

Atipiski hemolītiski urēmiskā sindroma ārstēšanas algoritms

Pacientam tiek diagnosticēts vai pastāv klīniskas aizdomas par hemolītiski urēmisko sindromu. PSKUS, RAKUS, BKUS tiek organizēts speciālistu konsīlijs ar nefrologa piedalīšanos.

Konsīlija lēmums tiek nosūtīts slimnīcas administrācijai un Nacionālam veselības dienestam (NVD). Tiek sagatavots pieteikums medikamenta *eculizumab* saņemšanai caur slimnīcas aptieku.

Terapija ar *eculizumab* jāuzsāk 24 stundu laikā¹ pēc konsīlija lēmuma*

Ecuzumab terapija pieaugušajiem**

Ecuzumab terapija bērniem***

Terapija turpināma 6-12 mēnešus vai ilgāk, izstrādājot individuālu terapijas taktiku balstoties uz pacienta profilu¹.

Terapijas pārtraukšana ar konsīlija lēmumu****

Reference:

1. Front. Med., 01 December 2023 Sec. Nephrology, Recommendations for the individualized management of atypical hemolytic uremic syndrome in adults, Volume 10 - 2023 <https://doi.org/10.3389/fmed.2023.1264310>

* Ja terapiju ar *eculizumab* nav iespējams uzsākt <24 st un pacienta klīniskais stāvoklis vērtējams kā smags, līdz patoģenētiskas terapijas uzsākšanai iespējams veikt plazmas apmaiņas procedūras. Papildus *eculizumab* devas nepieciešamas, ja vienlaicīgi tiek veikta plazmas terapija (plazmaferēze, plazmas maiņa vai svaigi saldētas plazmas ievadīšana).

**** Eculizumab deva pieaugušajiem:**

Pirms medikamenta ievades pacientam nepieciešams ievadīt meningokoka vakcīnu vai, gadījumos, ja tā uzreiz nav pieejama, komplementa inhibitorus ievadīt plaša spektra antibakteriālās terapijas piesegā.

Meningokoka vakcīnu nepieciešams ievadīt tiklīdz tā pieejama!

Sākuma fāzes deva: 900 mg ievadīti vēnā reizi nedēļā (4 nedēļas)

Uzturošās fāzes deva: 1200 mg ievadīti vēnā 5. nedēļā, kam seko 1200 mg ik pēc 2 nedēļām

***** Eculizumab deva bērniem:**

Sākuma fāzes deva atkarībā no pacienta ķermeņa svara:

5 līdz <10 kg 300 mg vienreizēja deva 1. nedēļā

10 līdz <20 kg 600 mg vienreizēja deva 1. nedēļā

20 līdz <30 kg 600 mg nedēļā pirmās 2 nedēļas

30 līdz <40 kg 600 mg nedēļā pirmās 2 nedēļas

≥40 kg 900 mg reizi nedēļā (4 nedēļas)

Uzturošās fāzes deva atkarībā no pacienta ķermeņa svara:

5 līdz <10 kg 300 mg 2. nedēļā, tad 300 mg katru 3. nedēļu

10 līdz <20 kg 300 mg 2. nedēļā, tad 300 mg katru 2. nedēļu

20 līdz <30 kg 600 mg 3. nedēļā, tad 600 mg katru 2. nedēļu

30 līdz <40 kg 900 mg 3. nedēļā, tad 900 mg katru 2. nedēļu

≥40 kg 1200 mg 5. nedēļā, tad 1200 mg katru 2. nedēļu

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

- alerģiskas reakcijas uz medikamentu;
- 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 atkārtotāšanās riska mutācijām¹.