

## ????????

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

?????? ?

(Octaplas LG<sup>3</sup>)

????:

??? ??????: human plasma proteins;

1 ?? ?????? ?? ?????? ????? 45?70 ?? ??? ?????? ??? ??????

1 ???????? (200 ??) ????? 9?14 ? ??? ?????? ??? ??????

????????? ??????: ?????, ?????, ?????, ?????????????, ?????, ?????.

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

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

????????????????????? ???. ?????? ?????? ?? ?????? ??????. ?? ?? B05A A.

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

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

???? ?? ?????? ??? ?????? ? ?????????? ?????????? ?? ?????????????? ? ?????????? ??????? ??  
????????????? ?????? ?? ??, ?? ? ? ?????????? ?????????????????? ?????? (??), ????? 45?70  
??/??, ????? ?????? ?????????? ??? ?????? ??? ?????????????? ? ?????? ?????????????? ? ??? ?????????? ??????  
(???. ??????? 1). ??????? ?????????? ?????????? ?????? ??? ? 58 ??/??, ??????? ?????????? 50 % (29  
??/??), ??? ?? ?????? ?????????????????? G, A, M ?????????? ? ??????? 8,1, 1,6 ?? 0,8 ??/?? ?????????? ?  
????????????? ?????????-????????????? ??????? ?? ?????????? ??? ? ?????? ?? ?????????????? ?????????????? ??  
?? ?? ?????????? ? ?????? ?????????? ??? ?????????? ?????????? ??.

? ?????? ?????????????? ?????????????? ?????????? ? ?????????? ?????? ??? ?????? ?? ?????????? ??  
????????????? ?????????????????? ?????? ??? ??????. ?????????? ?? ?? ?? ? ??????? ??????????, ??  
????????????????? ?????? ?? ?????????? ??????, ??? ?? ?????? ?????????? ?????????? ?? ? ???  
????????????????????? ??????? ?????????? ??????□????? ?? ??????? ?????????? V, VIII ?? XI, ?? ?????????  
????????? C, ??????? S ?? ??????????. ??????? 0,5 ??/?? ?????????????? ?? ??????? ? ?????? ????????

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

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

| ??????????                                                     | ????????? ??<br>????????? ?<br>?????????????<br>????????????<br>(n = 5) | ?????????<br>?????????????<br>?????????* |
|----------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------|
| ????????????? ?????????? ?????????????????????<br>??? [???]    | 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                                |
| ?????? ??? ?????????????? ?????????????-<br>?????????? [??/??] | 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 ?????????? ???

\*\*????? ? ?????????????? ??? ?????????????? ?????????? ? ?????????? ??????.

<sup>#</sup>?????????? ?? ?????????????????? ? ??????? ?????????????????-1, ??????? 13. ?????? ?????? ?? ?????? ???  
 ?????????????, ?? ?????????? ?????????? (VWFCP).

<sup>##</sup>????? ?????? ??  $a_2$ -????????????.

-

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

????????? ?????? ?????? ?????????? ?????????? ?????? ??????, ?????????????? ??  
????????????? ?????????? ?????????? ?? ?? ?????? 37 ??????????????/ ?????? ?????????? ?? (?? ?????????? ?? 2  
?????) ?? 13 ??? ? ?????? (?? 2 ?? 16 ???). ?????? ?????????? ?????????? ?????????? ?? ?????, 5 ? ??????????  
????????????????? ????????? ??

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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

????????????? ?????????????? ?? ?????????? ?????????? ??? ?? ???-????? ?????????????? ??????????.





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

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

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

$\beta$ -?????????? ??????????? ?????? ( $\beta$ -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 ??.

?? ?????????????????? ?????????? ? ? ?????? ?????????????, ? ? ?????????? ?????????????? ? ? ?????? ???? ????  
????????????? ?????????????????? ?????? ?????????????? ? ? ??????, ? ? ?????????????????? ?????? ?????????, ? ? ? ? ????  
?? ? 60 ??????.

????????????????? ?????????? ? ? ?????? ??????????????????, ?????? ? ? SAHARA-III

????????? ?????????? ? ? ???? ? ? ??????/? ?????????????????? ?????? ? ? ?????????? ?????? ?????????? ? ? ??????????  
????????????? ? ? ?????????????????? ?????? ? ? ?????????? ?????????? ?????????? ??????. ??? ? ? ?????? ??????????????  
????????????? ?????????????????? ?????????????? ???? 37 ??, ? ? ?????????? ?????? ?????? ? ? ?????????? ??????. ? ??????



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

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

-

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

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

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

|                                            |                                                                  |                                                                       |                                                                              |                                                                                                  |
|--------------------------------------------|------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------|
| ???? ??????<br>????????*                   | ????? (??<br>? 1/100 ?? <<br>1/10, ???<br>?? ? 1 %<br>?? < 10 %) | ??????? (??<br>? 1/1000 ??<br>< 1/100, ??? ?? ?<br>0,1 %<br>?? < 1 %) | ????? (??<br>? 1/10 000<br>?? < 1/1000,<br>??? ?? ? 0,01<br>% ?? < 0,1<br>%) | ???? ???<br>(< 1/10 000, ???<br>< 0,01 %)                                                        |
| ????????? ? ???<br>??? ? ? ??????<br>????? |                                                                  |                                                                       |                                                                              | ????????? ????,<br>???????????? ?                                                                |
| ????????? ? ???<br>?????<br>?????          |                                                                  | ?????????????<br>?????                                                | ?????????<br>?????????                                                       | ?????????????<br>???,<br>?????????????<br>?????                                                  |
| ????????? ? ???<br>?????                   |                                                                  |                                                                       |                                                                              | ??????,<br>?????????,<br>?????????                                                               |
| ????????? ? ???<br>?????? ?                |                                                                  | ????????                                                              |                                                                              | ?????????????,<br>?????????                                                                      |
| ????????? ? ???<br>?????                   |                                                                  |                                                                       |                                                                              | ?????? ????,<br>??????,<br>?????????                                                             |
| ????????? ? ???<br>?????                   |                                                                  |                                                                       |                                                                              | ?????????????<br>(LLT),<br>????????,<br>?????????,<br>??????<br>?????????????,<br>???????????? ? |

|                                                                                         |                        |                     |  |                                                                                                                                                 |
|-----------------------------------------------------------------------------------------|------------------------|---------------------|--|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| ????????? ? ????<br>????????? ???????,<br>????????? ??????<br>????? ??<br>????????????? |                        | ??????              |  | ?????????????<br>????????????????,<br>?????????<br>??????????,<br>?????????????,<br>???????? ??????,<br>?????????? ??????,<br>?????????? ?????? |
| ????????? ? ????<br>?????????-?????????<br>??????                                       |                        | ?????????<br>?????? |  | ??? ? ?????                                                                                                                                     |
| ????????? ? ????<br>???? ? ? ??????<br>??????                                           | ????????????<br>?????? |                     |  | ?????????<br>(?????????????),<br>?????????                                                                                                      |
| ????????? ? ????<br>????????-????????<br>?? ??????<br>??????                            |                        |                     |  | ??? ? ?????                                                                                                                                     |
| ????????? ?????????<br>?? ?????? ? ????<br>?????????                                    |                        | ?????????           |  | ??? ? ?????,<br>????????? ?<br>??????,<br>?????,<br>?????????????<br>??????,<br>??????????,<br>???????? ? ????<br>?????????                     |
| ??????????                                                                              |                        |                     |  | ?????????? ???? ?<br>??????,<br>?????????<br>?????????? ??????                                                                                  |
| ??????, ?????? ??<br>????????????<br>?????????                                          |                        |                     |  | ??????????,<br>????????? ?<br>????????□?,<br>?????????<br>????????????,<br>????????????<br>?????????????<br>?????????                           |

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

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

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

????????? ?? ????????? ??????? ??????? ??? ?????????? ??????????? ?????? ? ?????????? ?? ?? ??????  
?????????????? ??????????? ?????????????? ???????/????? ?????????????? ??????????? ??????. ?????????  
????????????? ??????? ????????????? ???? ????-?? ?????????? ??????? ?????????.

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

4 ???? ??? ?????????? ? -18 ?C ? ?????????? ?? ????? ????

????? ???????????????? ?????????? ?? ?????? ?????????? ?? 5 ?? ??? ?????????????? ?? 2 ?? 8 ?? ??? ?? 8  
????? ??? ?????????????? ?? 20 ?? 25 ??.

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

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

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

????????? ??? ?????????????? ? -18 ?C ? ?????????????? ?? ?????? ????

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

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

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

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

????????? ?????????????? ?????????? ???; ?????????, ?? ??????? ?????????, ?? ????????? ?????????????? ?????? ??? ? ????????? ?  
????????? ??.

??????????.

?? 200 ?? ?????????? ?????????? ?? ? ???????????????? ?????????????????????? ?????????? ???  
???? ? ??????????????????????. ?? 1 ?????????????? ? ?????? ? ?????????  
????????/????????????????? ??????.

?? 1 ??????? ? ?????????? ?????????.

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

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

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

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

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

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

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

??????????.

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

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

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

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