

# Pacienta ar hemolītiski urēmisko sindromu (HUS) klīniskais ceļš

Ja konstatē progresējošu **anēmiju**  $\leq 90\text{g/l}^*$ , un **trombocitopēniju**\*\* zem 100 000/ml vai trombocītu skaita kritumu par 25% 48h laikā, un **seruma kreatinīns**  $\geq 130\text{mkmol/l}$  vai citu orgānu bojājumu\*\*\* ar dekompensāciju, **papildus nosaka** LDH, haptoglobīnu, netiešo bilirubīnu, Kumbsa testu, eritrocītu lauskas jeb šistocītus un, ja tie ir izmanīti atbilstoši hemolītiskai mikroangiopātiskai anēmijai\*

Par pacienta diagnozi un ārstēšanu veic telefonisku konsultāciju ar specializētiem centriem  
PSKUS Nefroloģijas nodaļa dežurnefrologs: **67 069 508; 27 841 257**;  
RAKUS Nieru slimības un Nieru aizstājterapijas klīnikas dežurārstis /klīnikas vadītājs **26 498 122**;  
BKUS Neatliekamās palīdzības nodaļas dežurpediatrs **26 368 273**

Pacientu pārvešana uz specializētiem centriem tiek saskaņota atbilstoši normatīviem aktiem, un pacienta klīniskai situācijai PSKUS, RAKUS, BKUS tiek veikti papildus diagnostiskie izmeklējumi \*\*\*\*

Diagnosticē HUS

Netiek apstiprināta HUS diagnoze.  
Ārstēšana atbilstoši klīniskai situācijai

PSKUS, RAKUS, BKUS ārstu speciālistu konsīlijs (ieskaitot nefrologu) lemj par specifisku terapiju. Konsīlija vadītājs noteiktā kārtībā organizē lēmuma nosūtīšanu Nacionālam veselības dienestam (NVD) un pieteikumu medikamenta *eculizumab* saņemšanai slimnīcas aptiekā.  
NVD tel. **67 045 005**, e-pasts: **nvd@vmnvd.gov.lv**

Kontaktē SIA "AstraZenaca Latvija" tel.: **67 377 100**,  
lai saņemtu klīniskā gadījuma identifikācijas kodu

Uzsāk terapiju ar *eculizumab* vēlams pirmo 24 stundu laikā \*\*\*\*\*

Turpina terapiju ar *eculizumab* 6-12 mēnešus. Terapiju pārtrauc ar ārstu konsīlija lēmumu \*\*\*\*\*

\* Mikroangiopātiska hemolītiska anēmija, par ko liecina viens vai vairāki no sekojošiem kritērijiem:

- zems hemoglobīns;
- pozitīvi šistocīti;
- paaugstināts LDH;
- samazināts haptoglobīna līmenis;
- negatīvs Kumbasa tests.

\*\* Trombocitopēnija: trombocītu skaits <150 tūkst. un/vai trombocītu skaits samazinājies par 25% no bāzes līmeņa.

\*\*\* Viena vai vairāku orgānu bojājums, kas izpaužas sekojoši:

- nieru: paaugstināts kreatinīna līmenis, samazināts GFĀ, paaugstināts asinsspiediens, izmainīta urīna analīze;
- gastrointestinālā trakta: caureja (asiņaina), slikta dūša / vemšana, sāpes vēderā, gastroenterīts / pankreatīts;
- nervu sistēmas: izmainīts mentālais stāvoklis, apjukums, krampji, insults vai citi simptomi;
- sirds asinsvadu sistēma: miokarda infarkts, hipertensija, artēriju trombozes/stenozes, gangrēna;
- plaušu: asiņošana no plaušām, plaušu tūska, dispnoja; acu: sāpes, miglošanās, tīklenes tromboze vai konjunktīvas hemorāģijas.

\*\*\*\* Papildus diagnostiskie izmeklējumi:

- ADAMTS-13 aktivitātes izvērtēšana;
- fēču uzsējums uz Šiga toksīnu producējošu E.Coli;
- ja iespējams, veic ģenētisko izmeklēšanu, nosakot mutācijas gēnos, kas kodē CFH, CD46, CFI, C3, CFB, THBD, CFHR1, CFHR5, DGKE, CFH-H3 un MCP.

\*\*\*\*\* Terapijas ar *eculizumab* uzsākšanas kritēriji bērniem un pieaugušajiem ar atipisku HUS, kura diagnoze pamatota klīniski. Par atipisku HUS var liecināt:

- trombotiska mikroangiopātija ar progresējošu nieru funkcijas pasliktināšanos;
- trombotiska mikroangiopātija ar akūtu nieru mazspēju, bet bez sāpēm vēderā un izteiktu asiņainu caureju (nav norādes par Šiga toksīna hemolītisku urēmisku sindromu);
- trombotiska mikroangiopātija ar akūtu nieru mazspēju bez zināmas to medikamentu lietošanas, kas var izsaukt trombotisku mikroangiopātiju;
- pacienta ģimenē zināms aHUS;
- trombotiska mikroangiopātija ar izteiktu akūtu nieru mazspēju grūtniecības vai
- pēcdzemdību periodā.

Bērniem Šiga toksīnu mediēta hemolītiska urēmiska sindroma smagas gaitas gadījumā ar smagu CNS iesaisti (krampji, koma, neiroloģiski defekti) vai kardiālu disfunkciju, lai mazinātu nāves un neatgriezeniskus neiroloģiskus bojājumus.

\*\*\*\*\* Terapijas ar *eculizumab* pārtraukšanas kritēriji:

- *Eculizumab* izraisītas alerģiskas reakcijas;
- Uzturošā fāze pārtraucama pacienta nelīdzestības gadījumā.

Uzturošās fāzes turpināšana izvērtējama pēc 12 mēnešiem, ņemot vērā sekojošus faktorus:

- vai nav trombotiskas mikroangiopātijas hematoloģiskas pazīmes;
- vai ir pagājuši vismaz 3 mēneši pēc nieru funkcijas normalizācijas, vai ir reziduālās nieru funkcijas stabilizācija;
- apstiprināta kāda no augsta aHUS recidīva riska mutācijām.