

*АО «Медицинский Университет Астана»  
Кафедра внутренних болезней*

*СРС*

*Лечение атипичного гемолитико-уремического синдрома*

*Подготовили: Кенбаев Е.К  
Саликова А. 454 ОМ  
Проверила: Бекенова Ф.К*

*Астана-2016*

# *ЛЕЧЕНИЕ*

- Целями терапии аГУС, помимо обеспечения лучшей выживаемости больных, являются ингибция неконтролируемой активации комплемента, купирование клинико-лабораторных проявлений ТМА, сохранение и улучшение функции пораженных органов (в том числе, предотвращение развития терминальной почечной недостаточности, избавление от потребности в диализных методах лечения, недопущение поражения других внутренних органов, кроме почек), улучшение качества жизни пациентов.

# *ЛЕЧЕНИЕ*

- Все больные с признаками ТМА должны быть госпитализированы в многопрофильные стационары с хорошо оснащённым отделением реанимации и интенсивной терапии.



# ***ПЛАЗМОТЕРАПИЯ***

Больным с впервые выявленной ТМА или рецидивом аГУС, диагноз которого был установлен ранее, назначается плазмотерапия (ПТ). Плазмотерапия может проводиться в режимах инфузий свежезамороженной плазмы (ИСЗП, ИП) или плазмообмена (ПО), причем режим плазмообмена более предпочтителен.



## *ПЛАЗМОТЕРАПИЯ*

- СЗП является источником нормальных CFH, CFI, C3 и CFB, а также большого количества других функциональных белков. С помощью плазмаобменов удаляются мутантные CFH, CFI, C3, CFB и анти-CFH антитела. Плазматерапия эффективна в наибольшей степени при мутациях *CFH*.

# *ПЛАЗМОТЕРАПИЯ*

1. Инфузии СЗП необходимо проводить в объеме 30-40 мл/кг в 1-й день, 10-20 мл/кг в последующие дни.
2. В начале терапии следует провести 5 сеансов ПО ежедневно с объемом эксфузии 40мл/кг/с. Затем в последующие 2 недели необходимо проводить по 5 сеансов ПО в том же режиме. Далее сеансы проводят через день (3 сеанса в неделю) еще в течение 2х недель. Продолжительность лечения СЗП не определена. Решение о продолжении ПТ следует принимать в зависимости от его эффективности.

# *ПЛАЗМАТЕРАПИЯ*

Сеансы ПО следует продолжить до нормализации числа тромбоцитов, прекращения гемолиза и улучшения функции почек. В связи с этим терапию СЗП необходимо контролировать ежедневным определением количества тромбоцитов и уровня ЛДГ.

Критериями эффективности ПТ служат:

- исчезновение тромбоцитопении
- прекращение гемолиза, о чем свидетельствует нормализация ЛДГ

## *ЛЕЧЕНИЕ*

Пациентам с аГУС в случаях неэффективности плазмотерапии, плазмозависимости, развития нежелательных явлений в процессе ПТ, рецидивирующего течения заболевания или семейном его характере следует назначать Экулизумаб.



# ЭКУЛИЗУМАБ

Экулизумаб –рекомбинантное гуманизированное моноклональное антитело класса Ig G к C5 компоненту комплекса.



## ***ЭКУЛИЗУМАБ***

Экулизумаб блокирует расщепление C5 на C5a и C5b, что препятствует образованию мембрано-атакующего комплекса C5b-9 и подавляет провоспалительное, протромботическое и литическое действия компонента, предотвращая повреждение эндотелия и прекращая процессы микроциркуляторного тромбообразования. Применение Экулизумаба приводит к обратному развитию ТМА и/или предупреждает прогрессирование поражения почек. Блокируя терминальный комплекс компонента, Экулизумаб сохраняет интактным проксимальное звено каскада компонента, что крайне важно для опсонизации микроорганизмов и клиренса иммунных комплексов.

## ***ЭКУЛИЗУМАБ***

При блокаде C5 компонента комплемента препаратом Экулизумаб нарушается иммунный ответ на некоторые инкапсулированные бактерии. У взрослых пациентов это, главным образом, вид *Neisseria* - менингококк. В связи с этим лечение Экулизумабом может осложниться развитием менингококковой инфекции, с целью профилактики которой пациентов с аГУС следует иммунизировать до начала терапии

# *ЭКУЛИЗУМАБ*

1. Взрослым пациентам с аГУС Экулизумаб назначается в стандартных дозировках, не зависящих от массы тела. В фазе индукции (начальный цикл) вводится в дозе 900 мг в виде внутривенной инфузии один раз в неделю в течение первых 4-х недель терапии (всего 4 инфузии). На 5ой неделе терапии внутривенно вводится 1200 мг препарата (5я инфузия).
2. В течение всей поддерживающей фазы терапии, которая начинается через 2 нед. после 5й инфузии препарата, вводится внутривенно в дозе 1200 мг один раз каждые последующие две недели.

# ЭКУЛИЗУМАБ

- Дозирование экулизумаба у детей

Вес пациента	Начальный цикл	Поддерживающая терапия
≥40 кг	900 мг 1 раз в неделю x 4	1200 мг на 5-ой неделе; затем 1200 мг каждые 2 недели
30 - <40 кг	600 мг 1 раз в неделю x 2	900 мг на 3-ой неделе; затем 900 мг каждые 2 недели
20 - <30 кг	600 мг 1 раз в неделю x 2	600 мг на 3-ой неделе; затем 600 мг каждые 2 недели
10 - <20 кг	600 мг 1 раз в неделю x 1	300 мг на 2-ой неделе; затем 300 мг каждые 2 недели
5 - <10 кг	300 мг 1 раз в неделю x 1	300 мг на 2-ой неделе; затем 300 мг каждые 3 недели

# ***ЭКУЛИЗУМАБ***

Критериями эффективности терапии Экулизумабом:

1. прекращение микроангиопатического гемолиза
2. нормализация числа тромбоцитов
3. улучшение функции почек

# ***СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ***

1. Проект клинических рекомендаций по диагностике и лечению атипичного гемолитико-уремического синдрома. Авт. Российское общество нефрологов России
2. Луара Ш. Гемолитико-уремический синдром. В кн: Детская нефрология. Практическое руководство. Под ред. Э.Лойманна, А.Н. Цыгина и А.А.Саркисяна.- М.:Литтерра, 2010.-400 с.