВС-синдром при сепсисе



Сепсис в акушерстве

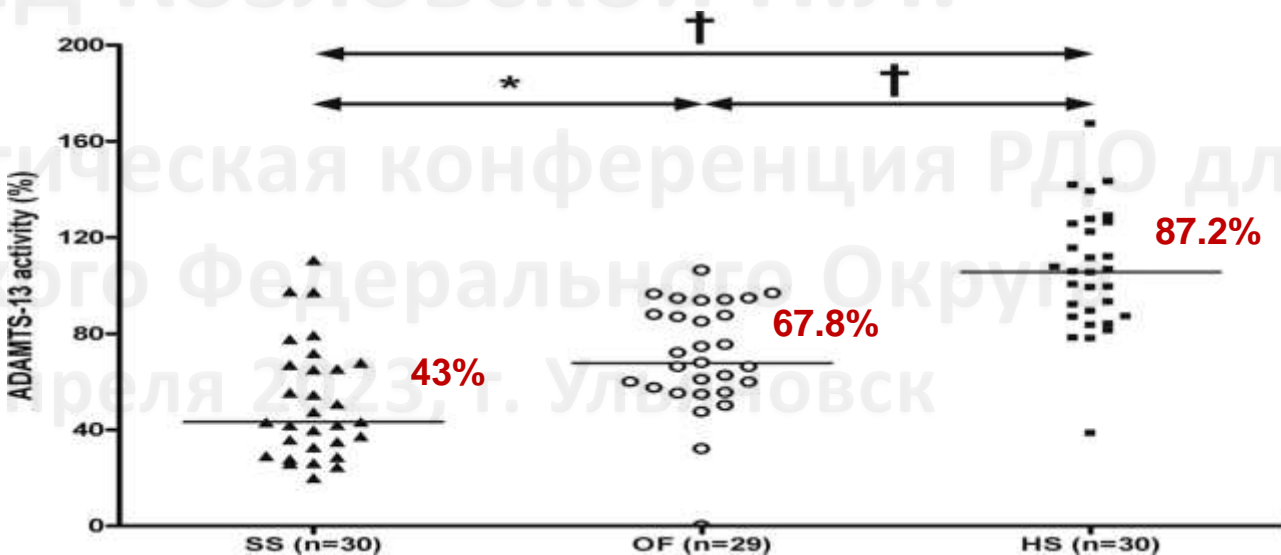
Некоторые эпидемиологические и клинические особенности

- Тяжелая инфекция с синдромом воспалительного ответа - **1 : 1000** рожениц, сепсис **1: 2000**
- Второе место среди причин материнской смертности
- Возможно **фульминантное развитие сепсиса**: у **39 %** пациенток от дебюта инфекции до развернутой клинической картины проходит **менее 24 часов**.
- У 75% пациенток с стрептококковым сепсисом проходит менее 9 часов между первыми признаками инфекции и верификацией диагноза «сепсис», у 50% этот период менее 2 часов
- Половина пациенток с фульминантным сепсисом умирает в первые сутки
- У 73% больных отсутствует лихорадка в момент дебюта болезни, а у 25% в течение всей болезни
- Частота органного повреждения: лёгкие 34%, почки 14% , **коагулопатия 19%**, печень 10%, нарушение сознания 8%



Сепсис в акушерстве: взаимоотношения сепсиса и ТМА

Доклад Козловской Н.Л.



Доклад Козловской Н.Л.

SS – тяжелый сепсис, OF- органная недостаточность, не связанная с сепсисом, HS – здоровые лица

- У пациентов с сепсисом всегда отмечаются признаки коагулопатии, варьирующие от субклинической активации свёртывания до развернутого ДВС-синдрома
- **Признаки ТМА регистрируют у 70% с сепсисом.** Причины ТМА различны и могут быть обусловлены как активацией комплемента, так и выработкой антител к ADAMTS13. Однако снижение активности ADAMTS13 в большинстве случаев является результатом потребления в процессах микроциркуляторного тромбообразования
- В клинической картине болезни на первый план могут выходить проявления ТМА

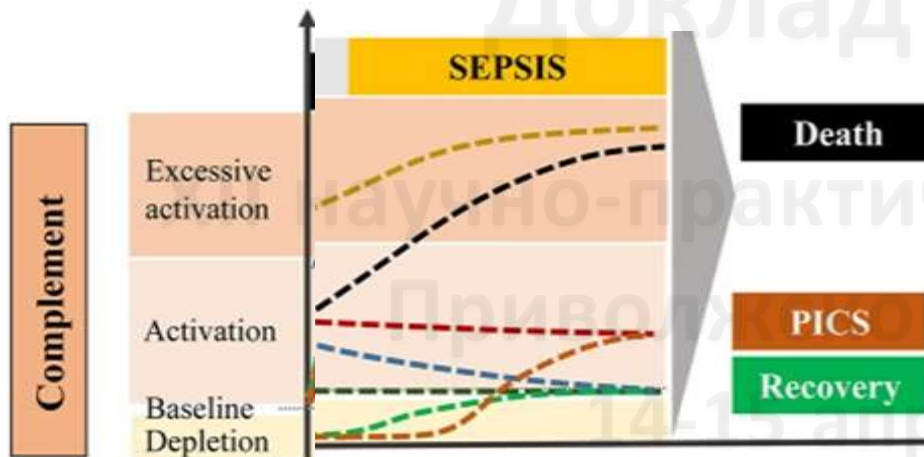


Активация комплемента как причина ТМА при сепсисе

Трудности диагностики акушерского сепсиса

	49 пациентов с сепсисом с 2016 по 2018 г		
показатель	Сепсис	Сепсис + ДВС	p
C3 ↓	95,7	70,4	0,01
растворимый C5b-9 ↑	287	400	0,01

Karasu E et al. Targeting Complement Pathways in Polytrauma- and Sepsis-Induced Multiple-Organ Dysfunction. Front Immunol. 2019 Mar 21;10:543.



- Физиологические изменения системы гемостаза во время беременности могут способствовать ложному представлению о нормальном состоянии его в тех случаях, когда у пациентки уже развивается коагулопатия
- лейкоцитоз (активация материнских лейкоцитов до состояния, близкого к сепсису)
- избыточное образование тромбина
- повышенная агрегация тромбоцитов
- ↑ концентрации фибриногена в 2-3 раза
- ↑ факторов VII, VIII, IX, X и XII от 20% до 1000%
- ↑ фактора фон Виллебранда до 400%
- Недооценка объема кровопотери
- Отсутствие единственного лабораторного маркера: необходимо комплексное динамическое исследование ↓ фибриногена и числа тромбоцитов, удлинение ПВ, ↑ ПДФ или Д-димера

	аГУС	сепсис	аГУС+сепсис
Фибриноген, г/л	3,5 [2,7÷4,2]	1,5 [1,3÷1,8]	1,1 [1,0÷1,9]
Д-димер, мкг/мл	3,0 [2,0÷4,0]	4,5 [3,0÷6,0]	3,4 [2,3÷5,0]

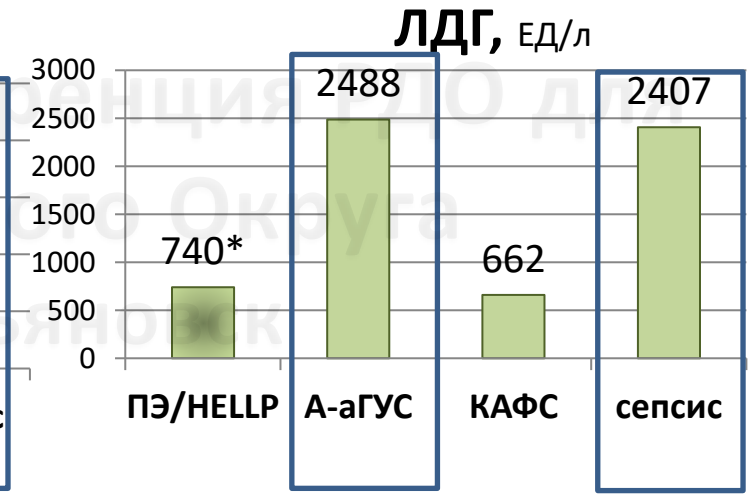
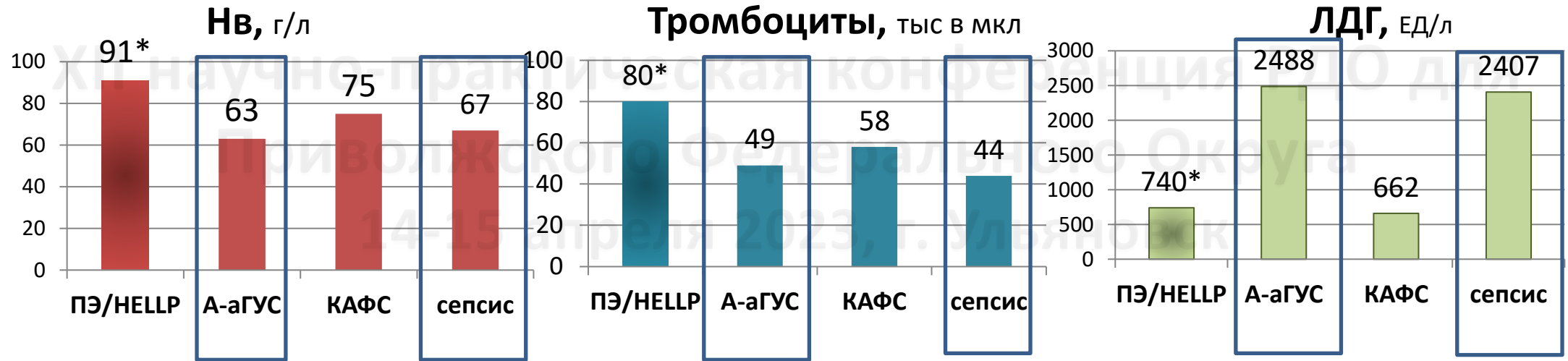
Abe T, Kubo K, Izumoto S. et al. Complement Activation in Human Sepsis is Related to Sepsis-Induced Disseminated Intravascular Coagulation. Shock. 2020 Jan 7.

Erez O, Othman M, Rabinovich A, Leron E, et al DIC in Pregnancy J Blood Med. 2022 6;13:21-44.
Коротчаева Ю.В., Козловская Н.Л., Шифман Е.М., Тромбоз, гемостаз и реология 2022

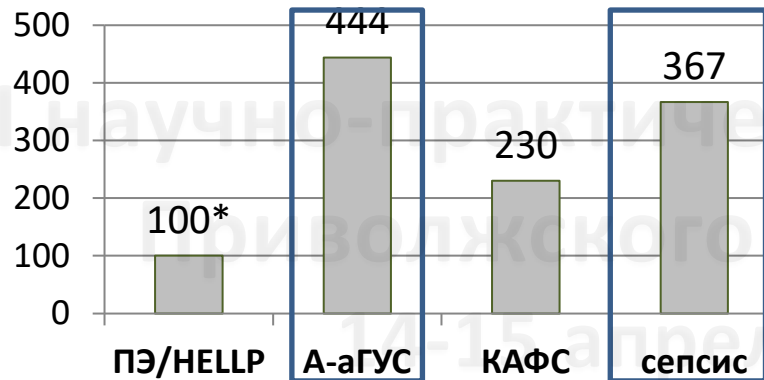


Клинико-лабораторные показатели у пациенток с различными формами акушерской ТМА

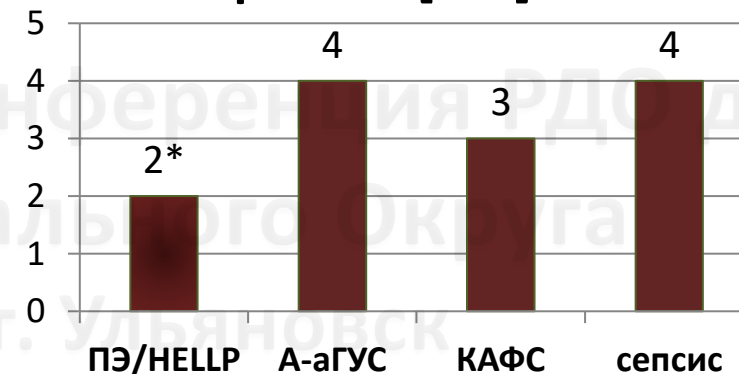
Доклад Козловской Н.Л.



Креатинин, мкмоль/л



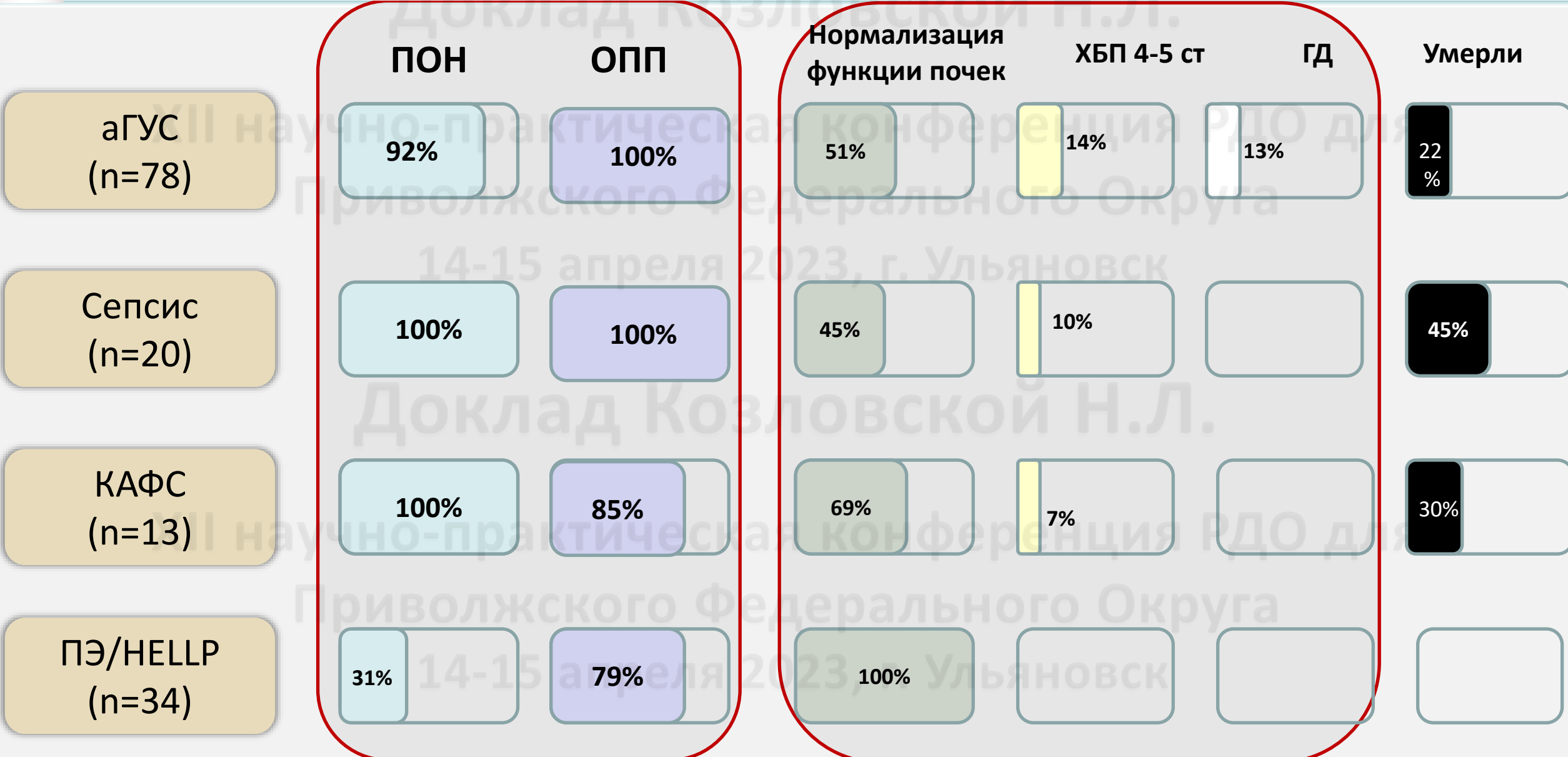
Число пораженных органов [Ме]



*p<0,001



Течение, почечный и материнский исход при разных формах ТМА (n=145) в акушерской практике

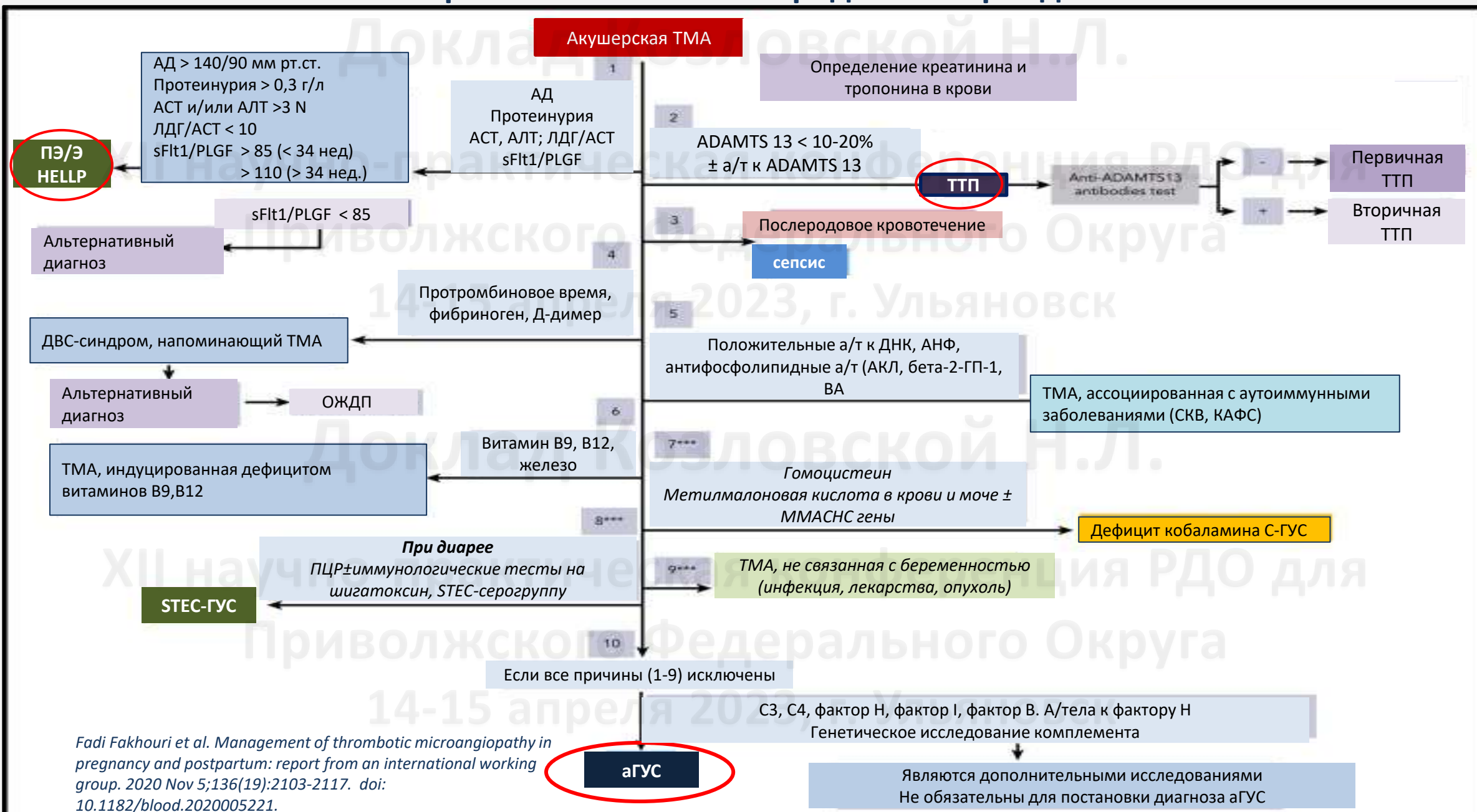


Акушерские осложнения - факторы риска ТМА





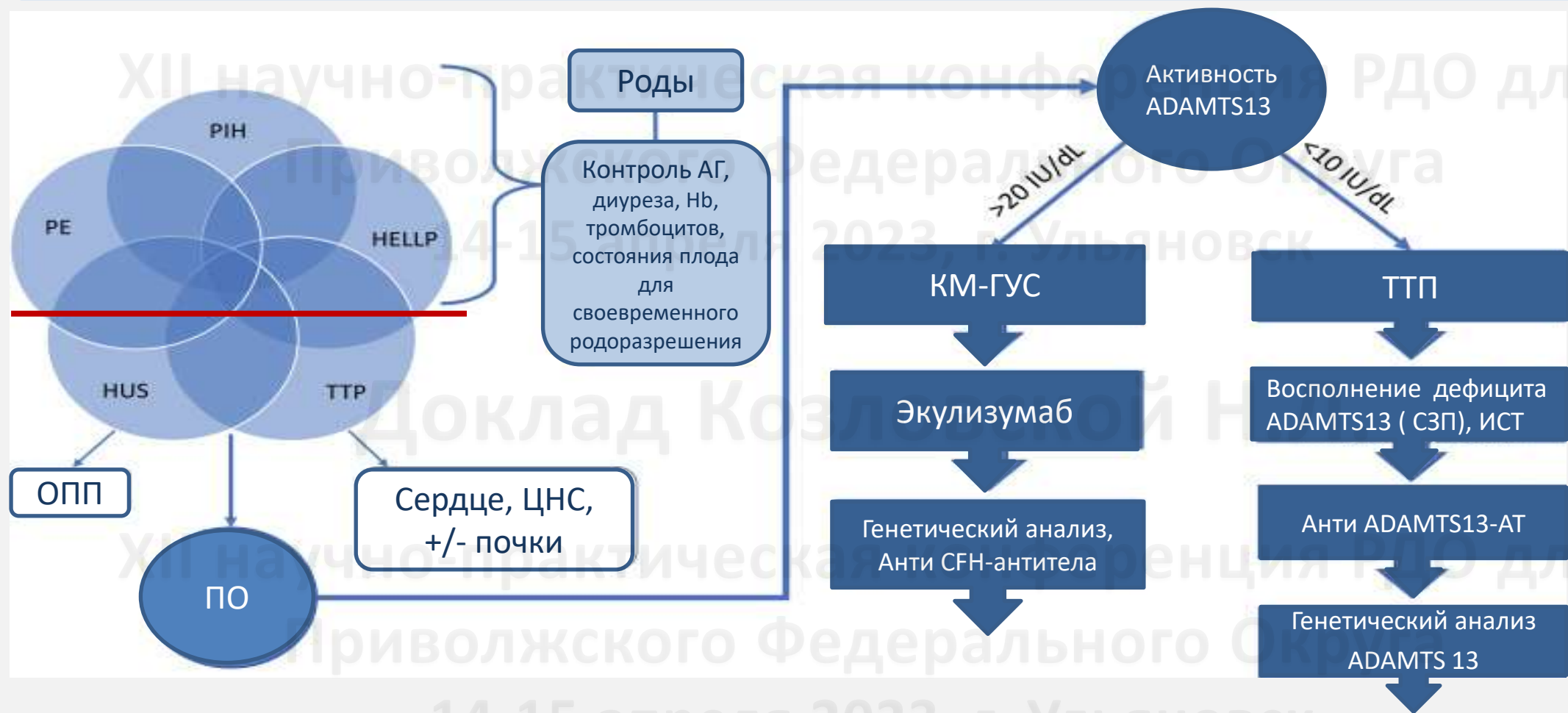
Алгоритм первичного обследования пациенток с ТМА, развившейся во время беременности и в послеродовом периоде





Подходы к лечению акушерских ТМА

Отсутствие положительной динамики в состоянии пациентки спустя 48-72 час. после родов дает основание диагностировать комплемент-опосредованную ТМА, если исключены иные причины



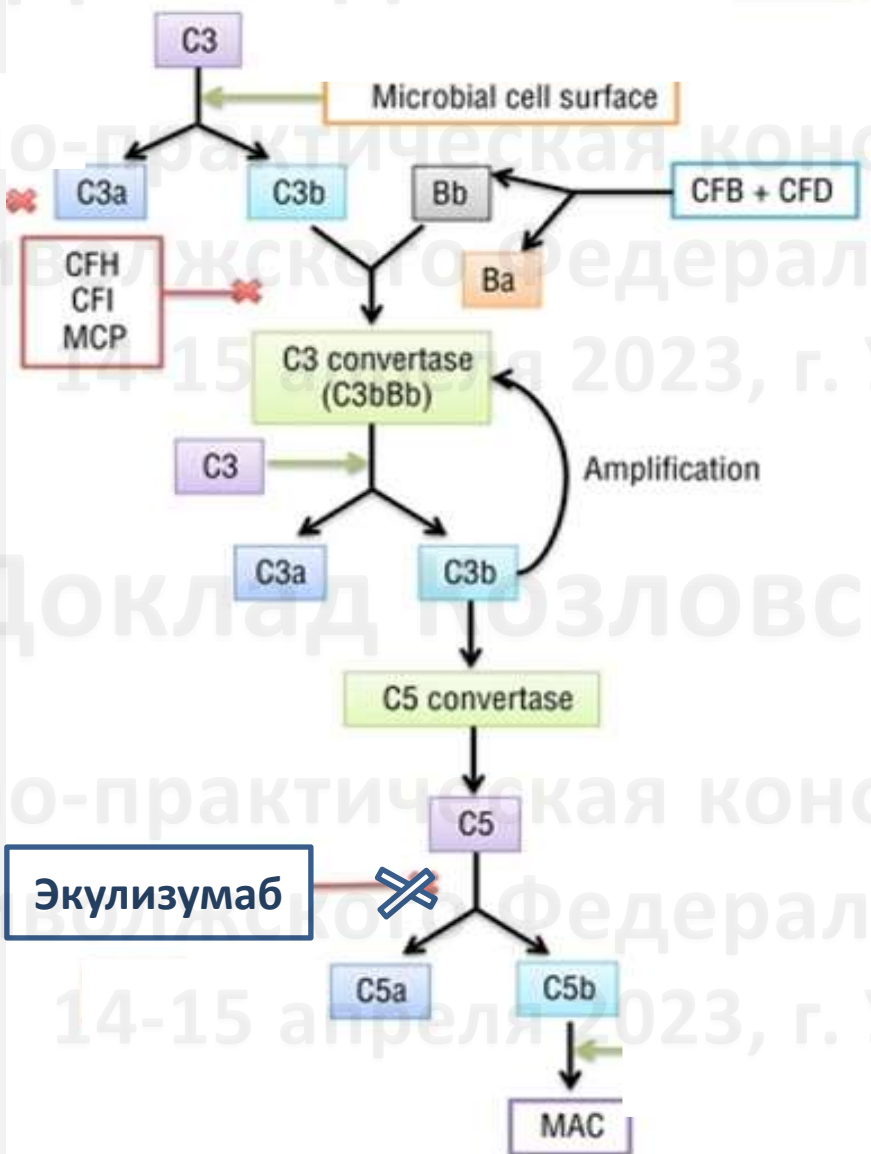
* PE –Преэклампсия, PИH – Гипертония, индуцированная беременностью, HUS – ГУС, ПО – плазмообмен, КМ-ГУС– комплемент-опосредованный ГУС (аГУС), ИСТ – иммуносупрессивная терапия

Scully M. How to evaluate and treat the spectrum of TMA syndromes in pregnancy Hematology Am Soc Hematol Educ Program 2021 Dec 10;2021(1):545-551 doi: 10.1182/hematology.2021000290,



Экулизумаб - рекомбинантное гуманизированное моноклональное антитело класса IgG к C5 компоненту комплемента

Доклад Козловской Н.Л.



Экулизумаб

- Блокирует терминальные компоненты комплемента
- Связывает C5
- Блокирует образование C5a и C5b
- Препятствует образованию мембрано-атакующего комплекса C5b-9
- Подавляет провоспалительное, протромботическое и литическое действия комплемента, предотвращая повреждение эндотелия и прекращая процессы микроциркуляторного тромбообразования

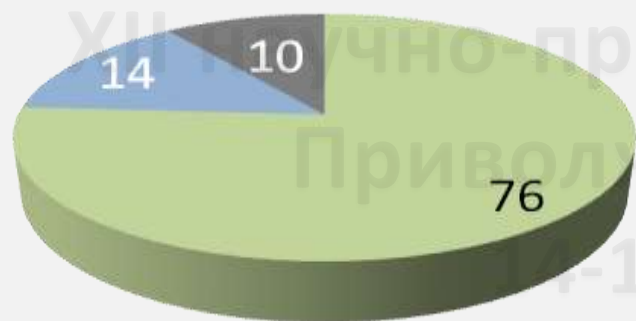
- С 2019г. для лечения аГУС в РФ применяют биоаналог экулизумаба – элизарию, полностью сопоставимый с оригинальным препаратом.
- Все пациенты с А-аГУС, получавшие солирис, переведены на элизарию

14-15 апреля 2023, г. Ульяновск

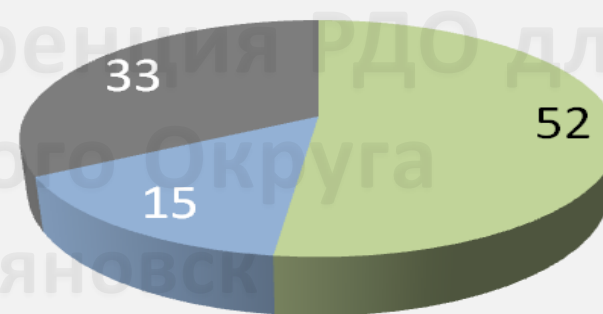
XII научно-практическая конференция РДО для Приволжского Федерального Округа

Особенности терапии экулизумабом у пациенток с акушерским аГУС (n=75)

Экулизумаб +
(n=42)



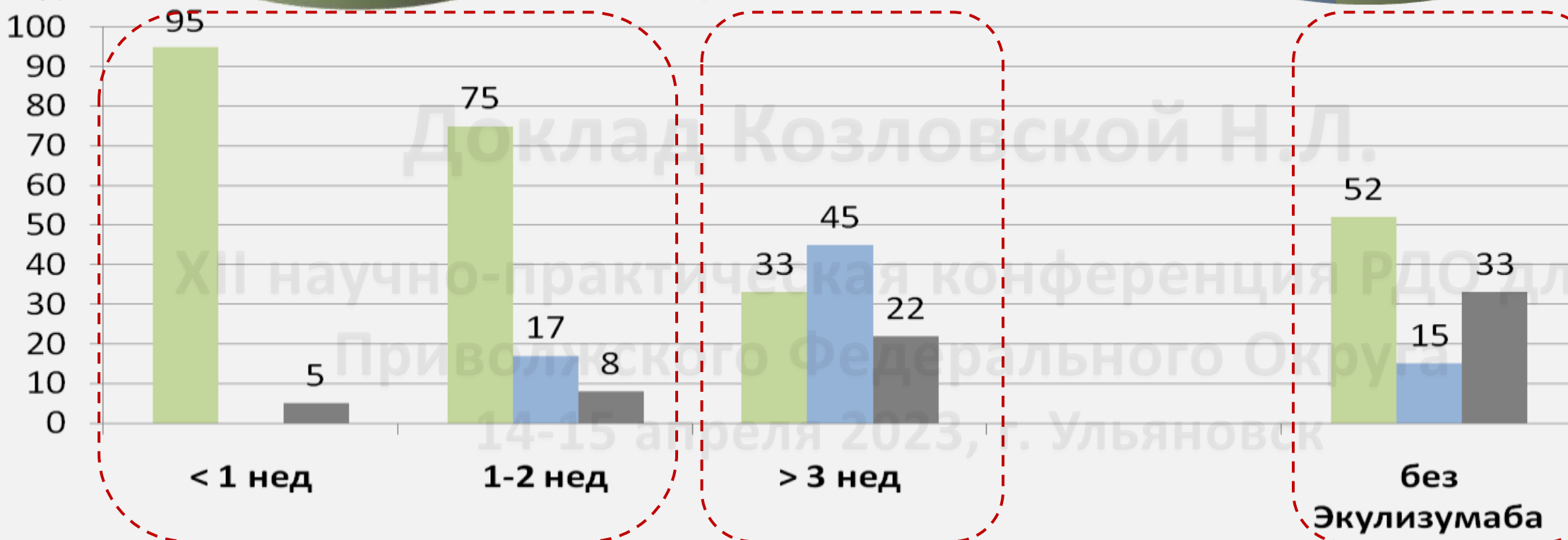
Без Экулизумаба
(n=33)



%

- Функция почек N
- ГД
- Умерли

%





Современные подходы к терапии акушерских ТМА

Доклад Козловской Н.Л.

XII научно-практическая конференция «Актуальные вопросы акушерства и гинекологии» для

Приволжского Федерального округа

14-15 апреля 2023, г. Самара

Доклад Козловской Н.Л.

XII научно-практическая конференция «Актуальные вопросы акушерства и гинекологии» для

Приволжского Федерального округа

14-15 апреля 2023, г. Самара

Клинико-лабораторные проявления ТМА

- МАГА
- Тромбоцитопения
- ОПП
- Ишемическое поражение других органов



Активация комплемента

Преэклампсия/ HELLP:
родоразрешение, СЗП

Сепсис, ДВС:
антибиотики, СЗП

КАФС: СЗП, Гепарины,
IgG, ГКС

ТТП: СЗП, каплацизумаб
ГКС, ритуксимаб

Комплементопосредованная ТМА (аГУС/вторичный ГУС):
СЗП, Экулизумаб



Применение Экулизумаба при акушерских ТМА

Доклад Козловской Н.Л.

аГУС



n	Функция почек N	ГД	Умерли
Собств. данные n=42	32 (76%)	6 (14%)	4 (10%)
Данные лит-ры n=40	88%		

КАФС



Собств. данные n=2	2 (100%)		
Данные лит-ры n=2	100%		

ПЭ/HELLP

Собств. данные n=2	2 (100%)		
Данные лит-ры n=2	100%		

Сепсис

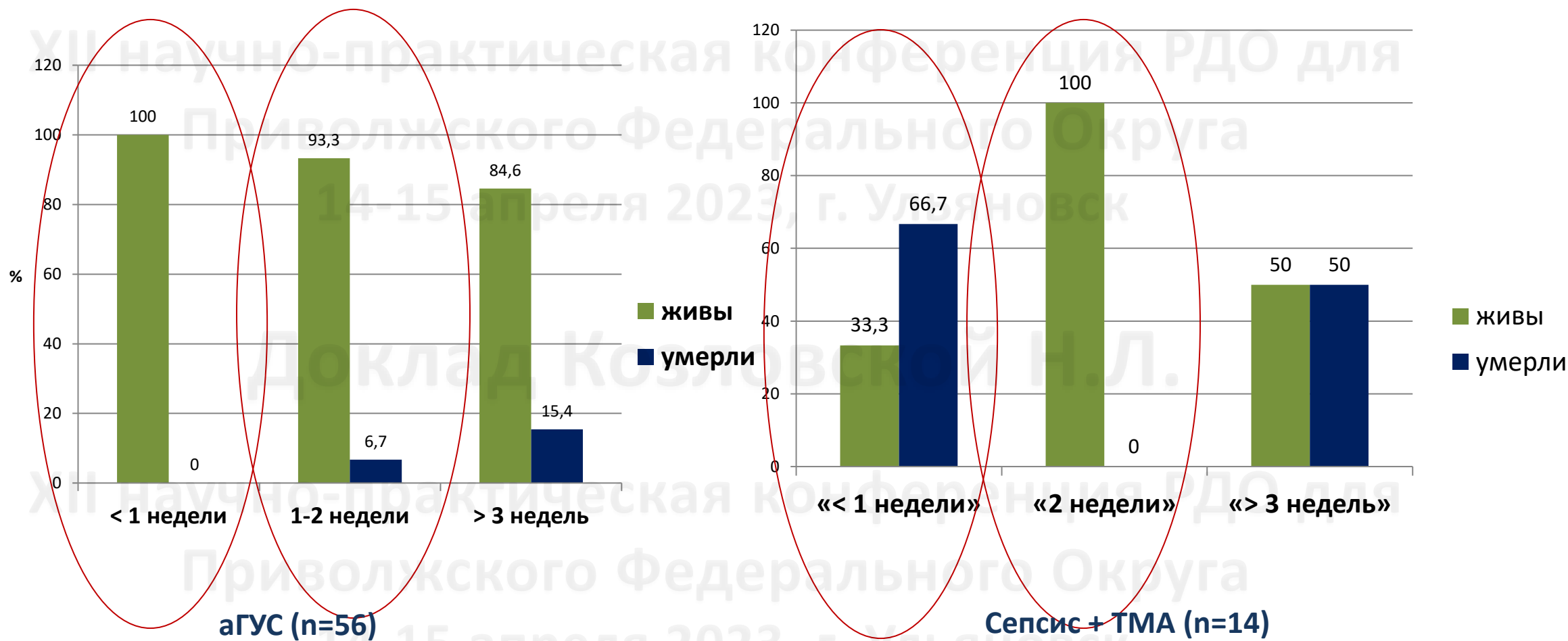


Собств. данные n=11	6 (54,5%)		5 (45,5%)
Данные лит-ры n=0			

14-15 апреля 2023, г. Ульяновск



Исход пациенток с аГУС и с сочетанием сепсиса с ТМА в зависимости от срока начала терапии Экулизумабом





Заключение

- В большинстве случаев акушерская ТМА развивается в послеродовом периоде
- ТМА в акушерской практике требует безотлагательной диагностики. Диагноз синдрома ТМА может быть установлен в срок до 12-24 час. на основании сочетания МАГА, тромбоцитопении и органного поражения
- Диагноз акушерского аГУС наиболее сложен, является диагнозом исключения и может быть установлен консилиумом специалистов на основании отсутствия положительной динамики или наличия отрицательной динамики спустя 48-72 час. после родоразрешения при исключении других форм ТМА, в первую очередь, сепсиса
- Верификация синдрома ТМА требует немедленного начала плазмотерапии для спасения жизни пациентки
- Смену терапевтической тактики с переходом на комплемент-блокирующую терапию Экулизумабом при акушерском аГУС следует осуществлять при неэффективности или неполной эффективности плазмотерапии не позднее 7 дней от дебюта заболевания
- При вторичном ГУС для купирования комплемент-опосредованной ТМА может быть достаточно даже короткого курса Экулизумаба
- При сочетании аГУС и сепсиса раннее начало терапии Экулизумабом противопоказано



Центр помощи беременным женщинам с патологией почек и мочевыводящих путей.

ГКБ им. А.К. Ерамишанцева ДЗ Москвы.

Ул. Ленская, 15,

Запись на консультацию: тел. 8(499)940-04-30

почта: nephrohelp@mail.ru

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 9.00 до 18.00 (московское время)

Спасибо за внимание !

