

женщинам с ОЖДП и их детям по возможности рекомендуется пройти генетическое тестирование длинноцепочной 3-гидроксиацил-CoA-дегидрогеназы (умеренный уровень доказательств) [39].

**Критерии (индикаторы) оценки качества медицинской помощи, оказанной пациентке с острой жировой дистрофией печени во время беременности [89]**

**1. Событийные (смысловые, содержательные, процессные) критерии качества:**

- Своевременное выявление признаков печеночной недостаточности (да/нет).
- Консультация хирурга, инфекциониста, терапевта (да/нет).
- Своевременное родоразрешение (да/нет).
- Коррекция коагулопатии (да/нет).
- Коррекция гипотиреоза (да/нет).
- Коррекция гипогликемии (да/нет).
- Проведение почечной заместительной терапии при развитии острой почечной недостаточности (да/нет).
- Применение антибактериальных препаратов (да/нет).

**2. Временные критерии качества:**

- Постановка клинического диагноза острой печеночной недостаточности в течение 24 ч после поступления пациентки в стационар (да/нет).

**3. Результативные критерии качества:**

- Родоразрешение при появлении признаков ОЖДП (да/нет).
- Регресс признаков острой печеночной недостаточности (да/нет).
- Отсутствие признаков инфекционного процесса (да/нет).
- Нормализация гемодинамических показателей (АД, ЧСС) (да/нет).
- Нормализация функции почек (отсутствие признаков почечной недостаточности) (да/нет).

- Международное нормализованное отношение (МНО) менее 1,3, фибриноген более 2.0 г/л (да/нет).
- Восстановление сознания (да/нет).
- Отсутствие признаков ОРДС и/или пневмонии (да/нет).
- Прекращение ИВЛ (да/нет).

**Порядок обновления клинических рекомендаций**

Обновление клинических рекомендаций (протоколов лечения) проводится не реже чем один раз в три года и принятия решения об обновлении с учетом появившейся новой информации о тактике ведения пациентов с сепсисом и септическим шоком.

**Разработчики клинических рекомендаций (авторы, члены рабочей группы, рецензенты, профессиональные организации, принимавшие участие в подготовке клинических рекомендаций)**

- Министерство здравоохранения Российской Федерации
- Российская общественная организация «Ассоциация акушерских анестезиологов и реаниматологов»
- Российское общество акушеров-гинекологов

### Список литературы

1. The GRADE working group. Grading quality of evidence and strength of recommendations. *BMJ*. 2004; 328: 1490-94.
2. Серов В.Н., Сухих Г.Т., Баранов И.И., Пырегов А.В., Тюпонник В.Л., Шмаков Р.Г. Неблагожные состояния в акушерстве: руководство для врачей/Руководство для врачей. - Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2013. 784 с.
3. Акушерство: национальное руководство /под ред. Г.М. Савельевой, Г.Т. Сухих, В.Н. Серова, В.Е. Радзинского. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015. - 1080 с.
4. Причины и резервы снижения материнской смертности на современном этапе /Руководство для врачей (второе дополненное издание) под ред. А.П. Милованова, И.О. Будтыревой. - М.: МДВ, 2014. - 336 с., илл.
5. Vasak S.J., Thornburg L.L. Liver Failure in Pregnancy. *Crit Care Clin*. 2016; 32(1): 61-72.
6. Pandey C.K., Kama S.T., Pandey V.K., Tandon M. Acute liver failure in pregnancy: Challenges and management. *Indian J Anaesth*. 2015; 59(3): 144-9.
7. Clinical Updates in Women's Health Care Summary: Liver Disease: Reproductive Considerations. *Obstet Gynecol*. 2017; 129(1): 236.
8. Gorginzadeh M., Safari S., Alavian S.M. Acute Fatty Liver of Pregnancy: A Life-Threatening Condition Requiring a Life-Saving Approach. *Hepat Mon*. 2016; 16(6): e35256.
9. Национальные клинические рекомендации: Трансплантация печени. Профессиональная ассоциация: Общероссийская общественная организация трансплантологов «Российское трансплантологическое общество», 2016. - 64 с.
10. Cardoso F.S., Marcelino P., Bagulho L., Karvellas C.J. Acute liver failure: An up-to-date approach. *J Crit Care*. 2017; 39: 25-30.
11. Thawley V. Acute Liver Injury and Failure. *Vet Clin North Am Small Anim Pract*. 2017; 47(3): 617-30.
12. Grek A., Arasi L. Acute Liver Failure. *AACN Adv Crit Care*. 2016; 27(4): 420-9.
13. Rutter K., Horvatis T., Drolz A., Roedl K., Siedler S., Kluge S. et al. Acute liver failure. *Med Klin Intensivmed Notfallmed*. 2016 May 30. [Epub ahead of print]. doi: 10.1007/s00063-016-0156-x.
14. Flamm S.L., Yang Y.X., Singh S., Falck-Ytter Y.T. AGA Institute Clinical Guidelines Committee. American Gastroenterological Association Institute Guidelines for the Diagnosis and Management of Acute Liver Failure. *Gastroenterology*. 2017; 152(3): 644-7.
15. Zhou D.X., Bian X.Y., Cheng X.Y., Xu P., Zhang Y.F., Zhong J.X. et al. Late gestational liver dysfunction and its impact on pregnancy outcomes. *Clin Exp Obstet Gynecol*. 2016; 43(3): 417-21.
16. Sheehan H.L. The pathology of acute yellow atrophy and delayed chloroform poisoning. *J Obstet Gynaecol*. 1940; 47: 49-62.
17. Stander H.J., Cadden J.F. Acute yellow atrophy of the liver in pregnancy. *Am J Obstet Gynecol*. 1934; 28: 61-9.
18. Ellington SR, Flowers L, Legard-Williams JK, Jamieson DJ, Kourtis AP. Recent trends in hepatic diseases during pregnancy in the United States, 2002-2010. *Am J Obstet Gynecol*. 2015; 212(4): 524.e1-7.
19. Kobayashi T., Minami S., Mitani A., Tanizaki Y., Booka M., Okutani T. et al. Acute fatty liver of pregnancy associated with fetal mitochondrial trifunctional protein deficiency. *J Obstet Gynaecol Res*. 2015; 41(5): 799-802.
20. Röss C., Kaser S. Mechanisms of intrahepatic triglyceride accumulation. *World J Gastroenterol*. 2016; 22(4): 1664-73.
21. Perla FM, Prelati M, Lavorato M, Viscicchio D, Anania C. The Role of Lipid and Lipoprotein Metabolism in Non-Alcoholic Fatty Liver Disease. *Children (Basel)*. 2017; 4(6): 46; doi:10.3390/children4060046.
22. Javor E.D., Ghany M.G., Cochran E.K., Oral E.A., DePaoli A.M., Premkumar A. et al. Leptin reverses nonalcoholic steatohepatitis in patients with severe lipodystrophy. *Hepatology*. 2005; 41:753-60.
23. Holub K., Samune V. Caring for the woman with acute Fatty liver of pregnancy. *J Perinat Neonatal Nurs*. 2015; 29(1): 32-40.
24. Liu J., Ghaziani T.T., Wolf J.L. Acute Fatty Liver Disease of Pregnancy: Updates in Pathogenesis, Diagnosis, and Management. *Am J Gastroenterol*. 2017; 112(6): 838-46.
25. Reccia I., Kumar J., Akladios C., Virdis F., Pai M., Habib N. et al. Non-alcoholic fatty liver disease: A sign of systemic disease. *Metabolism*. 2017; 72: 94-108.
26. Ивашкин В.Т., Маевская М.В., Павлов Ч.С., Тихонов И.Н., Широква Е.Н., Буеверов А.О. и соавт. Клинические рекомендации по диагностике и лечению неалкогольной жировой болезни печени Российского общества по изучению печени и Российской гастроэнтерологической ассоциации. *Гепатология*. 2016; 2: 24-42.
27. Kamimura K., Abe H., Kawai H., Kamimura H., Kobayashi Y., Nomoto M. et al. Advances in understanding and treating liver diseases during pregnancy: A review. *World J Gastroenterol*. 2015; 21(17): 5183-90.
28. Goel A., Jamwal K.D., Ramachandran A., Balasubramanian K.A., Earpen C.E. Pregnancy-related liver disorders. *J Clin Exp Hepatol*. 2014; 4(2): 151-62.
29. Ahmed K.T., Alashrawi A.A., Rahman R.N., Hammoud G.M., Ibdah J.A. Liver disease in pregnancy: Diseases unique to pregnancy. *World Journal of Gastroenterology*. 2013; 19(43): 7639-46.
30. Italian Association for the Study of the Liver (AISF); Italian Association for the Study of the Liver AISF. AISF position paper on liver disease and pregnancy. *Dig Liver Dis*. 2016; 48(2): 120-37.
31. Singh T., Gupta N., Alkhouri N., Carey W.D., Hanounch I.A. A guide to managing acute liver failure. *Cleve Clin J Med*. 2016; 83(6): 453-62.
32. Shalimar, Acharya S.K. Management in acute liver failure. *J Clin Exp Hepatol*. 2015; 5(1): 104-15.
33. McPhail M.J., Kritese S., Heneghan M.A. Current management of acute liver failure. *Curr Opin Gastroenterol*. 2015; 31(3): 209-14.
34. Siddiqui M.S., Stravitz R.T. Intensive care unit management of patients with liver failure. *Clin Liver Dis*. 2014; 18(4): 957-78.
35. Chalasani N., Younossi Z., Lavine J.E., Diehl A.M., Brunt E.M., Cusi K. et al. American Gastroenterological Association; American Association for the Study of Liver Diseases; American College of Gastroenterology. The diagnosis and management of non-alcoholic fatty liver disease: practice guideline by the American Gastroenterological Association, American Association for the Study of Liver Diseases, and American College of Gastroenterology.

- Gastroenterology. 2012;142(7): 1592-609.
36. Bittencourt P.L., Terra C., Parise E.R., Farias A.Q. Intensive care management of patients with liver disease: proceedings of a single-topic conference sponsored by the Brazilian Society of Hepatology. *Arq Gastroenterol.* 2015;52(1): 55-72.
37. Herrine S.K., Moayeddi P., Brown R.S.Jr., Falck-Ytter Y.T. American Gastroenterological Association Institute Technical Review on Initial Testing and Management of Acute Liver Disease. *Gastroenterology.* 2017;152(3):648-64.e5.
38. Panackel C., Thomas R., Sebastian B., Mathai S.K. Recent advances in management of acute liver failure. *Indian J Crit Care Med.* 2015; 19(1): 27-33.
39. Tran T.T., Ahn J., Reau N.S. ACG Clinical Guideline: Liver Disease and Pregnancy. *Am J Gastroenterol.* 2016; 111(2): 176-94
40. Maier J.T., Schalmiski E., Häberlein C., Gottschalk U., Hellmeyer L. Acute Fatty Liver of Pregnancy and its Differentiation from Other Liver Diseases in Pregnancy. *Geburtshilfe Frauenheilkd.* 2015; 75(8): 844-7.
41. Xiong H.F., Liu J.Y., Guo L.M., Li X.W. Acute fatty liver of pregnancy: Over six months follow-up study of twenty-five patients. *World J Gastroenterol.* 2015; 21(6): 1927-31.
42. Zhang Y.P., Kong W.Q., Zhou S.P., Gong Y.H., Zhou R. Acute Fatty Liver of Pregnancy: A Retrospective Analysis of 56 Cases. *Chin Med J (Engl).* 2016; 129(10): 1208-14.
43. Shmider and Levinson's anesthesia for obstetrics. -5th ed. / editor, M. Suresh [et al.] / Lippincott Williams & Wilkins, 2013. - 861 p.
44. Chestnut's Obstetric anesthesia: principles and practice / David H. Chestnut et al. - 5th ed. - Elsevier Science, 2014. - 1304 p.
45. Mishra N., Mishra V.N., Thakur P. Study of Abnormal Liver Function Test during Pregnancy in a Tertiary Care Hospital in Chhattisgarh. *J Obstet Gynaecol India.* 2016; 66(1): 129-35.
46. Dey M., Kumar R., Narula G.K., Vadhera A. Acute fatty liver of pregnancy. *Med J Armed Forces India.* 2014; 70(4): 392-3.
47. Zhu T, Li Q, Zhang W, Huang J., Peng Q., Liu Y. et al. Screening time and schedule for outpatients with acute fatty liver of pregnancy. *Zhong Nan Da Xue Xue Bao Yi Xue Ban.* 2015; 40(7): 748-53.
48. Wang H.Y., Jiang Q., Shi H., Xu Y.Q., Shi A.C., Sun Y.L. et al. Effect of caesarean section on maternal and foetal outcomes in acute fatty liver of pregnancy: a systematic review and meta-analysis. *Sci Rep.* 2016; 6: 28826.
49. von Auer C., von Krogh A.S., Kremer Hovinga J.A., Lämmle B. Current insights into thrombotic microangiopathies: Thrombotic thrombocytopenic purpura and pregnancy. *Thromb Res.* 2015; 135(1): 30-3.
50. Информационное письмо МЗ РФ №15-4/1530-07 «Тромботическая микроангиопатия в акушерстве», утверждено 5 мая 2017 г.
51. Baines A.C., Brodsky R.A. Complementopathies. *Blood Rev.* 2017 Feb 6. pii: S0268-960X(16)30056-X. doi: 10.1016/j.blre.2017.02.003. [Epub ahead of print].
52. Westbrock R.H., Dusheiko G., Williamson C. Pregnancy and liver disease. *J Hepatol.* 2016; 64(4): 933-45.
53. Bertino G., Privitera G., Purrello F., Demma S. Emerging hepatic syndromes: pathophysiology, diagnosis and treatment. *Intern Emerg Med.* 2016; 11(7): 905-16.

54. Vasquez D.N., Plante L., Basualdo M.N., Plomikow G.G. Obstetric Disorders in the ICU. *Semin Respir Crit Care Med.* 2017; 38(2): 218-34.
55. Schwendtmann R.N., Minagar A. Liver Disease and Neurology. *Continuum (Minneapolis).* 2017; 23(3, Neurology of Systemic Disease):762-77.
56. Kandiah P.A., Kumar G. Hepatic Encephalopathy-the Old and the New. *Crit Care Clin.* 2016; 32(3): 311-29.
57. Kodali S., McGuire B.M. Diagnosis and Management of Hepatic Encephalopathy in Fulminant Hepatic Failure. *Clin Liver Dis.* 2015; 19(3): 565-76.
58. Butterworth R.F. Pathogenesis of hepatic encephalopathy and brain edema in acute liver failure. *J Clin Exp Hepatol.* 2015; 5(1): 96-103.
59. Vilstrup H., Amodio P., Bajaj J., Cordoba J., Ferenci P., Mullen K.D. et al. Hepatic encephalopathy in chronic liver disease: 2014 Practice Guideline by the American Association for the Study of Liver Diseases and the European Association for the Study of the Liver. *Hepatology.* 2014; 60(2): 715-35.
60. Barton C.A. Treatment of Coagulopathy Related to Hepatic Insufficiency. *Crit Care Med.* 2016; 44(10): 1927-33.
61. Allison M.G., Shanholtz C.B., Sachdeva A. Hematological Issues in Liver Disease. *Crit Care Clin.* 2016; 32(3): 385-96.
62. Lisman T., Bernal W. Hemostatic issues in pregnancy-induced liver disease. *Thromb Res.* 2017;151(1): 78-81.
63. Bienholz A., Canbay A., Saier F.H. Coagulation management in patients with liver disease. *Med Klin Intensivmed Notfmed.* 2016; 111(3): 224-34.
64. Nelson D.B., Yost N.P., Cunningham F.G. Hemostatic dysfunction with acute fatty liver of pregnancy. *Obstet Gynecol.* 2014; 124(1): 40-6.
65. Mundikoglu A.L., Pappas S.C. New Developments in Hepatorenal Syndrome. *Clin Gastroenterol Hepatol.* 2017 Jun 7. pii: S1542-3565(17)30672-9. doi: 10.1016/j.cgh.2017.05.041. [Epub ahead of print].
66. Ranasinghe I., Bhimji S. Hepatorenal Syndrome. 2017 Feb 8. *StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2017 Jun . Available from <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK430856/>.*
67. Acevedo J.G., Cramp M.E. Hepatorenal syndrome: Update on diagnosis and therapy. *World J Hepatol.* 2017; 9(6): 293-9.
68. Filipowicz E., Staszko M. Pregnancy-related acute kidney injury. *Wiad Lek.* 2016; 69(5): 721-4.
69. Surani S.R., Mendez Y., Anjum H., Varon J. Pulmonary complications of hepatic diseases. *World J Gastroenterol.* 2016; 22(26): 6008-15.
70. Grilo-Bensusan I., Pascasio-Acevedo J.M. Hepatopulmonary syndrome: What we know and what we would like to know. *World J Gastroenterol.* 2016; 22(25): 5728-41.
71. Amin Z., Amin H.Z., Tedyanto N.M. Hepatopulmonary Syndrome: A Brief Review. *Rom J Intern Med.* 2016; 54(2): 93-7.
72. Koehne de Gonzalez A.K., Lefkowitz J.H. Heart Disease and the Liver: Pathologic Evaluation. *Gastroenterol Clin North Am.* 2017;46(2):421-55.
73. Harjola V.P., Mullens W., Banaszewski M., Bauersachs J., Brunner-La Rocca H.P., Chioncel O. et al. Organ dysfunction, injury and failure in acute heart failure: from pathophysiology to diagnosis and management. A review on behalf of the Acute Heart Failure

- Committee of the Heart Failure Association (HFA) of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur J Heart Fail.* 2017 May 30.
74. Nanchahal R.S., Ahmad S. Infections in Liver Disease. *Crit Care Clin.* 2016; 32(3): 411-24.
  75. Karvellas C.J., Pink F., McPhail M. Predictors of bacteraemia and mortality in patients with acute liver failure. *Intensive Care Med.* 2009; 35: 1390-6.
  76. Strnad P., Tacke F., Koch A., Trautwein C. Liver - guardian, modifier and target of sepsis. *Nat Rev Gastroenterol Hepatol.* 2017; 14(1): 55-66.
  77. Brenner L., Schramm C., Tiegs G. Immunology of hepatic diseases during pregnancy. *Semin Immunopathol.* 2016; 38(6): 669-85.
  78. Haffar S., Bazerbachi F., Prokop L., Wait K.D., Murad M.H., Chari S.T. Frequency and prognosis of acute pancreatitis associated with fulminant or non-fulminant acute hepatitis A: A systematic review. *Pancreatol.* 2017; 17(2): 166-75.
  79. de Oliveira C.V., Moreira A., Baima J.P., Franzoni Lde C., de Franzoni L.C., Lima T.B., et al. Acute fatty liver of pregnancy associated with severe acute pancreatitis: A case report. *World J Hepatol.* 2014 Jul 27;6(7):527-31.
  80. Doumri M., Elombila M., Oudghiri N., Saoud A.T. Ruptured subcapsular hematoma of the liver complicating acute fatty liver of pregnancy. *Pan Afr Med J.* 2014; 19: 38.
  81. Gralnek I.M., Dumonceau J.M., Kuipers E.J., Lanas A., Sanders D.S., Kurien M. et al. Diagnosis and management of nonvariceal upper gastrointestinal hemorrhage: European Society of Gastrointestinal Endoscopy (ESGE) Guideline. *Endoscopy.* 2015; 47(10): a1-46.
  82. Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 1 ноября 2012 г. № 572н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи по профилю «акушерство и гинекология (за исключением использования вспомогательных репродуктивных технологий)».
  83. Clark S.L., Romero R., Dildy G.A., Callaghan W.M., Smiley R.M., Bracey A.W. et al. Proposed diagnostic criteria for the case definition of amniotic fluid embolism in research studies. *Am J Obstet Gynecol.* 2016; 215(4): 408-12.
  84. Brentjens T.E., Chadha R. Anesthesia for the Patient with Concomitant Hepatic and Renal Impairment. *Anesthesiol Clin.* 2016; 34(4): 645-58.
  85. Stoelting's anesthesia and co-existing disease. – 7th ed. / [edited by] Roberta L. Hines, Katherine E. Marschall-Philadelphia, PA : Saunders Elsevier, cop. 2017. – X, 736 p.: col. ill.
  86. Camboni-Schellenberg E.L., Sinner B. Anesthesia with liver failure. *Anaesthesist.* 2016; 65(1): 77-91; quiz 92-3.
  87. Jarczak D., Braun G., Fuhrmann V. Extracorporeal therapies in hepatic diseases. *Med Klin Intensivmed Notfmed.* 2017; 112(5): 444-53.
  88. Dannu T.W., Kramer D.J. The Liver in Critical Illness. *Crit Care Clin.* 2016; 32(3): 425-38
  89. Приказ Министерства здравоохранения РФ от 10 мая 2017 г. N 203н «Об утверждении критериев оценки качества медицинской помощи».