

КЛИНИЧЕН ЕФЕКТ СЛЕД ПРИЛАГАНЕ НА НОВ, СУБКУТАНЕН С1 - ЕСТЕРАЗЕН ИНХИБИТОР ПРИ НАСЛЕДСТВЕН АНГИОЕДЕМ ТИП 1

Мариана Атанасова Мурджева^{1,2}, Мария Владо Ивановска^{1,2}, Петя Ангелова Гарджева^{1,2},
Мартина Радославова Божкова^{1,2}, Милен Веселинов Христов^{1,2}

¹Катедра по микробиология и имунология, Фармацевтичен факултет, Научноизследователски институт, Медицински университет-Пловдив, България

²Лаборатория по клинична имунология, УМБАЛ „Свети Георги“- Пловдив, България

Цел: Наследственият ангиоедем (НАЕ) е автозомно-доминантно заболяване и може да се представи като НАЕ с дефицит на С1-инхибитор (С1-INH) - тип 1, НАЕ с нефункционален С1-инхибитор (тип 2) или НАЕ с нормален С1-инхибитор. В описания клиничен случай се прави преглед на развитието и лечението на НАЕ с нов, субкутанен заместителен препарат от С1 – естеразен инхибитор (Takhzugo, Lanadelumab-flyo) и ролята му в клиничното подобрене на пациента.

Материал и методи: Пациентката е жена на 50г. възраст с доказан НАЕ тип I. За изследване на комплементните фракции с имунотурбидиметричен метод и проследяване на основни клинично-лабораторни показатели е използвана венозна кръв.

Резултати: Пациентката е с фамилна анамнеза за НАЕ (баща и баба са страдали от същото заболяване). Първите пристъпи започват на 6-годишна възраст, с отоци по крайници, корем, лице, шия и гърди. Започнала е терапия от 1989г. с Даназол 100 мг, но без съществено повлияване. От 2013 г. стартира лечение с Ruconest (рекомбинантен заешки инхибитор на С1 естераза) без подобряване на симптомите, поради което от 2014 г. терапията е сменена с Berinert (плазмен концентрат на човешки С1-естеразен инхибитор)). От 2017г. е с дефицит на витамин Д, наложил заместителна терапия. Пациентката провежда и лечение с L-тироксин по повод на автоимунен тиреоидит на Хашимото. През 2019 г. се проявява нежелана лекарствена реакция след подкожно приложение на Icatibant (Firazyr) – компетитивен антагонист за рецептора на брадикинин В2, с афинитет, подобен на брадикинина. Най-вероятно нежеланите реакции са свързани и с употребата на Небилет, който потенцира отоците по крайниците. Поради проблеми от последната терапия и ниски серумни концентрации на С1-INH (функционален) и серумен С1-INH (протеин), от 2021 г. започва профилактика на острите пристъпи с Takhzugo - човешко моноклонално антияло, което инхибира активността на плазмения ензим каликреин, продуциран неконтролируемо при хора с НАЕ. Инжектира се подкожно в доза 300 мг на всеки 2 седмици. След прилагането на този препарат жената няма клинични оплаквания от отоци, субективно се чувства значително по-добре, с повишено качество на живот, макар че не се отбелязват промени в лабораторните показатели.

Заклучение: Представеният клиничен случай убедително демонстрира, че употребата на Takhzugo води до значимо клинично подобрене с редуциране на честотата на поява отоци и нежелани лекарствени реакции от съвместното прилагане с антихипертензивни медикаменти.

Адрес за кореспонденция: проф д-р Мариана Мурджева, Медицински университет – Пловдив, Катедра Микробиология и имунология, Пловдив, бул. Васил Априлов 15А

Тел.: 0882 03 88 07

e-mail: mmurdjeva@yahoo.com