

Firazyr ingår i högkostnadsskyddet

De är inte många, men de lider något fruktansvärt. Hereditärt angioödem, HAE, ger svullnader som ständigt återkommer, om än med varierande frekvens. Svullnaderna kan uppstå nästan var som helst i kroppen, ansiktet, i tarmarna, i luftstrupen.

- Smärtan är outhärdlig, den kan till och med vara så svår att det inte ens går att flytta patienten när ambulansen kommer, säger Janne Björkander, professor i allergisjukdomar vid länssjukhuset Ryhov i Jönköping.

Det är hittills bara 131 patienter som har fått diagnosen hereditärt angioödem i Sverige, men mörkertalet kan vara betydligt större. Socialstyrelsen beräknar att det kan finnas så många som 1 000 drabbade, men Janne Björkander tror att de snarare är ungefär 200.

- Sjukdomen kan vara lindrig i början, inte sällan med vaga magbesvär, och därför missas diagnosen lätt.

Anfallen kan återkomma ofta, ibland varje vecka, ibland två gånger i veckan. Om de inte behandlas kan de pågå i mellan tre och fem dagar. Med en injektion av Firazyr börjar svullnaderna släppa redan efter en halv till en timme. Detta kan - förutom att lindra svår smärta - rädda liv.

- Mer än hälften får andningsproblem som på någon eller några timmar kan täppa till luftstrupen helt.

HAE är, som hereditärt i namnet anger, en ärftlig sjukdom. Sjukdomen beror på en brist på enzymet C1-esterashämmare. Om en förälder är drabbad är risken 50 procent att också barnen får sjukdomen. De barn som däremot inte ärver sjukdomen sprider den inte heller vidare till nästa generation. Sjukdomen kan också uppstå spontant genom mutation. Ungefär 25 procent av fallen beräknas uppstå på detta sätt.

Firazyr är godkänt för symptombehandling av akuta anfall av HAE hos vuxna. Nu har Tandvårds- och läkemedelsverket, TLV, beslutat att Firazyr ska omfattas av högkostnadsskyddet vid akut behandling av svåra anfall. Firazyr ges som en subkutan injektion och är därför enkelt att administrera.

För att lindra de akuta anfallen kan även Berinert, ett läkemedel som är ett koncentrat av C1-esterashämmare utvunnet ur blod, användas. Men detta preparat ges intravenöst, något som gör behandlingen mer komplicerad.

Höga östrogennivåer ökar risken för återkommande anfall. Därför ges ibland manligt köns-hormon för att fördröja tiden mellan skoven. Men detta har nackdelar som ökad behåring, mörkare röst och en påverkan på blodfetterna som gör att risken för bland annat hjärtinfarkt ökar.

För ytterligare upplysningar kontakta gärna:

Professor Janne Björkander, länssjukhuset Rybohov Jönköping, tel 070-873 94 46

Rita Platzer för Shire HGT tel 0708 – 85 54 58

Shire HGT

Rinkebyvägen 11B

182 36 Danderyd

Fakta

Vad är Firazyr?

Firazyr en injektionsvätska som innehåller den aktiva substansen icatibant.

Vad används Firazyr för?

Firazyr används för att behandla symptom på anfall av hereditärt angioödem hos vuxna. Patienter med angioödem har anfall av svullnad som kan uppstå var som helst i kroppen, t.ex. i ansiktet eller extremiteterna eller runt tarmen och orsakar obehag och smärta. "Hereditärt" innebär att sjukdomen har genetiska orsaker. Firazyr ges till patienter vars angioödem har samband med naturligt låga halter av ett protein som kallas C1-esterasinhistor. Eftersom antalet patienter med hereditärt angioödem är lågt betraktas sjukdomen som sällsynt. Den 17 februari 2003 klassificerades Firazyr som säräkemedel (ett läkemedel som används vid sällsynta sjukdomar). Läkemedlet är receptbelagt och ingår i hög-kostnadsskyddet sedan den 26 mars 2010.

Hur används Firazyr?

Firazyr ges som en långsam injektion (30 sekunder) under huden av läkare eller sjuksköterska, helst i magen (buken). Den rekommenderade dosen Firazyr är en injektion. Om symptomen kvarstår eller kommer tillbaka kan en andra injektion ges efter sex timmar. Vid behov kan behandlingen upprepas en tredje gång efter ytterligare sex timmar. Högst tre injektioner ska ges under en 24-timmarsperiod. Firazyr har inte prövats på barn.

Hur verkar Firazyr?

Patienter med hereditärt angioödem har höga halter av ett ämne som kallas bradykinin som medverkar till att orsaka inflammation och svullnad. Den aktiva substansen i Firazyr, icatibant, blockerar de receptorer som bradykinin normalt binder till. På så sätt blockeras bradykinins verkan, vilket bidrar till att lindra symptomen på sjukdomen.

Shire Human Genetic Therapies

Shire är ett av världens ledande företag inom biopharmaci, med inriktningen att underlätta livet för människor med sjukdomar som inskränker på deras vardagliga liv.

Shire är ett globalt företag med 4 000 anställda och kontor i 28 länder. Företagets huvudkontor ligger i Basingstok, Storbritannien. I Sverige ligger huvudkontoret i Danderyd.

Shire Human Genetic Therapies är den division inom Shire Pharmaceuticals som utvecklar och marknadsför säräkemedel mot mycket svåra och sällsynta sjukdomar. Shire HGT arbetar aktivt inom sjukdområdena Gauchers sjukdom, Fabrys sjukdom, Hunters sjukdom och hereditärt angioödem.