



# VŠE, CO POTŘEBUJETE VĚDĚT O HEREDITÁRNÍM ANGIOEDÉMU (HAE)

---



# OBSAH

Co je to HAE.....	1
Typy HAE .....	3
Příznaky HAE .....	4
Spouštěče atak.....	6
Diagnostika HAE .....	9
Možnosti léčby.....	10
HAE a rizika pro potomky .....	19
HAE v těhotenství .....	20
Cestování s HAE .....	21
O organizaci HAEi.....	22
Co organizace HAEi nabízí.....	24
– Aplikace HAE TrackR .....	25
– Karty první pomoci .....	26
– Aplikace HAE Companion.....	26
– Program globálního přístupu.....	26
– Webové stránky a sociální sítě .....	27
– Celosvětový Den HAE :-)	28
– Magazín Global Perspectives.....	29
– Konference a workshopy o HAE .....	29
– HAEi Youngsters' Community – HAEi skupina pro mládež.....	30



HAEi thanks the US HAEA for their significant contribution to the content of this guide.

## CO JE TO HAE?

Hereditární angioedém (HAE) je velmi vzácné a potenciálně život ohrožující vrozené onemocnění, které se vyskytuje přibližně u 1 z 10 000 osob až 1 z 50 000 osob.

HAE se projevuje příznaky charakteru angioedému (otoky) na různých částech těla včetně rukou, nohou, obličeje a krku/dýchacích cest. Lidé s HAE často trpí nesnesitelnými bolestmi břicha, nevolností a zvracením způsobenými otokem střevní stěny. Otok dýchacích cest nebo hrdla je obzvláště nebezpečný, protože může zapříčinit smrt udušením.

Většina pacientů s HAE trpí defektem v genu, který kontroluje tvorbu důležité bílkoviny zvané C1-inhibitor. Ten se nachází v krevní plazmě – kapalně části krve. Vinou tohoto genetického defektu neplní C1-inhibitor u lidí s HAE svou funkci, jíž je kontrola řady složitých biologických interakcí. Bez adekvátní kontroly těchto procesů dochází k nadměrné tvorbě látky zvané bradykinin. Bradykinin umožňuje únik plazmatických tekutin do měkkých tkání v různých částech těla, a tím způsobuje otoky. Jak vysvětlíme na následující stránce, HAE s nedostatkem C1-inhibitoru se dělí na typ I a typ II.

Existují také pacienti, u nichž se vyskytují příznaky podobné HAE typu I a II, ale hladina a funkce C1-inhibitoru jsou u nich v normě.

# TYPY HAE

## HAE I. TYPU – 85 % osob s HAE

Jedná se o nejčastější formu onemocnění, kterou charakterizují nízké hladiny C1-inhibitoru.

## HAE II. TYPU – 15 % osob s HAE

Laboratorní testy ukazují normální nebo zvýšené hladiny C1-inhibitoru, avšak protein nefunguje správně.

Absence rodinné anamnézy nevylučuje diagnózu HAE způsobenou nedostatkem C1-inhibitoru. Až ve 25 % případů HAE se jedná o důsledek spontánní mutace genu C1-inhibitor při početí. Pokud nicméně jeden z rodičů trpí tímto onemocněním, mají děti 50% pravděpodobnost, že HAE zdědí.

## HAE s normálním C1-inhibitorem

Příznaky odpovídají HAE, ale laboratorní výsledky ukazují normální hladiny a funkci C1-inhibitoru.

Nedávný výzkum potvrdil, že HAE s normálním C1-inhibitorem zahrnuje řadu dědičných genetických mutací spojených s otoky. Očekává se, že v budoucnu budou identifikovány další genetické mutace způsobující HAE.

# PŘÍZNAKY HAE

## Ataky s otokem a bolestí

U HAE pacientů se vyskytují ataky doprovázené otoky, které postihují různé části těla. K atakám dochází nejčastěji v oblasti kůže (například rukou, nohou, obličeje), břicha (gastrointestinálního traktu) a hrdla/dýchacích cest (hrtanu).

Bez léčby mohou ataky trvat po dobu 2 až 5 dní. Frekvence a závažnost atak se mohou u jednotlivých osob s HAE výrazně lišit. Stejně tak se mohou lišit u téhož jedince v různých fázích jeho života.

Otok vyvolaný HAE NENÍ totéž co otok způsobený alergií a nelze jej léčit jako alergickou reakci. Antihistaminika, kortikosteroidy (prednison) a adrenalin nemají na zmírnění příznaků angioedému HAE efekt.

Asi u 25 % osob s HAE se vyskytuje nesvědívá, skvrnitá, načervenalá vyrážka (může mít také podobu červených kruhů), která se často objevuje před HAE atakou nebo v jejím průběhu.

Ataky doprovázené otoky výrazně deformují postižené části těla, mohou být velmi bolestivé a handicapující, a to do té míry, že znemožňují účast v běžných denních činnostech.

## Břicho

Gastrointestinální ataky obvykle zahrnují nesnesitelnou bolest břicha, nevolnost, zvracení a průjem. Příčinou zmiňovaných potíží je otok stěvních stěn. Tyto příznaky jsou charakteristickými znaky HAE s nedostatkem C1-inhibitoru, neboť opakující se silné bolesti břicha se u alergického

(histaminergního) angioedému vyskytují zřídka.

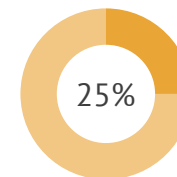
## Hrdlo a dýchací cesty

Otoky hrdla/dýchacích cest jsou nejnebezpečnějšími příznaky HAE, protože může dojít k uzavření dýchacích cest a způsobit smrt udušením.

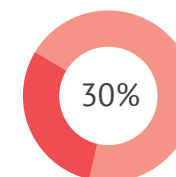
Studie přímo ukazují, že úmrtnost neléčených osob s HAE s otokem dýchacích cest může být okolo 30 %.

Uvědomte si, že 50 % pacientů s HAE zažije během svého života alespoň 1 otok hrdla/dýchacích cest.

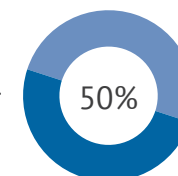
Otok hrdla představuje akutní stav, který vždy vyžaduje urgentní lékařské ošetření při prvních příznacích, a to i v případě, že byla doma podána účinná léčiva proti HAE.



Asi u 25 % osob s HAE se objevuje nesvědívá, skvrnitá, načervenalá vyrážka (může mít také podobu červených kruhů), která se často vyskytne před atakou HAE nebo v jejím průběhu.



Riziko úmrtí v důsledku otoku hrdla/dýchacích cest se u neléčených osob s HAE může pohybovat okolo 30 %.

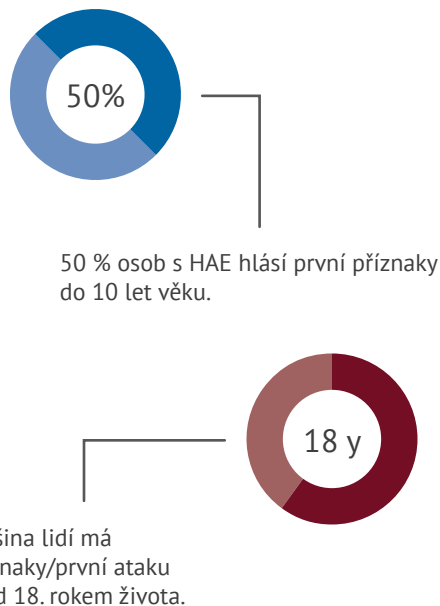


50 % lidí s HAE během života postihne alespoň 1 otok hrdla/dýchacích cest.

# SPOUŠTĚČE ATAK

Studie naznačují, že 50 % HAE pacientů zaznamená první příznaky onemocnění do 10 let věku a většina měla projevy/první ataku před 18. rokem.

Ačkoli existují výjimky, symptomy HAE bývají u malých dětí obvykle mírné. Ataky se nicméně v některých případech vyskytly již u dětí ve věku 1 roku. Četnost a závažnost atak HAE se může zvyšovat během puberty a dospívání.



## Spouštěče

Mezi typické spouštěče patří:

- úzkost
- stres
- drobné zranění
- operace
- onemocnění, jako je nachlazení/chřipka/jiná virová infekce

Lidé s HAE uvádějí i další spouštěče, mj.:

- vystavení chladu
- aktivity, při nichž dochází ke zraněním, jako jsou práce na zahradě nebo práce s lopatou či kladivem.

## Hormony

U žen mohou příznaky HAE ovlivnit menstruace a těhotenství. Některé ženy s HAE uvádějí zvýšený počet atak během menstruace. Odborná literatura ukazuje, že frekvence záchvatů, které zažívají těhotné ženy s HAE, se značně liší.

Užívání léků obsahujících estrogenu, jako je perorální antikoncepce a hormonální substituční terapie, zvyšuje frekvenci a závažnost atak HAE.

Pacientky s HAE by proto měly výběr antikoncepce konzultovat se svým ošetřujícím lékařem a volit ty metody, které užívání estrogenů nevyžadují.

## ACE inhibitory

Je známo, že inhibitory ACE (enzym konvertující angiotensin), které jsou často používány k léčbě vysokého krevního tlaku, zvyšují četnost a závažnost HAE atak, a proto je vhodné se jim vyhybat.

## Stomatologické zákroky

Poranění v ústech v souvislosti se stomatologickým ošetřením může vyvolat otok dutiny ústní, a zvýšit tím riziko otoku hrdla/dýchacích cest. Před plánovaným zubním zákrokem se proto poraďte se svým ošetřujícím lékařem specializujícím se na léčbu HAE.

# DIAGNOSTIKA HAE

## Jak diagnostikovat HAE

Většina případů angioedému nebo otoků NEJSOU PROJEVEM HAE ani nedostatku C1- inhibitoru.

Ke stanovení diagnózy HAE je nutný laboratorní rozbor vzorků krve, případně jiného genetického materiálu. K potvrzení dědičného angioedému typu I nebo II se používají tři specifické krevní testy:

- koncentrace C1-inhibitoru (kvantitativní vyšetření)
- funkce C1-inhibitoru (vyšetření funkční)
- koncentrace C4 složky komplementu

## HAE s normálním C1-inhibitorem

U osob s HAE bez deficitu C1-inhibitoru jsou hladiny a funkce C1-inhibitoru normální. Vědci zjistili, že v některých případech je onemocnění HAE bez deficitu C1-inhibitoru spojeno s mutacemi v genech pro faktor XII (F12), plazminogen (PLG), angiopoetin (ANGPT1), kininogen (KNG1) nebo myoferlin (MYOF). V mnoha případech však zůstává genetická příčina HAE bez deficitu C1-inhibitoru neodhalena. Některé laboratoře jsou schopny testovat mutace faktoru XII, ale neexistují žádné rutinní laboratorní testy, které by diagnózu HAE s normálním inhibitorem C-1 potvrdily.<sup>1</sup>

1: V České republice aktuálně máme k dispozici genetické vyšetření pro všechny známé mutace asociované s HAE bez deficitu C1 inhibitoru. Pokud toto vyšetření doporučí genetik, je plně hrazeno ze zdravotního pojištění.

## O SKUPINÁCH A NÁZVECH LÉČIV

Léky s určitými shodnými vlastnostmi můžeme řadit do společných skupin (kategorií). Tyto podobnosti mohou být dány chemickou strukturou léku, způsobem jejich účinku nebo tím, že se užívají k léčbě stejného onemocnění.

Každý lék má schválený generický název. Jedná se o název účinné látky daného léku. Vzhledem k tomu, že stejný generický lék může vyrábět několik společností, každá společnost dává svému přípravku obchodní značku nebo obchodní název.

*Příkladem je lék proti bolesti ibuprofen.*

- Skupina léků, do které ibuprofen patří, jsou nesteroidní protizánětlivá léčiva.
- Generický název je ibuprofen a vyrábí jej několik společností s obchodními názvy, jako jsou Brufen®, Dolgit®, Ibalgin® nebo Nurofen®.

Při diskusi o konkrétních lécích na HAE budeme odkazovat na skupiny léků a generické názvy.

## MOŽNOSTI LÉČBY

V současnosti máme k dispozici účinné terapie, které pomáhají snížit četnost a závažnost otoků a zmírnit příznaky onemocnění. Bohužel, podobně jako u řady jiných chorob, nelze HAE úplně vyléčit.

Cílem léčby HAE je dosáhnout plné kontroly nad onemocněním a umožnit pacientům normální život. Aktuálně probíhá výzkum zaměřený na vývoj nových a účinnějších léků, které bude možné pro terapii HAE v budoucnu použít. Nicméně i dnes máme pro léčbu HAE k dispozici účinné a moderní medikamenty, které řadě pacientů umožňují vést naplněný život bez otoků. Léčiva používaná při léčbě HAE zajišťují:

- rychlou úlevu během atak (léčba akutní ataky),
- prevenci příznaků u osob s HAE, u nichž se ataky vyskytují velmi často (dlouhodobá profylaxe),
- prevenci příznaků u osob s HAE, jež podstupují stomatologické nebo chirurgické zákroky, které by mohly vyvolat ataku (předzákroková nebo krátkodobá profylaxe).

Ačkoli příznaky bývají často mylně zaměněny za alergickou reakci, ataky HAE nereagují na klasickou léčbu alergií, včetně antihistaminik, kortikosteroidů nebo adrenalinu.

Všichni HAE pacienti by měli ve spolupráci se svým lékařem vypracovat individuální plán léčby HAE, jehož součástí je plán léčebných opatření.

## LÉČBA AKUTNÍ ATAKY

Léčba akutní ataky se používá pro zastavení rozvoje otoku a ke zmírnění příznaků. Rychlé podání akutní léčby je důležité zejména v případě, kdy otok postihne krk nebo dýchací cesty. Pokud se ataka v oblasti krku neléčí, může dojít ke smrti pacienta udušením.

Látky používané k terapii akutních atak HAE (typu I a II) se v jednotlivých zemích liší, protože specifické druhy léčby nejsou schváleny ve všech zemích.

Mezi specifická léčiva určená pro terapii akutních atak patří:

- intravenózní koncentrát C1-inhibitoru,
  - přípravky vyrobené z krevní plazmy (koncentrát pdC1-inhibitoru),
  - přípravky, které nejsou vyrobeny z krevní plazmy (rekombinantní koncentrát rhC1 inhibitoru),
- inhibitor plazmatického kalikreinu,
  - ekalantid,
- antagonistu receptoru bradykininu,
  - icatibant.

V zemích, kde nejsou k dispozici speciální léčebné přípravky určené pro akutní léčbu atak HAE, mohou lékaři použít pouze léky nespecifické, či dokonce jen běžné léky proti bolesti.

Mezinárodní směrnice WAO/EAACI pro akutní léčbu atak HAE doporučuje:

- Včasná léčba intravenózním koncentrátem C1-inhibitoru, ekalantidem nebo icatibantem přináší lepší odezvu než léčba pozdější; často vede k rychlejšímu dosažení úplné úlevy od příznaků a kratšímu trvání otoku celkově.
- Ataky HAE by měly být léčeny co nejdříve. Toho lze nejlépe dosáhnout podáním léků samotným pacientem. Veškeré koncentráty C1- inhibitoru a icatibant mají schválení pro samostatnou aplikaci pacientem, ačkoli konkrétní dostupné přípravky se ve světě liší.
- Pokud nejsou koncentráty C1-inhibitoru, ekalantidu nebo icatibantu k dispozici, doporučuje se přistoupit k léčbě plazmou ošetřenou metodou solvent/deterdent (SDP).
- Pokud není SDP k dispozici, doporučuje se pro léčbu ataky použít čerstvě zmrazená plazma (FFP), je-li k dispozici její bezpečný zdroj.

Odborníci, kteří tato doporučení vypracovali, se shodují na tom, že antifibrinolytika (např. kyselina tranexamová) nebo androgeny (např. danazol) nejsou vhodné pro léčbu akutních atak HAE. Studie neprokázaly žádné nebo jen velmi nízké účinky při použití v této situaci.



## DLOUHODOBÁ PROFYLAXE

Dlouhodobá profylaxe spočívá v tom, že osoba s HAE pravidelně užívá léky, aby předešla výskytu otoků. Profylaxe snižuje počet HAE atak, které pacient zažívá, a díky vybraným moderním léčivům mohou žít HAE pacienti zcela bez atak.

Léčiva používaná pro dlouhodobou profylaxi HAE (typ I a II) se ve světě liší, protože některé léky nejsou schváleny ve všech zemích.

Tento léčebný postup by měl být přizpůsoben potřebám konkrétního pacienta a zvážen u všech osob s HAE s přihlédnutím k četnosti a závažnosti atak, kvalitě života dotyčného, dostupnosti zdravotnických prostředků a nemožnosti dosáhnout adekvátní kontroly nad nemocí s pomocí akutní léčby.

Vzhledem k tomu, že k atakám může docházet i navzdory užívání profylaktické léčby, měli by mít všichni HAE pacienti zároveň k dispozici léky pro léčbu akutních atak. V posledních letech úřady pro kontrolu léčiv schválily další medikamenty určené k profylaktické léčbě HAE. Speciální léky, které jsou k dispozici a doporučovány k profylaktické terapii HAE, zahrnují:

- koncentráty C1-inhibitoru,
  - přípravky vyrobené z krevní plazmy (koncentrát pdC1-inhibitoru),
- inhibitory plazmatického kalikreinu,
  - lanadelumab,
  - berotralstat.

Pokud tyto léky nejsou k dispozici, lze v rámci profylaxe použít atenuované androgeny. Bylo prokázáno, že snižují počet atak s otoky, ovšem zároveň mají mnoho nežádoucích účinků, kontraindikací a lékových interakcí.

Antifibrinolytika jako kyselina tranexamová lze rovněž použít v případě, že jsou atenuované androgeny kontraindikovány. Antifibrinolytika nejsou oficiálně doporučována, ale odborníci v doporučeních poznamenali, že mohou některým pacientům s HAE pomoci. Jejich nežádoucí účinky jsou obvykle nezávažné.



## KRÁTKODOBÁ PROFYLAXE

Krátkodobá profylaxe se obvykle provádí před chirurgickými nebo stomatologickými zákroky. Stomatologické zákroky nebo chirurgické odstranění mandlí jsou pro pacienty s HAE rizikové, protože mohou vyvolat otok krku/dýchacích cest (hrtanu).

Tam, kde je to možné, se jako krátkodobá profylaxe volí nitrožilní (intravenózní) koncentrát C1-inhibitoru získaný z plazmy (pd). Užívá se co nejtěsněji před zahájením zákroku.

Pokud není intravenózní pdC1-inhibitor k dispozici, lze zvážit použití rekombinantního koncentrátu C1-inhibitoru. V případě, že není k dispozici žádný koncentrát C1-inhibitoru, volíme některou z těchto možností:

- Můžeme aplikovat čerstvě zmraženou plazmu (FFP).
- Jako alternativu lze rovněž použít atenuované androgeny. V rámci plánované profylaxe před výkonem se androgeny užívají 5 dní před výkonem a 2–3 dny po výkonu.

V průběhu zákroku by měl být k dispozici i preparát určený k léčbě akutní ataky, protože i navzdory profylaxi se angioedém může rozvinout.

## LÉČBA HAE U DĚTÍ

Podobně jako u dospělých, také všichni dětští HAE pacienti by měli se svým lékařem sestavit plán léčby HAE.

Terapie HAE (typ I a II) schválená pro děti nebo dospívající se v jednotlivých státech liší, protože ne všechny přípravky jsou dostupné ve všech zemích.

Mezi specifická léčiva určená k terapii HAE, která jsou dostupná a doporučená pro akutní léčbu dětí a dospívajících, patří:

- koncentrát C1-inhibitoru
  - přípravky vyrobené z krevní plazmy (koncentrát pdC1-inhibitoru),
  - přípravky, které nejsou vyrobeny z krevní plazmy (rekombinantní nebo rh koncentrát C1-).
- antagonist receptoru bradykininu
  - ikatibant

Pokud tyto léky nejsou k dispozici, doporučuje se upřednostnit použití krevní plazmy ošetřené metodou solvent/detergent před mraženou čerstvou plazmou, ale zvážit lze obě možnosti.

Typy specifických léků pro HAE, které jsou dostupné a doporučované **pro dlouhodobou profylaxi** u dětí a dospívajících, se v zásadě shodují s léčivy určenými pro dospělé pacienty. Pakliže není k dispozici plazmatický koncentrát C1 inhibitoru, lze v rámci dlouhodobé profylaxe aplikovat antifibrinolytika, jako je kyselina tranexamová. Vzhledem k jejich lepšímu bezpečnostnímu profilu se u dětí dává přednost profylaxi s pomocí antifibrinolytik před androgeny. Nicméně chybí dostatek dat, která by jejich použití podporovala.<sup>2</sup>

Podobně jako u dospělých, také u dětí volíme pro **krátkodobou profylaxi** plazmatický koncentrát C1-inhibitoru, je-li k dispozici. Pokud dostupný není, lze jako alternativu aplikovat krátkodobou terapii s pomocí atenuovaných androgenů. Vzhledem k riziku výskytu ataky i přes použití profylaxe by měl být k dispozici rovněž preparát pro akutní léčbu.

2: V České republice aktuálně máme pro dětské pacienty od 12 let dále v rámci specifických léčiv k profylaxi HAE k dispozici podkožní plazmatický koncentrát C1 inhibitoru, lanadelumab a berotralstat. V říjnu 2023 Evropská léková agentura (EMA) schválila rozšíření indikace lanadelumabu i na pacienty od 2 let věku, ale obecně je zatím léčbu dětí pod 12 let věku nutné posuzovat individuálně a řídit se doporučením dispenzarizujícího HAE specialisty.



## HAE A RIZIKA PRO POTOMKY

Genetická porucha způsobující HAE se dědí. U dětí rodičů s diagnózou HAE tak existuje 50% pravděpodobnost, že toto onemocnění zdědí.

### **Klíčové je testování**

Jakmile je jednomu členu rodiny stanovena diagnóza HAE, experti doporučují, aby byli na HAE testováni všichni nejbližší příbuzní (rodiče, sourozenci a děti). Vyšetření na HAE je možné provést během prvního roku života, někteří lékaři však doporučují počkat minimálně do 1 roku věku dítěte. Důvodem je velmi proměnlivá hladina antigenu C1 a C4 v prvním roce života. Brzké testování umožňuje rodičům nebo zákonným zástupcům předem spolupracovat s lékařem dítěte na vytvoření individuálního léčebného plánu.

### **Nástup symptomů HAE se u dětí různí**

Věk nástupu HAE se značně liší, nicméně studie naznačují, že 50 % lidí s HAE hlásí první symptomy do 10 let věku a většina lidí zažila příznaky/první ataku před 18. rokem. Je zřejmé, že v období puberty či dospívání dochází ke zvýšené frekvenci atak.

# HAE V TĚHOTENSTVÍ

Pokud chcete otěhotnět nebo jste těhotná, lékař vás bude pečlivě sledovat a probere s vámi vhodnou léčbu HAE.

## Léčba HAE

Během těhotenství a kojení se nedoporučuje léčba anabolickými androgeny (či steroidy) nebo kyselinou tranexamovou. Váš lékař se specializací na HAE pomůže navrhnout léčebný plán na míru vašim individuálním potřebám, a to před, během a po porodu nebo během kojení.

## Ataky HAE

Ženy s HAE uvádějí, že každé těhotenství může mít zcela odlišný průběh. V některých případech mohou ženy zažívat častější a/nebo závažnější ataky HAE, zatímco jindy těhotenství provází jen málo nebo žádné ataky.

## Porod

Většina žen s HAE zažije nekomplikovaný porod svého potomka, stejně jako ženy v běžné populaci. Ataky HAE během porodu jsou vzácné. Existují určité náznaky zvýšené četnosti a závažnosti atak v období po porodu.

## Moje dítě

Jak bylo uvedeno výše, HAE je dědičné onemocnění a u každého dítěte rodičů s HAE existuje 50% pravděpodobnost, že tuto nemoc zdědí. Testování na HAE je možné provést během prvního roku života, nicméně někteří lékaři doporučují počkat s testováním, až bude dítěti alespoň jeden rok.<sup>3</sup>

3: Pokud je známa rodinná mutace HAE, může lékař doporučit odběr pupečnickové krve na genetické vyšetření dítěte a porovnání s mutací rodiče.

# CESTOVÁNÍ S HAE

Ať už cestujete za prací, nebo na dovolenou, níže najdete několik doporučení, která byste měli během příprav na cestu zohlednit.

## Praktické tipy pro plánování vaší cesty:

- Vždy mějte u sebe kontaktní údaje pro případ nouze. Karty první pomoci od HAEi jsou dostupné v mnoha jazycích v aplikaci HAEi Companion nebo online na stránkách haei.org.
- Zjistěte si informace o možnostech lékařské péče v každé destinaci. Seznam lékařů a nemocnic, které se věnují HAE pacientům, najdete buď v aplikaci HAEi's Companion App, nebo na stránkách haei.org.
- Během letu mějte léky na HAE u sebe v příručním zavazadle.
- Ujistěte se, že jste si sbalili dostatek léčebných přípravků na celou dobu cestování/dovolené.



## O ORGANIZACI HAEi

HAE International (HAEi) je globální nezisková síť patientských organizací, která se věnuje zkvalitňování života lidí s HAE.

Jsme skupina HAE pacientů a pečovatelů s životním posláním zvyšovat osvětu o HAE, zkracovat lhůtu pro stanovení diagnózy a neúnavně prosazovat schvalování i úhradu léčby, která může zachránit životy, pro každého HAE pacienta.

HAEi je nezávislá vůči společnostem a výrobkům a s nadšením podporuje farmaceutický výzkum zaměřený na novou generaci léčby HAE. Naše úsilí v podpoře klinických studií přineslo skvělé výsledky v podobě řady schválených forem terapie. Úzce spolupracujeme s odbornými lékaři, abychom soustavně propagovali takový přístup k využití dostupných terapeutických možností, který je plně zaměřený na pacienta a přizpůsobený jeho potřebám.



## CO ORGANIZACE HAEI NABÍZÍ

Naším členským organizacím poskytujeme speciálně navržené nástroje a technickou asistenci, jež podporují osvětu o nemoci i aktivity zaměřené na jedinečné potřeby pacientů s HAE a jejich rodin.

Tento leták obsahuje stručné informace o vybraných nástrojích – kompletní přehled najdete na našich webových stránkách [haei.org](http://haei.org).



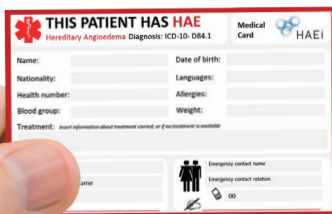
### Aplikace HAE TrackR

Aplikace **HAE TrackR**, kterou vyvinuli HAE pacienti spolu s HAEI, slouží jako uživatelsky jednoduchý online deník navržený pro záznam vašich atak, léčby a dopadů HAE na váš život i život vašich blízkých.

**HAE TrackR** je bezpečná aplikace, nezávislá na jiných produktech či firmách, kde všechna shromážděná data zůstávají výhradním vlastnictvím uživatele. Důsledně střeží vaše údaje i soukromí a je plně v souladu s nařízením EU-GDPR.

**HAE TrackR** představuje nástroj, který mohou používat jak pacienti, tak lékaři k důležitým rozhodnutím pro co nejlepší kontrolu nad onemocněním HAE. Můžete například posílat lékařovi zprávy o svých atakách a léčbě, pokud se tak rozhodnete.

Aplikaci **HAE TrackR** lze používat na jakémkoli zařízení (chytrém telefonu, tabletu nebo PC) a kdekoli na světě – navštivte stránku [haetrackr.org](http://haetrackr.org), kde se dozvíte více, a stáhněte si aplikaci.



### Karty první pomoci

Společnost HAEi připravila speciální karty se stručnými a přehlednými informacemi o diagnóze HAE a léčbě potřebné

během ataky. Pohotovostní karty jsou dostupné v mnoha jazycích jak v naší aplikaci HAE Companion, tak na webových stránkách HAEi.



### Aplikace HAE Companion

Aplikace poskytuje jednoduchý online přístup k oblíbené kartě první pomoci od HAEi a ukládání informací.

Je k dispozici ke stažení jak v App Store pro telefony s IOS, tak v Google Play pro platformu Android.

Aplikace obsahuje kompletní sadu nouzových karet vytvořených HAEi, kterou si uživatelé mohou v příslušném jazyce stáhnout do svého zařízení. V HAE Companion najdete rovněž kontakty na ACARE centra (Angioedema Centers of Reference and Excellence), stejně jako na nemocnice a lékaře, kteří se věnují léčbě HAE, z celého světa. S pomocí Google Maps nebo Apple Map vám aplikace ukáže trasu a vzdálenost k nejbližší potřebné lokalitě.



### Program Global Access (GAP)

GAP (v překladu Program globálního přístupu), fungující pod záštitou HAEi, zajišťuje přístup k lékům na HAE v zemích, kde je moderní léčba normálně nedostupná. Jedná se o první program svého druhu v oblasti léčby HAE a domníváme se, že jde o první případ, kdy je takový program iniciován patientskou organizací.

HAEi je odhodlána zajišťovat přístup k lékům na HAE pacientům po celém světě. Jsme nesmírně hrdí na to, že se nám podařilo založit program HAEi GAP s našimi současnými partnery, a budeme nadále spolupracovat s dalšími výrobci farmaceutik v naději, že se nám v budoucnu podaří program rozšířit.








### Webové stránky a sociální sítě

Na našem webu [haei.org](http://haei.org) najdete spoustu užitečných informací týkajících se HAE, např. informace o nemoci a léčbě, příběhy pacientů, kompletní centrum zdrojů s odkazy na časopisy, informace o klinických studiích, novinky, události atd.

Naše webové stránky obsahují také informace o téměř 100 členských organizacích po celém světě.

Na sociálních sítích získáte přístup k novinkám ohledně HAE, můžete se připojit k soukromé Facebook skupině pro HAE pacienty/jejich pečovatele a propojit se s ostatními v bezpečném, uzavřeném prostředí:

-  Skupina na Facebooku: [facebook.com/groups/HAEinernational](https://facebook.com/groups/HAEinernational)
-  Stránka na Facebooku: [facebook.com/haeinernational](https://facebook.com/haeinernational)
-  Instagram: [instagram.com/hae\\_international](https://instagram.com/hae_international)
-  Twitter: [twitter.com/HAEDAY](https://twitter.com/HAEDAY)
-  LinkedIn: [linkedin.com/company/3363107](https://linkedin.com/company/3363107)



### hae day :-) šíření globální osvěty

Od roku 2012 si vždy 16. května připomínáme světový Den HAE, hae day :-).

hae day :-) je hnutí, kde společně s našimi členskými organizacemi pomáháme zvyšovat povědomí o HAE s pomocí vlastní kreativity.

hae day :-) sjednocuje celosvětovou HAE komunitu, přičemž k datu 16. května směřují aktivity, jejichž cílem je zvýšit povědomí o HAE mezi širokou veřejností, zdravotníky, zákonodárci v oblasti zdravotnictví a zástupci tohoto sektoru.

V minulých letech propojila naše akce Global Walks veřejnost po celém světě, aby šířila povědomí o HAE s pomocí chůze a sbírání kroků pro osvětu HAE.

V roce 2021 jsme oslavili 10. ročník Dne HAE :-) s rozsáhlejší kampaní, která zahrnovala nejen chůzi, ale různé druhy fyzické činnosti nebo aktivit pro duševní zdraví. Ty byly převedeny na kroky, jež nás provedly jednotlivými regiony, a tím jsme navštívili všechny naše členské organizace.

Více informací a inspirace najdete na stránkách [haeday.org](http://haeday.org).

### Magazín „Global Perspectives“

Čtvrtletník Global Perspectives, vydávaný společností HAEi, nabízí široký přehled o všem podstatném, co se ve světě HAE odehrává. Nechybějí zde inspirativní články, v nichž figurují samotní HAE pacienti, podrobné informace z dění v našich členských organizacích, probíhající klinické studie a čerstvé novinky z farmaceutického průmyslu.

Všechna čísla magazínu Global Perspectives jsou dostupná na našem webu [haei.org](http://haei.org).



### Konference a semináře o HAE

Na konferencích a workshopech HAEi propojujeme HAE pacienty, pečovatele, zdravotníky i zástupce farmaceutického průmyslu. Vytváříme zde pro účastníky přátelské prostředí plně věnované HAE a vybízíme je ke vzájemné výměně znalostí, zkušeností a strategií pro rozšíření dostupnosti moderní léčby HAE a její úhradu.

Kvůli pandemii koronaviru jsme konferenci v roce 2020 úspěšně



realizovali online a všechny prezentace jsou dostupné na webu [haei.org](http://haei.org).

Vzhledem k pandemii získaly také naše regionální semináře nový formát virtuálních setkání s prezentacemi, které rovněž najdete na našich stránkách. Prezentace jsou nahrány v rodném jazyce řečníků s titulky v daném místním jazyce.

### HAEi Youngsters' Community – HAEi skupina pro mládež

HAEi Youngsters' Community je společenství určené pro HAE pacienty a jejich pečovatele, sourozence a partnery ve věku od 12 do 25 let.

Komunita slouží všem mladým lidem – jak nově diagnostikovaným, kteří hledají více informací a podporu, tak těm, kdo začínají chodit do nové školy, zajímají je zkušenosti druhých nebo se stěhují do jiného státu a hledají nové kontakty.

Na webu komunity najdou rodiče sbírku knížek s aktivitami, omalovánkami a informacemi pro děti, které připravily členské organizace HAEi z celého světa s cílem představit nemoc HAE zábavným a povzbuzujícím způsobem.

Poradní skupinu tvoří šest členů komunity, kteří jako dobrovolníci dohlížejí na směřování a dlouhodobé cíle komunity HAEi Youngsters, propagují její činnost, realizují různé projekty a kampaně na sociálních sítích a v neposlední řadě fungují jako styčný bod mezi HAEi Youngsters a HAEi.

Pokud se chcete dozvědět o HAEi Youngsters' Community více, navštivte webové stránky komunity [youngsters.haei.org](http://youngsters.haei.org).





Více informací na [haei.org](http://haei.org) – březen 2022.