

Betegregisztr, világkonferencia, profilaxis

## Hilfenhaus-díjat kapott Farkas Henriette

A herediter angioödéma (HANO) kutatása terén végzett munkájáért Hilfenhaus-díjat vehetett át március 28-án dr. Farkas Henriette, a Semmelweis Egyetem III. Számú Belgyógyászati Klinikájának egyetemi tanára, az Országos Angioödéma Központ vezetője. A szakmai életműdíjat a Plasma Protein Therapeutics Association (PPTA) nemzetközi szervezet ítélte oda.

➤ **Munkássága évtizedes múltú nyúlik vissza, neve összeferort a betegség el-látásával és kutatásával Magyarorszá-gon. Miért ezt a területet választotta?**

– Amikor az egyetem elvégzése után fül-orr-gégészként elkezdtem dolgozni az Országos Reumatológiai és Fizioterápiás Intézetben, több olyan HANO-s beteggel találkoztam, akik gégeödémával kerültek az osztályra. „Nehéz” betegségről számítottak, mert ritka kórkép révén nem volt számukra megfelelő kezelés, vagy csak egyedi importból lehetett beszerezni a gyógyszereket, csak életveszélyes állapotban és kórházi körülmények között lehetett őket kezelni. Akkoriban dr. Kóó Éva és dr. Gyeney László foglalkozott ezekkel a betegekkel, de fiatal orvosként magam is sok feladatot kaptam az ellátásukban. A betegek megdöbbentő és szomorú személyes történetei, a családi tragédiák – pl. volt, aki elmeosztályra került, mert állandóan fájt a hasa, de nem találtak semmilyen organikus elváltozást; egy másik betegnek az ödémás roham során le akarták vágni a lábát; volt olyan beteg, akinek 4 fiatal hozzátartozója fulladt meg gégeödéma következtében – nagy hatással voltak rám, és mindenképpen szerettem volna segíteni a betegeknek. Tudományos munkámat is ebben a témában kezdtem el. Magyarországon a komplementkutatásnak komoly múltja volt; Fodor József írta le és használta először a komplement kifejezést. A diagnózis alapját a komplementvizsgálat adja.

A 60-as évek végén, a világon az első között alapította meg dr. Füst György hazánkban a komplementlaboratóriumot. Minden együtt volt – a hagyomány, a laborszakember, a jó diagnosztika és az érdeklődő allergológus – ahhoz, hogy a gyógyító és a kutató munkát elkezdhesük. A műtéti tevékenységet végül nem folytattam, mert nem tudtam mellette kellően a kutatásra koncentrálni. Kezdetben a Kútvolgyi Klinikai Tömb fül-orr-gégészeti rendelésén dolgoztam, majd átkerültem a III. Számú Belgyógyászati Klinikára, ahol jelenleg egyetemi tanárként dolgozom, és az Országos Angioödéma Központot vezetem. A felelős betegek számára 24 órás ügyeletet biztosítunk, míg a gyerekeket a Heim Pál Gyermekkorház Madarász Utcai Részlegében látják el sürgősséggel. A komplementlaboratórium mellett

ban 100%-os támogatással érhető el a C1-inhibitor készítmények és a receptorantagonista.

➤ **Milyen új terápiák kifejlesztése folyik jelenleg?**

– Régen friss fagyasztott plazmát alkalmaztak az ödémás roham kezelésére, illetve megelőzésre anabolikus szteroidot adtak. Ez utóbbi szer fokozza a C1-inhibitor fehérjeszintézisét a májban, ezáltal csökkenti a HANO-s rohamok számát, ugyanakkor számos mellékhatása van, és nem adható terheseeknek, gyerekeknek. C1-inhibitor pótlása oki terápiának tekinthető. Az újonnan kifejlesztett, hetente kétszer, a has bőrébe adott injekcióval jelentősen lehet csökkenteni, illetve kivédeni a HANO-s rohamokat. Ennek az új terápiával végzett klinikai vizsgálatnak az eredményei a *The New England Journal of Medicine*-ben jelentek meg néhány hete.

A betegség prevalenciája 1:10 000–50 000, tehát 200–1000 beteg valószínűleg él Magyarországon.

Dr. Farkas Henriette, a Semmelweis Egyetem III. Számú Belgyógyászati Klinikájának egyetemi tanára, az Országos Angioödéma Központ vezetője

Fotó: Szigetváry Zsolt



nűsítható Magyarországon. Jelenleg 175 beteget gondozunk. A betegek kezelése speciális gyógyszerekkel történik. Bár ritka betegségről van szó, számos gyógyszer elérhető már a betegek számára, illetve számos terápiás készítmény kifejlesztése kezdődött el.

➤ **Milyen támadáspontúak ezek a gyógyszerek?**

– A HANO kialakulásában a bradykininnek van szerepe, ezért az antihisztaminok az angioödémák ezen típusában nem hatékonyak. A kezelés történhet a hiányzó faktorok pótlásával, a C1-inhibitor pótlásával, amely előállítható humán vérből vagy transzgenikus nyulak tejéből. Adhatunk kallikreingátlót is (ez Európában nem törzskönyvezett), illetve bradykinin B2 receptor-antagonistát, icaatibantot is. Hazánk-

elérhető, illetve ha ezt önmagának is be tudja adni. Súlyos esetekben megelőző kezelés alkalmazásával csökkenthető az ödémás rohamok száma. A betegségre jellemző, hogy nem progrediál, az élettartamot nem befolyásolja. A legnagyobb problémát napjainkban az jelenti, ha a HANO-t nem ismerik fel és nem kezelik, mert a felső légúti ödéma következtében kialakuló légúti obstrukció miatt a beteg meghulladhat. A betegek családai anamnézisében gyakori, hogy valamelyik hozzátartozójuk fiatal korában meghulladt.

➤ **Mennyire ismerik az orvosok a betegséget?**

– Mivel ritka betegségről van szó, így az orvosok körében is kevésbé ismert, bár itthon jelentősen javult a betegség felismerése, amely annak köszönhető, hogy az angioödéma téma bekerült a graduális és a posztgraduális oktatásba, és számos fórumon, konferenciákon tartunk előadásokat, továbbképzéseket. Tudományos diákkörös és PhD-hallgatók választják a HANO-t kutatási témájuknak. Évente több száz beteg, illetve vérmintát küldenek hozzánk a HANO kizárására. Ha a HANO igazolódik, akkor a laboratóriumi leleten feltüntetjük az Országos Angioödéma Központ elérhetőségét, ami segít a kollégáknak abban, hogy mi a további teendő, hová küldjék a beteget, hogy a lehető leghamarabb megkaphassa a megfelelő ellátást.

DR. LIPTÁK JUDIT