

IGA SEKUND LOEB, kui patsiendil on aHUS

PATSIENDIL ESINEB TROMBOTSÜTOPEENIA¹

(trombotsüütide arv <150,000/mm³ või >25% langus algväärtusest)

JA HEMOLÜÜTILINE ANEEMIA

1 KAS PATSIENDIL ESINEB ORGANI DÜSFUNKTSIOONI (TÄHELEPANU NEERUPUUDULIKKUSEL) JA LDH TASE ON KÕRGENENUD?¹

Vaata sektsiooni A

Patsiendil esineb kõrgenenud LDH tase, skistotsüüdid verepildis, negatiivne Coombs'i test
JA
vähemalt ühe organsüsteemi düsfunktsioon (rõhuasetusega neerupuudulikkusele)

Vaata sektsiooni B

Kõrvalekalded

Normaalne

2 KONTROLLI KOAGULATSIOONI NÄITAJAID¹

Protrombiini aeg (PT), aktiveeritud osalise tromboplastiini aeg (aPTT), D-dimeerid, fibrinogeeni sisaldus, antitrombiin, leukotsüütide tase (sepsise hindamiseks)

Kõrvalekalded

TEKKEPÕHJUSE RAVI¹
(DIK/SEPSIS)

Normaalne

Vaata sektsiooni C

KONTROLLI TEISI TROMBOTSÜTOPEENIA PÕHJUSEID

3 KONTROLLI, KAS ESINEB TROMBOOTILINE MIKROANGIOPAATIA (TMA)¹

Vaata sektsiooni C

ADAMTS13 test (või PLASMIC* skoor) Peale proovide võtmist tuleb algatada vereplasma vahetus

STEC külv väljaheidest või PCR

AEGKRIITILINE

ADAMTS13 AKTIIVSUS <10%**
(või PLASMIC skoor ≥6)

TTP ravi¹

AEGKRIITILINE

ADAMTS13 AKTIIVSUS >10%*

aHUS ravi

AEGKRIITILINE

ESINEB STEC

STEC-HUS ravi

Sektsioon A

MÕTTEKOHAD ANALÜÜSIDE HINDAMISEL²:

Kui trombotsütopeenia on pigem² ...

... **raske**, tõenäoliselt on tegemist **TTP** või septilise DIK'iga

... **keskmine**, suurema tõenäosusega on tegemist **DIK'i** või **HUS'iga**

Kui patsiendi vererõhu profiil kaldub² ...

... **hüpertensioonile**, suurema tõenäosusega on tegemist **HUS'iga**

... on **normaalne** või on **hüpotensiivne**, tõenäoliselt võib tegemist olla **DIK'iga**

Kui patsiendi hemolüütiline staatus viitab² ...

... **tõsisele hemolüütilisele aneemiale** ja analüüsis on skistotsüüt(e), tõenäoliselt on tegemist **TTP** või **HUS'iga**

... **vähesele hemolüütilisele aneemiale** ja analüüsis on näha skistotsüüt(e), siis on suurem tõenäosus **DIK'iks**

Kui patsiendil esineb⁴ ...

... **äge kopsukahjustus**, **šokk** või **kardiovaskulaarne puudulikkus**, siis on suurem tõenäosus **DIK'iks**

... **neerupuudulikkus** ja **kesknärvisüsteemi haaratus**, siis on suurem tõenäosus **TMA'ks**

Sektsioon B

ORGANKAHJUSTUSE SÜMPTOMAATIKA VÕIB OLLA JÄRGNEV³:



Neerud

- oligoanuuria
- turse
- seerumi kreatiini normaalsest kõrgem tase
- proteiinuuria
- mikro-/makrohematuuria



Seedeelundkond

- kõhuvalu
- iiveldus
- oksendamine
- kõhulahtisus
- verine kõhulahtisus



Kesknärvisüsteem

- segasushäire
- krampid
- insult
- kooma



Muu

- väsimus/asteenia
- purpur/täppverevalumid
- düspnoe
- hüpertensioon
- palavik

Sektsioon C

TROMBOTSÜTOPEENIA ESINEMISE TEISED PÕHJUSED:

- invasiivne sekkumine (*nt traumad, südamekirurgia*)^{2,5}
- "veestumine" (*ohtrad vereülekanded*)⁵
- müelosupressiivne kemoteraapia^{2,5}
- vereringet toetavad mehhaanilised seadmed (*nt aordisisene balloonipump, ECMO*)⁵
- hemofagotsütaarne sündroom⁵
- hepariin-indutseeritud trombotsütopeenia^{2,5}
- pahaloomulised vereloome kasvaja (*nt leukeemia, müelodüsplaasia*)^{2,5}
- autoimmuunhaigus (*nt aplastiline aneemia*)²
- imuutrombotsütopeeniad⁵
- vereülekandejärgne purpur^{2,5}
- maksapuudulikkus (*äge või krooniline*)/maksatsirroos²
- siirdamine²
- vaskuliit²
- kiiritus²
- sirprakuline aneemia või tõsine alatoitumus²
- HIV⁶
- raske infektsioon/sepsis⁵

TMA SEKUNDAARSED PÕHJUSED:

- maligne hüpertensioon^{1,7}
- autoimmuunsed haigused: süsteemne erütematoosluupus, reumatoidartriit, süsteemsed vaskuliidid, antifosfolipiidsündroom, PNH^{1,7,8}
- ravimid: klopidoogreel, tsüklosporiin, takroliimus, kemoteraapia^{1,7,9}
- rasedus ja varane sünnitusjärgne periood: preeklampsia, HELLP-sündroom^{1,7}
- viirusinfektsioonid (HIV, CMV, EBV)^{1,7}
- metastaatiline pahaloomuline kasvaja^{1,7}
- luuüdi siirdamine^{1,7}

See tervishoiutöötajatele mõeldud poster on loodud AstraZeneca poolt. Juhend tugineb publitseeritud uuringutele, mille alusel on vastava ala juhtivad eksperdid koostanud käesoleva algoritmi. Esitatud informatsioon ei ole käsitletav meditsiinilise nõuandena.

*PLASMIC skoor on valideeritud meetod ADAMTS13 aktiivsuse prognoosimiseks. PLASMIC skoor 0 kuni 4 viitab aHUS kahtlusele.^{2,3}

**ADAMTS13 aktiivsuse skoor võib erineda sõltuvalt kasutatavast analüsaatorist. Palun konsulteerige vajadusel hematoloogiga.

ADAMTS13 - disintegrini ja metalloproteiinase 1. tüüpi trombospondiini motiiviga, komponent 13 (a disintegrin and metalloproteinase with thrombospondin type 1 motif, member 13), aHUS - atüüpiline hemolüütilis-ureemiline sündroom, aPTT - aktiveeritud osalise tromboplastiini aeg, DIK - dissemineeritud intravaskulaarne koagulatsioon, HIV - inimese immuunpuudulikkuse viirus, HUS - hemolüütilis-ureemiline sündroom, LDH - laktaadi dehüdrogenaas, PCR - polümeraasi ahelreaktsioon, PT - protrombiini aeg, STEC - shigatoksiini tootev E. coli, STEC-HUS - shigatoksiini tootva E. coli põhjustatud hemolüütilis-ureemiline sündroom, TMA - trombootiline mikroangiopaatia, TTP - trombootiline trombotsütopeeniiline purpur, ECMO - ekstrakorporaalne vereringe, PNH - paroksüsmaalne öine hemoglobiinuuria, CMV - tsütomegaloviirus, EBV - Epstein-Barr'i viirus, HELLP-sündroom - raske preeklampsia ilming, mida iseloomustab hemolüüs, maksaensüümide suurenenud aktiivsus ja väike vereliistakute arv patsiendi veres.

Ülalkirjeldatud algoritmi aluseks on ekspertartikkel: Azoulay E, et al. Expert statements on the standard of care in critically ill adult patients with atypical hemolytic uremic syndrome. Chest. 2017;152(2):424–434.

1. Azoulay E, et al. Chest. 2017;152(2):424–434; 2. Vincent J, et al. Crit Care. 2018;22:158; 3. Tufano A, et al. Blood Transfus. 2022; doi: 10.2450/2022.0082-22. 4. Wada H, et al. Thrombosis J. 2018;16:14; 5. Zarychanski R, Houston DS. Hematology Am Soc Hematol Educ Program. 2017;2017(1):660–666; 6. Getawa S, et al. Int J Infect Dis. 2021;105:495–504. 7. Lee H, et al. Korean J Intern Med 2020;35:25–40. 8. R. Sakthirajan Indian J Nephrol. 2017 Jan-Feb; 27(1): 81–83. 9. Mazzierli et al. Front. Pharmacol. https://doi.org/10.3389/fphar.2022.1088031

Posteri omanik: AstraZeneca Eesti OÜ, Valukoja 8, 11415 Tallinn

EE-2504-04-25-RARE
© 2023, Alexion Pharmaceuticals, Inc. Kõik õigused kaitstud.

EE-2504 Expiration Date: 23/04/2026

AstraZeneca