



V ОБЪЕДИНЕННЫЙ КОНГРЕСС РОДОГ

Актуальные проблемы и перспективы развития
детской онкологии и гематологии в Российской
Федерации-2024

Клинический случай высокой эффективности и безопасности применения Равулизумаба в терапии тяжелой формы ТА-ТМА с поражением мочевыделительной системы в условиях

НИИ ДОиГ им. Л.А. Дурнова

Н.А.Бурлака¹, А.В. Климов¹, И.Ю. Трушкова¹, В.С.Ермакова¹, К.А.Сергеенко¹, Т.И.Потемкина¹, Ю.В. Лозован¹, Н.Г.Степанян¹, Р.Р.Фатхуллин¹,
М.Д.Малова¹, К.В.Митраков¹, А.Ю.Елфимова¹, Е.Б.Мачнева^{1,2}, Т.З. Алиев¹, И.О.Костарева¹, Н.А.Батманова¹, М.А.Ширвашидзе¹, Т.Т.Валиев¹,
К.К.Киргизов¹, С.Р.Варфоломеева¹

¹ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр онкологии им. Н.Н.Блохина» Минздрава России, Москва

²ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова» Минздрава России

Актуальность

Трансплантат-ассоциированная тромботическая микроангиопатия (ТА-ТМА) на сегодняшний день является грозным осложнением аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток (алло-ТГСК), с высоким уровнем ранней летальности. Одной из форм ТА-ТМА является изолированное поражение мочевыделительной системы, требующее интенсивной и длительной терапии в условиях стационара. Равулизумаб представляет собой моноклональное антитело, с увеличенной продолжительностью ингибирования С5 компонента комплемента, что позволяет значительно увеличить интервал между введениями препарата, сохраняя высокую эффективность и безопасность в терапии ТА-ТМА

Цель

Представить эффективность и безопасность терапии равулизумабом при развитии тяжелых форм ТА-ТМА

Сутки после алло-ТГСК	+17 сутки	+ 30 сутки	+45 сутки	+ 90 сутки	+ 100 сутки	+114 сутки	
Событие	Восстановление гемопоза	<ul style="list-style-type: none"> Сохранен статус ремиссии основного заболевания Достигнут полный донорский химеризм 					Амбулаторное наблюдение
Осложнения		<ul style="list-style-type: none"> Геморрагический цистит 	<ul style="list-style-type: none"> Кровотечения из ЧЛС 	<ul style="list-style-type: none"> Реактивация геморрагического цистита 	Отсутствие клинических проявлений	Отсутствие клинических проявлений	
Лабораторные данные		<ul style="list-style-type: none"> Рефрактерная тромбоцитопения Анемия Шизоцитоз Протеинурия Эритроцитурия 	<ul style="list-style-type: none"> Нарастание уровня ЛДГ до 2-х норм Проба Кумбса – отрицательная 		Нормализация лабораторных показателей	Отсутствие трансфузионной зависимости	
Визуализация		УЗ-признаки цистита (складчатость слизистой, утолщение, повышенная эхогенность стенок мочевого пузыря, увеличение размеров почек, умеренное расширение чашечек и лоханок)	<ul style="list-style-type: none"> Сохранение изменений в мочевом пузыре по УЗ-исследованию Гиперэхогенные включения в ЧЛС обеих почек 	<ul style="list-style-type: none"> Единичные гиперэхогенные элементы (сгустки в ЧЛС). П/о изменения в мочевом пузыре 	Положительная динамика УЗ-признаков цистита	Отсутствие УЗ-признаков осложнений МВС	
Терапия		Консервативная (гемостатическая, противомикробная, спазмолитическая/анальгетическая, заместительная гемотрансфузионная)	Продолжение консервативной терапии	<ul style="list-style-type: none"> Цистоскопия с коагуляцией Эндоскопически картина стенки мочевого пузыря крайне истонченная, множественные кровоточащие эрозии 	Введение препарата равулизумаб №1	Введение препарата равулизумаб №2	

Результаты

В течение 1-й недели после первого введения равулизумаба зафиксировано полное купирование клинических проявлений, отмечена быстрая нормализация лабораторных данных (ЛДГ, шизоциты, общий анализ мочи) и восстановление уровня тромбоцитов в периферической крови без необходимости трансфузионной поддержки. Инфекционных событий на терапии зафиксировано не было. Через 3-и недели после начала терапии пациентка выписана под амбулаторный этап наблюдения

Вывод

Применение равулизумаба представляется перспективным выбором метода терапии тяжелых форм ТА-ТМА, вследствие высокой эффективности и демонстрируемой безопасности применения. Более длительный интервал введения, обусловленный пролонгированным комплемент-ингибированием, позволяет сократить частоту и сроки госпитализации пациента, а одновременное достижение полного клинического и лабораторного эффектов наглядно демонстрирует и подтверждает перспективы применения препарата в педиатрической популяции у реципиентов ТГСК

