



Nová mezinárodní doporučení
pro léčbu HAE a podmínky
v České republice

Letní edukační pobyt 31.7-3.8 2022

Králičková Pavlína
ÚKIA FN a LF UK Hradec Králové

The international WAO/EAACI guideline for the management of hereditary angioedema—The 2021 revision and update

Marcus Maurer^{1,2}  | Markus Magerl^{1,2}  | Stephen Betschel³ | Werner Aberer⁴ | Ignacio J. Ansotegui⁵ | Emel Aygören-Pürsün⁶ | Aleena Banerji⁷ | Noémi-Anna Bara⁸ | Isabelle Boccon-Gibod⁹ | Konrad Bork¹⁰  | Laurence Bouillet⁹  | Henrik Balle Boysen¹¹ | Nicholas Brodski¹² | Paula J. Busse¹³ | Anette Bygum^{14,15} | Teresa Caballero¹⁶  | Mauro Cancian¹⁷ | Anthony Castaldo¹¹ | Danny M. Cohn¹⁸ | Dorottya Csuka¹⁹  | Henriette Farkas¹⁹  | Mark Gompels²⁰ | Richard Gower²¹ | Anete S. Grumach²² | Guillermo Guidos-Fogelbach²³ | Michihiro Hide^{24,25} | Hye-Ryun Kang²⁶  | Allen Phillip Kaplan²⁷  | Constance Katelaris²⁸ | Sorena Kiani-Alikhan²⁹ | Wei-Te Lei³⁰  | Richard Lockey³¹ | Hilary Longhurst³² | William R. Lumry³³ | Andrew MacGinnitie³⁴  | Alejandro Malbran³⁵ | Inmaculada Martinez Saguer³⁶ | Juan José Matta³⁷ | Alexander Nast³⁸  | Dinh Nguyen³⁹ | Sandra A. Nieto-Martinez⁴⁰ | Ruby Pawankar⁴¹  | Jonathan Peter^{42,43}  | Grzegorz Porebski⁴⁴  | Nieves Prior⁴⁵ | Avner Reshef⁴⁶  | Marc Riedl⁴⁷ | Bruce Ritchie⁴⁸ | Farrukh Rafique Sheikh⁴⁹ | William B. Smith⁵⁰ | Peter J. Spaeth⁵¹ | Marcin Stobiecki⁴⁴ | Elias Toubi⁵² | Lilian Agnes Varga¹⁹  | Karsten Weller^{1,2}  | Andrea Zanichelli⁵³ | Yuxiang Zhi⁵⁴  | Bruce Zuraw⁵⁵ | Timothy Craig⁵⁶

Části dokumentu

- Jak je takový dokument připravován?
- Definice a klasifikace onemocnění
- Patofyziologie
- Diagnostika
- Diferenciální diagnostika
- Léčba (vč. těhotenství a dětského věku)
- Podpora pacientů, domácí léčba, samoaplikace

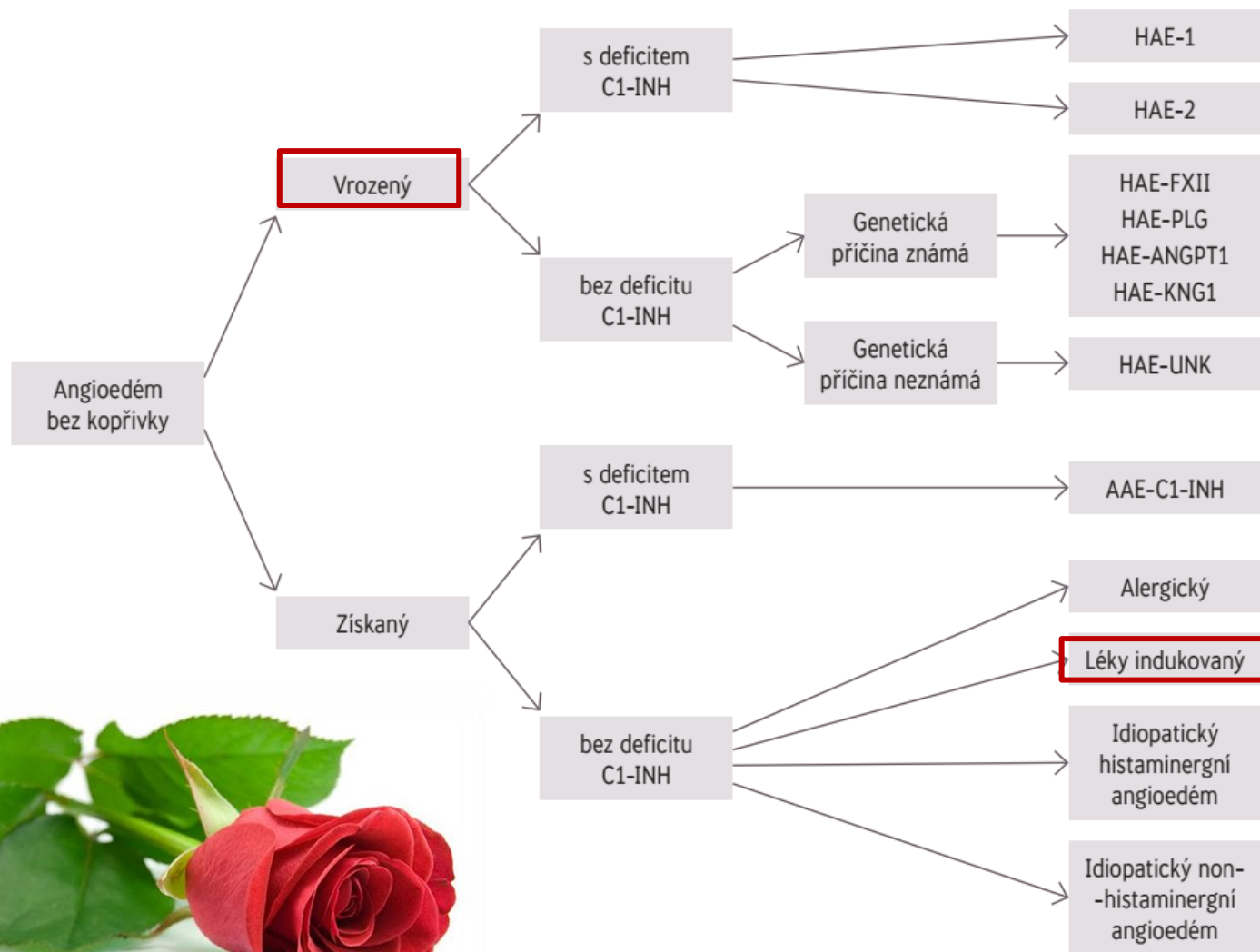


Jak je takový dokument připravován?

- Bylo osloveno téměř 60 předních evropských odborníků
- Revize stávajících doporučení a úprava dle aktuálního stavu vědění
(vědecké publikace, podmínky v jednotlivých zemích, osobní zkušenosti)
- Přijat většinový názor



Angioedém = otok v důsledku zvýšené propustnosti cév



Aktualizace doporučení - DIAGNOSTIKA

- 1. Všichni nemocní s podezřením na HAE mají podstoupit laboratorní testy.
- 2. Při pozitivním záchytu zopakovat.
- 3. Při normálních hodnotách a trvajícím podezření genetické vyšetření.



Aktualizace doporučení – LÉČBA ATAKY

- 4. U každé ataky má být zváženo, zda má být léčena.
- 5. Léčba musí vždy následovat v případě hrozícího nebo již probíhajícího otoku horních cest dýchacích.
- 6. K léčbě se má přistoupit co nejdříve.
- 7. K léčbě ataky využít nitrožilní formu C1-inhibitoru, icatibant, (ecalantid-jen USA).
- 8. Při postižení dýchacích cest časně zvážit intubaci či chirurgické řešení.
- 9. **Každý nemocný u sebe dostatečné množství léčby (nejméně na 2 ataky).**



Aktualizace doporučení – KRÁTKODOBÁ PREVENCE

- 10. Zvážit krátkodobou prevenci před lékařskými, chirurgickými či zubními procedurami či jinými faktory vyvolávající ataky.
- 11. Preference nitrožilního podání C1-INH.
- 12. Zvážení prevence před individuálními faktory (např. stres).



pozn.

- mechanické dráždění zejm. v horních dýchacích a zažívacích cestách (intubace, bronchoskopie, gastrokopie)
- k otoku obvykle dochází do 48 od procedury
- pokud se nepodá prevence před extrakcí zubu, pak 1/3 nemocných ataka v oblasti hlavy a krku

Aktualizace doporučení – DLOUHODOBÁ PREVENCE

- 13. Cílem léčby je plná kontrola onemocnění, která normalizuje život pacienta.
- 14. Zahájení dlouhodobé prevence má být zvažováno při každé návštěvě lékaře se zohledněním aktivity onemocnění, břemenem a kontrolou choroby, preference nemocného.
- 15.-17. Jako léky první volby: plazmatický C1INH, lanadelumab, berotralstat.
- 18. Použití androgenů vždy jako druhotná volba
- 19. Pacienti na profylaxi pravidelné kontroly efektivity, s úpravou dávkování.



Aktualizace doporučení – DĚTSKÁ POPULACE

- 20. Testování dětí v rodinách s HAE co nejdříve.
- 21. Pro léčbu atak dětí pod 12 let požívat icatibant či plazmatický C1-INH.



- pozn.
 - první manifestace v 50% před 12.rokem
 - 90% před 23. rokem
 - nejčastěji kožní manifestace, břišní ataky mohou být přehlédnuty
 - nejmladší dítě s atakou ve 4 týdnech věku
 - zdá se, že čím dříve, tím závažnější průběh
 - atakám častěji předchází kožní projevy (*erytema marginatum*)

DĚTSKÁ POPULACE- další poznámky

- pozor na břišní ataky a možnost dehydratace (častěji nutnost infuzí)
- neužívat androgeny, preferovat kys. tranexamovou
- infekce jako častý spouštěč atak
- vakcinace je bezpečná a prospěšná
- pozor na antikoncepci s estrogeny
- edukace učitelů, léčba stále s sebou (školní a prázdninové akce)
- zvážit i očkování proti chřipce



Aktualizace doporučení – GRAVIDITA a KOJENÍ



- 22. Preferenčně užívat plazmatický C-INH.
- pozn.:
 - použití icatibantu ještě oficiálně neschváleno, ale v řadě případů již použito bez NÚ
 - individuální krátkodobá prevence při odběru plodové vody a průběhu porodu
 - epidurální anestezie (ne celková s intubací)

Aktualizace doporučení – DALŠÍ



- 23. Každý nemocný má mít vypracován svůj vlastní akční plán
- 24. Zajištění komplexní a úplné péče o HAE nemocné (mezioborová spolupráce, vysvětlení všech aspektů nemoci a podpora při jejich zvládnutí)
- 25. Všichni nemocní léčeni v centrech pro HAE
- 26. Všichni nemocní vybavení léčbou atak by měli být vedeni k samoaplikaci
- 27. Nezbytná edukace nemocných o spouštěcích atak
- 28. Vždy vyšetřit všechny členy rodiny

Závěrem...

- Jedná se pouze o doporučení pro lékaře.
- Podmínky v jednotlivých zemích různé.
- Důležité prosazování na úrovni zdravotních pojišťoven.
- Nezastupitelná úloha patientských organizací.



Děkuji za pozornost...

