

«Пациенты с НАО не должны доказывать свои права на современные препараты в судах»

Наследственный ангионевротический отек (НАО) — редкое жизнеугрожающее заболевание, которое относится к группе первичных иммунодефицитов. О том, чем оно опасно, каких успехов удалось достичь в терапии и что предстоит сделать для пациентов, рассказала ведущий научный сотрудник отделения иммунопатологии ФГБУ ГНЦ «Институт иммунологии», докт. мед. наук Елена ЛАТЫШЕВА.

ТЕКСТ: Сергей Рякин



ПРАВИЛА ВОЗДЕЙСТВИЯ

— **Какова распространенность и динамика заболеваемости НАО в мире и в России?**

— Согласно европейской статистике, в среднем это один пациент на 50 тыс. человек. Российская статистика по логике должна быть приблизительно такой же, но поскольку в нашей стране диагностика, к сожалению, отстает, то и выявляемость ниже. Согласно регистру первичных иммунодефицитов, распространенность НАО в России составляет приблизительно один пациент на 120 тыс. населения.

— **Как проявляется заболевание, в чем состоит его опасность, какими осложнениями оно грозит?**

— Симптомы заболевания — ангиоотеки, в среднем они сохраняются три-пять дней. При периферических отеках рук и ног пациент не может выполнять обычные жизненные задачи — застегнуть пуговицу, вставить ногу в обувь. При отеке слизистой кишечника возникают интенсивные боли и дискомфорт. Но основная проблема — это отеки жизнеугрожающей локализации, когда затронуты верхние дыхательные пути, что может привести к смерти. И главная опасность НАО — гибель от отека гортани.

Рутинные алгоритмы лечения — гормоны антигистаминные — не помогают. А поскольку пациент попадает в больницу, где нет патогенетических препаратов, и многие врачи не знают о заболевании, то лечат именно гормонами и антигистаминными. Неэффективность терапии приводит к необходимости наложения трахеостомы, опоздание с постановкой трахеостомы — к гибели пациента.

— **Каковы особенности современной терапии НАО?**

— У пациентов с НАО снижен или недостаточно функционален такой фермент, как C1-ингибитор. При его неправильной работе накапливается вещество брадикинин, которое играет ключевую роль в развитии отека. Препарат для снятия отека — икатибант — молекула, похожая на брадикинин, которая конкурентно связывается с

В лечении НАО можно констатировать колоссальный прорыв в связи с появлением на отечественном рынке препаратов патогенетической терапии.

рецептором и не дает брадикинину осуществлять негативное действие. Кроме того, применяется донорский C1-ингибитор (а в некоторых странах и рекомбинантный), который замещает отсутствующий у пациента фермент. При отсутствии икатибанта и донорского C1-ингибитора может быть использована свежемороженая плазма, но это не эквивалент, поскольку количество C1-ингибитора в ней никак не регламентируется. Кроме того, введение плазмы часто сопровождается массой побочных эффектов.

ИМПУЛЬС РАЗВИТИЯ

— **Насколько удалось продвинуться в диагностике и лечении заболевания?**

— Безусловный прогресс в диагностике есть. Свою лепту вносит и фарминдустрия, в том числе компания Takeda поддерживает программу по диагностике пациентов, которую сегодня можно пройти бесплатно. В результате количество выявленных пациентов за последние десять лет выросло более чем в десять раз. Ведется и активная образовательная деятельность по повышению осведомленности в отношении этого заболевания.

В лечении также можно констатировать колоссальный прорыв в связи с появлением на отечественном рынке препаратов патогенетической терапии. В Европе они используются давно, а в нашей стране появились относительно недавно. Качество жизни наших пациентов поменялось на «до» и «после».

— **Какие усилия необходимо предпринять для совершенствования помощи пациентам с НАО?**

— Во-первых, это повышение осведомленности среди врачей, причем не только аллергологов, но и смежных специалистов. Такой пациент может попасть с болями в животе, например, к хирургу и гастроэнтерологу или с отеком гортани к отоларингологу. Этим врачам тоже важно иметь настороженность и понимание НАО.

Во-вторых, на государственном уровне нужно решать вопрос о том, чтобы работало законодательство по лекарственному обеспечению. Напомню, речь идет об угрожающей жизни нозологии, эти пациенты не должны доказывать свои права на современные препараты в судах.

В-третьих — регистрация современных, удобных для применения препаратов. Важно помнить, что при достойном лекарственном обеспечении эти пациенты интеллектуально сохранены, работоспособны и могут своим трудом вернуть государству все, что на них потрачено.

ФЕДЕРАЛЬНЫЕ
НОВОСТИ