

Диагностика и лечение AL амилоидоза

I региональная конференция РДО для Северокавказского региона

Ставрополь
23 апреля 2021
Е.В. Захарова



Доклад Захаровой Е.В.

I Региональная конференция РДО

для Северо-Кавказского Федерального Округа

23-24 апреля 2021

АМИЛОИДОЗЫ

AL амилоидоз

**Лимфо-
Пролиферативные
заболевания и
моноклональные
гаммапатии
почечного
значения**

Доклад Захаровой Е.В.

I Региональная конференция РДО

для Северо-Кавказского Федерального Округа

23-24 апреля 2021

Вариант	Белки-предшественники	Тип	Клиническое ассоциации
Системный	Легкие цепи иммуноглобулинов	AL	Плазмноклеточные заболевания (все органы, кроме ЦНС)
	Тяжелые цепи иммуноглобулинов	AH	Плазмноклеточные заболевания (все органы, кроме ЦНС)
	Сывороточный А-протеин	AA	Хронические воспалительные заболевания (все органы, кроме ЦНС)
	Транстретин	ATTR	Семейный амилоидоз, старческий амилоидоз сердца
	Бета ₂ -микроглобулин	Abeta2M	Диализный амилоидоз (костно-мышечная система)
	Аполипопротеин AI	AapoAI	Семейный амилоидоз (с поражением почек, сердца, печени, кожи, яичек, гортани)
	Аполипопротеин AII	AapoAII	Семейный амилоидоз с преимущественным поражением почек
	Альфа-цепи фибриногена	AFib	Семейный амилоидоз с преимущественным поражением почек
	Лизоцим	ALys	Семейный амилоидоз с преимущественным поражением почек
	Гельсолин	AGel	Семейный амилоидоз с поражением ПНС, роговицы (Финского типа)
	Хемоартрактант лейкоцито-в2	ALTRN2	Амилоидоз с преимущественным поражением почек
	Цистатин С	ACys	Наследственный амилоидоз с преимущественным поражением кожи, ПНС (Исландского типа)
	Белок-предшественник ABri	ABri	Семейный амилоидоз с преимущественным поражением ЦНС (Британского типа)
Локальный	Белок-предшественник ADan	ADan	Семейный амилоидоз с поражением ЦНС (Датского типа)
	Прионный белок	AprP	Болезнь Крейтцфельта-Якоба, болезнь Герстманна-Штросслера-Шейнкера, фатальная семейная бессонница, Куру
	Белок-предшественник β-протеина	Aβ	Болезнь Альцгеймера, синдром Дауна, наследственные мозговые кровоизлияния (Голландского типа)
	Лактоферрин	ALac	Семейный амилоидоз роговицы
	Керато-эпителлин	Aker	Наследственный амилоидоз роговицы
	Калицитонин	ACal	Медулярная тиреоидная карцинома
	Амилин	AIAPP	Инсулинома, диабет 2 типа
	Предсердный натрийуретический ф-р	AANF	Изолированный амилоидоз предсердий
	Пролактин	Apro	Питуитарный амилоидоз
	Лактадгерин	AMed	Амилоидоз аорты
	Галектин 7	AGal7	Амилоидоз кожи
	Корнеодесмозин	ACor	Амилоидоз кожи и волосяных фолликулов
	Семеногелин 1	Asem1	Амилоидоз семенных пузырьков

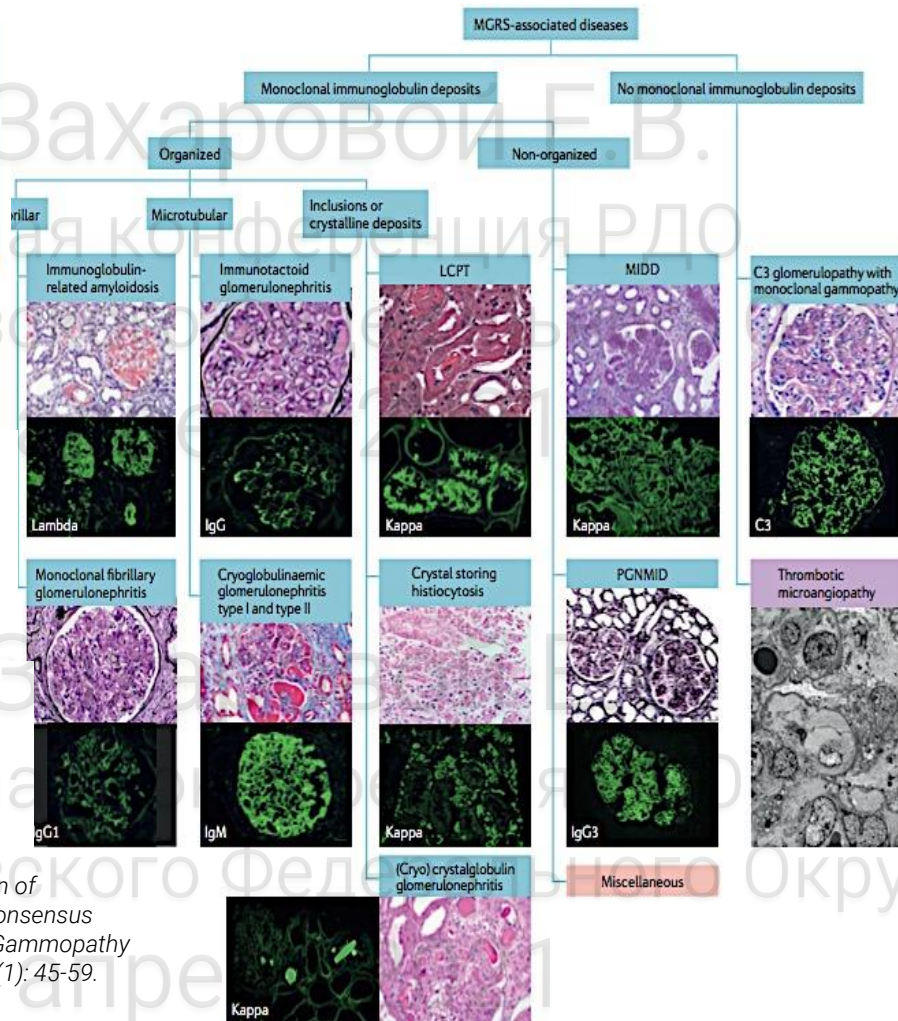
CONSENSUS STATEMENT

EXPERT CONSENSUS DOCUMENT

The evaluation of monoclonal gammopathy of renal significance: a consensus report of the International Kidney and Monoclonal Gammopathy Research Group

Оценка моноклональных гаммапатий почечного значения: консенсус Международной исследовательской группы

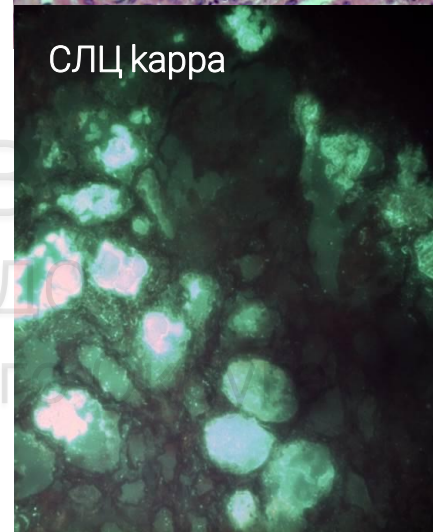
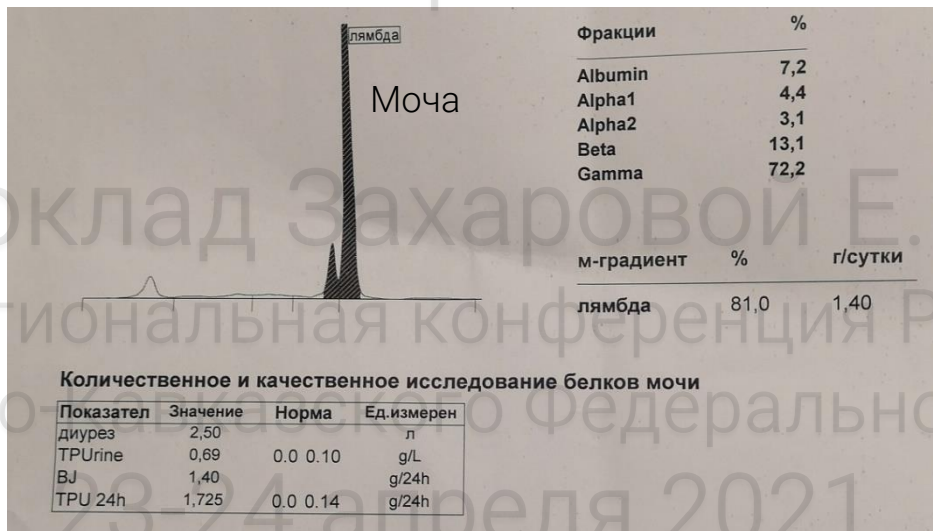
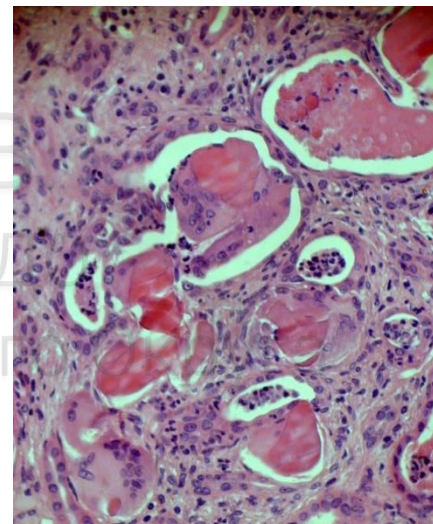
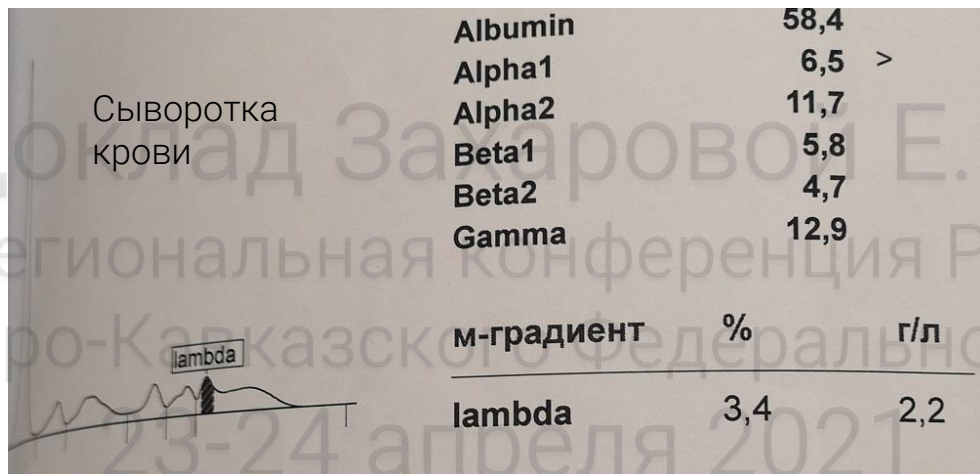
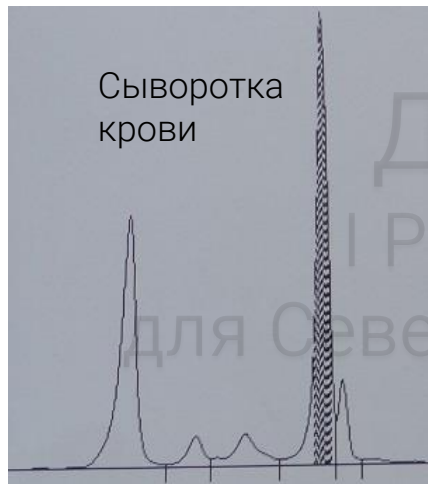
Leung N, Bridoux F, Batuman V, et al. The evaluation of monoclonal gammopathy of renal significance: a consensus report of the International Kidney and Monoclonal Gammopathy Research Group. *Nature Reviews Nephrol* 2019; 15(1): 45-59.

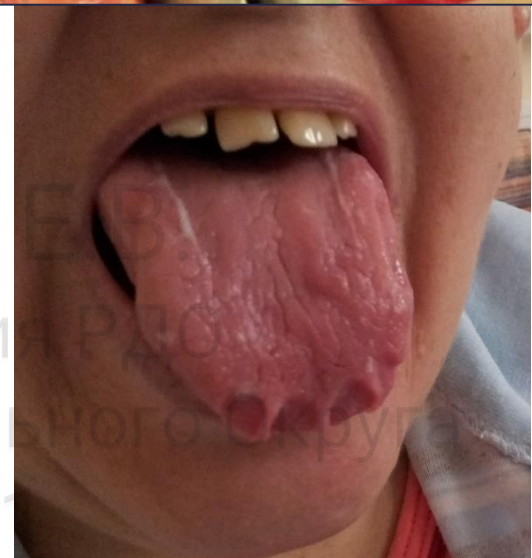
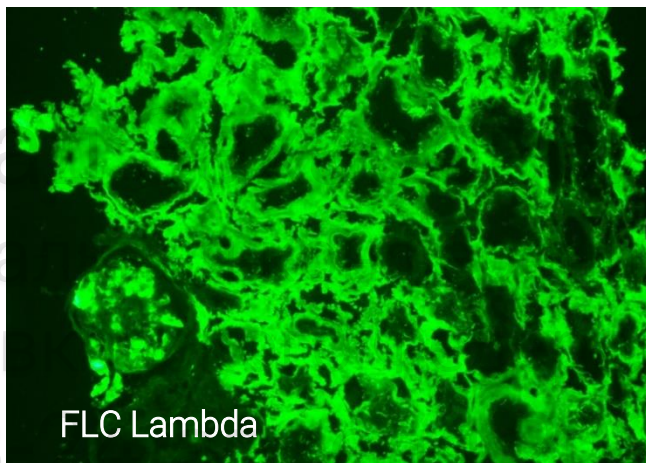
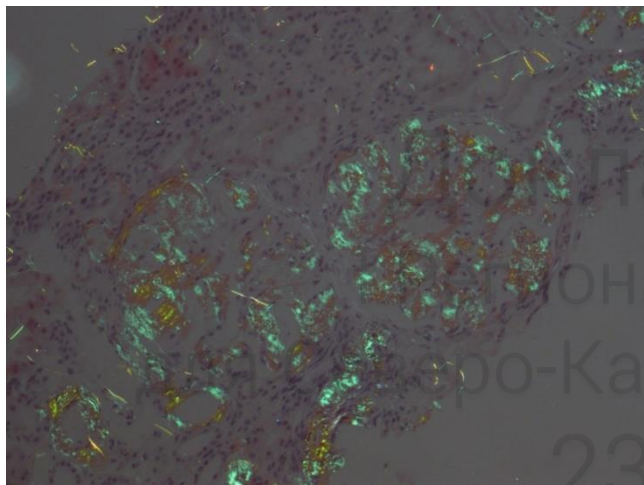
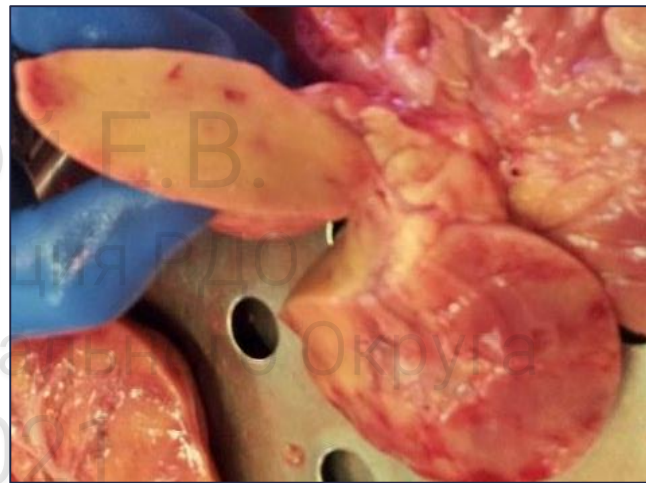
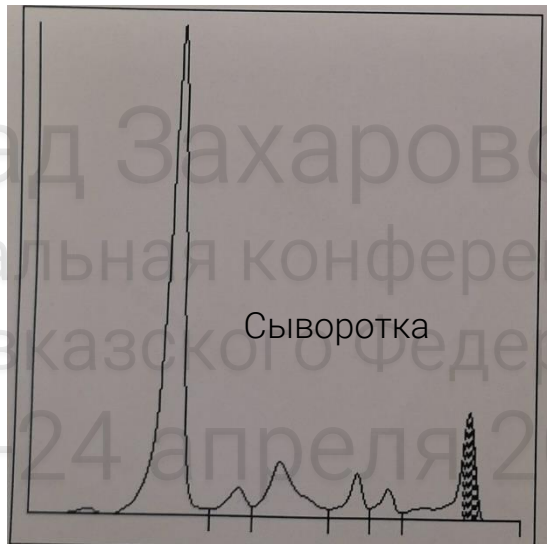
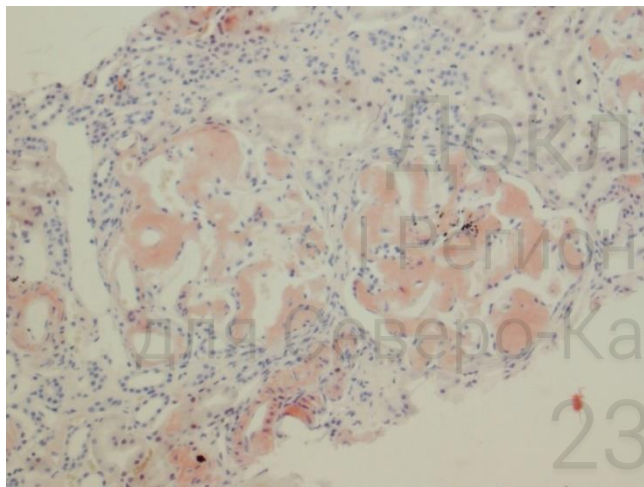


Спектр моноклональных гаммапатий почечного значения

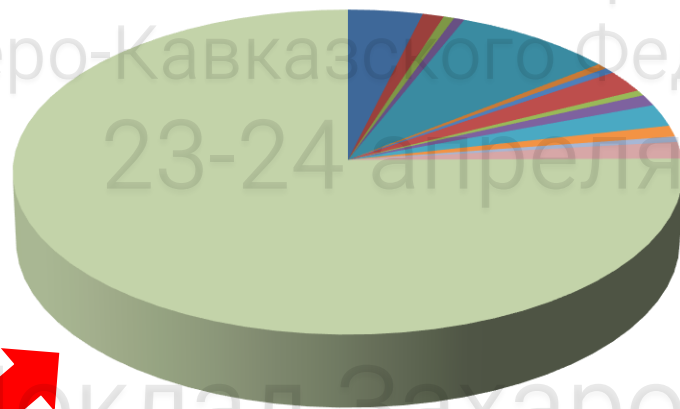
Организованные депозиты моноклональных иммуноглобулинов	Фибриллярные	Иммуноглобулиновый амилоидоз Фибриллярный ГН
	Микротубулярные	Иммунотактоидный ГН Криоглобулинемический ГН (КГ I и II типа)
	Кристаллические включения	Проксимальная тубулопатия легких цепей Кристаллический гистиоцитоз (Крио)кристалл-глобулиновый ГН
Не-организованные депозиты моноклональных иммуноглобулинов	Классические	Болезнь отложения моноклональных Ig Пролиферативный ГН с депозитами моноклональных Ig
	Редкие	Атипичная мембранозная нефропатия Атипичная анти-ГБМ болезнь
Без депозитов моноклональных иммуноглобулинов		С3-гломерулопатия с моноклональной гаммапатией
		Тромботическая микроангиопатия

Адаптировано из: Leung N, Bridoux F, Batuman V, et al. The evaluation of monoclonal gammopathy of renal significance: a consensus report of the International Kidney and Monoclonal Gammopathy Research Group. *Nature Reviews Nephrol* 2019; 15(1): 45-59.





Частота ассоциированных с парапротеинами поражений почек (собственные данные, n149)



AL амилоидоз



- ЦН 3%
- ПТЛЦ 1%
- ЦН+ПТЛЦ 1%
- КриоГН 1%
- БОЛЦ 8%
- БОТЦ 1%
- БОЛТЦ 1%
- ПГНМИД 2%
- Анти-ГБМ ГН 1%
- МН 1%
- МД|IgM 2%
- ЦН+БОЛЦ 1%
- ПТЛЦ+БОЛЦ 1%
- СЗ-ГН 2%
- Амилоидоз 75%

AL амилоидоз (клиника)

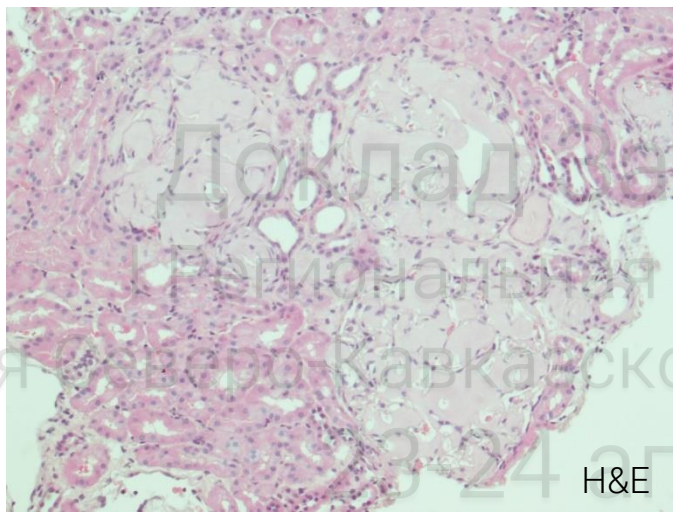
Почки 65-70%	клубочки (мезангий, стенки капилляров, подоциты) – НС, в т.ч. и при ХБП (20% ХБП 3 и более стадии на момент установки ДЗ)
	интерстиций – РТА, несахарный диабет, электролитные расстройства
	сосуды почек (ХБП 3 и более стадии без НС – 5-10%)
Сердце	ЭКГ – снижение вольтажа; нарушения ритма, ХСН; ЭХО-КГ: гипертрофия ДЖ и ПЖ, сужение полостей, диастолическая дисфункция
ВНС	ортостатизм
ПНС	расстройства чувствительности
ЦНС	экстрадуральные амилоидомы
ЖКТ	макроглоссия; гепатомегалия; повышение ЩФ; диспепсия, мальабсорбция

23-24 апреля 2021

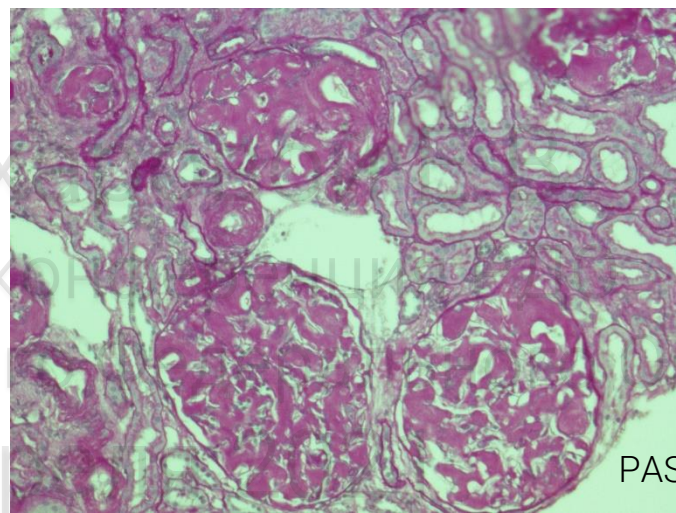


Параметр	Значение	Ед.Изм.	Реф. значения
Цвет	Янтарный		темно-жёлтый
Прозрачность	Мутная		«-» мутность не обнаружена
Глюкоза в ОАМ (кач.)	-		<0,08
Относительная плотность (удельный вес)	1.052		1,011 - 1,031
Кровь (эритроциты, гемоглобин, миоглобин) (кач.)	+-		«-» не обнаружено
pH (моча)	5.5		5 - 8
Белок в моче (кач.)	+++		«-»/«+»
Кетоновые тела (моча)	-		«-» не обнаружено
Лейкоциты (моча)	-	Лейкоциты/мкл	0 - 25
Билирубин в моче (кач.)	-		
Уробилиноген в моче (кач.)	-		«-» не обнаружено
Нитрит (моча)	-		«-» не обнаружены
Аскорбиновая кислота в моче (кач.)	-		«-» не обнаружено

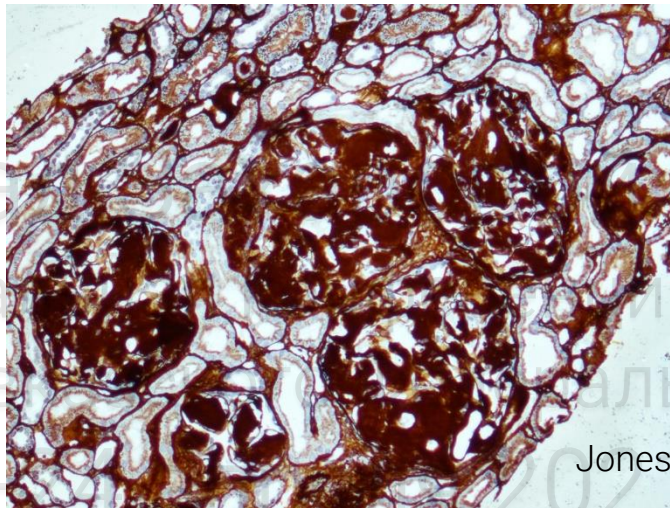




H&E



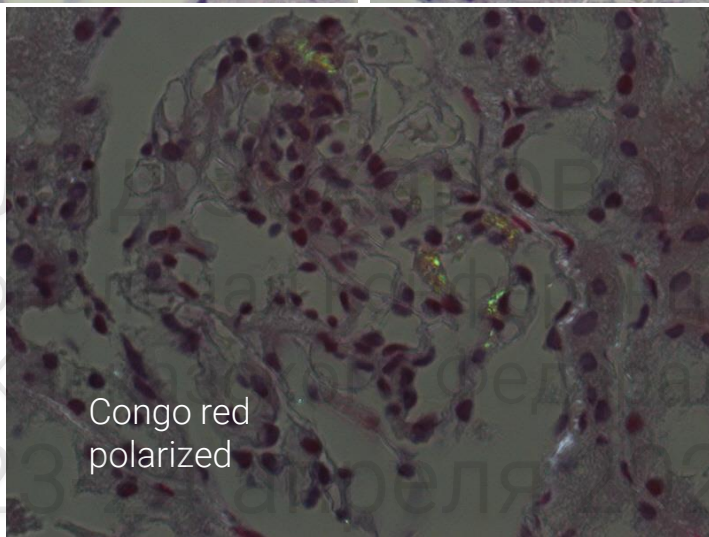
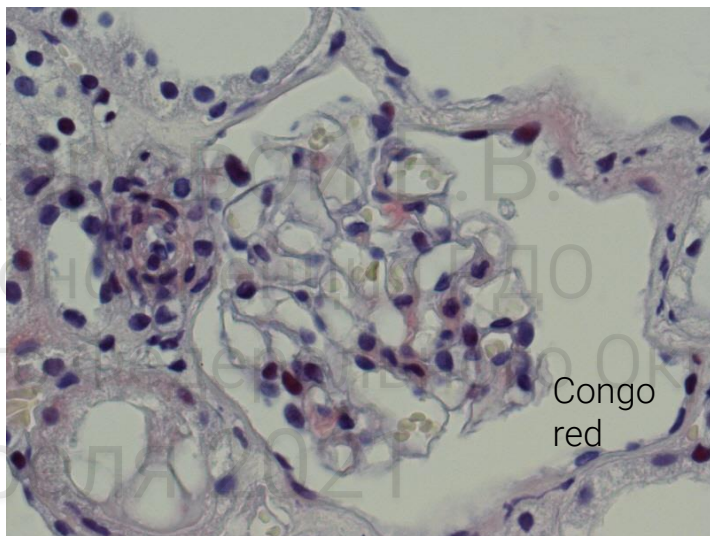
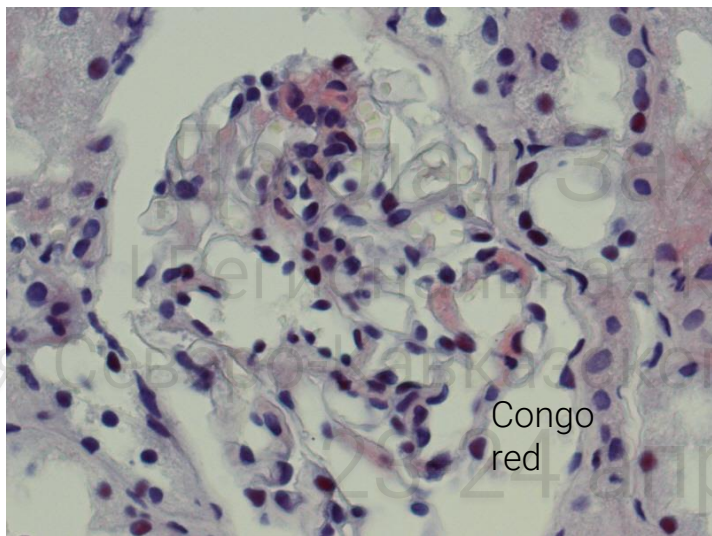
PAS



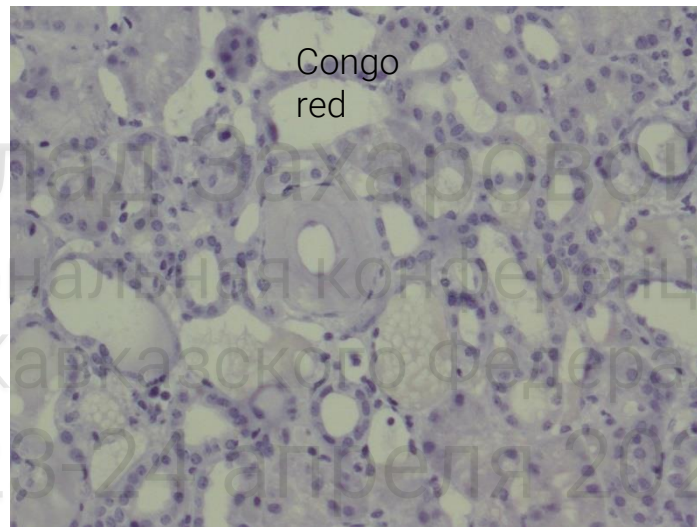
Jones

Доклад
I Регионального центра
для Северо-Кавказского округа

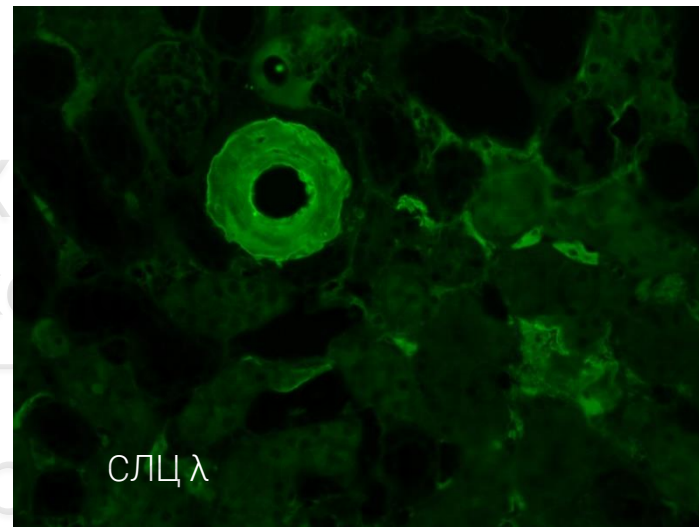
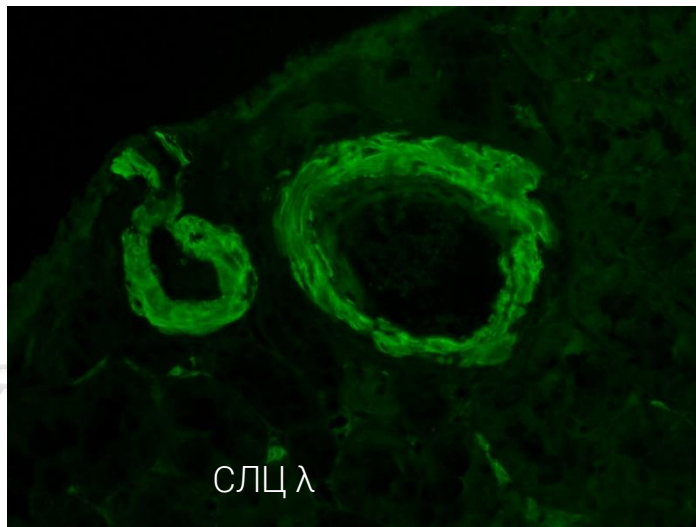
Доклад
I Регионального центра
для Северо-Кавказского округа

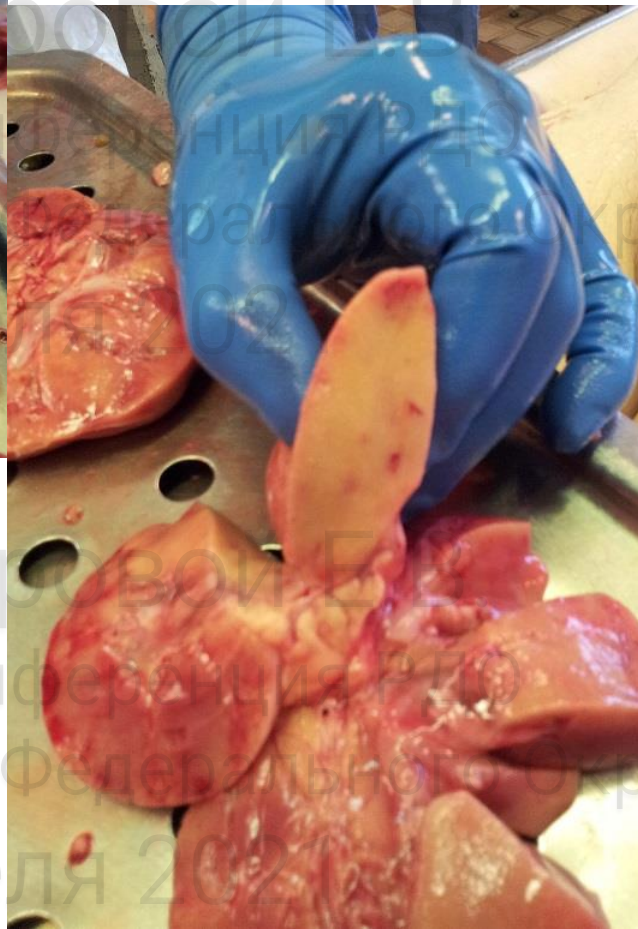
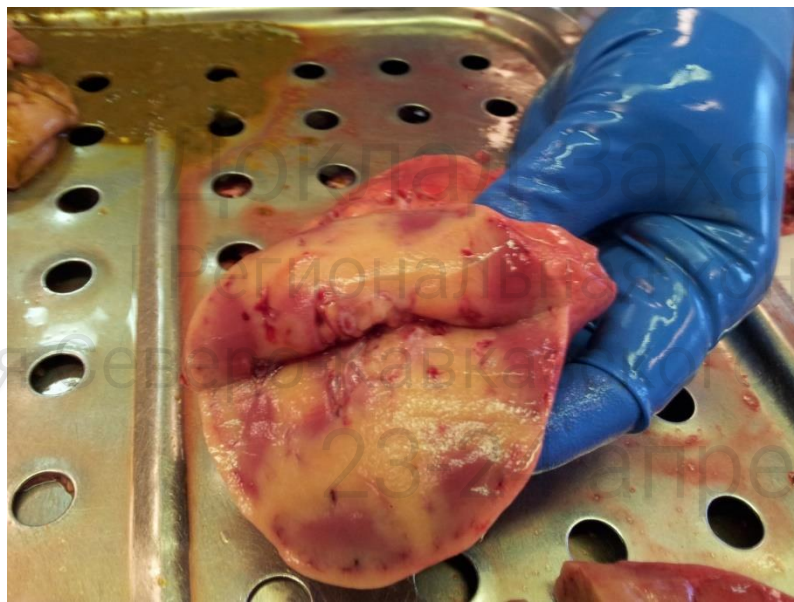


Док. ... Е.В.
I Регио ... ия РДО
для Северо-к ... ального Округа
23 ... 21

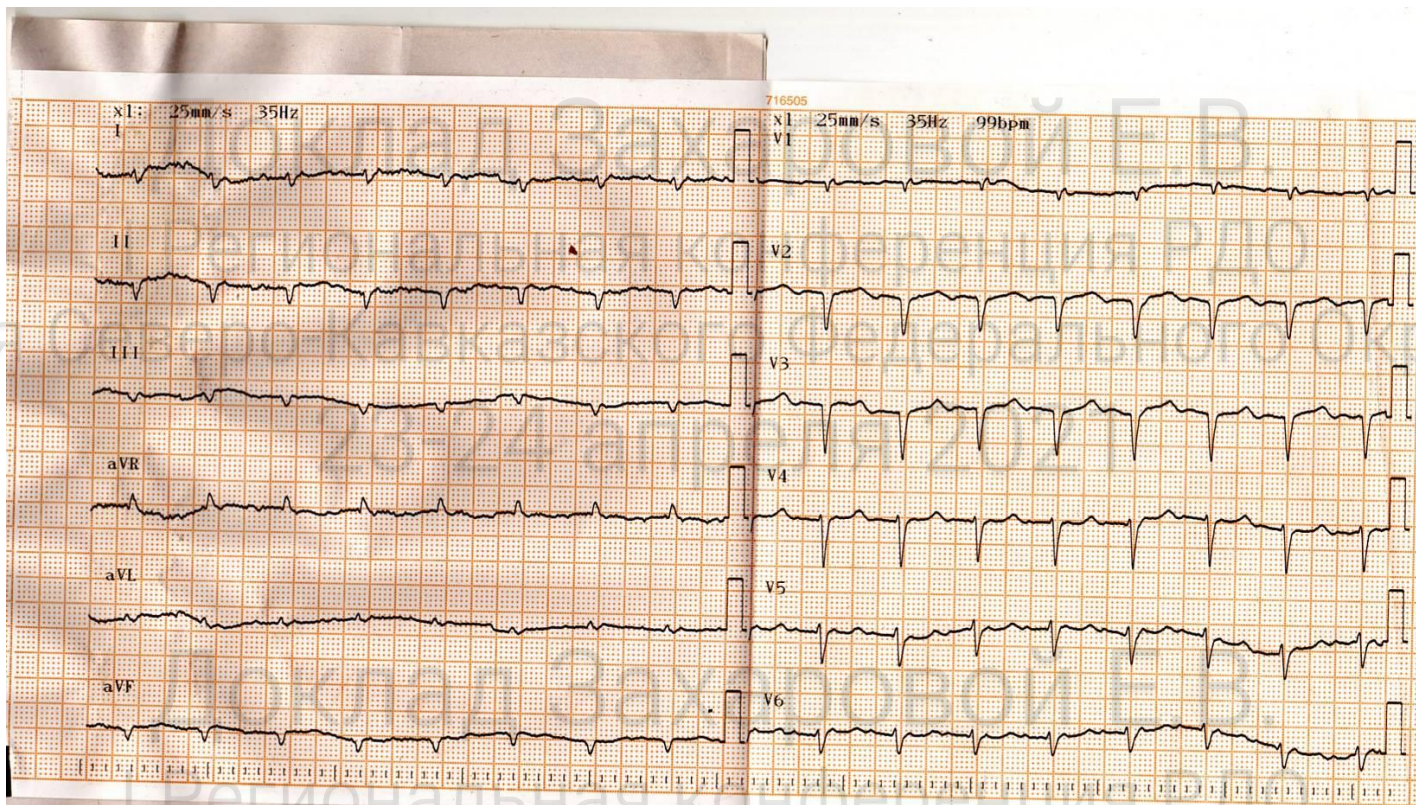


Доклад Захарова Е.В.
I Региональная конференция РДО
для Северо-Кавказского Федерального Округа
23-24 апреля 2021



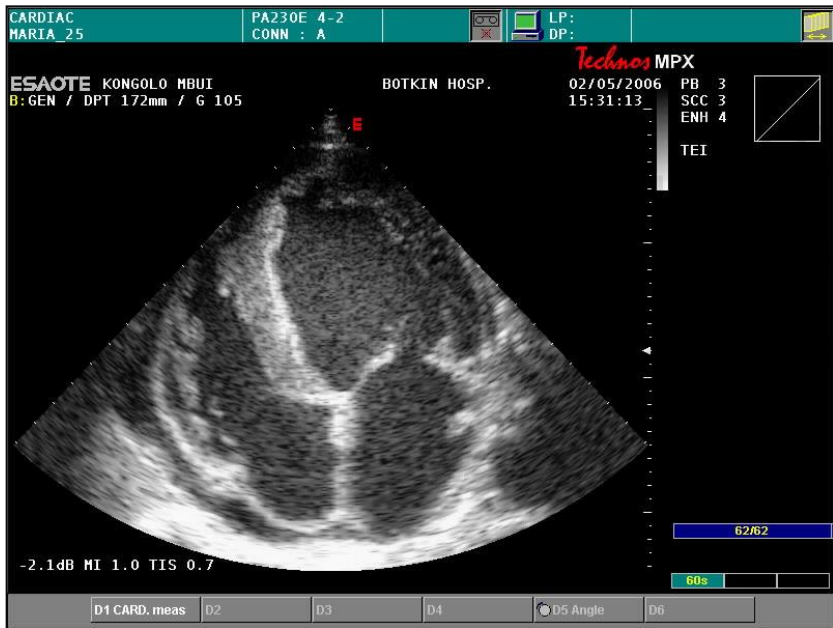


Доклад Захаров Е.
I Региональная конференция РГО
для Северо-Кавказского Федерального округа
23-24 апреля 2021

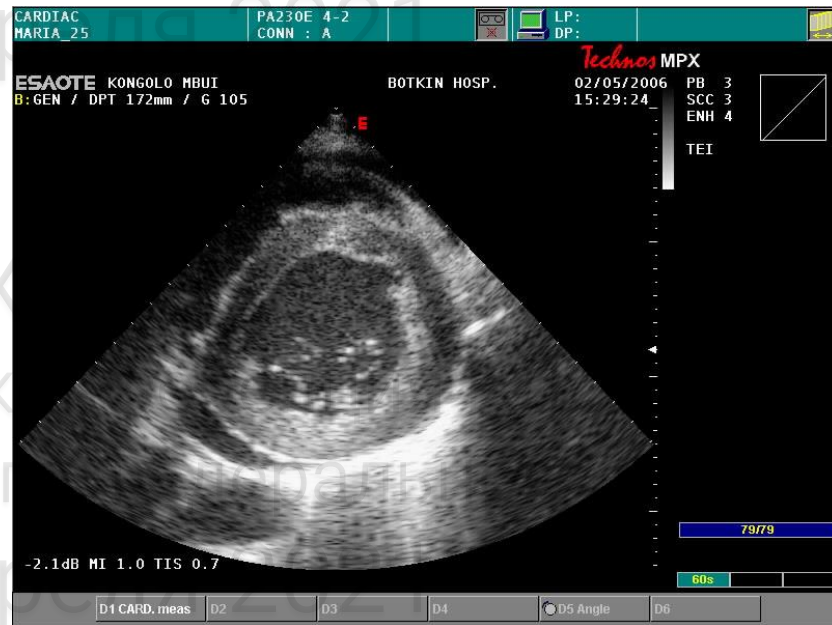


канои

для Северо-Кавказского Федерального Округа
23-24 апреля 2021

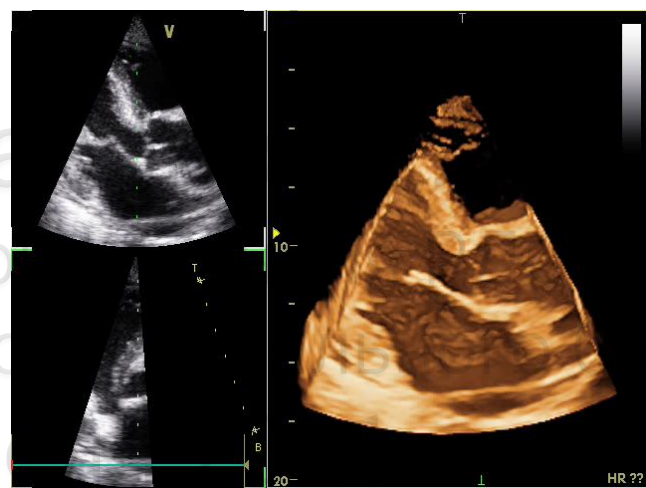
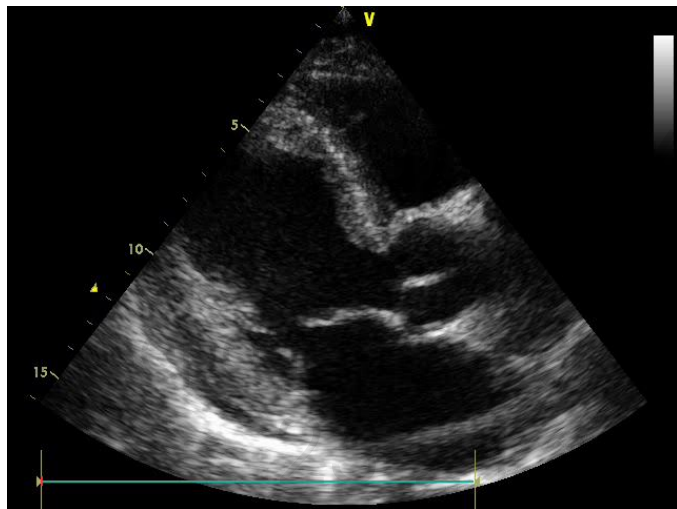


каровой Е.В.
 конференция РДО
 го Федерального Округа



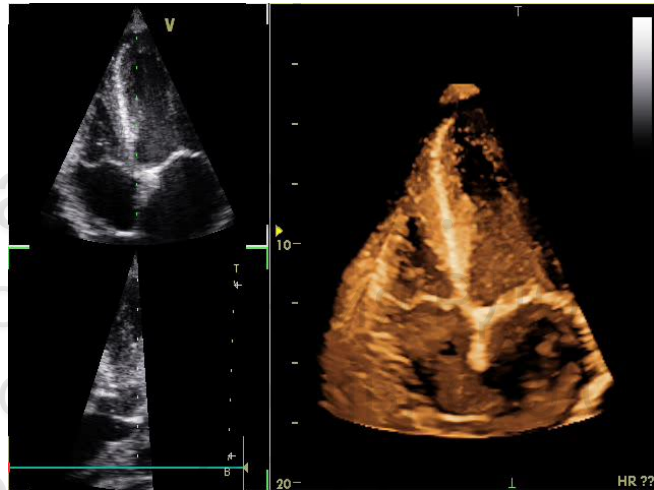
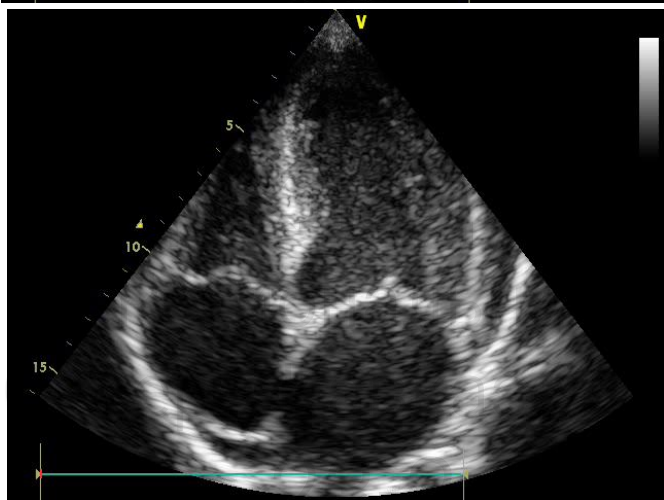
Доклад Зах
 I Региональная к
 для Северо-Кавказско
 23-24 апр

для



круга

для



круга



Док

I Регио

для Северо-

23-24 апреля

Е.В.

я РДО

ьного Округа

1

Доклад Захаровой

I Региональная конференция РДО

для Северо-Кавказского Федер

23-24 апреля

Е.В.

я РДО

ьного Округа

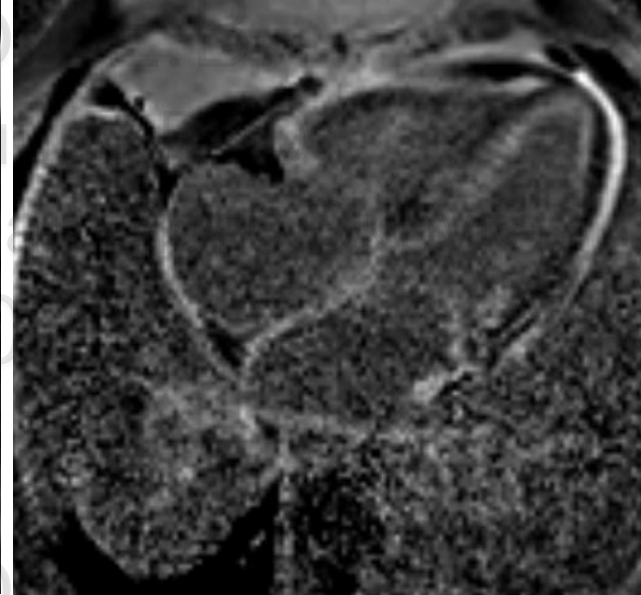
1



Гипертрофия миокарда ЛЖ. Рестриктивная конфигурация. Малый гидроперикард. Правосторонний гидроторакс.



Субэндокардиальное циркулярное контрастирование миокарда ЛЖ. Контрастирование миокарда ПЖ, левого и правого предсердий, створок митрального и трикуспидального клапанов



доклад Сахаров Е.В.

для Северо-Кавказского Федерального Округа

23-24 апреля 2021



доклад Бахаровой Е.В.

региональная конференция РДО

для Северо-Кавказского Федерального Округа

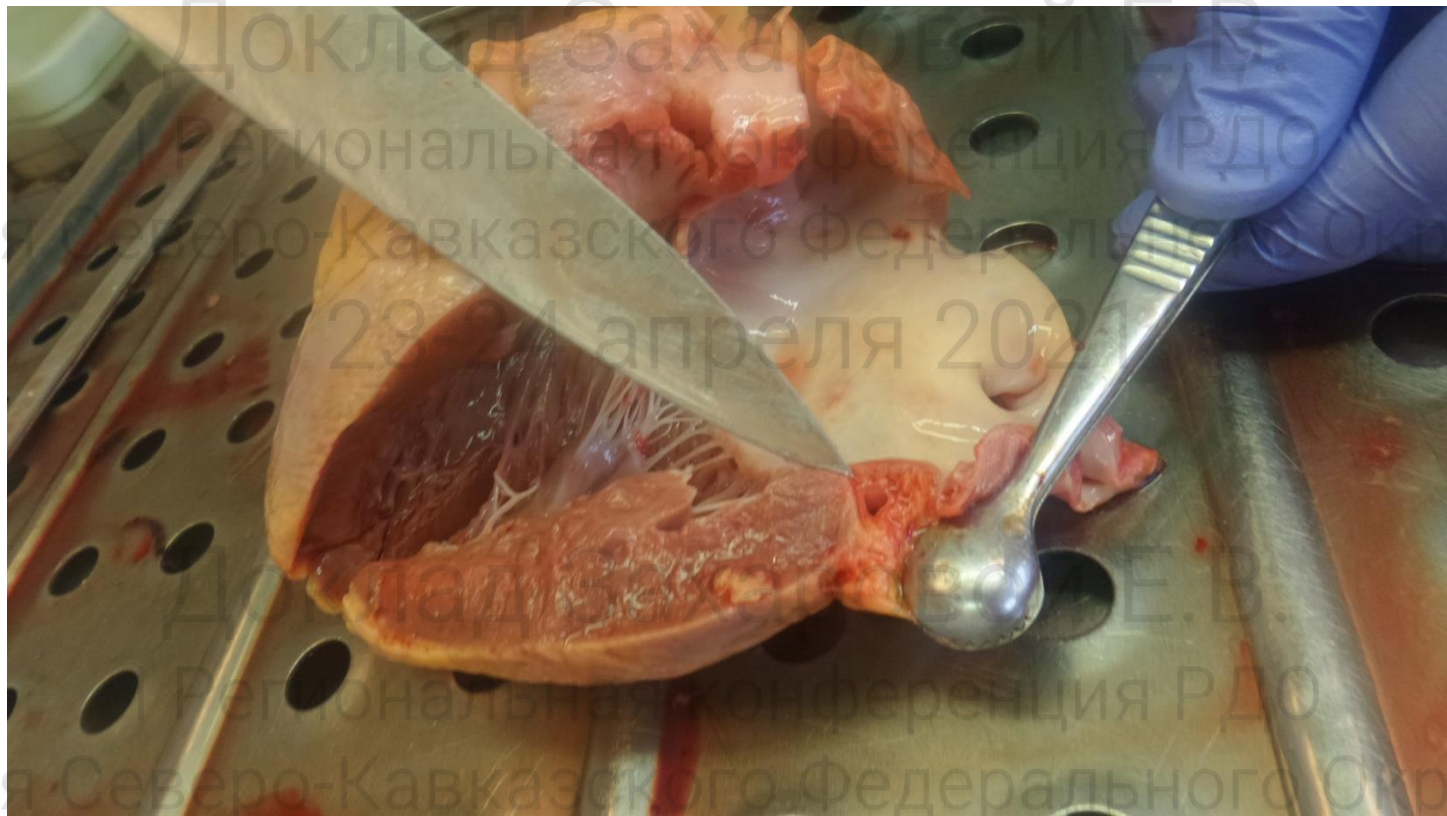
23-24 апреля 2021

доклад Бахаровой Е.В.

региональная конференция РДО

для Северо-Кавказского Федерального Округа

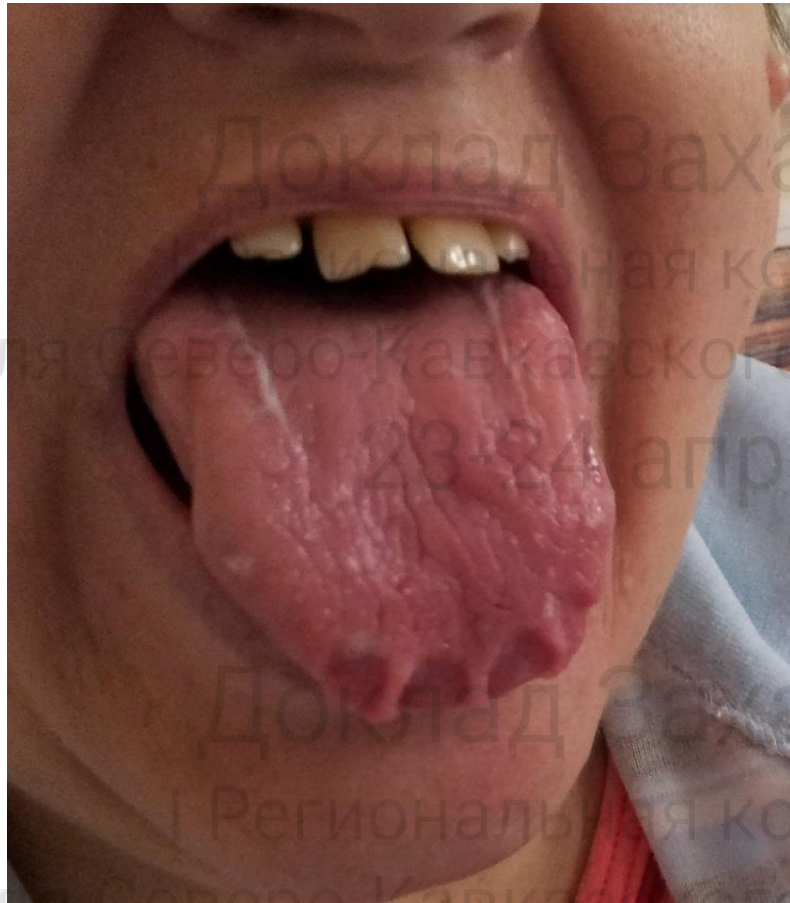
23-24 апреля 2021



23-24 апреля 2021



Доклад Сахаровой
I Региональная конференция
для Северо-Кавказского Федерального округа
23-24 апреля 202



Доклад Захар

на Региональной конф
для Северо-Кавказского Ф

23-24 апрел

Доклад Захар

на Региональной конф
для Северо-Кавказского Ф

23-24 апрел

И.В.

енция, до
Федерального Округа

07

И.В.

енция, до
Федерального Округа

2021

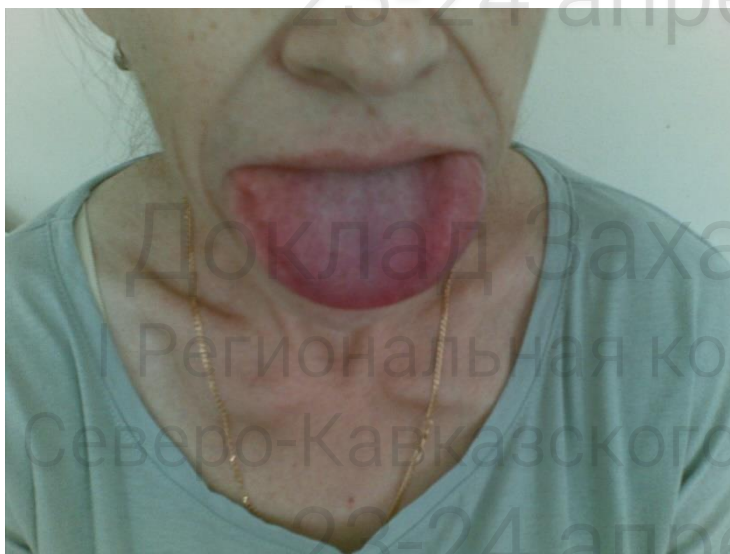
Доклад Захаровой Е.В.

I Региональная конференция РДО

для Северо-Кавказского Федерального Округа



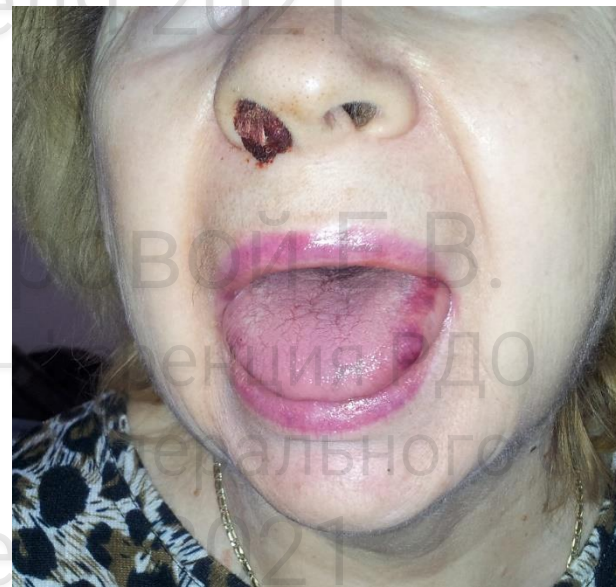
23-24 апреля 2021



Доклад Захаровой Е.В.

I Региональная конференция РДО

для Северо-Кавказского Федерального Округа



23-24 апреля 2021



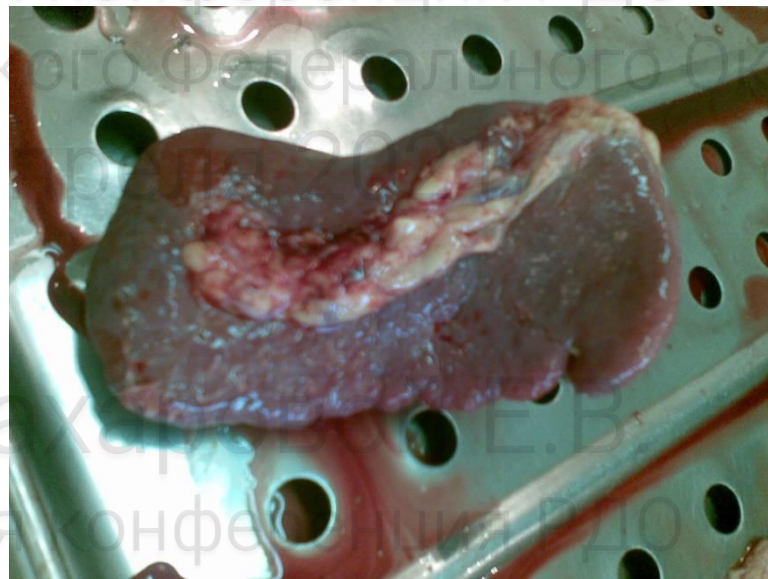
ахаровой Е.В.

Египетская конференция РДО

для

Южного Федерального Округа

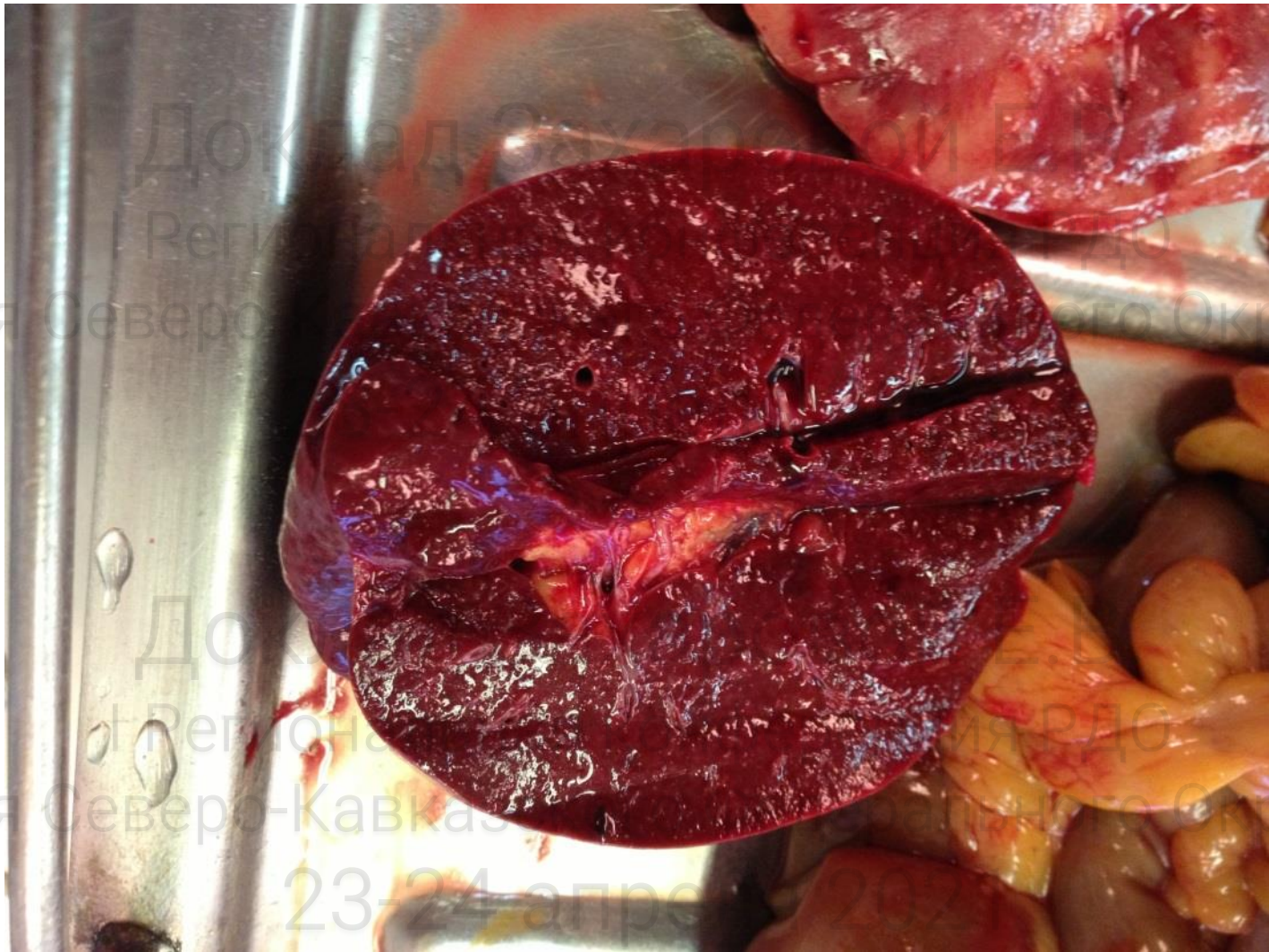
23-24



для

Южного Федерального Округа

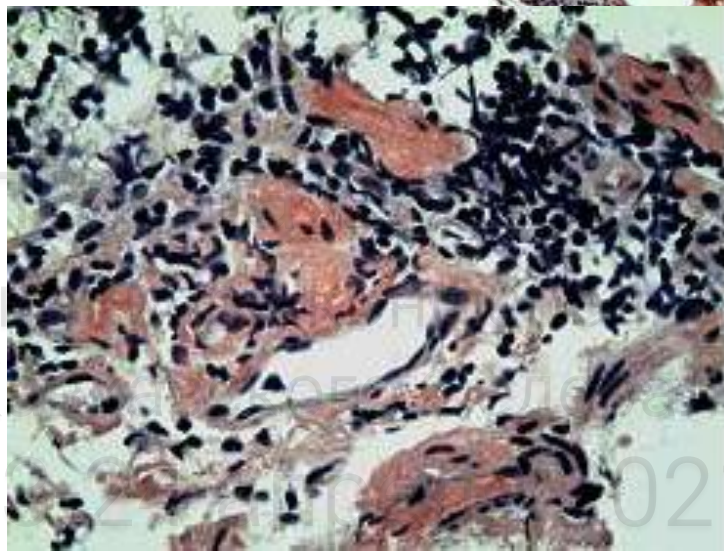
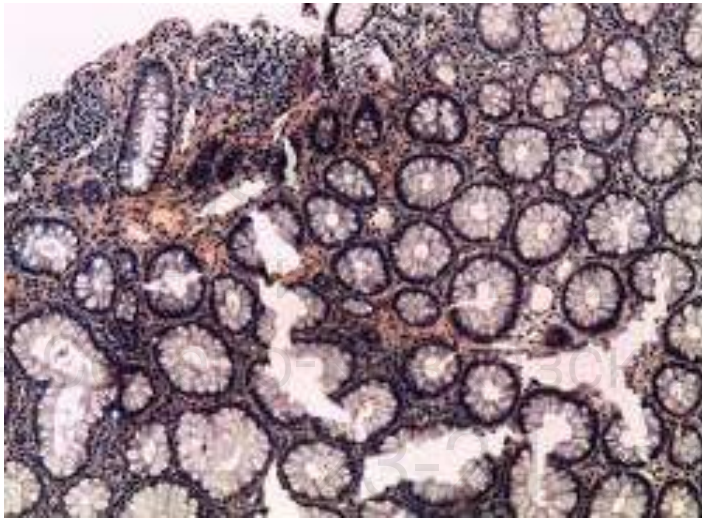
апреля 2021



Документ
1 Региональный
для Северо-Кавказского
Южного Округа

Документ
1 Региональный
для Северо-Кавказского
Южного Округа

23-24 апр

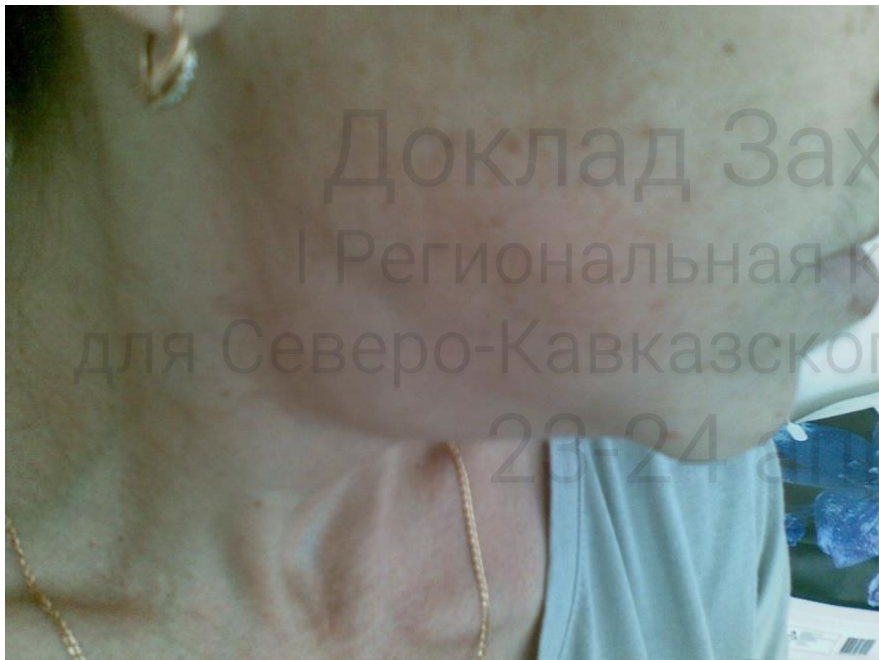


Докл
I Регио
для Северо-К

Е.В.
я РДО
ьного Округа

AL амилоидоз (клиника)

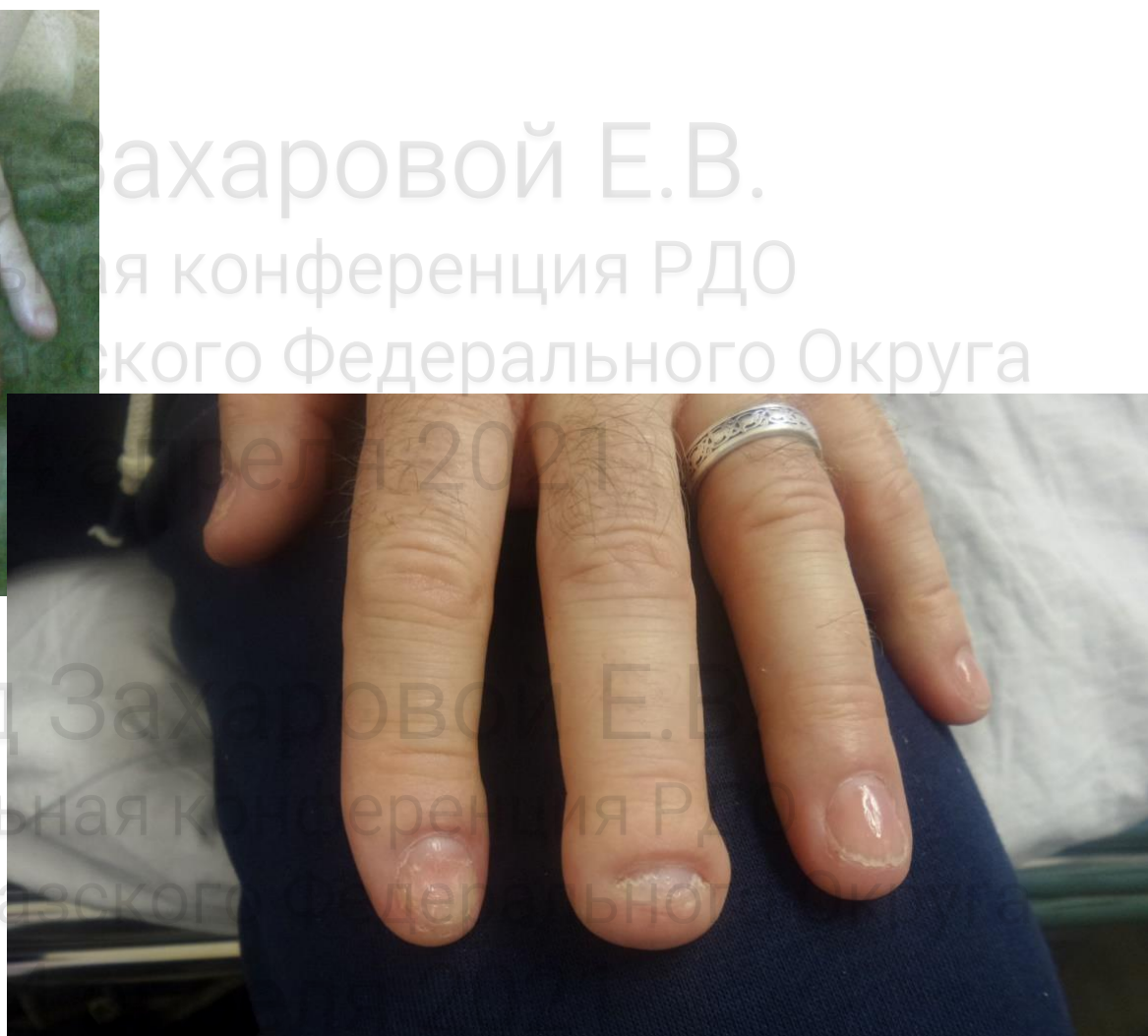
Костно-мышечная система, кожа, мягкие ткани	атрофия мышц, кожи, алопеция, дистрофия ногтей, с-м «подплечников»; артрит; увеличение л/у; миопатия
Сосуды	экхимозы, «глаза енота»
Свертывающая система	дефицит IX и X факторов, кровотечения, тромбоцитоз
Легкие	отложение в альвеолах, амилоидомы; Rö - сетчатые и нодулярные изменения; одышка, кровохарканье
Эндокринопатии	надпочечниковая недостаточность, гипотиреоз, поражение слюнных желез



Доклад Захаровой Е.В.
I Региональная конференция РДО
для Северо-Кавказского Федерального Округа
23-24 апреля 2021

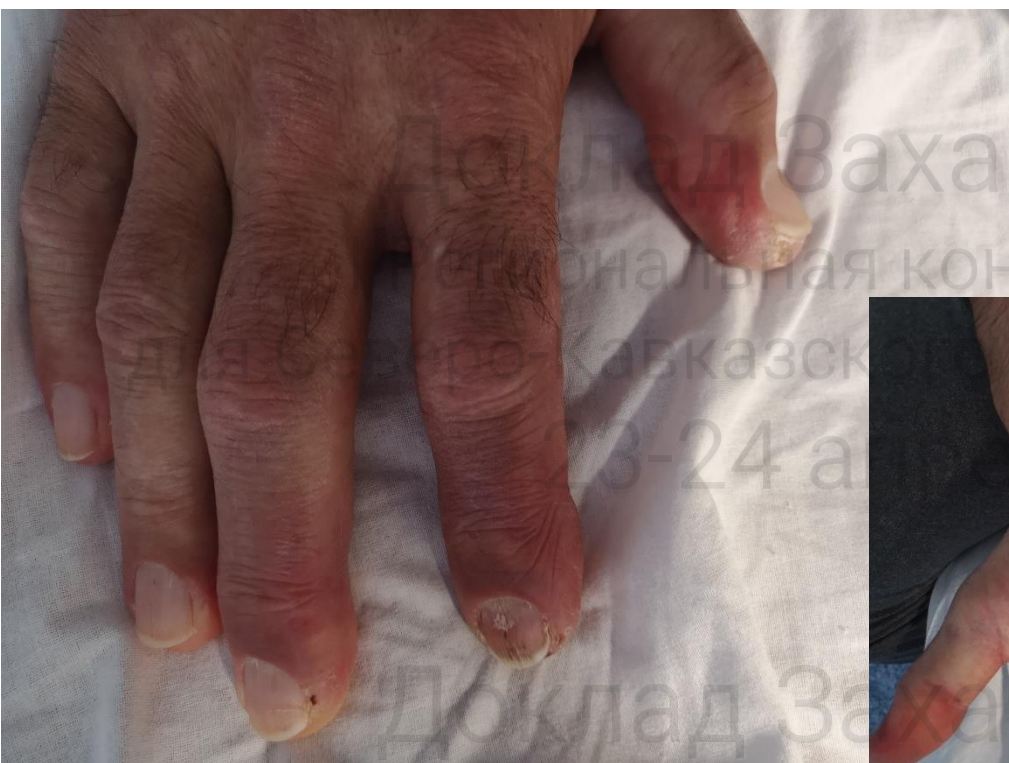


Доклад Захаровой Е.В.
I Региональная конференция РДО
для Северо-Кавказского Федерального Округа
23-24 апреля 2021



Доклад Захаровой Е.В.
I Региональная конференция РДО
для Северо-Кавказского Федерального Округа

Доклад Захаровой Е.В.
I Региональная конференция РДО
для Северо-Кавказского Федерального Округа
23-2



Доклад Захаровой Е.В.
I Региональная конференция РДО

Доклад Захаровой Е.В.
I Региональная конференция РДО
для Северо-Кавказского Федерального Округа
23-24 апреля 2021



Доклад Захаровой Е.В.
I Региональная конференция РДО
для Северо-Кавказского Федерального Округа
23-24 апреля 2021

Доклад Захаровой Е.В.
I Региональная конференция РДО
для Северо-Кавказского Федерального Округа
23-24 апреля 2021

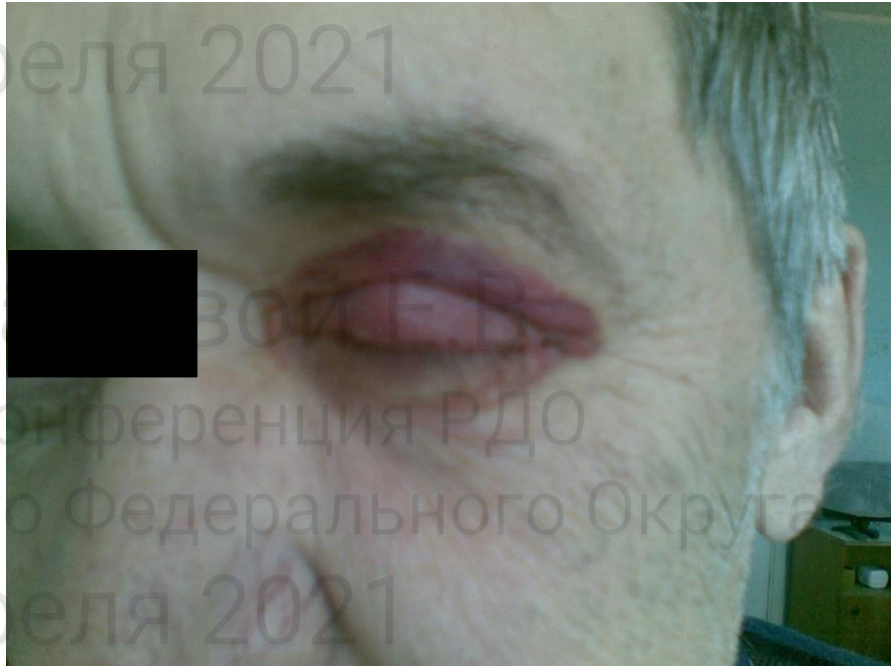


Доклад Захаровой Е.В.

I Региональная конференция РДО

для Северо-Кавказского Федерального Округа

23-24 апреля 2021



Доклад Захаровой Е.В.

I Региональная конференция РДО

для Северо-Кавказского Федерального Округа

23-24 апреля 2021



Доклад Захаровой Е. В.

I Региональная конференция РДО
для Северо-Кавказского Федерального Округа

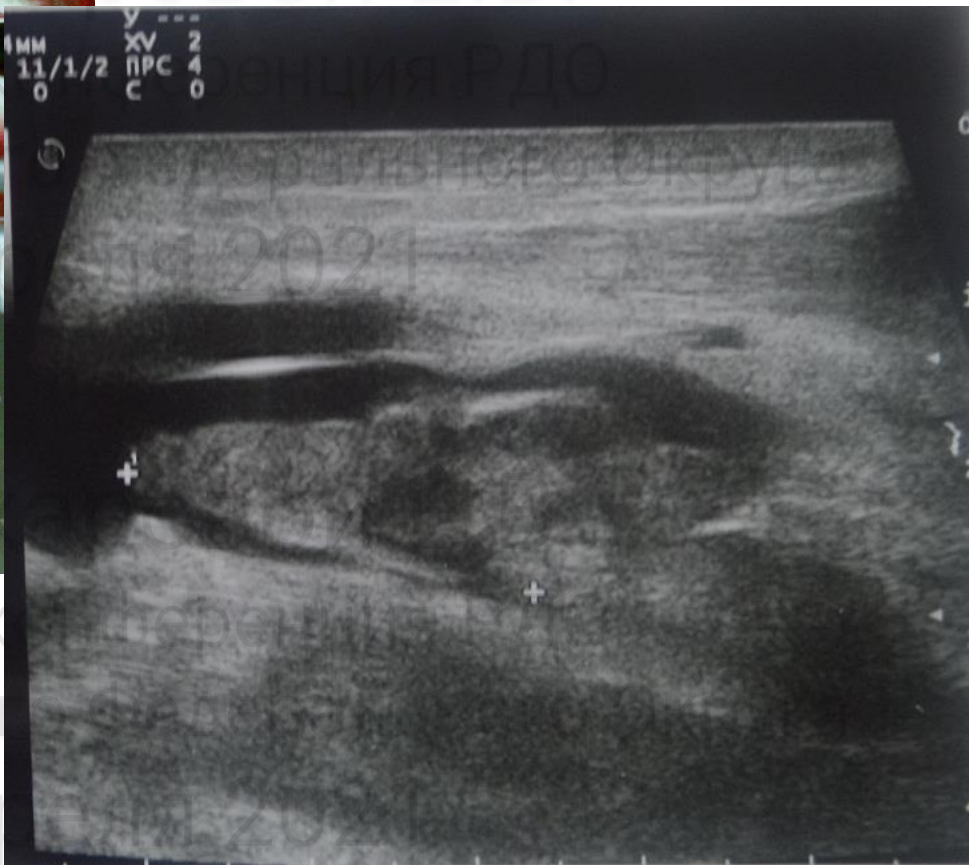
23-24 апреля 2021

Доклад Захаровой Е. В.

I Региональная конференция РДО
для Северо-Кавказского Федерального Округа

23-24 апреля 2021

овой Е.В.



I Региональная конференция
для Северо-Кавказского

23-24 апреля

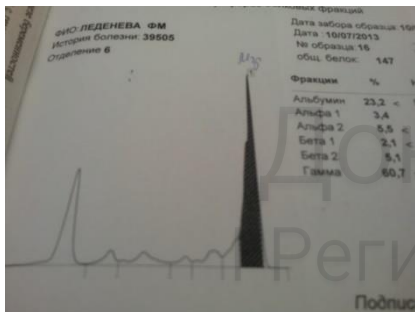
Алгоритм диагностики AL амилоидоза

Высокий «индекс подозрения»

- НС неуточненного генеза
- Гепатомегалия
- Синдром карпального канала
- Макроглоссия
- Мальабсорбция и/или диарея или запоры
- Периферическая нейропатия
- Кардиопатия

Определение моноклональной секреции

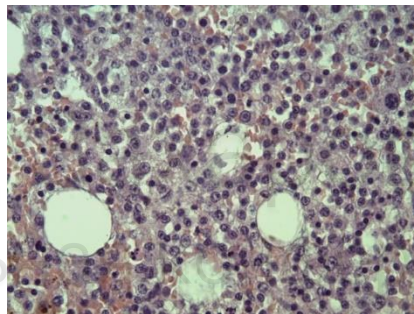
- Электрофорез белков крови (М-градиент)
- Моча на белок Бенс-Джонса



- Определение СЛЦ в крови методом Free-light

Исследование костного мозга

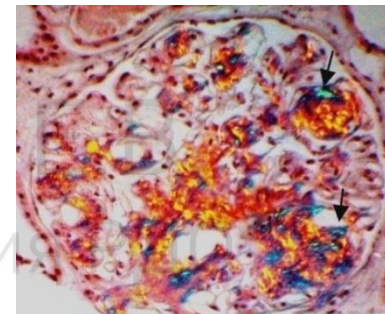
- Стернальная пункция



- Трепанобиопсия

Биопсия почки

- Окраска Конго красным
- Исследование в поляризованном свете



- ИФ/ИГХ на к и л легкие цепи

- ❑ Диагностика базируется на доказательствах воздействия моноклональной гаммапатии на почки
- ❑ При AL амилоидозе (и при других МГПЗ), лечение направлено на подавление клона, ответственного за моноклональную гаммапатию

Цели лечения

- ❑ Сохранить функцию почек
- ❑ Сохранить возможность трансплантации почки
- ❑ Увеличить продолжительность жизни
- ❑ Минимизировать побочные эффекты химиотерапии

Nelson Leung, First International Renal Conference, Brugge, March 2014

Доклад Захаровой Е.В.

Подходы к лечению

- ❑ Поскольку причиной МГПЗ является клон В-клеток, лечение заключается в эрадикации этого клона, продуцирующего моноклональные ИГ
- ❑ Несмотря на то, что такие клоны обычно обладают низкой степенью злокачественности, лечение показано для того, чтобы предотвратить снижение почечной функции или рецидив заболевания в трансплантате
- ❑ Наиболее тяжелым и частым поражением является AL амилоидоз, при котором часто наблюдается также поражение сердца (маркер – уровень proBNP), обуславливающее высокую смертность
- ❑ Около 20% больных (без тяжелого поражения сердца) могут быть кандидатами для TACK, остальные больные могут получать терапию на основе мелфалана или циклофосамида, а при более тяжелых стадиях ХБП – на основе бортезомиба, в сочетании с дексаметазоном

23-24 апреля 2021



How I treat monoclonal gammopathy of renal significance (MGRS)

[Jean-Paul Fermand](#), [Frank Bridoux](#), [Robert A. Kyle](#), [Efsthios Kastiris](#), [Brendan M. Weiss](#), [Mark A. Cook](#), [Mark T. Drayson](#), [Angela Dispenzieri](#), and [Nelson Leung](#)

on behalf of the International Kidney and Monoclonal Gammopathy Research Group

Blood November 21, 2013 vol. 122 no. 223583-3590

AL амилоидоз

- Для пациентов с I и II стадией заболевания, терапия первой линии должна проводиться по схеме мелфалан-дексаметазон (M-Dex). Вероятно усиление этого режима за счет бортезомиба повышает частоту гематологического и органного ответа. Принятый подход – быстрое подключение бортезомиба после 1-2 курсов M-Dex если гематологического ответа. У пациентов с далеко зашедшими стадиями ХБП циклофосамид предпочтительнее мелфалана, показана эффективность режима циклофосамид-бортезомиб-дексаметазон (CBD или CyBorD). Возможно также применение талидомида вместо бортезомиба (CTD)
- Лечение пациентов с III стадией поражения сердца затруднено т.к. в этой группе выживаемость остается низкой. Предварительные обнадеживающие результаты получены при использовании CBD режима, при использовании которого по данным небольших серий наблюдений существенно снижается ранняя смертность. У специально отобранных молодых пациентов следует иметь в виду возможность трансплантации сердца после достижения гематологической ремиссии
- У некоторых пациентов (в основном с I и II стадией заболевания), при отсутствии почечной недостаточности и тяжелого поражения других органов, может использоваться высокодозная ХТ/ТСК

Схемы химиотерапии AL амилоидоза

Схема MDex	<p>Мелфалан 0,2 мг/кг/сутки + дексаметазон 40 мг/сутки Оба препарата назначаются внутрь, и даются 4 дня подряд, в дни с 1 по 4 каждого цикла Длительность цикла 28 дней, перерыв между завершением приема препаратов и началом следующего цикла - 24 дня При выраженных побочных эффектах от больших доз дексаметазона можно снизить его дозу до 20 мг/сутки</p>
Схема CyBorD	<p>Бортезомиб 1,0-1,3 мг/м.кв поверхности тела в сутки подкожно дни 1-4-8-11 Циклофосфан 300 мг/м.кв поверхности тела (в среднем 500 мг) в сутки внутрь или в/в дни 1-8-15 Дексаметазон 40 мг/сутки внутрь дни с 1 по 4, с 9 по 12 и с 17 по 20 Длительность цикла 28 дней, перерыв между последним днем приема и началом следующего цикла - 8 дней</p>
Схема BD	<p>Бортезомиб 1,0-1,3 мг/м.кв поверхности тела подкожно дни 1-4-8-11 Дексаметазон 40 мг/сутки внутрь в дни с 1 по 4 и с 9 по 12 Длительность цикла 21 день, перерыв между последним днем приема и началом следующего цикла - 9 дней Таких циклов 2. Затем еще 2 цикла бортезомиб 1,0-1,3 мг/м.кв поверхности тела подкожно дни 1-4-8-11 Дексаметазон 40 мг/сутки внутрь в дни с 1 по 4 Перерыв между последним введением бортезомиба в цикле и началом следующего цикла 10 дней</p>

23-24 апреля 2021

Модификация доз противомиеломных препаратов при нарушении функции почек

Препарата	Метаболизм	Умеренная ПН	Терминальная
Мелфалан	P450	↓ на 15% (КК 46-60 мл/мин) ↓ на 25% (КК 10-45 мм/мин)	Оральный ↓50% в/в 140 мг/м ²
Циклофосфамид	P450	Не требуется	↓ на 50%
Бендамустин	P450	Не требуется	↓ (КК < 10 мл/мин)
Доксорубицин	P450	Не требуется	Не требуется
Леналидомид	Почки	10 мг/день (КК 30-60 мл/мин) 15 мг/48 час (КК 10-29 мл/мин)	5 мг/день
Помалидомид	P450	Не требуется	Не требуется ³
Бортезомиб	P450	Не требуется	Не требуется
Карфилзомиб	Внепочечный	Не требуется	Не требуется
Даратумумаб	Внепочечный	Не требуется	Не требуется
Бисфосфонаты	Почки	Требует индивидуального рассмотрения	

1. Wanchoo R, et al. Clin J Am Soc Nephrol. 2016
2. Dimopoulos MA, et al. J Clin Oncol 2016; 34(13):1544-55
3. Dimopoulos M, et al. J Clin Oncol. 2018 Feb 2;JCO2017761742

23-24 апреля 2021

Симптоматическое лечение больных с системным амилоидозом

Орган	Симптом	Лечение
Сердце	ХСН	Ограничение соли (1-2 г/сут), фуросемид и малые дозы иАПФ (при отсутствии ортостатизма)
	Нарушения проводимости	Водитель ритма. Противопоказаны сердечные гликозиды и блокаторы кальциевых каналов (риск внезапной смерти)
Почки	Нефротический синдром	Альбумин, СЗП. Ограничение соли, диета с высоким содержанием белка (1,5 г/кг/с) и калия (без ХПН)
	ХПН	ГД или ПАПД, трансплантация почки (тщательный отбор больных)
ЖКТ	Диарея	Диета с низким содержанием жиров, парентеральное питание, лоперамид
	Макроглоссия	Гемиглоссэктомия, воздухопроводные трубки
Автономная НС	Ортостатическая гипотензия	Потребление соли до 6 г/сут (при отсутствии НС и ХПН). Флудрокортизон (с осторожностью – задержка жидкости)
	Атония желудка	Дробное питание, еюнотомия, церукал (с осторожностью при ортостатизме)
Периферическая НС	Сенсорная нейропатия	Аналгетики, карбамазепин, амитриптилин
	Моторная нейропатия	ЛФК, ортопедическая обувь
Система крови	Подкожные кровоизлияния	
	Дефицит X фактора	Спленэктомия, введение X фактора при необходимости оперативных вмешательств

Прогноз при AL амилоидозе

- ❑ В отсутствие лечения системный AL амилоидоз неуклонно прогрессирует, поэтому критически важной является ранняя диагностика
- ❑ Выживаемость зависит от гематологического ответа на терапию, распространенности и тяжести органного поражения и в первую очередь – поражения сердца
- ❑ При клинических проявлениях поражения сердца прогноз неблагоприятный, медиана выживаемости 6 месяцев
- ❑ Благоприятные прогностические факторы: изолированное поражение нервной системы и сохранная функция почек
- ❑ При амилоидозе почек значимый клинический ответ на терапию: 50%-е снижение суточной экскреции белка при отсутствии снижения рСКФ $\geq 25\%$ или повышения сывороточного ≥ 0.5 мг/дл
- ❑ AL амилоидоз представляет угрозу для жизни больных, особенно если лечение запаздывает, в то время как современные методы лечения способны индуцировать у большинства пациентов гематологическую ремиссию с медианой выживаемости более 5 лет

- ❑ 49 больных - 26 (53%) мужчин и 23 (47%) женщины
- ❑ Медиана возраста на момент установки диагноза 59 [31; 75] лет
- ❑ Медиана длительности от ретроспективно установленного начала заболевания 12 месяцев [6; 24]

3 подгруппы лечения в зависимости от характера ХТ

- ❑ 1 подгруппа - 20 больных получавших ХТ на основе мелфалана
- ❑ 2 подгруппа - 7 больных, получавших высокодозную ХТ мелфаланом с последующей TACK
- ❑ 3 подгруппа - 22 больных, получавших ХТ на основе бортезомиба

Клинические проявления на момент установки диагноза	
Только почки n (%)	14 (28.5)
Почки и сердце n (%)	11 (22.4)
Почки, сердце и другие органы n (%)	24 (48.9)
Нефротический синдром n (%)	39 (79.5)
Медиана протеинурии г/л	5.0 [3.2; 6.7]
ХБП 2-4 стадии n (%)	23 (46.9)
Медиана креатинина мкмоль/л	121.5 [95.2; 176.7]
Нефротический синдром + ХБП 2-4 стадии n (%)	16 (32.6)

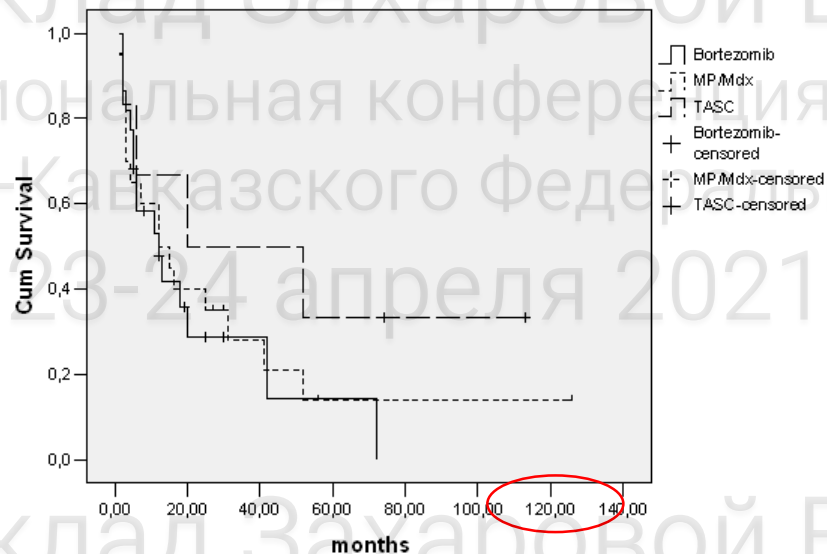
Результаты лечения и исходы

	Всего n 49	Мелфалан n 20	Мелфалан + ТАСК n 7	Бортезомиб n 22	P
Гематологическая ремиссия (%)	23 (46.9)	8 (40.0)	6 (85.7)*	9 (40.9)	<0.05
Органная ремиссия n (%)	18 (41.8)	8 (40.0)	3 (42.8)	7 (31.8)	NS
Без эффекта n (%)	26 (53.0)	12 (60.0)	1 (14.2)*	13 (59.1)	<0.05
Живы, не на диализе n (%)	12 (24.4)	4 (20.0)	2 (28.5)	6 (27.2)	NS
Потеряны из наблюдения n (%)	10 (20.4)	3 (15.0)	0 (0)	7 (31.8)	NS
Переведены на диализ n (%)	7 (14.2)	4 (20.0)	0 (0)	3 (13.6)	NS
Умерли n (%)	20 (40.8)	9 (45.0)	5 (71.4)	6 (27.2)*	<0.05
• СПОН	6	3	1	2	
• ОССН	6	1	0	5	
• ОНМК	2	2	0	0	
• Сепсис	3	1	2	0	
• Онкозаболевания после ХТ	3	1	2	0	

Е.В. Захарова, Е.С. Столяревич, О.А. Воробьева и соавт.

Тезисы Конгресса АНННГ 2016

5-летняя кумулятивная выживаемость при различных видах ХТ



- ❑ 5-летняя кумулятивная выживаемость (определявшаяся как выживаемость больных и почечная выживаемость) составила 14%, 33% и 14% для подгрупп 1, 2 и 3 соответственно
- ❑ Тенденция к улучшению выживаемости больных в подгруппе пациентов, получавших бортезомиб (подгруппа 3) – 70%, и к увеличению почечной выживаемости у пациентов, перенесших TASC (подгруппа 2) – 100%

© Рабочая группа, 2019

УДК 616.61-02 : 616.153.962.4-07-08 (471)

doi: 10.36485/1561-6274-2019-23-6-9-28

Авторы

Рабочая группа

*А.В. Смирнов¹, Б.В. Афанасьев^{2,3}, И.В. Поддубная⁴, В.А. Добронравов¹,
М.С. Храброва^{5*}, Е.В. Захарова^{6,7,8}, Е.А. Никитин^{9,10}, Л.В. Козловская¹¹,
И.Н. Бобкова^{11,12}, В.В. Рамеев¹¹, М.М. Батюшин¹³, И.С. Мусеев^{2,3},
Е.И. Дарская², О.В. Пирогова², Л.П. Менделеева¹⁴, Л.С. Бирюкова^{7,14} –
от имени специалистов-нефрологов, специалистов-гематологов РФ и
профессиональных сообществ – участников консенсуса¹⁵*

МОНОКЛОНАЛЬНАЯ ГАММАПАТИЯ РЕНАЛЬНОГО ЗНАЧЕНИЯ:
КОНСЕНСУС ГЕМАТОЛОГОВ И НЕФРОЛОГОВ РОССИИ ПО ВВЕДЕНИЮ
НОЗОЛОГИИ, ДИАГНОСТИКЕ И ОБОСНОВАННОСТИ КЛОН-
ОРИЕНТИРОВАННОЙ ТЕРАПИИ

КЛИНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

**Клинические рекомендации по диагностике
и лечению системного амилоидоза**

23-24 апреля 2021

Л.В. Лысенко (Козловская)¹, В.В. Рамеев¹, С.В. Моисеев¹, О.В. Благова²,
Э.И. Богданов³, Г.Е. Гендлин⁴, Д.А. Гришина⁵, А.Я. Гудкова⁶, Е.В. Захарова⁷,
О.Е. Зиновьева⁸, О.М. Моисеева⁹, С.С. Никитин¹⁰, В.А. Парфенов⁸,
Н.А. Супонева^{5,10}, С.Н. Терещенко^{11*}

*См. в конце статьи

Для корреспонденции:
В.В. Рамеев. Клиника им.
Е.М. Тареева, Москва,
119435, Росолимо,
11/5. vvrameev@mail.ru

В клинических рекомендациях, подготовленных специалистами различного профиля, рассматриваются методы диагностики и лечения системного амилоидоза, в том числе АА (вторичный амилоидоз при хронических воспалительных заболеваниях, включая ревматоидный артрит, анкилозирующий спондилит, аутоиммунные заболевания, хронические

АА, AL, ATTR, клинические рекомендации, диагностика, лечение.

Определение, классификация, группы риска и принципы диагностики

Амилоидоз – группа заболеваний, отличительным признаком которых является отложение в тканях и органах фибриллярного



Доклад Захаровой Е.В.

I Региональная конференция РДО

для Северо-Кавказского Федерального Округа

23-24 апреля 2021

Доклад Захаровой Е.В.

I Региональная конференция РДО

для Северо-Кавказского Федерального Округа

23-24 апреля 2021

Спасибо за внимание!

