

КОММЕНТАРИЙ К СТАТЬЕ

А.В. ЯКУБОВА И СОАВТ.

«КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ЛЕЧЕНИЯ ПАЦИЕНТКИ С аГУС В АКУШЕРСКОЙ ПРАКТИКЕ. ОПЫТ АНЕСТЕЗИОЛОГО-РЕАНИМАЦИОННОЙ СЛУЖБЫ»

А.Ю. Буланов

COMMENT ON THE ARTICLE

OF A.V. YAKUBOV ET AL. "CLINICAL CASE OF TREATMENT OF PATIENT WITH aHUS IN OBSTETRICAL PRACTICE. EXPERIENCE OF ANESTHESIOLOGY AND RESUSCITATION DEPARTMENT"

А.Ю. Буланов



В публикации поднят важный вопрос диагностики и лечения тромботических микроангиопатий (ТМА) в практике интенсивной терапии. Нельзя не согласиться с высказыванием авторов: «...все чаще появляющиеся в литературе сообщения об этом заболевании (аГУС) наталкивают на мысль о не такой уж и редкости» ТМА и атипичного гемолитико-уремического синдрома (аГУС) в частности. Надо сказать, не только литература, но и клиническая практика все чаще демонстрируют нам это.

Итак, ТМА — группа заболеваний, характеризующихся сходным патогенезом и общностью клинических проявлений. В основе их — микротромбирование с потреблением тромбоцитов, гемолизом за счет разрушения эритроцитов при прохождении через тромбы и органным повреждением, опосредованным нарушениями микроциркуляции. На первый взгляд, все просто, однако сложностей много, и начинаются они с диагностики ТМА. При этом важно не просто выявить ТМА, важно и верифицировать форму заболевания, так как в их лечении есть существенные различия.

Меньше всего диагностических вопросов с тромботической тромбоцитопенической пурпурой (ТТП, синдром, или болезнь, Мошковица), у которой есть патогномичный признак — глубокий дефицит фермента ADAMTS13. Важная ремарка: этот яркий признак легко замазать предварительной трансфузией СЗП. При малейшем подозрении на ТТП кровь на исследование должна быть взята до проведения трансфузионной терапии. И еще в ряде работ как косвенный признак дефицита ADAMTS13 указывают высокий уровень фактора Виллебранда в плазме, что в корне неверно! Да, фермент с почти библейским названием имеет прямое отношение к жизни фактора Виллебранда (ФВ). Но он ФВ не утилизирует, а, «расстригая» изначально сформированный эндотелием мультимер ФВ, приводит его в рабочую форму, которую мы и обнаруживаем. Стало быть, если коагулометр выявил ФВ в плазме, сколько бы ни было в итоге ADAMTS13, исходного дефицита фермента нет. Диагностическую значимость имеет обнаружение мультимеров ФВ в плазме, но это далеко не рутинная задача.

Диарея на старте заболевания и выявленный шига-токсин, особенно у ребенка, утвердят нас в диагнозе гемолитико-уремического синдрома (типичного).

Тогда, казалось бы, дальше все просто: ТМА без глубокого снижения ADAMTS13 и вмешательства *E. coli* —

это аГУС. (Диагноз исключения!) Но увы! На свой угол в нише ТМА претендуют и HELLP-синдром, и ДВС-синдром, и ряд других синдромов и состояний (в особенности критических). И они не просто маскируются под ТМА, а активно используют патогенетические механизмы данного состояния.

Особенно сложна дифференциальная диагностика с ДВС-синдромом и особенно септической этиологии. Согласитесь, и ТМА, и ДВС имеют в основе микротромбирование с потреблением тромбоцитов, могут сопровождаться гемолизом и приводить к органной недостаточности. Оба процесса провоцируются инфекционным очагом! В случае, представленном авторами, в общем-то, диагноз аГУС изначально вырисовывается весьма четко. А потом — остатки плацентарной ткани и гнойные очаги в матке. Может быть, рецидив ухудшения состояния пациентки был связан уже не с ТМА, а с септическим ДВС? Есть ли однозначный ответ?

Park A.Y. и соавт. попытались разобраться с показателями системы гемостаза как критериями дифдиагностики ДВС/ТМА. Не помогли ни простые АЧТВ (активированное частичное тромбопластиновое время), Д-димер и уровень фибриногена, ни сложные комплексы плазмин-антиплазмин или тромбомодулин. Лишь выраженность тромбоцитопении оказалась значимым признаком. Снижение тромбоцитов менее $20 \times 10^9/\text{л}$ имело чувствительность 59 % и специфичность 86 % для ТМА [1].

А насколько важна дифдиагностика ТМА? По данным литературы, целенаправленная патогенетическая терапия ТМА снижает смертность на 50–70 % [2]. Следовательно, важна.

Что делать?

Для начала уметь заподозрить несоответствие типичной картине течения критического состояния у вашего пациента. А утвердившись в этом подозрении, примерить выявленную картину к трафарету ТМА. Несмотря на огромное разнообразие мнений, к ним все-таки обязательно относятся тромбоцитопения и микроангиопатическая гемолитическая анемия (так называемая МАГА). Признаки МАГА — это в первую очередь шизоцитоз и ретикулоцитоз, отрицательный прямой гемагглютининовый тест (или проба Кумбса), снижение гаптоглобина и гемоглобина и только потом — повышение ЛДГ (которого, кстати, в человеческой природе существует 6 фракций).

А если указанные меры не привели к полному пониманию ситуации? Что ж, идеи есть. Но не всё сразу. Публикация коллег из Центра им. В.А. Алмазова подняла довольно много важных вопросов, а это повод продолжить дискуссию. Как говорится, оставайтесь с нами!

ORCID автора

Буланов А.Ю. — 0000-0001-6999-8145

Литература/References

1. *Park Y.A., Waldrum V.R., Marques M.B.* Platelet count and prothrombin time help distinguish thrombotic thrombocytopenic purpura-hemolytic uremic syndrome from disseminated intravascular coagulation in adults. *Am. J. Clin. Pathol.* 2010; 133: 460–465.
2. *Arnold D.M., Patriquin Ch.J., Nazy I.* Thrombotic microangiopathies: a general approach to diagnosis and management. *CMAJ.* 2017; 189: 153–159.

Поступила 29.05.2018