

## Leiðbeiningar um notkun á lanadelumab (Takhzyro)

### Inngangur

Lanadelumab er plasma kallikrein hemill. Lyfið er einstofna mótefni sem bindur plasma kallikrein og kemur í veg fyrir próteólýtíska eiginleika þess. Plasma kallikrein brýtur niður high-molecular-weight-kininogen (HMWK) sem leiðir til myndunar á bradykinin. Bradykinin hefur verulega æðavíkkandi virkni og eykur þannig á æðagengdræpi með tilheyrandi þjúgmyndun og verkjum. Meðfæddur C1-esterasa inhibitor skortur (Hereditary angioedema, HAE) leiðir til aukinnar myndunar á Bradykinin og því hafa lyf sem beinast gegn ofangreindu ferli haft verulega góða virkni, bæði til að koma í veg fyrir lífshættuleg bólguköst tengdum sjúkdóminum og að meðhöndla bráðaköst. Lanadelumab hefur sýnt sig í klínískum rannsóknum að stuðla að eðlilegri virkni kallikrein og koma þannig í veg fyrir óeðlilega framleiðslu bradykinins hjá einstaklingum með HAE. Ekkert annað lyf er nú á markaði með sambærilega virkni og Lanadelumab.

### Ábending

Lyfið er notað í fyrirbyggjandi skyni til að koma í veg fyrir bráð bólguköst einstaklinga með HAE. Lyfið er ætlað til notkunar hjá einstaklingum 12 ára og eldri. Lanadelumab er ekki ætlað til meðferðar á bráðabólguköstum einstaklinga með HAE.

#### *Helstu skilmerki meðferðar:*

- lyfið er eingöngu ætlað til notkunar hjá einstaklingum með HAE af gerð 1 og 2.
- fyrirbyggjandi meðferð með C1-esterasahemli hefur ekki skilað tilætluðum árangri.
- einstaklingur hefur myndað ónæmissvar og/eða ofnæmi gegn hreinsuðum C1-esterasahemli (t.d. Berinert (í æð eða undir húð) eða Cinryze (í æð)).
- Einstaklingur uppfyllir eitt eða fleiri eftirfarandi atriða:
  - er að fá tvö eða fleiri miðlungs alvarleg HAE köst á mánuði undanfarna 3 mánuði samkvæmt virknimati (gul köst á HAEXpert).
  - er að fá eitt eða fleiri mjög alvarleg HAE köst á mánuði undanfarna 3 mánuði samkvæmt virknimati (rauð köst á HAEXpert).
  - er með veruleg skert lífsgæði vegna endurtekinna HAE kasta sl. 6 mánuði samkvæmt virknimati
- einstaklingur er með skráð reglulegt HAE virknimat og skráður inn í HAE gagnagrunn a.m.k. í þrjá mánuði fyrir meðferð og meðan á meðferð stendur.

## **Skammtar og lyfjagjöf**

Mælt er til þess að upphafs meðferðarskammtur sé 300 mg gefið undir húð á tveggja vikna fresti. Þegar að viðeigandi meðferðar árangri er náð er hægt að lengja milli skammta í allt að 4 vikur. Um önnur atriði varðandi meðferð, hliðarverkanir o.fl. er vísað í sérlyfjaskrá.

## **Umsóknarferli**

Sótt er um heimild til að nota lyfið til lyfjanefndar Landspítala. Í umsókninni skal koma fram aldur sjúklings, sjúkdómar, færnismat og sjúkdómsstaða ásamt upplýsingum um fyrri meðferð. Uppfylli sjúklingur skilyrði þessara leiðbeininga er heimild veitt til eins árs. 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, yfirlæknir ónæmisfræðideildar

Leiðbeiningarnar voru samdar í september 2022 og verða endurskoðaðar eigi síðar en að þremur árum liðnum en fyrr ef ástæða þykir til.