

ID: 2015-05-8-T-4850

Тезис

Чернова Ю.В.

Развитие атипичного гемолитико-уремического синдрома в раннем послеродовом периоде

ГБОУ ВПО Саратовский ГМУ им. В.И. Разумовского Минздрава России, кафедра госпитальной терапии лечебного факультета

Научный руководитель: к.м.н. Волошинова Е.В.

Атипичный гемолитико-уремический синдром (аГУС) – редкое заболевание, обусловленное нарушением регуляции активации комплемента. Гистологической основой является тромботическая микроангиопатия (ТМА).

У пациентки П., 21 года, на третий день после первых срочных родов повысилась температура до 39°C, отмечалась потеря сознания с непроизвольным мочеиспусканием и дефекацией, через день снизился диурез (креатинин крови 265 мкмоль/л). По поводу ОПН неясного генеза (рабочий диагноз ГЛПС) начаты сеансы острого гемодиализа. Состояние тяжелое, фебрильная лихорадка, повышение АД, лейкоцитоз, тромбоцитопения, анемия, уровень ЛДГ 1682 Е/л, нарушение системы гемостаза, анурия. Выставлен диагноз сепсиса. В динамике - кровохарканье, дыхательная недостаточность, рентгенологически выявлена двусторонняя полисегментарная пневмония. Состояние прогрессивно ухудшалось, появились эпизоды судорог, кома I-II. МРТ головного мозга выявило ишемические очаги в теменно-затылочной области с двух сторон. Заподозрен аГУС. Активность металлопротеиназы ADAMTS XIII в плазме крови составила 43%. Экспертной комиссией было подтверждено наличие системной ТМА, наиболее вероятным представлялся диагноз аГУС. Наличие системной инфекции ограничивало возможность применения препарата Экулизумаб, являющегося сегодня средством «первой линии», альтернативно проводилась плазмотерапия.

Состояния прогрессивно ухудшалось, на фоне повторного инсульта, очагов деструкции в лёгких наступила смерть. Морфологически в почках выявлена ТМА.

Заключение. Врачи многих специальностей, в том числе акушеры-гинекологи и терапевты, должны быть насторожены в отношении этой патологии. Обращает внимание невозможность применения патогенетической терапии из-за наличия системной инфекции.

Ключевые слова: атипичный гемолитико-уремический синдром, аГУС, тромботическая микроангиопатия