

The use of an interleukin 1 receptor antagonist (anakinra) in the treatment of Schnitzler syndrome

Zastosowanie antagonisty receptora interleukiny 1 (anakinry) w terapii zespołu Schnitzler – doświadczenia własne

Mariusz Sikora^{1,2}, Marcelina Korzeniowska¹, Katarzyna Rybak^{1,3}, Ewa Więsik-Szewczyk¹

¹Department of Internal Medicine, Pneumology, Allergology, Clinical Immunology and Rare Diseases, Military Institute of Medicine – National Research Institute, Warsaw, Poland

²National Institute of Geriatrics, Rheumatology and Rehabilitation in Warsaw, Poland

³Department of Internal Medicine, Nephrology and Endocrinology with Laboratory of Nuclear Medicine, Clinical Provincial Hospital No. 2, Rzeszow, Poland

¹Klinika Chorób Wewnętrznych, Pneumologii, Alergologii, Immunologii Klinicznej i Chorób Rzadkich, Wojskowy Instytut Medyczny – Państwowy Instytut Badawczy w Warszawie, Polska

²Narodowy Instytut Geriatrii, Reumatologii i Rehabilitacji im. prof. dr hab. med. Eleonory Reicher w Warszawie, Polska

³Klinika Chorób Wewnętrznych, Nefrologii i Endokrynologii z Pracownią Medycyny Nuklearnej, Kliniczny Szpital Wojewódzki Nr 2 w Rzeszowie, Polska

Key words: Schnitzler syndrome, autoinflammatory diseases, anakinra

Słowa kluczowe: zespół Schnitzler, choroby autozapalne, anakinra

Introduction: Schnitzler syndrome is a rare acquired auto-inflammatory disease. It is characterized by the occurrence of urticaria-like lesions, the presence of monoclonal IgM or IgG gammopathy, recurrent fevers, bone and joint pain, lymphadenopathy and increased inflammatory parameters. The aim of the study was to evaluate the long-term efficacy and safety profile of anakinra in patients with Schnitzler syndrome treated in a therapeutic program for autoinflammatory diseases (B.86).

Material and methods: Nine patients diagnosed with Schnitzler syndrome were included in the analysis (5 women and 4 men, mean age 58 years). The duration of treatment ranged from 12 months to 6 years.

Bioethical standards: Retrospective work – does not require consent of the bioethics committee.

Results: All patients responded to initial therapy with anakinra 100 mg/day. The skin lesions, fever and subjective symptoms of weakness disappeared within the first week of treatment. The therapy resulted in the normalization of laboratory markers of inflammation and allowed for the complete discontinuation of oral glucocorticosteroids within 6 months. The main adverse events were injection site reactions, present at the beginning of treatment, which disappeared spontaneously with the duration of therapy and were not associated with a treatment discontinuation. In 3 patients, the dose was reduced to 100 mg subcutaneously every 2–3 days.

Conclusions: Anakinra is an effective and safe option for the treatment of Schnitzler syndrome. Early diagnosis of the disease allows for the use of targeted therapy against interleukin-1, which reduces the risk of complications resulting from inflammation (AA amyloidosis) and chronic glucocorticosteroid therapy.

Wprowadzenie: Zespół Schnitzler jest rzadką nabytą chorobą autozapalną o początku w wieku dorosłym. Charakteryzuje się występowaniem zmian pokrzywkopodobnych, obecnością białka monoklonalnego w klasie IgM lub IgG, nawracającymi gorączkami, dolegliwościami bólowymi kości i stawów, limfadenopatią oraz podwyższonymi wykładnikami parametrów zapalnych.

Celem pracy była długoterminowa ocena skuteczności i profilu bezpieczeństwa anakinry u pacjentów z zespołem Schnitzler leczonych w programie terapeutycznym chorób autozapalnych (B.86).

Materiał i metody: Do analizy włączono 9 pacjentów z rozpoznaniem zespołem Schnitzler (5 kobiet i 4 mężczyzn, średni wiek 58 lat). Czas trwania leczenia wahał się u pacjentów od 12 miesięcy do 6 lat.

Standardy bioetyczne: Praca retrospektywna – nie wymaga zgody komisji bioetycznej.

Wyniki: Wszyscy pacjenci odpowiedzieli na terapię inicjującą anakinrą w dawce 100 mg/dobę. Ustąpienie zmian skórnych, gorączki oraz subiektywnych objawów osłabienia nastąpiło w ciągu pierwszego tygodnia leczenia. Terapia spowodowała normalizację laboratoryjnych wykładników stanu zapalnego oraz pozwoliła na całkowite odstawienie doustnych glikokortykosteroidów w ciągu 6 miesięcy. Głównym działaniem niepożądanym były odczyny w miejscu podania obecne na początku leczenia, które ustąpiły samoistnie wraz z czasem trwania terapii i nie wiązały się z przerwą w leczeniu. U 3 pacjentów dawkę zredukowano do 100 mg podskórnie co 2–3 dni.

Wnioski: Anakinra jest skuteczną i bezpieczną opcją w leczeniu zespołu Schnitzler. Wczesne rozpoznanie choroby pozwala na zastosowanie celowanej terapii przeciw interleukinie 1, co zmniejsza ryzyko wystąpienia powikłań wynikających ze stanu zapalnego (amyloidozę AA) oraz przewlekłej terapii glikokortykosteroidami.