

Атипичный гемолитико-уремический синдром (aHUS)

Первичное назначение:

- Критерии педиатрических пациентов
 1. Клинико лабораторные проявления тромботической микроангиопатии (ТМА) при исключении:
 - ТТП (тромботической тромбоцитопенической пурпуры (ADAMTS13 >10%)
 - Шига токсин E. coli - ассоциированный гемолитико – уремический синдром (STEC-HUS) в случаях манифестации заболевания с диареей
 2. Экулизумаб должен быть назначен в соответствии с зарегистрированной инструкцией по применению для лечения пациентов с aГУС в зависимости от веса ребенка в максимальной дозе до 1200 мг. Кратность проведения поддерживающей терапии 1 раз в 14 дней +/- 2 дня
 3. Вакцинация против менингококковой инфекции а также гемофильной палочки и пневмококка или профилактическая антибактериальная терапия до момента проведения соответствующей вакцинации +14 дней после вакцинации.

- У взрослых пациентов
 1. Клинико лабораторные проявления тромботической микроангиопатии (ТМА) при исключении:
 - ТТП (тромботической тромбоцитопенической пурпуры (ADAMTS13 >10%)
 - Шига токсин E. coli - ассоциированный гемолитико – уремический синдром (STEC-HUS) в случаях манифестации заболевания с диареейв случаях неэффективности плазмотерапии (ПТ), плазмозависимости, нежелательных явления при проведении ПТ, при повторном эпизоде aГУС, семейном характере заболевания.
 2. Экулизумаб должен быть назначен в соответствии с зарегистрированной инструкцией по применению для лечения aГУС в максимальной дозе до 1200 мг 1 раз в 14 дней +/- 2 дня
 3. Вакцинация от менингококковой инфекции или профилактическое применение антимикробного препарата до проведения вакцинации +14 дней после ее проведения.

- Критерии продолжение терапии экулизумабом:
 1. Предшествующая терапия Экулизумабом; и
 2. Положительные клинический и лабораторный ответ на проводимую терапию экулизумабом (прекращение гемолиза: нормализация уровня тромбоцитов, гемоглобина, ЛДГ), улучшение функции почек
 3. Отсутствие лабораторных маркеров заболеваний (например злокачественная АГ, катастрофический антифосфолипидный синдром, красная волчанка), которые могут осложняться вторичными ТМА. В случае, наличие таких маркеров при сохранение симптомов ТМА на фоне проводимой терапии

основного заболевания аГУС можно рассматривать, как сопутствующее заболевание и проводить терапию экулизумабом.

4. Последующая оценка должна быть произведена через 12 месяцев
5. Общая длительность терапии экулизумабом на данный момент не определена. Не следует прерывать терапию в случаи двух и более эпизодов ТМА в анамнезе. Наибольшему риску подвержены пациенты с аГУС с подтвержденными генетическими мутациями CFH, C3, CFB. Однако и в случае выявления других мутаций или даже их отсутствия прекращение терапии может приводить в возобновлению симптомов ТМА и тяжелым осложнениям.