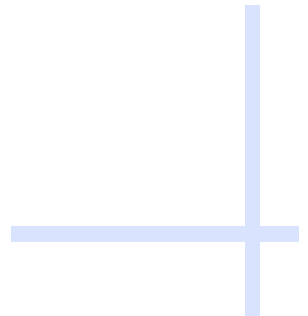


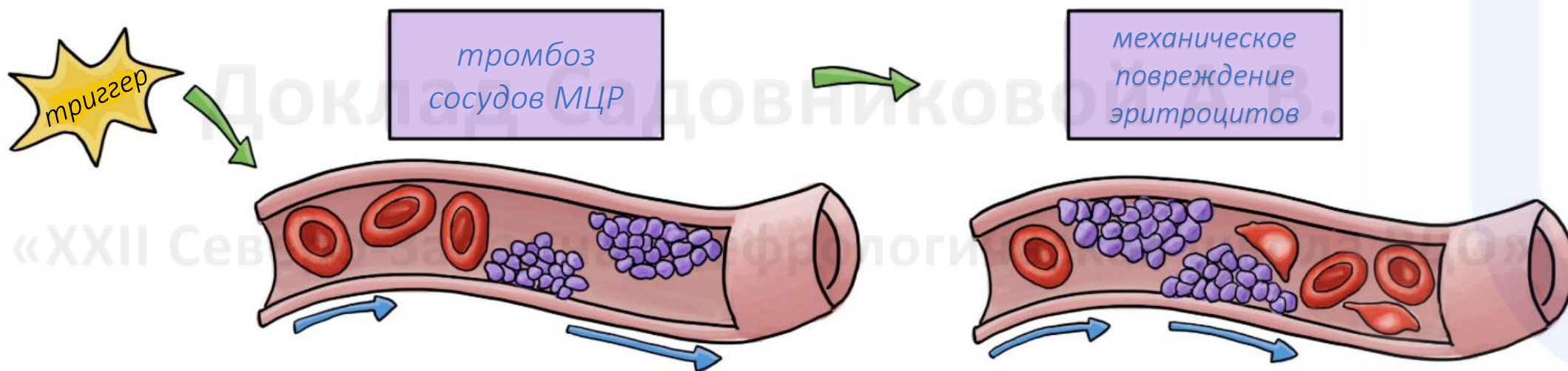
ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ АГУС В УСЛОВИЯХ СОВРЕМЕННОГО СТАЦИОНАРА

Попов С.В., Ломоносова Е.В., Садовникова А.В.
СПб ГБУЗ Клиническая больница Святителя Луки



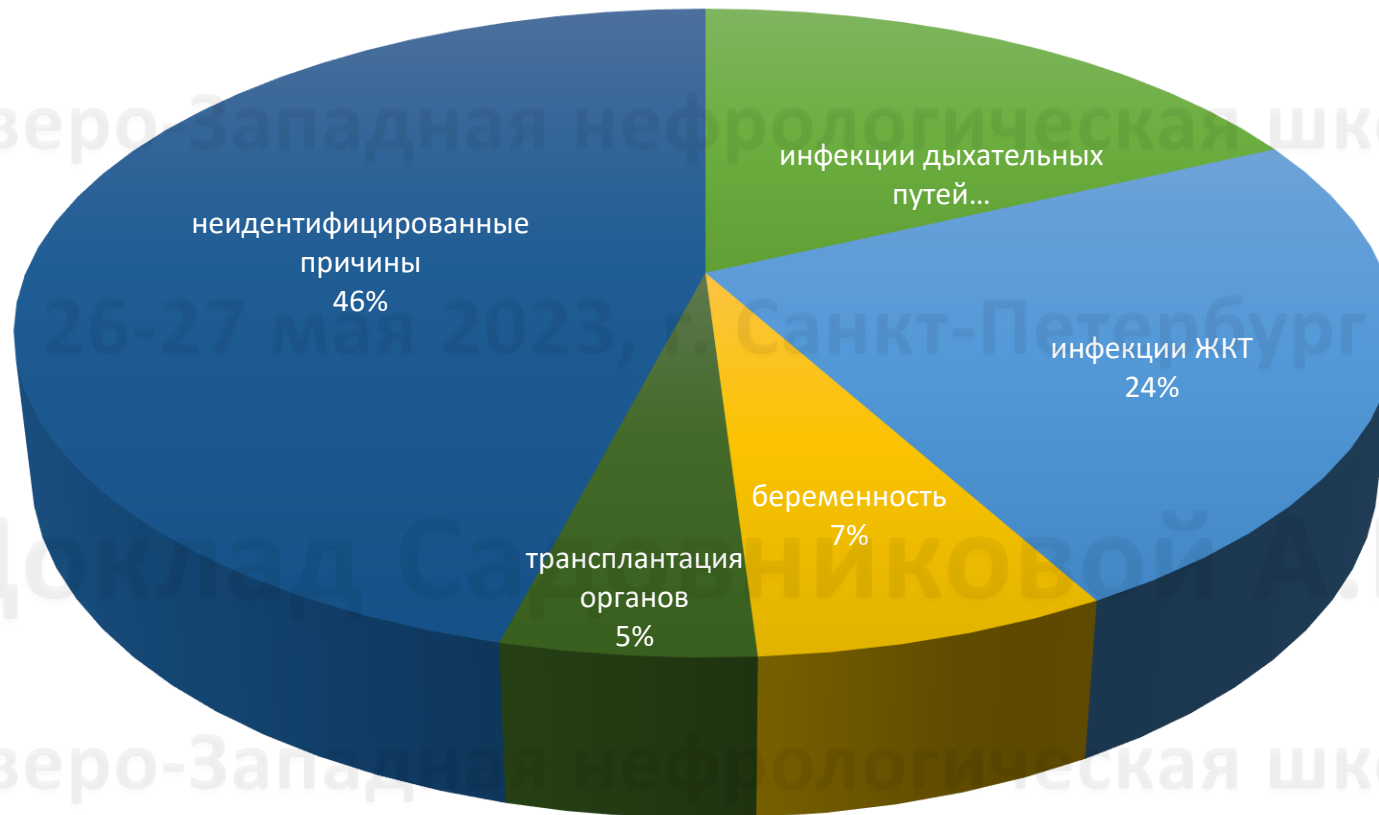
КЛАССИЧЕСКАЯ ТРИАДА СИМПТОМОВ АГУС

- МИКРОАНГИОПАТИЧЕСКАЯ ГЕМОЛИТИЧЕСКАЯ АНЕМИЯ
- ТРОМБОЦИТОПЕНИЯ ПОТРЕБЛЕНИЯ
- ОСТРОЕ ПОВРЕЖДЕНИЕ ПОЧЕК



26-27 мая 2023, г. Санкт-Петербург

КОМПЛЕМЕНТ-АКТИВИРУЮЩИЕ СОСТОЯНИЯ

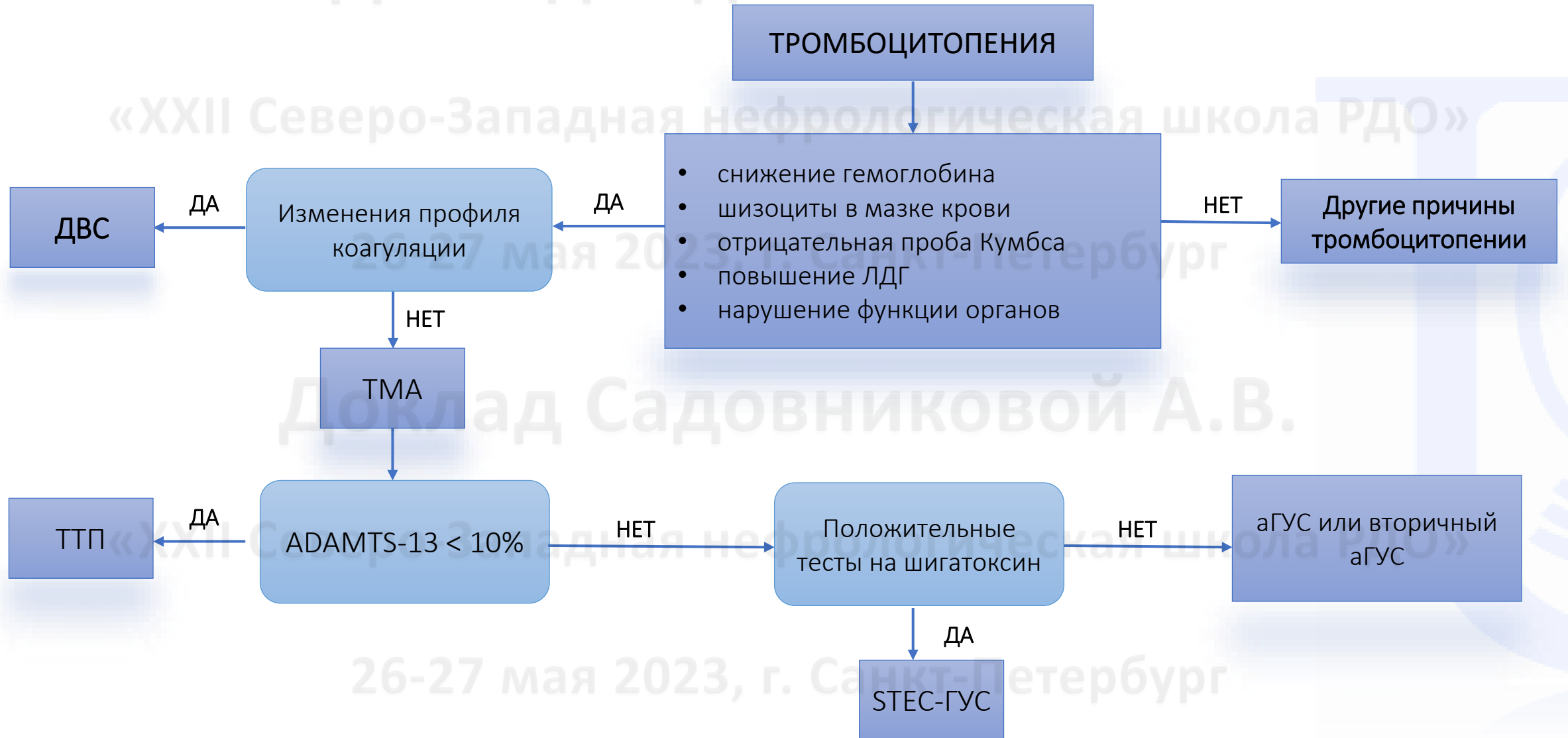


- инфекции дыхательных путей
- инфекции ЖКТ
- беременность
- трансплантация органов
- неидентифицированные причины

ДИАГНОСТИЧЕСКИЙ ПУТЬ

Доклад Садовниковой А.В.

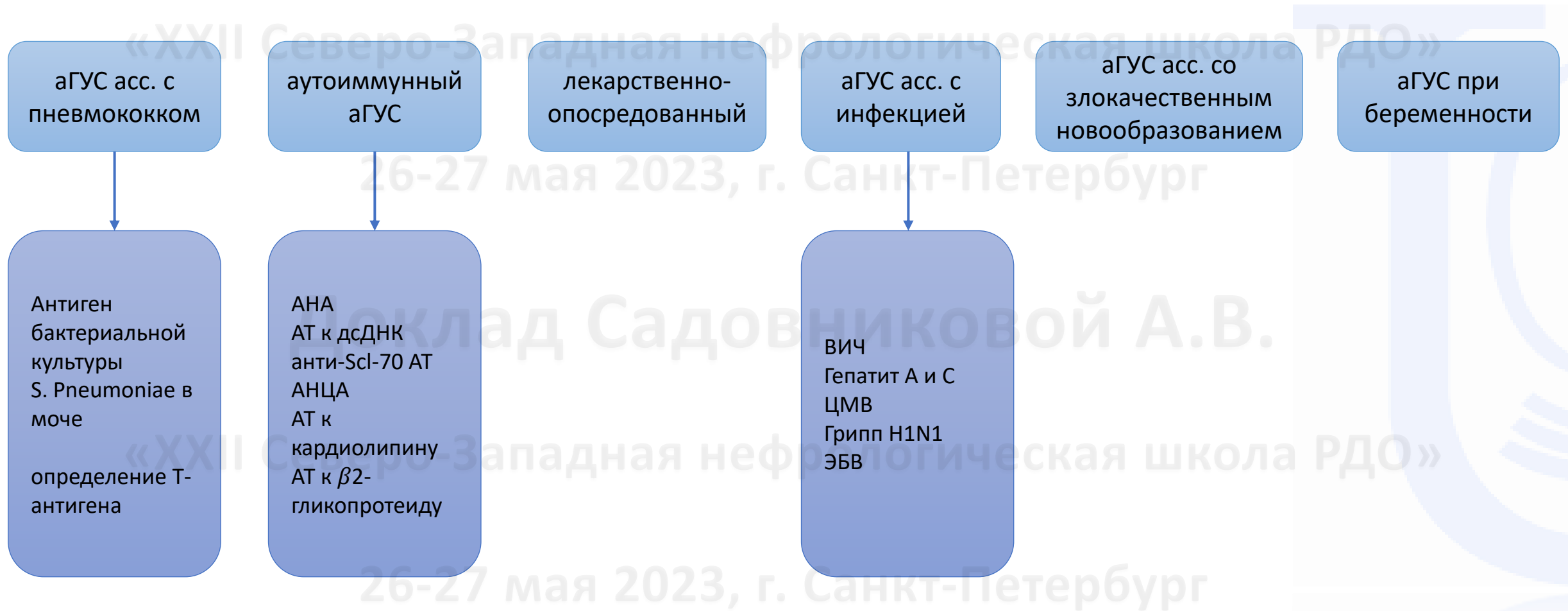
«XXII Северо-Западная нефрологическая школа РДО»



26-27 мая 2023, г. Санкт-Петербург

ВТОРИЧНЫЕ АГУС

Доклад Садовниковой А.В.



26-27 мая 2023, г. Санкт-Петербург

Доклад Садовниковой А.В.

«XXII Северо-Западная нефрологическая школа РДО»

26-27 мая 2023, г. Санкт-Петербург

ЭНДОТЕЛИЙ-ТОКСИЧНЫЕ ПРЕПАРАТЫ

Доклад Садовниковой А.В.

ПРОТИВООПУХОЛЕВЫЕ

- препараты антиангиогенеза
- митомицин С
- гемцитабин
- препараты платины
- эстрамустин/ломустин
- цитарабин
- тамоксифен
- блеомицин
- даунорубин
- гидроксимочевина

АНТИТРОМБОЦИТАРНЫЕ

ИНТЕРФЕРОНЫ α И β

ИММУНОСУПРЕССИВНЫЕ ПРЕПАРАТЫ

- ингибиторы кальциневрина
- анти-CD33

АНТИБИОТИКИ/ПРОТИВОВИРУСНЫЕ

- валациклоvir
- пенициллины
- рифампицин
- метронидазол
- тетрациклины
- альбендазол

НПВП

- диклофенак
- пироксикам
- кетолорак

ГОРМОНЫ

- конъюгированные эстрогены
- контрацептивы

ДРУГИЕ

- симвастатин
- препараты йода
- кокаин

ПОЧЕМУ ЕСТЬ ПРОБЛЕМЫ С ДИАГНОСТИКОЙ?

- Недостаточная осведомленность врачей
- Небольшая распространенность
- Недостаточные ресурсы для полноценной диагностики
- Маски заболевания

- Злокачественная артериальная гипертензия
- Преэклампсия
- ДВС
- ОНМК и другие поражения головного мозга
- Аутоиммунные процессы
- Различного рода инфекции

ИССЛЕДОВАНИЕ СИСТЕМЫ КОМПЛЕМЕНТА

Доклад Садовниковой А.В.

УРОВЕНЬ БЕЛКОВ КОМПЛЕМЕНТА	C ₃ , C ₄ , FB, C ₅
УРОВЕНЬ БЕЛКОВ, РЕГУЛИРУЮЩИХ КОМПЛЕМЕНТ	FH, FI, пропердин, CD46
ПРОДУКТЫ КАСКАДА КОМПЛЕМЕНТА	C _{3c} , C _{3d} , Bb, SC _{5b-9}
ФУНКЦИОНАЛЬНОЕ СОСТОЯНИЕ КОМПЛЕМЕНТА	CH ₅₀ , AH ₅₀ , гемолитический тест, FH тест
АУТОАНТИТЕЛА	Анти-FH
ГЕНЕТИЧЕСКИЙ СКРИНИНГ	<ul style="list-style-type: none">• CFH, CFI, C3, CD46, CFB• Геномная перестройка локуса FH-FHR (например методом МАЛЗ)• Определение последовательности кодирующих регионов и анализ вариации числа копий генов• Генетический скрининг некомплементных мутаций DGKE, THBD

«XXII Северо-Западная нефрологическая школа РДО»

26-27 мая 2023, г. Санкт-Петербург

Доклад Садовниковой А.В.

«XXII Северо-Западная нефрологическая школа РДО»

26-27 мая 2023, г. Санкт-Петербург

ГЕНЕТИЧЕСКОЕ ТЕСТИРОВАНИЕ

Доклад Садовниковой А.В.

ГЕН	РИСК СМЕРТИ ИЛИ ТПН В ДЕБЮТЕ ИЛИ В ТЕЧЕНИЕ ПЕРВОГО ГОДА, %	РИСК РЕЦИДИВА	РИСК СМЕРТИ ИЛИ ТПН СПУСТЯ 3-5 ЛЕТ, %	РИСК РЕЦИДИВА В АЛЛОГРАФТЕ, %
CFH ИЛИ CFH-CFHR1/3 ГИБРИДНЫЕ ГЕНЫ	50-70	50%	75	75-90
CFI	50	10-30%	50-60	45-80
МСП ОДИНОЧНЫЙ	0-6	70-90%	6-38	<20
МСП КОМБИНИРОВАННЫЙ	30-40	50%	50	50-60
C ₃	60	50%	75	40-70
CFB	50	3/3	75	100
THBD	50	30%	54	?
АНТИ-FH	30-40	40-60%	35-60	В зависимости от титра антител

ПРИНЦИПЫ ЛЕЧЕНИЯ

Доклад Садовниковой А.В

1 ЛИНИЯ

ПЛАЗМОТЕРАПИЯ

Свежезамороженная
плазма

Плазмообмен

2 ЛИНИЯ

МОНОКЛОНАЛЬНЫЕ АНТИТЕЛА

Экулизумаб

Равулизумаб

«XXII Северо-Западная нефрологическая школа РДО»

26-27 мая 2023, г. Санкт-Петербург

Доклад Садовниковой А.В.

«XXI Северо-Западная нефрологическая школа РДО»

26-27 мая 2023, г. Санкт-Петербург

ПАЦИЕНТКА И., 27 ЛЕТ

Доклад Садовниковой А.В.

- Прогрессивное снижение функции почек;
- Нарастание анемии;
- Злокачественное течение артериальной гипертензии

- Достигнут целевой уровень гемоглобина
- Сохраняется злокачественный характер артериальной гипертензии

26-27 мая 2023, г. Санкт-Петербург

2016 год

- ПРОТЕИНУРИЯ ДО 1 Г/СУТ
- ЭПИЗОДЫ АРТЕРИАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ
- НЕФРОПРОТЕКТИВНАЯ ТЕРАПИЯ

ЯНВАРЬ 2022 год

- НАЧАЛО ЗПТ
- ВЫСОКАЯ АЗОТЕМИЯ
- АНАСАРКА

ИЮЛЬ 2022 год

- АТТП
- ПЕРИОПЕРАЦИОННАЯ КРОВОПОТЕРЯ ~ 700 МЛ
- ФУНКЦИЯ ТРАНСПЛАНТАТА ОТСРОЧЕННАЯ

Доклад Садовниковой А.В.

26-27 мая 2023, г. Санкт-Петербург

ПАЦИЕНТКА И., 27 ЛЕТ

Доклад Садовниковой А.В.

	27.07.2022	06.08.2022	30.09.2022	03.10.2022	06.10.2022
ГЕМОГЛОБИН, г/л	76	59	89	94	44
ТРОМБОЦИТЫ, $\times 10^9/\text{л}$	173	108	330	561	166
ЛЕЙКОЦИТЫ, $\times 10^9/\text{л}$	9,3	31	5,2	8,6	1,2
СРБ, МГ/Л	29	71	11	74	256
КРЕАТИНИН, МКМОЛЬ/Л	665	433	160	485	528
МОЧЕВИНА, ММОЛЬ/Л	19	42	10	16	22,6

26-27 мая 2023, г. Санкт-Петербург

ПАЦИЕНТКА И., 27 ЛЕТ

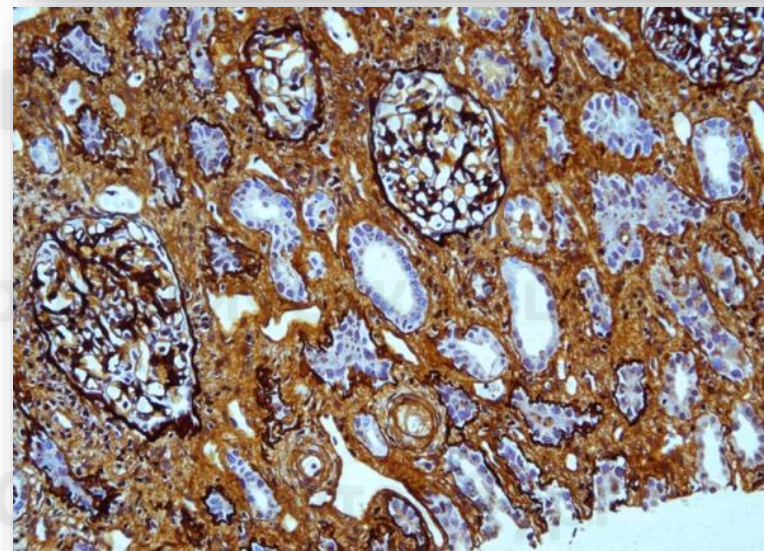
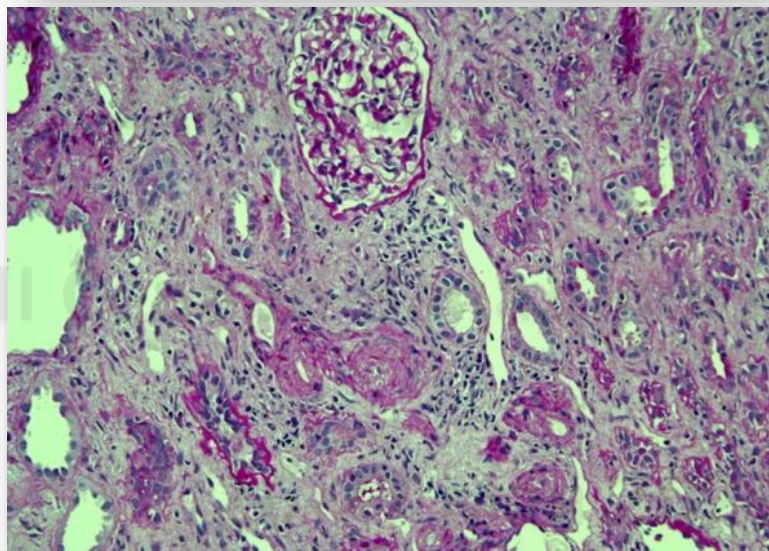
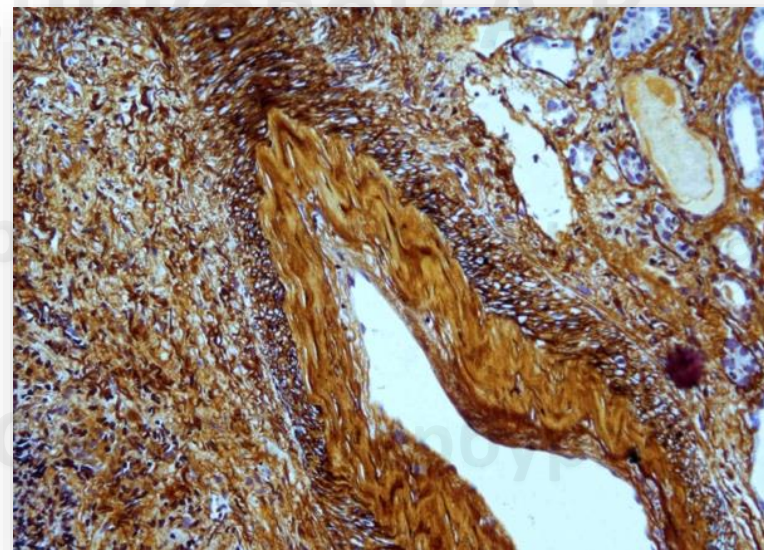
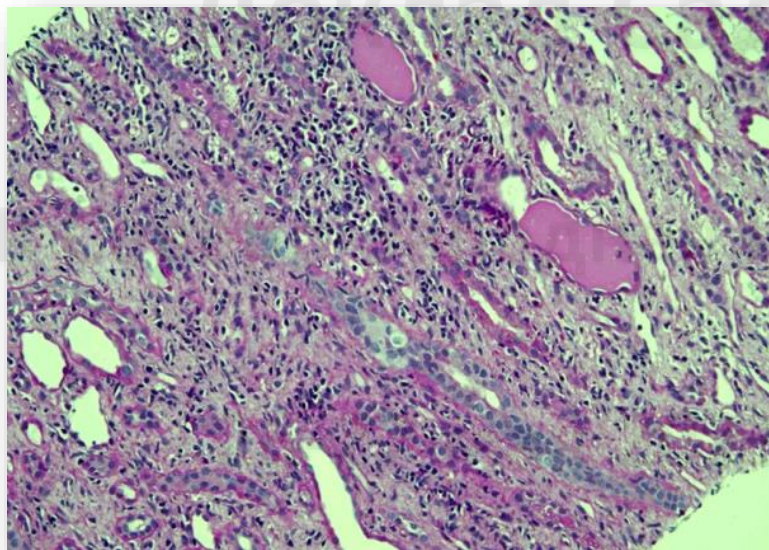
Доклад Садовниковой А.В.



- МРТ ТРАНСПЛАНТАТА ОТ 07.10.2022
- ВЫПОЛНЕНА ТРАНСПЛАНТАТЭКТОМИЯ, РЕВИЗИЯ И САНАЦИЯ ЛОЖА ТРАНСПЛАНТАТА
- ОТМЕНЕНА ИММУНОСУПРЕССИВНАЯ ТЕРАПИЯ
- НАЗНАЧЕНА КОМБИНИРОВАННАЯ АНТИБАКТЕРИАЛЬНАЯ ТЕРАПИЯ

26-27 мая 2023, г. Санкт-Петербург

10.10.2022 ГОДА ПОЛУЧЕНО ЗАКЛЮЧЕНИЕ ГИСТОЛОГИЧЕСКОГО ИССЛЕДОВАНИЯ МАТЕРИАЛА БИОПСИИ ПОЧЕЧНОГО ТРАНСПЛАНТАТА



из личного архива Воробьевой О.А., ООО «НЦКМД»

ЗАКЛЮЧЕНИЕ МОРФОЛОГА

Доклад Садовниковой А.В.

- 1) ОСТРОЕ Т-КЛЕТОЧНОЕ ОТТОРЖЕНИЕ, BANFF II-A, С НЕЗНАЧИТЕЛЬНЫМ ЭНДАРТЕРИИТОМ (V1), ВЫРАЖЕННЫМ ТУБУЛИТОМ (T3), ВЫРАЖЕННОЙ ИНТЕРСТИЦИАЛЬНОЙ ИНФИЛЬТРАЦИЕЙ (I3); ОСТРЫМ КАНАЛЬЦЕВЫМ НЕКРОЗОМ; БЕЗ ПРИЗНАКОВ ХРОНИЗАЦИИ.
- 2) ОЧАГОВАЯ ОСТРАЯ ОБТУРИРУЮЩАЯ МИКРОАНГИОПАТИЯ ТРАНСПЛАНТАТА (ОЧАГОВАЯ “ТМА”) С ФОКАЛЬНЫМ РЕЗКИМ СУБЭНДОТЕЛИАЛЬНЫМ ОТЕКОМ И СУБТОТАЛЬНОЙ ОБТУРАЦИЕЙ ПРОСВЕТОВ ОТДЕЛЬНЫХ АРТЕРИОЛ.
- К ГИСТОЛОГИЧЕСКОМУ ЗАКЛЮЧЕНИЮ ПАТОЛОГОМ БЫЛ СДЕЛАН КОММЕНТАРИЙ С ДИАГНОСТИЧЕСКИМ СУЖДЕНИЕМ О ТОМ, ЧТО, УЧИТЫВАЯ НЕ ВЕРИФИЦИРОВАННОЕ ПЕРВИЧНОЕ ЗАБОЛЕВАНИЕ ПОЧЕК С УТРАТОЙ ФУНКЦИИ В МОЛОДОМ ВОЗРАСТЕ, АНАМНЕЗ ВЫСОКОЙ АГ И ГИСТОЛОГИЧЕСКУЮ КАРТИНУ ОЧАГОВОЙ “ТМА”, ВОЗМОЖНО ПЕРВИЧНОЕ ЗАБОЛЕВАНИЕ ИЗ ГРУППЫ «АГУС» И ЕГО РЕЦИДИВ В ТРАНСПЛАНТАТЕ.

26-27 мая 2023, г. Санкт-Петербург

В РАМКАХ ДИАГНОСТИЧЕСКОГО ПОИСКА ВЫПОЛНЕНО:

- ЛДГ – 308 ЕД/л
- ШИЗОЦИТОЗ 1-2%
- НЕПРЯМАЯ РЕАКЦИЯ КУМБСА – ОТРИЦАТЕЛЬНО
- ИФА НА ШИГА-ТОКСИН – ОТРИЦАТЕЛЬНО
- АНТИНУКЛЕАРНЫЙ ФАКТОР – ОТРИЦАТЕЛЬНО
- АНТИТЕЛА К БЕТА-2 ГЛИКОПРОТЕИДУ – ОТРИЦАТЕЛЬНО
- АНТИТЕЛА К КАРДИОЛИПИНУ IГ M/IГ G – ОТРИЦАТЕЛЬНО
- ИССЛЕДОВАНИЕ СИСТЕМЫ КОМПЛЕМЕНТА – УРОВЕНЬ С3 НЕЗНАЧИТЕЛЬНО НИЖЕ РЕФЕРЕНТНЫХ ЗНАЧЕНИЙ, С4 В ПРЕДЕЛАХ РЕФЕРЕНТНЫХ ЗНАЧЕНИЙ
- ADAMTS-13 В ПЛАЗМЕ 75,7%
- АНТИТЕЛА К ФАКТОРУ Н 2,6 ЕД/МЛ (N < 32)

01.11.2022

Доклад Садовниковой А.В

- СУБФЕБРИЛЬНАЯ ЛИХОРАДКА
- ОБЩАЯ СЛАБОСТЬ, АСТЕНИЯ
- ЛАБОРАТОРНО:

- Гемоглобин 86 г/л
- Тромбоциты 143×10^9 /л
- Лейкоциты 15×10^9 /л
- Нейтрофилы $10,3 \times 10^9$ /л
- Прокальцитонин 8,23 нг/мл
- СРБ 115,2 мг/л

26-27 мая 2023, г. Санкт-Петербург

Доклад Садовниковой А.В.

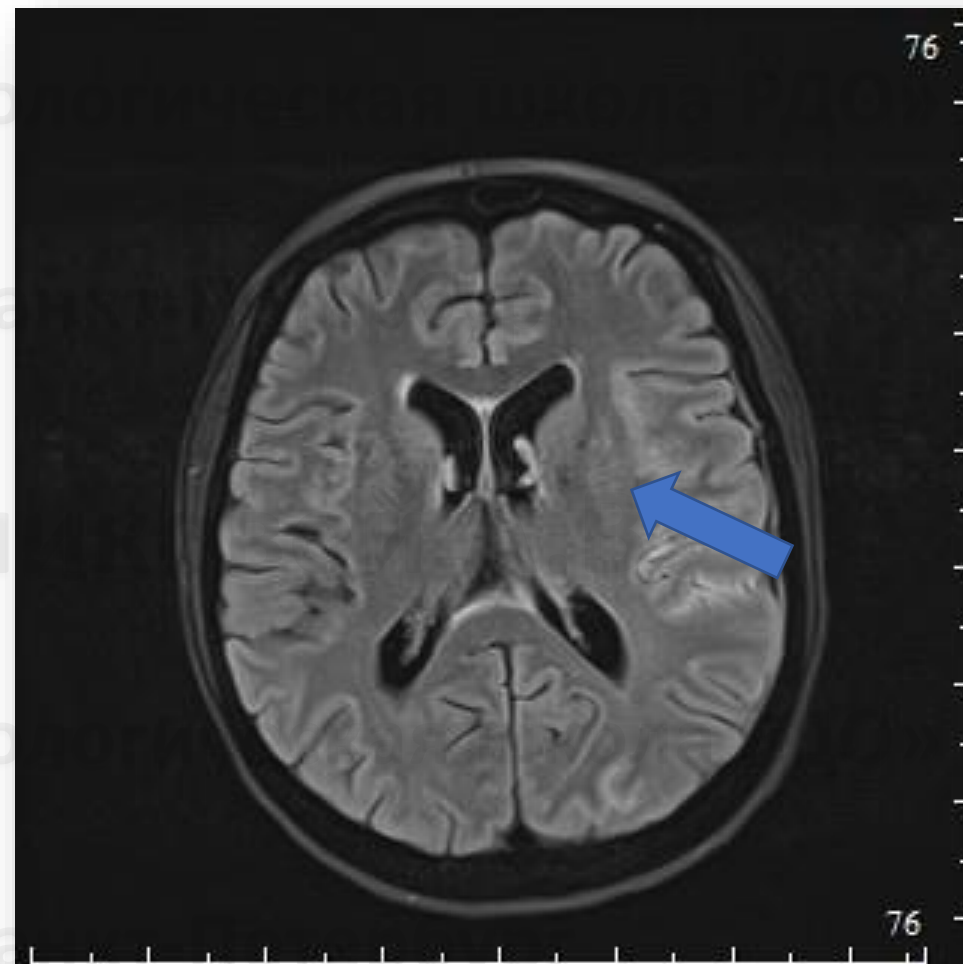
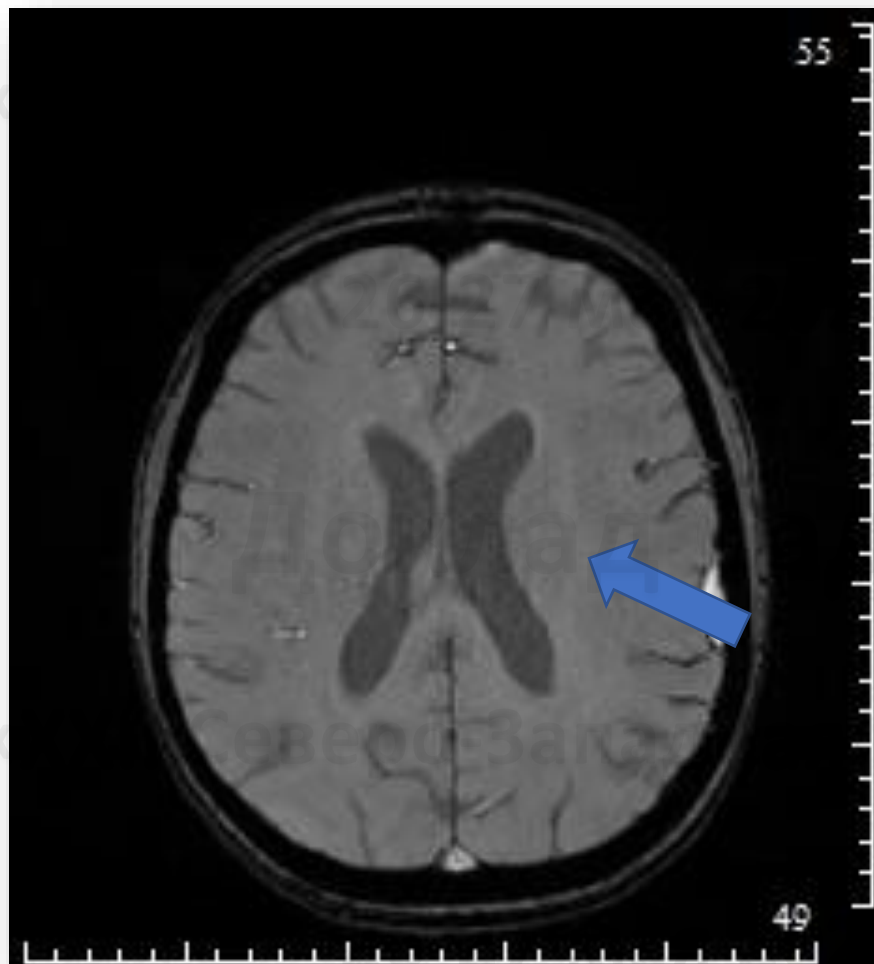
«XXII Северо-Западная нефрологическая школа РДО»

На фоне относительного благополучия, внезапно развился эпизод генерализованных судорог

26-27 мая 2023, г. Санкт-Петербург

МРТ ГОЛОВНОГО МОЗГА ОТ 02.11.2022

Доклад Садовниковой А.В



23.11.2022 НАЧАТА ТАРГЕТНАЯ ТЕРАПИЯ ПРЕПАРАТОМ ЭКУЛИЗУМАБ

«XXII Северо-Западная нефрологическая школа РДО»

	23.11.2022	30.11.2022	27.12.2022
ГЕМОГЛОБИН, Г/Л	72	100	102
ТРОМБОЦИТЫ, $\times 10^9$ /Л	90	185	409
СРБ, МГ/Л	196	28	1,8
ЛДГ, ЕД/Л	225	195	166

26-27 мая 2023, г. Санкт-Петербург

Доклад Садовниковой А.В.

«XXII Северо-Западная нефрологическая школа РДО»

26-27 мая 2023, г. Санкт-Петербург

СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ!

Доклад Садовниковой А.В.

«XXII Северо-Западная нефрологическая школа РДО»

Попов С.В., Ломоносова Е.В., Садовникова А.В.
26-27 мая 2023, г. Санкт-Петербург
СПб ГБУЗ Клиническая больница Святителя Луки

