

## Приложение В. Информация для пациентов

ГУС является одной из ведущих причин развития ОПН у детей. Он характеризуется триадой признаков: Кумбс-негативной гемолитической анемией с наличием фрагментированных эритроцитов (шизоцитов), тромбоцитопенией и ОПН. Указанные признаки являются составляющими ТМА – распространенной окклюзии сосудов мелкого калибра тромбами, возникшими вследствие повреждения эндотелия. В результате поражения эндотелиальных клеток происходит механическое повреждение эритроцитов, активация агрегации тромбоцитов с образованием тромбов в микроциркуляторном русле, особенно в почках [23, 24].

У большинства (90-95%) детей отмечается так называемый типичный или постдиарейный ГУС, (Д+ГУС) который вторичен по отношению к инфекции *Escherichia coli*, продуцирующей т.н. шигатоксин (Shigatoxine; Stx) (Stx–продуцирующая *E coli*, STEC). Реже инфекционными стимулами служат шигеллы и пневмококки.

Другая форма ГУС, называемая атипичной (аГУС), встречается гораздо реже (5-10 % всех случаев) и является результатом аномалии (чаще генетической) белков, регулирующих процесс активации комплемента [6, 13, 20].