

Remodulin (treprostinila) terapijas uzsākšanas un atcelšanas kritēriji pulmonālās arteriālās hipertensijas pacientiem

Remodulin (treprostinils) ir prostaciklīna analogs, kas nodrošina vazodilatāciju, inhibē trombocītu agregāciju, kā arī tam piemīt citoprotektīva un antiproliferatīva darbība. Preparāts ir efektīvs pulmonālās arteriālās hipertensijas (PAH) pacientu ārstēšanai, jo viens no patoģenētiskajiem slimības mehānismiem balstās uz prostaciklīna metabolisma disregulāciju. Vadlīnijas apliecina, ka treprostinilu PAH pacientiem var lietot gan kā monoterapiju, gan kombinētas terapijas veidā.

Terapijas uzsākšanas kritēriji:

1. Pacientam ir PAH:

- 1.1. Idiopātiska,
- 1.2. Pārmantota,
- 1.3. Medikamentu vai toksīnu inducēta,
- 1.4. Asociācijā ar
 - 1.4.1. saistaudu slimību,
 - 1.4.2. HIV infekciju,
 - 1.4.3. portālu hipertensiju,
 - 1.4.4. iedzimtu sirdskaiti,
 - 1.4.5. šistosomiāzi.

2. Pašreiz lietotā patoģenētiskā terapija ir nepietiekoši efektīva, kas nozīmē to, ka simptomātika neuzlabojas vai turpina strauji progresēt, simptomātika parādās vai saglabājas miera stāvoklī un veicot ikdienišķas aktivitātes, pasliktinās WHO funkcionālā klase (I-IV), saglabājas vai parādās sinkopju epizodes, strauji pasliktinās sešu minūšu iešanas testa rezultāts (6MIT), saglabājas augsts vai arī turpina paaugstināties BNP un/ vai NT-proBNP līmenis asinīs.

4. Prognostiski saglabājas augsts viena gada mirstības risks (> 10%), neraugoties uz pašreizējo patoģenētisko terapiju (skat. tabulu zemāk).

Prognostiskais faktors	Augsts viena gada mirstības risks (>10%)
Labās sirds puses mazspējas pazīmes (elpas trūkums, perifēra tūska, hronisks nogurums, sāpes krūtīs, sirdsklauves, lūpu cianoze, kakla vēnu dilatācija, hepatomegālija/ ascīts utt.)	Ir labās sirds puses mazspējas pazīmes
Simptomu progresija	Strauja
Sinkopes	Atkārtotas sinkopes minimālas fiziskas piepūles laikā vai veicot ikdienišķas aktivitātes
WHO funkcionālā klase (modificēta NYHA klasifikācija)	IV
6 minūšu iešanas tests (6MIT)	< 165 m
Kardiomarķieru līmenis plazmā	BNP > 300 ng/l NT- proBNP >1400 ng/l
Ehokardiogrāfija	Labā ātrija laukums > 26 cm ² Izsvīdums perikardā
Hemodinamiskie rādītāji	Spiediens labajā ātrijā >14 mmHg Kardiālais indekss < 2 l/min/m ² Saturācija, veicot pulsoksimetriju, < 60%

Terapijas atcelšanas kritēriji

1. **Nepietiekoša terapijas efektivitāte.** Nav vērojama pozitīva dinamika, izvērtējot šādus parametrus- Δ MIT, elpas trūkums pēc Borga skalas, BNP vai NT-proBNP līmenis asinīs, ehokardiogrāfijas kontrole. Pacienta pašajūta turpina pasliktināties par spīti terapijai ar treprostinil.
2. **Nepanesamas medikamenta blakusparādības** (piemēram, sāpes injekcijas vietā, galvassāpes, diareja, slikta dūša, tūskas).

Pēc treprostinila lietošanas uzsākšanas vienu reizi gadā¹ speciālisti konsilija veidā izvērtē terapijas efektivitāti un attiecīgi lemj par turpmāko ārstēšanas taktiku – terapijas turpināšanu vai atcelšanu.

Kritēriji izstrādāti, balstoties uz Eiropas Kardiologu biedrības 2015. gadā izdotajām pulmonālās hipertensijas vadlīnijām.

Aktualizēti: 13.02.2020.

Izstrādātāji: PSKUS darba grupa

¹ 13.05.2019. redakcijā: "Pacienta izvērtēšana pēc terapijas uzsākšanas jāveic ik pēc 3 mēnešiem".