

Leiðbeiningar um notkun á á C1-hemli (Berinert)

Inngangur

C1-hemill, unninn úr plasma. C1-esterasahemill er glýkóprótein í plasma, með mólþunga 105 kD og sykruhluta sem nemur 40%. Þéttni þess í plasma manna er u.þ.b. 240 mg/l. Auk þess að finnast í plasma manna er C1-esterasahemil að finna í fylgju, lifrarfrumum, einkyrningum og blóðflögum.

Ábending

Arfgengur ofsabjúgur (hereditary angioedema) af tegund I og II
Meðferð við og fyrirbyggjandi formeðferð gegn bráðum köstum.

Frábendingar

Ofnæmi fyrir virka efninu eða einhverju hjálparefnanna Sjá nánar í sérlyfjaskrá

Árangur

C1-esterasahemill tilheyrir serpin-kerfinu (serine-protease-inhibitor) í plasma manna, líkt og önnur prótein svo sem antitrombín III, alfa-2-antiplasmín, alfa-1-antitrypsín og fleiri.

Við lífeðlisfræðilegar aðstæður hamlar C1-esterasahemill klassíska ferli komplement-kerfisins með því að óvirkja ensímvirku hlutana C1s og C1r. Virk ensím bindast hemlinum í hlutföllunum 1:1.

Ennfremur er C1-esterasahemill mikilvægasti hemillinn á snertivirkjun (contact activation) blóðstorknunar, með því að hamla virkni storkuþáttar XIIa og hluta hans. Auk þess er hann, ásamt alfa-2-makróglóbúlíni, helsti hemill á virkni kallikreíns í plasma.

Lækningaleg áhrif Berinert hjá sjúklingum með arfgengan ofsabjúg stafa af því að það bætir upp skort á virkni C1-esterasahemils og kemur því í veg fyrir of mikla framleiðslu Bradykinins.

Aukaverkanir

Sjá sérlyfjaskrá

Skammtar og lyfjagjöf

Fullorðnir:

Meðferð við bráðum köstum ofsabjúgs:

20 a.e. fyrir hvert kg líkamsþyngdar (20 a.e./kg líkamsþ.).

Því er almennt miðað við eftirfarandi skömmtun:

1000 a.e. hjá einstaklingi ≤ 50 kg

1500 a.e. hjá einstaklingi sem er >50 kg og ≤ 75 kg

2000 a.e. hjá einstaklingi sem er >75 kg og ≤ 100 kg

2500 a.e. hjá einstaklingi sem er >100 kg

Fyrirbyggjandi formeðferð gegn bráðum köstum ofsabjúgs:
1.000 a.e. 2x á viku við endurteknum alvarlegum HAE köstum.

Fyrirbyggjandi formeðferð fyrir skurðaðgerðir, tannlæknisaðgerðir, eða inngripsmiklar lækningarannsóknir.

20 a.e./kg líkamsþyngdar (1000 – 2500 a.e.) 1 - 12 klst. fyrir læknis- eða tannlæknisaðgerð, skurðaðgerð, eða inngripsmiklar lækningarannsóknir.

Börn

Meðferð við bráðum köstum ofsabjúgs:

20 a.e. fyrir hvert kg líkamsþyngdar (20 a.e./kg líkamsþ.).

Fyrirbyggjandi formeðferð gegn bráðum köstum ofsabjúgs:

20 a.e. fyrir hvert kg líkamsþyngdar 2x á viku við endurteknum alvarlegum HAE köstum.

Fyrirbyggjandi formeðferð fyrir skurðaðgerðir, tannlæknisaðgerðir, eða inngripsmiklar lækningarannsóknir.

20 a.e. fyrir hvert kg líkamsþyngdar 1 - 12 klst. fyrir læknis- eða tannlæknisaðgerð, skurðaðgerð, eða inngripsmiklar lækningarannsóknir.

Sjá nánar í sérlyfjaskrá

Umsóknarferli

Sótt er um heimild til að nota lyfið til lyfjanefndar Landspítala. Í umsókninni skal koma fram aldur sjúklings, sjúkdómar, færnimat og sjúkdómsstaða ásamt upplýsingum um fyrri meðferð. Uppfylli sjúklingur skilyrði þessara leiðbeininga er heimild veitt til 5 ára í senn. Þurfi sjúklingur á frekari meðferð að halda þarf að sækja um heimild að nýju þar sem árangursmat meðferðarinnar liggur fyrir.

Höfundur og ábyrgðarmaður

Björn Rúnar Lúðvíksson, sérfræðingur í ofnæmis- og ónæmislækningum

Leiðbeiningarnar voru samdar í maí 2020 og verða endurskoðaðar eigi síðar en að þremur árum liðnum en fyrir ef ástæða þykir til.

Heimild

Sérlyfjaskrá: <https://www.serlyfjaskra.is/>