



????????, ?? ?? ??? ????????? ?????????? ?????????? ?? ????????????? 0,7, 0,3 ?? 0,2 ??/?.  
 ??? ????????????? ?????????? ?? 1,5 ?? 4,0 ??/?. ? ?????????? ?????????? ?? ?????? ??????  
 ?????????? ????????????? ? ?????? 2,5?97,5 ?????????? ?????????? ?????????? ??????? ?????? ?????? ??,  
 ?? ????????? ?????????? (????? ??????? ??  $a_2$ -?????????), ?????????? ?????? ?????? ?????? (???????? 1).  
 ?????????? ?? ?????? ?? ? ?????? ?????? ?? ?????????????? ?? ?????????????? ??????, ?? ? ?????????? ??????.

???????? 1. ?????????? ?????????? ?????????????, ????????????? ?????????? ?????????? ?? ?????????? ? ??????????  
 ?????????? ??

???????????	????????? ?? ????????? ? ????????????? ???????????? (n = 5)	????????? ?????????? ?????????*
????????????? ?????????? ?????????????????????? ??? [???	30 ? 1	28?41
????????????????? ??? [???	11 ? 0	10?14**
????????????? [??/??]	2,6 ? 0,1	1,5?4,0**
?????? ??????????? II [??/??]	1,01 ? 0,07	0,65?1,54
?????? ??????????? V [??/??]	0,76 ? 0,05	0,54?1,45
?????? ??????????? VII [??/??]	1,09 ? 0,05	0,62?1,65
?????? ??????????? VIII [??/??]	0,80 ? 0,07	0,45?1,68
?????? ??????????? IX [??/??]	0,88 ? 0,10	0,45?1,48
?????? ??????????? X [??/??]	0,99 ? 0,05	0,68?1,48
?????? ??????????? XI [??/??]	0,88 ? 0,04	0,42?1,44
?????? ??????????? XII [??/??]	1,04 ? 0,08	0,40?1,52
?????? ??????????? XIII [??/??]	1,03 ? 0,06	0,65?1,65
????????????? [??/??]	0,86 ? 0,11	0,72?1,45
????????????? II [??/??]	1,12 ? 0,05	0,65?1,35
?????? C [??/??]	0,86 ? 0,08	0,58?1,64
?????? S [??/??]	0,63 ? 0,08	0,56?1,68
?????? ??? ?????????????? ?????????????-????????? [??/??]	0,93 ? 0,08	0,45?1,75
????????????? ADAMTS13 <sup>#</sup> [??/??]	1,13 ? 0,17	0,50?1,10**
????????????? [??/??]	0,84 ? 0,06	0,68?1,44
???????????? <sup>#</sup> [??/??]	0,61 ? 0,04	0,72?1,32

\*????? ? ?????????????? ?? ?????? 100 ?????????? ?????? ??? ? ?????????? 2,5 ?

97,5 ?????????? ??

\*\*????? ? ?????????????? ??? ?????????????? ?????????? ? ?????????? ??????

#????????? ?? ?????????????????? ? ?????? ??????????????-1, ?????? 13. ?????? ?????? ?? ?????? ??  
 ?????????????, ?? ?????????? ?????????? (VWFPC).

##????? ?????? ??  $a_2$ -????????????.

????????? ?????????????

????????? ??????? ?????? ?????????? ?????????????????? ?????????? ??? ??????, ?????????????? ??  
 ?????????????? ?????????? ?????????? ?? ? ?????? 37 ?????????????????/????? ?????????? ??? (? ? ?????????? ?? 2

????) ?? 13 ??? ? ????? (?? 2 ?? 16 ???). ????? ????????? ?????????? ?????????? ?? ?????, 5 ? ???????????  
????????????????? ????????? ??

5 ????????????? ?????????? ?????????? ?????????? ?????????? (4 ? ??? ?????????? ??? ? ?????). ? 28 ?????????,  
?? ?????????? ?????????? ?????????? (?? ??? ? 2 ???), ?????????? ??? ?????????? 20,2 ??/?. ??? ?????  
20 ?????????? ?????????? ??? ?????? ?????? ?????????? 16,5 ??/? ? ??? ???? ? 2 ??? ? 12,7 ??/? ? ???  
???? ? 2 ????. ?????? ?????????? ?? ?????????????????????? ?? ?????????????????? ?????????????, ? ? ?????????  
????????????? ? ?????????? ?????????????? ?????????? ??, ? ??????????. ?????????? ?????????????????? ??????????, ?  
????????????? ??? ?????? ?????????? ?????????? ??, ??? ? ?????, ?????????????? ??????????????, ? ?????????, ?  
????????????? ?????? ?????? ? ?????????? ?????????????.

???????????????????

????????? ?? ? ?????????? ?????????????????????? ?????????????, ? ? ?????????????????? ??????? (???)

???????????? ???? ? ??????????

????????????? ?????? ?????????????? ? ?????????? ?? (?-????) ????????? (TNBP) ? ?????????????? (??????  
?-100). ? ?????????-????????????? ?????????? ?????????????? ? ?????? ??????????. ?????????????? ????????? TNBP ?  
????????????? ? ?????????? ?????????? ?????????????? < 2 ???/? ? ? < 5 ???/? ??????????

????????? ????????????????????

?????????????

? — ?????????????? ?????????? ?????????? ?????????????? ????, ?????????? ??????????????, ?????? ?????? ?????????????  
????????????????? ?? ?????????? ?????????????????? ??????

? ?????? ?????? ?? ?????????? ?????????? ?????????????? ????, ??? ? ?????????????? ?????????????????? ?????????? ?????????????  
(????????????, ?????? V ?? ?????? XI) ?????????????? ?? ??????????????????, ?? ? ?????????????????? ?????????????, ???  
?????? ?????????????????? ?????????? ????????????????

? ?????? ?????????????????? □ ?????????????? ?????????????????????? (????????????????? ?? ?????????????????? ?????), ????  
????????????????? ?????????????????????? ?????????????? ?????????????????? ?? ?????????????????? ?? ?????????? ?????????? ? ? ?????????????????  
?????? ?????????????????? ?????????? ??????????, ?? ? ?????????????????? ??????????????

? ?????????????? ?????????????? ?????????????? ?? ?? ?????????????? ?????????????????????? ?????? □ ? ?????????????????????,  
?????????????, ?????????????? ?????????????????? ?????????? ? ??????????, ?? ? ?????????? ? ?????????? ??????????

? ?????????????????? ?????????????? ??????????????????????, ? ?????? ?????? ?? ?????????????????? ?????????????????????????????? ???????  
(???)

???????????????????????

????????? IgA ? ?????????????? ?????????????? ? IgA.

????????????? ?????????????? ? ?????????? ?????????????? ?? ? ???-????? ?????????????? ??????????????

????? ?????????????????????? ?????????? S.





??? ?????????? ?????????? ?????????? ?????????? ??????, ????? ? ???? ? ? ?????????? ?????????? ??????  
?? ????? ??????????

????.

??? ?????? ??????????, ?????? ?????????? ?????????????? ??????, ?????????????? ? ? ?  
????????????????? ?????? ?????? ? ??? (???. ?????? ä????????? ??????????????). ?? ? ? ??????  
????????????????? ?????????? ? ?????????????????? ?????????????????? ?????? ?????????????????? ??????????

????? ? ?????????????? ??????????????

????????? ?????????? ?????????????? ?????? ? ?????????? ?????????? ?????????? ? (???????????,

$\beta$ -????????????? ?????????????? ?????? ( $\beta$ -HCG)) ??? ?????????? ? ?????????????? ??????????????????  
????????????? ? ??????????. ??????????, ?????????????????? ? ? ?????????????????????? ?????????? ?????? ?  
????????????? ??? ?????????? ??????????  $\beta$ -HCG.

?? ?????????? ??? ?????? ?????????? 920 ? ????? ? ?????, ? ?????????????? ?????????? 46 %  
????????????????????? ?????? ?????????????????? ?????????? ?????????????? 2 ? ?????? ??? ?????????? ???????.

**????????????????? ? ?????? ?????????? ??? ?????????? ???????.**

????????? ?????????????????? ?????????? ?????????? ? ?????????? ?????? ? ???? ?????????????????? ? ??????????????????  
????????????? ??????????????. ?????????, ? ???? ?????????? ? ?????????? ? ?????????????????? ??????????. ?????????? ???  
????????? ?????????? ??? ?????, ??? ?????, ?????? ?????? ?????????????????? ?????????? ?????????? ??????????????

????????????? ??? ?????????????????? ?????????? ?????????????? B19 ? ?????????? ??? ??? ? ?????? ä?????????????  
?????????????????????

????????????? ?????????? ? ?????????? ?????????? ??? ?????????????? ?????????????????????? ??? ?????????? ??????????????????

????? ?????????????????? ?????????????? ? ?????????????????? ?????????? ?????????? ?????????? ?????????????? ? ?????? ?????????? ???????  
?????????

????????? ? ? ?????? ??? ? ?????????? ?????? ? ?????????? ?????????? ?????????????????????? ? ?????????? ?  
????????? ??????????????????

**????? ?????????????????? ? ?????.**

?????????????

????????????? ?????????? ? ?????????? ?????????? ? ?????????????? ??????????????????, ?? 12?15 ? ? ?????????? ??????????  
??/? ???? ? ? ? ?????????????????????? ?????????????? ??????. ? ?????????? ?????????? ?????? ?????????? ?????????????? ?  
? ?????????? ?????????????? ? 25 %.

????????? ?????????????????? ?????????? ? ? ?????????????? ??????????????????, ?? ? ? ? ?????????????????, ?????????????, ????  
????????????????? ?????????????? ?????????????????????????????? ????? (????), ?????????????????????? ????? (??) ??/? ? ? ??????????

?????????? ??????? ?????????? ????

?????????? ?? ??????? ?????????? ?????????? ????

?????????? ?????????????? ?? ?? ??????????? ?? ?????????? ?????????????? ?? ?????????? ? ?????????? ? ???????????  
????????? ?????????? ????, ?? ?????????, ?????????????? ??? ????□ 5?20 ?? ?????????? ??????????  
??/? ???? ???. ?? ?????????? ?????????? ?????? ?????????? ?????????? ???? ? ?????????? ??????????? ?? 10?33  
%. ? ??? ?????????? ?????????? ?? ?????????? ?? ?????????????? ?? ?????????????? ?? ??????????????

?????????? ?? ?? ? ? ?????????????? ?? ?????????????????? ????????????????????

?? ?????????????? ?????????????????? ?????????? ??????? ?????????? ?? ?????????????? ?? ?????????????? ?????????????????? ??  
?????????????

? ??????? ? ?? ???? ???? ?????, ?????????????? ?? ??????????, ?????????? ???? ?????????? ?????????????? ?????????? ??.

????? ????????????????

????????? ?????????????? ?????????? ?? ? ? ?????????????? ?? ?????????????????? ?????? ???? ? ? ?-?????????. ? ??????????  
????????? ?????????? ? ? ?????? ???? ? ? ???? ?????????????? ? ? ?????????????????? ???????, ?????? ? ???? ????  
????????????????? ?? ??????????, ?????????? ? ? ???? ????.

????????? ?? ?? ?????????? ?????? ?????????????????? ?????□ ???? ??????????????????, ?? ????????? ??????, ?  
????????????????? ?????? ?? ????□ ? ??????????. ?????? ?????????? ?????????? ? ?????????????? ???????.

????????? ?????????????? ?????????? ??????????????, ??? ? ?????????? ?????? ?? 0,020?0,025 ?????? ?????????/? ????  
??/? ??????????. ??? ? ?????????? ?????□ ? ? ?????????? ?????????????????? 1 ? ? ?????????? ?????????? ??/? ????  
??/? ??????????. ?????????? ??????? ?????????? ?????? ??????? ? ? ??????? ? ?????????????????????? ??????????  
????????? ?????????????? ? ???? ????.

????????? ?? ?????????????? ? ??????? ?????????????????? ?????????, ??? ???? ???? (???????) ?????????? ?????????.

?????? ? ??????? ? ? ? ?????????? ?????????????????? ??????????? ? ?

?????? ???? ?

????????????????? ? ?????????? ?????????? ?????????? ? ???? 30 ?????? ? ? ?????????????????? ?????????? ???? ????  
????????????? ? ? 30 ? ? 37 ??. ?????????????? ??????? ?????????????? ?????? ?????????????????????? ?? ??????????????????  
????????????? ?????????? ?????? ? ? ? ??????????????????

????????????? ?????????????? ?????? ?????????????? ??????. ?????????????? ?? ?????????????????? ?????????????? 30 ?????? ? ?  
????????????? 37 ??. ?????????????? ??????? ???? ??????? ? ? ??????? ?????????????????? 37 ? ? ? ? ? ? ? ? ? ? ? ? ?  
????????? 30 ??

?? ? ?????????????????? ?????????? ? ? ??????? ??????????????, ? ? ?????????? ?????????????? ? ? ?????????? ??????. ????





?????. ??? ?????? ???? ?????? ?????? ? ???????-??????, ??????? ? ???????-?????? ? ?????? ???  
 ??????? ?????????????? ???? ??????????????. ?????????????? ?????? ?????? ?????????????? ??? ??????  
 ? ???? ??????; ??????? ?????????? ???? ?????????? ?????????, ?????????, ?????????, ?????? ? ??????  
 (?????), ?????, ????????? ???????, ?????, ?????????, ?????, ? ? ???? ? ?????. ?????? ??????????  
 ??? ??????, ?? ? ??, ?????? ?????????, ?????????? ??????? (???????? ??????????????) ? ???? ???? ?  
 ??????.

????????????? ????????

? ???????, ? ?????????? ?????? ?????????? ? ??????? ?????????, ????????? ? ?????????????? ??????? ??????  
 ?? ?????????, ??? ?????????????? ?????????? ?????????????????, ?????? ?????????????????? ?????????, ??????????  
 ?????????? □? ??????, ? ?????????? ??????□□, ?? ??: ?????? ? ??? ???????-???????? ???????, ?????????,  
 ??????? (????????????), ?????????????? ?????????????? (????????????), ?????????, ??????, ?????????, ??????  
 ?????, ?????, ?????????, ?????????????, ?????, ?????????????? ?????????? QT (? ??) /??? ??? ??????????????  
 ?????????? (????????? ?????????????? ??????, ?????????????, ??????□??).

????????? ??????? ?????????????????? ???? ?????????????? ?????????? ? ? ?????????????????????? ??????  
 ?????????????????? ?????????? ?????????? ??:

????????? ?????????????? ??????? ?????????? ?????????????? ?????????? ? ???? ? ??????? ?????????? ??????????: ??? ???? (?  
 1/10); ????? (?? ? 1/100 ?? < 1/10); ?????? (?? ? 1/1000 ?? < 1/100); ??? (?? ? 1/10 000 ?? < 1/1000);  
 ??? ???? (< 1/10 000), ??????? (?? ?????? ?????????? ? ? ?????????? ???????).

???????? 2. ?????? ???????, ? ? ?????????????????? ???? ?????????????????? ?????????? ?????????? ??

???? ?????????? ?????????* ????????????? ? ???? ???? ?? ????????????? ?????????	????? (?? ? 1/100 ?? < 1/10, ??? ?? ? 1 % ?? < 10 %)	????????? (?? ? 1/1000 ?? < 1/100, ??? ?? ? 0,1 % ?? < 1 %)	????? (?? ? 1/10 000 ?? < 1/1000, ??? ?? ? 0,01 % ?? < 0,1 %)	???? ???? (< 1/10 000, ??? < 0,01 %)
????????????? ? ???? ???? ?? ????????????? ?????????				????????????? ??????, ????????????????? ??????
????????????? ? ???? ?????? ?????????		????????????????? ?????????	????????? ?????????????	????????????????????? ???, ????????????????????? ????????
????????????? ? ???? ??????				????????? ????????????? ?????????????????
????????????? ? ???? ?????? ?????????		?????????		????????????????????? ?????????????
????????????? ? ???? ??????				????????? ?????? ????????? ?????????????

????????? ? ???? ?????				????????????? (LLT), ?????????, ?????????, ????????? ????????????????, ???????????????? ????
????????? ? ???? ????????? ????????, ??????? ????? ????? ? ? ?????????????		???????		????????????? ????????????????, ????????? ????????????, ?????????????, ?????? ????????, ?????????? ????????, ?????????? ?????????
????????? ? ???? ?????????- ???????????? ???????		????????? ????????		??? ? ??????
????????? ? ???? ???? ?? ????????? ??????	????????????? ????????			???????????? (????????????????), ????????????
????????? ? ???? ?????????- ????????? ? ? ????????? ?????????				??? ? ??????
????????? ?????????? ?? ????????? ? ???? ??????????		?????????????		??? ? ??????, ????????????? ? ??????, ?????, ?????????????? ????????, ?????????????, ????????? ? ???? ?????????
?????????????				????????????? ???? ?? ?????????, ?????????? ?????????? ?????????
??????, ??????? ?? ????????????? ??????????				?????????????, ?????????? ? ?????????□?, ????????? ?????????????, ????????????? ????????????? ??????????

\*?? ??????? ?????? ?????? ????????????? ?????????????? (???) ?????????? ?????????? ?????????????-?????????  
????????? (?????), ??? ???? ? ? ???????????.

LLT ? ????? ??????? ???? ??????

?????

?? ? ? ? ?????????????? ?????????? ? ???? ???? ?????????????? ??????????????, ?????????? ? ?????????? ?  
????????????? ?????????? ?????????? ?? ? ?? ???? ???? ???? ????□. ?? ?? ???? ???? ?????????? ?????????? ?  
(???. ?????? r????? ?????????????? ?? ??????) ?????????????? ????????????? ???? ?????????????? ?????????? (???.  
????? □????????? ?????????????????).



???????? ? ? ?????????? ? ????? ??????????? ? ? ????? ??????? ?????:

????? ???? ? (II)

????? ???? B (III)

????? ???? AB (IV)

????? ???? O (I)

**????????? ???????.**

?? ?????????.

**??????????.**

????????? ??/Octapharma AB.

**???????????????????? ?????????? ?? ?? ?????? ???? ????????????? ?????????.**

???? ?????????? ???? 23, ??????????, 11275, ??????/

Lars Forssells gat? 23, Stockholm, 11275, Sweden.