

## Nová mezinárodní doporučení pro léčbu HAE

Na začátku roku 2022 publikoval vědecký časopis *ALLERGY European Journal of Allergy and Clinical Immunology* souhrn 28 doporučení pro léčbu hereditárního angioedému, a to v aktualizovaném článku [The international WAO/EAACI guideline for the management of hereditary angioedema](#). Přestože je dokument určen primárně lékařům, měli by jej registrovat také HAE pacienti, neboť se přímo týká terapie a léčby jejich onemocnění. Zde je shrnutí hlavních doporučení pro edukační účely pacientů s HAE/jejich rodinných příslušníků.

### Shrnutí 28 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 je vhodné genetické vyšetření.

#### LÉČBA ATAKY

4. U každé ataky je vhodné zvážit, 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 v USA).
8. Při postižení dýchacích cest včasně zvážit intubaci či chirurgické řešení.
9. Každý nemocný by měl mít u sebe dostatečné množství léčiv (nejméně na 2 ataky).

#### KRÁTKODOBÁ PREVENCE

10. Zvážit krátkodobou prevenci před lékařskými, chirurgickými či stomatologickými zákroky nebo jinými úkony, jež mohou vyvolat ataky.
11. Preference nitrožilního podání C1-INH.
12. Zvážení prevence před individuálními faktory (např. stres).

#### DLOUHODOBÁ PREVENCE

13. Cílem léčby je úplná kontrola nad onemocněním, která normalizuje život pacienta.

14. Zahájení dlouhodobé prevence má být zvažováno při každé návštěvě lékaře se zohledněním aktivit onemocnění, břemene a kontroly choroby i preferencí 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.

#### DĚTSKÁ POPULACE

20. Testování dětí v rodinách s HAE co nejdříve.

21. Pro léčbu atak dětí pod 12 let používat icatibant či plazmatický C1-INH.

#### GRAVIDITA a KOJENÍ

22. Preferenčně užívat plazmatický C-INH.

#### DALŠÍ DOPORUČENÍ

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 jsou léčeni v centrech pro HAE.

26. Všichni nemocní vybavení léčivými přípravky pro ataky by měli být vedeni k samoaplikaci.

27. Nezbytná edukace nemocných o „spouštěcích“ atakách.

28. Vždy vyšetřit všechny členy rodiny.

Tento dokument vznikl na základě přednášky „Nová mezinárodní doporučení pro léčbu HAE a podmínky v České republice“ paní docentky Pavlíny Králíčkové z ÚKIA FN a LF UK Hradec Králové, která byla součástí Edukačního rodinného pobytu HAE Junior v létě 2022.

The full document in English guideline can be accessed online at [onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/all.15214](https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/all.15214)