

Μεγάλη χειρουργική επέμβαση άνευ προφύλαξης σε ασθενή με Κληρονομικό Αγγειοοίδημα υπό μακροχρόνια προφύλαξη με Lanadelumab

Καψούλη Φωτεινή, Μοδέστου Ειρήνη, Μήκος Νικόλαος, Κομπότη Ευαγγελία
Αλλεργιολογικό Τμήμα, Γενικό Νοσοκομείο Αθηνών «ΛΑΪΚΟ», Αθήνα

Εισαγωγή

Το Κληρονομικό Αγγειοοίδημα (ΚΑΟ) είναι μια σπάνια και δυνητικά απειλητική για τη ζωή ασθένεια που εκδηλώνεται κλινικά ως υποτροπιάζοντα επεισόδια αγγειοοιδήματος σε άκρα, πρόσωπο, λάρυγγα, γαστρεντερική οδό ή ουρογεννητική περιοχή. Συνήθως οφείλεται σε ποσοτικά ανεπαρκή (τύπος I) ή μη λειτουργικό (τύπος II) αναστολέα του παράγοντα C1 εστεράσης.

Η μακροχρόνια προφύλαξη στοχεύει στον έλεγχο της νόσου με την πρόληψη των επεισοδίων ΚΑΟ. Παλαιότερα χρησιμοποιούνταν φάρμακα όπως τα ανδρογόνα ή το τρανσαμινεξικό οξύ για τη μακροχρόνια προφύλαξη, αλλά πλέον υπάρχουν εγκεκριμένα νεότερα φάρμακα όπως το Lanadelumab. Το Lanadelumab είναι μονοκλωνικό αντίσωμα που μειώνει τη δραστηριότητα της καλικρεΐνης που χορηγείται ως υποδόρια ένεση.

Σκοπός

Τα επεισόδια εκδηλώνονται αυθόρμητα ή ύστερα από εκλυτικούς παράγοντες, όπως στρες ή λοιμώξεις καθώς και ύστερα από χειρουργικές ή οδοντιατρικές επεμβάσεις. Σε περίπτωση προγραμματισμένων επεμβάσεων οι διεθνείς οδηγίες συστήνουν βραχυχρόνια προφύλαξη, συνήθως με ενδοφλέβιο αναστολέα του παράγοντα της C1 εστεράσης, των ασθενών που δεν λαμβάνουν κάποια μακροχρόνια προφύλαξη ή βρίσκονται σε μακροχρόνια προφύλαξη με ανδρογόνα ή τρανσαμινεξικό οξύ. Σχετικά με τους ασθενείς που λαμβάνουν Lanadelumab, δεν υπάρχουν σαφείς οδηγίες.

Υλικό

Ασθενής 63 ετών διαγνωσμένη με ΚΑΟ τύπου I και παλαιό ιστορικό οιδήματος λάρυγγα, βρίσκεται σε μακροχρόνια προφύλαξη με Lanadelumab από Ζετίας, χρήζει σπληνεκτομής στα πλαίσια διερεύνησης αιματολογικού νοσήματος με συνοδό σπληνομεγαλία.

Μέθοδος

Η ασθενής υποβλήθηκε σε σπληνεκτομή υπό γενική αναισθησία, χωρίς να λάβει βραχυχρόνια προφύλαξη. Υπήρχε ετοιμότητα και πλήρης ενημέρωση των ιατρών και άμεση διαθεσιμότητα ενδοφλέβιου αναστολέα C1 εστεράσης.

Αποτελέσματα

Δεν εμφάνισε κάποιο επεισόδιο κατά την διάρκεια ή μετά το χειρουργείο.

Συμπεράσματα

Το συγκεκριμένο περιστατικό έχει ιδιαίτερο ενδιαφέρον γιατί δεν υπάρχουν σαφείς οδηγίες σχετικά με την ανάγκη βραχυχρόνιας προφύλαξης στους ασθενείς με κληρονομικό αγγειοοίδημα υπό μακροχρόνια προφύλαξη με Lanadelumab.

