

## Klīniskās rekomendācijas *Selexipagum* terapijas uzsākšanai, novērtēšanai un tās pārtraukšanai

**Pulmonālā arteriālā hipertensija (PAH)** ir progresējoša un funkcionālās spējas ierobežojoša slimība, ko izraisa plaušu asinsvadu pretestības palielināšanās, kuras sekas ir sirds labā kambara pārslodze un mazspēja. Ja neārstē, vidējā dzīvildze pēc diagnozes noteikšanas ir tikai 2,8 gadi. *Selexipagum* iedarbojas uz asinsvadiem līdzīgi dabiskajai vielai „prostaciklīnam”, atslābinot un paplašinot tos.

### Indikācijas

PAH pieaugušajiem pacientiem ar PVO (Pasaules Veselības orgnīzācijas) II-III funkcionālo klasi – sekojošu PAH apakšformu gadījumā:

- Idiopātiska vai pārmantota PAH
- Ar saistaudu sistēmas bojājumiem saistīta PAH
- PAH, kas saistīta ar koriģētu vai nekoriģētu iedzimtu sirdskaiti (šunts no mazā uz lielo asinsrites loku).

### Uzsākšanas kritēriji

1. Kombinēta PAH terapija, ja stāvokli nevar pietiekami kontrolēt (saglabājas augsts mirstības risks saskaņā ar Eirpopas Kardiologu biedrības PAH mirstības riska izvērtējumu) ar fosfodiesterāzes-5 inhibitoriem (FDE-5) un /vai endotelīna receptoru antagonistiem (ERA).
1. Monoterapijā pacientiem, kuriem ir kontrindicēti FDE-5 un ERA.
2. Pacienti, kuri nav prostanoīdu grupas medikamenta Treprostinila (*Remodulins*) kandidāti vai kuriem ir nepieļaujamas blakusparādības no Treprostinila, vai komplikācijas no zāļu ievades veida (s/c nepārtaukta injekcija) .

### Pārtraukšanas kritēriji:

1. Dzīvībai bīstamas alerģiskas reakcijas pret medikamentu.
2. Nepieļaujamas medikamenta blakusparādības.
3. Nepietiekoša terapijas efektivitāte viena gada garumā (nav vērojama pozitīva dinamika, balstoties uz EhoKG datiem, 6 min iešanas testu, elpas trūkumu pēc Borga skalas, BNPvai NT-proBNP līmeni asinīs).
4. Pēc pacienta pieprasījuma.

### Neuzsākšanas kritēriji:

1. Smaga koronāra sirds slimība, nestabila stenokardija, akūts koronārs sindroms pēdējo 6 mēnešu laikā.
2. Cerebrāls infarkts un/vai transitori išēmiska lēkme pēdējo 3 mēnešu laikā.
3. Smaga aknu mazspēja C klase pēc *Child-Pugh* klasifikācijas.
4. Galēji smaga slimība vai citas blakus slimības ar iespējamo dzīvildzi < 1 gadu.

**Vēres:**

Eiropas Kardioloģijas biedrības un Eiropas Respiratorās biedrības izstrādātas Pulmonālās hipertensijas diagnostikas un terapijas vadlīnijas *(2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: The Joint Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS): Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), International Society for Heart and Lung Transplantation (ISHLT).*

Izstrādātas 10.01.2022

Prof. A. Skride

Doc. A. Rudzītis