



ŽENY S HAE

OBSAH

Ženy s HAE	1
HAE a ženské tělo	3
Od dětství k pubertě: dívky a HAE	4
Časté otázky: Z pohledu dítěte nebo adolescenta	6
Časté otázky: Z pohledu rodiče nebo dospělé ženy.....	8
HAE v těhotenství & plánování rodiny.....	11
Časté otázky: Z pohledu těhotné ženy.....	14
Informace pro plánování rodiny a těhotenství.....	18
Časté otázky: Menopauza a stáří.....	21

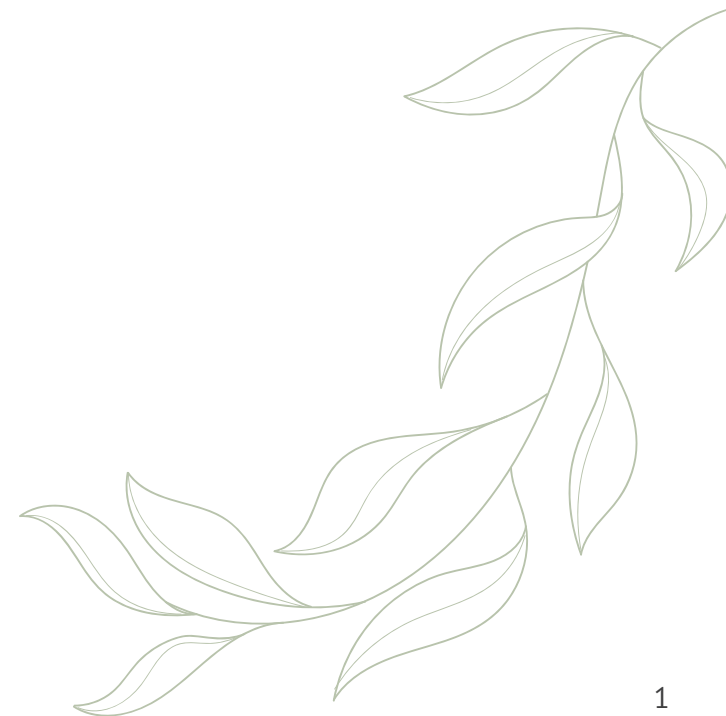
ŽENY S HAE

Cílem této příručky je poskytnout ženám s hereditárním angioedémem (HAE) informace o specifických situacích, s nimiž se mohou setkat.

Studie ukazují, že symptomy HAE bývají u žen závažnější než u mužů. Tato příručka chce provést HAE pacientky třemi zásadními životními etapami:

- 1) dětství a puberta,
- 2) plánování rodiny a těhotenství,
- 3) menopauza a stáří.

Tato příručka je určena pro čtenáře z celého světa. Vzhledem k tomu, že se dostupnost léčby v různých zemích značně liší, konzultujte možnosti léčby v jednotlivých fázích života se svým ošetřujícím HAE specialistou.





HAE A ŽENSKÉ TĚLO

Porozumění HAE a jeho vlivu na ženské tělo

Od začátku puberty až do pozdních fází menopauzy zažívají ženy značné hormonální výkyvy, zejména co se týče estrogenu. Změny hladin estrogenu mohou ovlivnit četnost i závažnost HAE atak. Jak ženy procházejí různými životními etapami, je důležité mít na vědomí to, jak mohou hormonální výkyvy ovlivňovat příznaky HAE a přístup pacienta k léčbě atak.

Vyšetření na hereditární angioedém

Včasné vyšetření je nezbytné pro potvrzení diagnózy HAE. K diagnostice HAE typu I. a typu II. jsou nezbytné krevní testy.

Toto krevní vyšetření lze obvykle objednat nebo provést v ordinaci lékaře, nicméně jejich dostupnost se může v různých zemích lišit.

Krevní testy nutné pro stanovení diagnózy HAE zahrnují:

- Hladina C4.
- Hladina inhibitoru C1 esterázy.
- Funkce inhibitoru C1 esterázy.

HAE s normálním inhibitorem C1

Někteří lidé mají diagnózu HAE, ale jejich krevní testy ukazují normální hladinu C1-inhibitoru. Je důležité tuto specifickou diagnózu probrat se svým lékařem.



Od dětství k pubertě – dívky a HAE:

DĚTSTVÍ A HAE

Pokud jste rodičem a/nebo pečovatelem o dítě s HAE, je důležité být připraven na situaci, kdy se u vašeho dítěte začnou objevovat příznaky. Získání včasné diagnózy je klíčové pro zajištění toho, abyste vy, lékař/pediatr vašeho dítěte a ošetřující HAE specialista měli komplexní plán léčby HAE v případě ataky.

Vypracování plánu léčby

Ačkoli řada dětí nevykazuje příznaky HAE až do rané puberty, je důležité spolupracovat s vaším lékařem na přípravě plánu léčby, aby vaše rodina měla jistotu a byla připravena na situaci, kdy se otok vyvolaný HAE objeví.

Plán léčby by měl obsahovat následující (dle dostupnosti ve vaší zemi):

- Recept a přípravky na léčbu HAE mějte vždy k dispozici pro nečekaný případ.
- Popis diagnózy a doporučení k léčbě od HAE specialisty ošetřujícího vaše dítě, které můžete předat personálu lékařské pohotovosti.
- Koordinovaný plán pro řešení ataky, když je dítě ve škole.

Malé děti a děti, které nemají časté ataky, nemusí vždy rozpoznat, že jde o otoky způsobené HAE. Je důležité s vaším dítětem mluvit o tom, co může očekávat, pokud se HAE otok objeví.

Věk propuknutí prvních projevů HAE se značně liší pacient od pacienta. Studie však ukazují, že polovina pacientů uvedla začátek příznaků do 10 let věku a většina zažila první ataku do svých 18 let. Je rovněž zřejmé, že ke zvýšené frekvenci atak dochází v období puberty a s příchodem menstruace (která přináší změny hladin estrogenů).

Obhajujte zájmy vašeho dítěte

Jako rodič a/nebo pečovatel jste tou nejlepší osobou, která může hájit zájmy vašeho dítěte. Proto je důležité, abyste (1) rozuměli tomu, jak může HAE ovlivňovat život vašeho dítěte, a (2) dokázali za své dítě fundovaně hovořit s dostatečnými znalostmi. Další informace o různých typech angioedému, příznacích, spouštěcích a současných léčbách najdete na oficiálním webu HAEi: www.haei.org. Pro informace v češtině můžete navštívit www.haejunior.cz a/nebo www.csaki.cz/centra-lecby-hereditarniho-angioedemu.

Připravte plán léčby

Rodiče a/nebo pečovatelé by měli ve spolupráci s ošetřujícím lékařem dítěte vypracovat plán pro zvládání HAE atak s otoky, včetně dostupné léčby.

Připravte pohotovostní plán

Je zásadní, aby každý, kdo se účastní péče o vaše dítě, byl obeznámen s plánem pro akutní ataky HAE. Připravte si a poskytněte detailní informace o všem, co je zapotřebí k péči o vaše dítě v případě pohotovostní situace vyvolané HAE, včetně aktuální léčby dítěte, vašich preferencí, jak a kde by mělo dostat lékařskou péči, a důležitých kontaktních údajů.

Organizace HAEi vytvořila karty první pomoci s jasnými a přehlednými informacemi o HAE a léčbě nutné během ataky. Karty první pomoci jsou dostupné v mnoha jazycích v naší mobilní aplikaci HAE Companion a na webu www.haei.org.

Pokud cestujete s dítětem, ujistěte se, že víte, kde se nachází nejbližší zdravotnické zařízení. S aplikací HAE Companion můžete vždy vyhledat nejbližšího lékaře nebo nemocnici, jež se v problematice HAE orientují.

Časté otázky zodpovídané našimi HAE specialisty:

ČASTÉ OTÁZKY: Z POHLEDU DÍTĚTE NEBO ADOLESCENTA

Se kterými dospělými osobami bych měla hovořit o své nemoci HAE?

Komunikace s dospělými o vaší nemoci HAE je důležitá. Dospělí ve vašem životě jsou v pozici, kdy vám mohou pomoci, pokud máte HAE ataku a potřebujete pomoc. Mohou mezi nimi být učitelé z vaší školy, zdravotní sestry, trenéři nebo právní poradci, stejně jako např. vedoucí skautského oddílu, rodiče vašich přátel, vedoucí mimoškolních aktivit a kdokoli, s kým máte pravidelný kontakt. Vzájemná komunikace o vaší diagnóze HAE jim pomáhá se lépe připravit vám asistovat, pokud u vás dojde k HAE atace.

Čeho si mám všimnout, abych mohla identifikovat ataky HAE a jejich spouštěče?

Pozorování toho, kdy k atakám dochází, kde se na těle objevují a co jsou možné spouštěče, vám pomůže lépe porozumět vašim projevům HAE. Pro sledování a záznam atak si můžete vést deník nebo zvolit bezplatný a jednoduchý nástroj v elektronické podobě – aplikaci HAE TrackR od HAEi. Můžete si také vést záznamy o svých menstruačních cyklech a sledovat, zda korelují s atakami a stavy, kdy se necítíte dobře. Podělte se o tyto informace se svým HAE specialistou na příští kontrole, neboť mohou mít velký význam.

Jak mohou puberta a menstruace ovlivňovat příznaky HAE a co bych měla v tomto období očekávat?

Hormony mohou mít vliv na příznaky a závažnost HAE. Puberta často způsobí zvýšený (nebo první) výskyt otoků. Toto období doprovází mnoho změn. Je důležité tyto změny během přechodu do dospělosti přijmout. Menstruace může vést u žen k častějším a závažnějším atakám. Pokud vám to působí potíže a výrazně ovlivňuje kvalitu vašeho života, měla byste situaci konzultovat se svým lékařem.



Je otok v oblasti genitálií obvyklý?

Místo výskytu otoků na těle se může u každého člověka lišit. Někteří se s otoky genitálií nesetkají nikdy, jiní otoky v této oblasti trpí častěji. Otok genitálií může být pro některé pacienty prvním příznakem HAE. U chlapců se může jednat o otok šourku, u dívek o otok stydkých pysků. Často bývá způsoben úrazem v dané oblasti (např. při jízdě na kole), ale může se objevit i samovolně, bez úrazu.

Jak mohu nemoc HAE vysvětlit svým přátelům?

Někteří lidé s HAE říkají, že mají „zvláštní krev“. Díky tomu, že přátelům vysvětlíte, co je HAE a jak se projevuje, jim umožníte porozumět vašemu onemocnění a oni vám pak mohou lépe pomoci na vaší cestě zvládnání HAE.

Jak mám zvládat HAE a mimoškolní/sportovní aktivity?

Bud'te aktivní a žijte naplno. Porad'te se se svým lékařem o vypracování plánu, který vám pomůže maximalizovat vaše aktivity bezpečně a postupně. Aktivní přístup a zdravý životní styl mohou prospět vaší celkové psychické a fyzické kondici.

Časté otázky zodpovídané našimi HAE specialisty:

Z POHLEDU RODIČE NEBO DOSPĚLÉ ŽENY

Jak by měl vypadat pohotovostní plán pro mé dítě? Co bych měla dopředu přichystat s lékařem svého dítěte?

Ujistěte se, že u sebe máte lékařskou dokumentaci, která obsahuje diagnózu, výsledky krevních testů a kontaktní údaje na HAE specialistu vašeho dítěte, a to na papíře či USB flash disku. Mějte uložen telefonní kontakt na HAE specialistu vašeho dítěte, aby mohl/a hovořit se zdravotním personálem pohotovosti či

nemocnice, pokud bylo vaše dítě převezeno na oddělení, kde s HAE nejsou seznámeni. Dbejte na to, abyste vy a vaše dítě pravidelně absolvovaly kontroly u ošetřujícího HAE specialisty, a tím se ujistily, že čerpáte nejadekvátnější možnou léčbu s ohledem na možné terapeutické novinky ve vaší zemi.

HAE a antikoncepce – co potřebuju vědět? Jaké možnosti antikoncepce bych měla konzultovat se svým lékařem?

Promluvte si se svým lékařem o typu antikoncepce, kterou plánujete používat. U mnoha pacientek mohou hormony na bázi estrogenů zvýšit frekvenci a závažnost atak s otoky HAE.

Existuje souvislost mezi infekcemi močových cest a HAE?

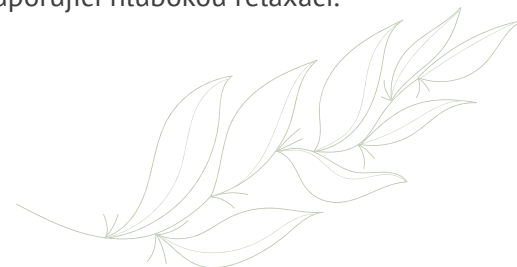
Stejně jako každá infekce nebo zánět, také infekce močových cest může spustit HAE ataku.

Jak se mohu zeptat svého lékaře na nové léčebné terapie pro HAE?

Konzultujte varianty léčby a zjistěte, zda vám současný plán léčby vyhovuje. To je důvod, proč jsou pravidelné návštěvy a kontroly u vašeho lékaře užitečné, a dokonce vám mohou změnit život. Otevřená a častá komunikace mezi vámi a vaším lékařem je stejně zásadní. Nezapomínejte, že vaše HAE ataky a spouštěče se během života mohou měnit z měsíce na měsíc nebo z roku na rok.

Máte nějaké tipy na zvládnání stresu?

Přizvěte do svého života přírodu a přirozené způsoby pro zvládnání stresu. To může zahrnovat cokoli od turistiky po procházku u vody (řeky/moře) nebo nenáročné aktivity, jako jsou meditace, poslech hudby a další metody podporující hlubokou relaxaci.





HAE V TĚHOTENSTVÍ & PLÁNOVÁNÍ RODINY

Plánování rodiny a těhotenství jsou jedinečným obdobím v životě každé ženy. HAE nenarušuje plodnost, ale pro ženy s HAE je důležité pochopit, jaký vliv může toto onemocnění mít na jejich těhotenství. Vypracování plánu a spolupráce s lékařem porodníkem, gynekologem a HAE specialistou budou dobrým základem pro zdravější a šťastnější těhotenství.

Stejně jako symptomy HAE, také každá dílčí zkušenost s těhotenstvím může být odlišná.

Komunikace je klíčová

Promluvte si se svým ošetřujícím HAE specialistou, porodníkem a/nebo gynekologem o nastavení plánu léčby HAE. Ujistěte se, že jsou váš ošetřující HAE specialista a lékař porodník/gynekolog v pravidelném kontaktu.

HAE a genetika

HAE je dědičné onemocnění a u každého dítěte narozeného rodiči s HAE existuje 50% riziko, že tuto nemoc zdědí. Pokud chcete otěhotnět nebo jste těhotná, váš lékař s vámi individuálně probere vhodné terapeutické možnosti vašeho onemocnění.

Léčba neplodnosti

Páry, jimž se nedaří otěhotnět, mohou zvážit terapeutické postupy pro léčbu neplodnosti. Výkyvy ženského hormonu estrogenu, jako důsledek této terapie, mohou ovlivňovat příznaky HAE. Je proto důležité, aby ženy, které se pro léčbu neplodnosti rozhodnou, diskutovaly s lékařem i případné nutné změny v jejich současné terapii HAE.

Průběh těhotenství

U pacientek s HAE se mohou lišit jak průběhy různých těhotenství, tak i frekvence či závažnost HAE atak v rámci jedné gravidity. Váš ošetřující HAE specialista vám pomůže vypracovat plán léčby na míru vašim potřebám v období před porodem, v jeho průběhu, po porodu a také během kojení.

Mezinárodní doporučení (2021) uvádějí, že léčba anabolickými androgeny (nebo steroidy) se během těhotenství a kojení nedoporučuje. U těhotných nebo kojících pacientek s HAE typu 1 nebo 2 lze zvážit podání kyseliny tranexamové a jako preferovaná léčba se doporučuje C1 inhibitor získaný z krevní plazmy. Pokud není k dispozici C1 inhibitor, lze použít plazmu upravenou rozpouštědlem (SDP). Jestliže není k dispozici ani SDP, je možné aplikovat čerstvě zmraženou plazmu. U ostatních léčiv nebyla v době vydání příručky publikována data týkající se podání v obdobích těhotenství a kojení.

Bud'te připravena na projevy HAE

Zatímco se u některých žen během těhotenství žádné ataky HAE nevyskytnou, jiné uvádějí vyšší frekvenci a/nebo intenzitu atak během období těchto hormonálních změn. Je důležité věnovat pozornost raným příznakům HAE atak, abyste mohla rychle zahájit léčbu a minimalizovat jejich závažnost. Pamatujte, že léčba anabolickými steroidy (známé i jako androgeny) se během těhotenství nedoporučuje.

Zajistěte si dostatek léčiv

Pokud užíváte akutní léčbu HAE, doporučenou v období těhotenství, ujistěte se, že je k dispozici v nemocnici, kde plánujete svůj porod. Měla byste si také zajistit další léčbu (akutní a preventivní), kterou budete potřebovat.



Na co pamatovat po porodu a po propuštění z nemocnice

- **Mějte u sebe léky**

Ataky HAE jsou během porodu vzácné, ale v některých případech může docházet k vyšší frekvenci a závažnosti atak po porodu. Zajistěte si proto dostatek léků v týdnech a měsících po porodu, kdy vaše tělo prodělává hormonální změny.

- **Kojení**

Kojení může být spojeno se zvýšeným počtem atak u matky, ale je doporučováno vzhledem k přínosům pro dítě. K dispozici jsou účinné metody léčby HAE, které lze bezpečně používat i během kojení. Androgeny by se během kojení neměly užívat. Pokud zvažujete kojení dítěte, poraďte se se svým lékařem o dostupných možnostech, které by pro vás mohly být vhodné.

- **Testování dítěte na HAE**

Přestože byste asi chtěla vědět, zda má vaše dítě HAE co nejdříve, zpravidla se doporučuje počkat s testováním na HAE, až bude dítě staré alespoň 1 rok, čímž bude výsledek testu přesnější.



Často kladené otázky zodpovídané našimi HAE specialisty:

Z POHLEDU TĚHOTNÉ ŽENY

Která léčiva bych měla užívat k léčbě HAE během těhotenství?

Ačkoli zatím nebyly provedeny žádné klinické studie, které by testovaly bezpečnost léků na HAE u těhotných žen a jejich dětí, ženy v USA i Evropě užívají během těhotenství substituční léčbu C1 inhibitory získanými z krevní plazmy již mnoho let.

Mezinárodní doporučení preferují pro léčbu během těhotenství a kojení inhibitor C1 získaný z plazmy. Ten však není dostupný ve všech zemích. Více informací o této problematice najdete na předchozí stránce této příručky. Poradte se se svým HAE specialistou, abyste si stanovili, jaký typ léčby pro vás bude ten nejvhodnější.

Mezi léky, kterým je třeba se během těhotenství obzvláště vyhnout, patří všechny formy androgenů, což jsou příbuzné mužského hormonu testosteronu. Tyto léky by mohly ovlivnit vývoj plodu, a proto byste je neměla užívat, pokud plánujete počít dítě. Také pokud zjistíte, že jste těhotná, je nutné androgeny okamžitě vysadit.

Patří mé těhotenství mezi „vysoce rizikové“ kvůli HAE?

O tom, zda je těhotenství považováno za rizikové, obvykle rozhoduje porodník a/nebo gynekolog a jejich tým. Tito specialisté však často klasifikují pacientky s HAE jako „vysoce rizikové“ kvůli některým situacím, jež je nutné během těhotenství zohledňovat. Nejedná se o nic, co by vás mělo znepokojovat. Znamená to pouze to, že zdravotníci věnují vám a vašemu dítěti zvýšenou pozornost, aby zajistili nekomplikovaný porod.

Co když nečekaně potřebuji porod císařským řezem?

Podle mezinárodních doporučení je vhodné před císařským řezem podat nitrožilní injekci s C1 inhibitorem, je-li k dispozici. A to z toho důvodu, aby byly hladiny C1 inhibitoru dostatečně vysoké pro vaši ochranu před otokem způsobeným HAE. Je také důležité mít po ruce několik dávek medikace pro případ, že se po operaci objeví otok. Tato situace dobře ilustruje, jak důležité je dopředu prokonzultovat plány s vaším porodníkem a/nebo gynekologem a HAE specialisty, abyste měla jistotu, že budou všichni náležitě připraveni.

Bude mít moje těhotenství vliv na mé symptomy HAE?

Studie neodhalily žádný způsob, jak odhadnout, jak se mohou vaše příznaky HAE během těhotenství vyvíjet. Je možné, že se tyto symptomy zlepší, zhorší nebo že zůstanou stejné. Pakliže těhotenství začne způsobovat změny ve frekvenci a závažnosti vašich příznaků, je možné tomu přizpůsobit vaši léčbu.

Má pohlaví dítěte vliv na závažnost HAE během těhotenství?

Neexistuje důkaz, jenž by naznačoval, že pohlaví dítěte může ovlivnit četnost a intenzitu HAE symptomů.

Již jsem porodila jedno dítě a nyní čekám druhé. Mohu očekávat, že mé HAE symptomy budou podobné, jako byly během prvního těhotenství?

Obecně se uvádí, že je každá zkušenost s těhotenstvím jiná. Zatímco některé ženy u prvního těhotenství zažívají minimální či žádné změny ve frekvenci HAE atak, během dalších těhotenství se může četnost a závažnost příznaků lišit.

Často kladené otázky zodpovídané našimi HAE specialisty:

Co mám očekávat a na co se mám připravit během samotného porodu dítěte?

Většina žen uvádí, že během porodu vše proběhlo poměrně zdárně. Jak jsme uvedli výše, je důležité mít po ruce několik dávek léků pro případ, že se objeví otoky související s HAE. Po porodu je rovněž nutné brát v potaz to, že u HAE pacientek může docházet k vyššímu výskytu HAE atak.

Jaké je riziko přenosu HAE na mé dítě?

Pokud má některý z rodičů HAE typu I nebo II (nedostatek C1 inhibitoru), existuje 50% riziko, že se toto onemocnění přeneso na jejich potomka.

Vědci se domnívají, že dědičnost HAE s normálním C1 inhibitorem je podobná jako u HAE typu I a II, ale výzkum stále probíhá.

V jakém věku se doporučuje testovat dítě na HAE?

Je doporučováno, aby byly všechny děti ve vaší rodině testovány na HAE již v prvním roce života. Je důležité vědět, zda vaše dítě trpí HAE, abyste mohla být připravena na případnou ataku. U HAE s deficitem C1 inhibitoru (typ I a typ II) vyšetření spočívá ve standardních krevních testech, které mohou být provedeny nebo doporučeny v ordinaci lékaře a zahrnují vyšetření hladiny C4 a C1 inhibitoru a funkci C1 inhibitoru. Momentálně je k dispozici příliš málo informací ohledně testování dětí na HAE s normálním C1 inhibitorem.



Jak bych měla komunikovat o HAE s mým porodním lékařem či gynekologem?

Je důležité navázat komunikaci mezi vaším HAE specialistou a lékařem porodníkem a/nebo gynekologem. Tím zajistíte, že budou zodpovězeny vaše dotazy a že lékaři budou spolupracovat na vašem plánu léčby.

Váš plán léčby by měl:

- zajistit, aby všichni znali postupy podávání léčiv a aby byly tyto postupy vždy k dispozici,
- stanovit společně postup, jak bude zajištěn přístup HAE pacientky k lékům během hospitalizace (přinese si je s sebou nebo bude nutné využít nemocniční lékárnu?),
- obsahovat nouzový plán pro případ nutnosti porodu císařským řezem (včetně informací, jež potřebuje znát anesteziolog).

Co mohu očekávat po porodu?

Zotavení jak po vaginálním porodu, tak po porodu císařským řezem může vyvolat projevy HAE, a proto je důležité ihned ošetřit jakýkoli otok, kde je podezření na souvislost s HAE. Jak jsme již uvedli, zatímco samotný porod zpravidla probíhá bez potíží, právě v poporodním období může mnoho žen zažívat více problémů způsobených HAE symptomy.

Měla bych očekávat změny u HAE během kojení?

Toto je další oblast, kde potřebujeme více výzkumu a informací. Ačkoli to není běžné, některé ženy uvádějí, že v období kojení zažívají více projevů HAE. Pokud máte kojení v plánu, poraďte se o své léčbě s vaším HAE specialistou. Jestliže užíváte léčbu na bázi C1 inhibitoru, je doporučeno v ní pokračovat za účelem prevence či léčby případných HAE atak během kojení.

Důležité informace pro: **PLÁNOVÁNÍ RODINY A TĚHOTENSTVÍ**

Koordinace péče o těhotné ženy s HAE

Níže najdete tipy pro plánování v průběhu celého těhotenství.

Poradte se se svým porodníkem a/nebo gynekologem o možnostech léčby v nemocnici/zdravotnickém zařízení, kde se chystáte родit.

Můj těhotenský deník

Zapisujte si své zkušenosti během těhotenství. Evidujte si příjem vody, frekvenci atak a veškeré změny, které zaznamenáte v průběhu těhotenství a po porodu.

Můj seznam úkolů v těhotenství

- Seznamte svého porodníka a/nebo gynekologa se svou diagnózou HAE.
- Navažte komunikaci mezi členy vašeho zdravotnického týmu (ošetřující HAE specialista, porodník a/nebo gynekolog).
- Spolupracujte se svým zdravotnickým týmem na vytvoření plánu léčby, který pokrývá všechny fáze a aspekty vašeho těhotenství, včetně léčby HAE v naléhavých případech a všech příznaků, které se objeví v nemocnici.

Druhý trimestr (příprava na porod)

Obstarejte si lékařskou zprávu od ošetřujícího HAE specialisty nebo porodníka/gynekologa s uvedením léčebných postupů v případě císařského řezu nebo jiných nezbytných zákroků.

Třetí trimestr

Mějte u sebe lékařskou zprávu s plánem léčby a kontaktními údaji na lékaře porodníka/gynekologa a ošetřujícího HAE specialistu.



Získejte kontrolu nad HAE díky aplikaci **HAE TrackR**

Mobilní aplikace **HAE TrackR**, vyvinutá ve spolupráci organizace HAEi a HAE pacientů, je určena pro záznam vašich HAE atak, léčby a dopadů HAE na život váš a vašich blízkých.

Aplikaci lze používat pro důležitá rozhodnutí, jak co nejlépe zvládat vaše HAE – například v ní můžete sdílet údaje o svých atakách a léčbě se svým lékařem, pokud se tak rozhodnete.

HAE TrackR funguje na jakémkoli zařízení (chytrém telefonu, tabletu nebo PC) a odkudkoli na světě – navštivte haetrackr.org, kde se dozvíte více a můžete začít aplikaci používat.



Často kladené otázky zodpovídané našimi HAE specialisty:

MENOPAUA A STÁŘÍ

Menopauza má obvykle za následek snížení produkce estrogenů, což má výrazný vliv na příznaky HAE u žen. Lékaři ženám v menopauze často předepisují estrogenovou substituční léčbu. Je důležité konzultovat rizika a přínosy hormonální substituce s vaším HAE specialistou.

Přibližují se věku menopauzy. Jak ta může ovlivnit mé onemocnění HAE?

Studie zkoumající vliv menopauzy na projevy HAE přinesly různorodé výsledky. Jedna rozsáhlá publikovaná studie ukázala, že po menopauze se příznaky HAE zlepšily u 13 % žen, u 55 % zůstaly stejné a u 32 % došlo ke zhoršení. Jiné velké centrum léčby HAE zjistilo, že po menopauze se symptomy zlepšily u 50 % žen, ale u 15 % došlo naopak ke zhoršení, v některých případech se závažnými symptomy. HAE se během menopauzy chová velmi různorodě a nepředvídatelně. Proto je zásadní pokračovat v léčbě a kontrolách u vašeho HAE specialisty, abyste měla jistotu maximálně vhodného a přínosného plánu léčby HAE.

Mohu během menopauzy užívat hormonální substituční léčbu?

Je známo, že systémová (perorální nebo injekční) léčiva s obsahem estrogenů zvyšují příznaky angioedému u většiny HAE pacientek (až u 80 %). Účinek lokálních léků obsahujících estrogeny (náplasti nebo kosmetické přípravky) na HAE nebyl podrobně studován. U všech léků s obsahem estrogenů je nicméně nutné dbát zvýšené opatrnosti. Během menopauzy se obecně doporučuje vyhnout se užívání estrogenů a pro léčbu příznaků menopauzy je preferována jiná léčba nebo postup bez užití estrogenů.

Často kladené otázky zodpovídané našimi HAE specialisty:

Mohu užívat hormonální substituční léčbu, pokud jsem zároveň na preventivní léčbě HAE?

Odpověď na tuto otázku není známa, protože toto téma zatím nebylo dostatečně probádáno. Ví se, že léky s obsahem estrogenu zvyšují frekvenci HAE atak, a pakliže se k léčbě estrogeny přistoupí, je třeba dbát zvýšené opatrnosti.

Jak mohu léčit příznaky menopauzy, pokud nemohu užívat substituci estrogeny?

Možnosti léčby obtíží spojených s menopauzou by měly být pečlivě zkontrolovány s vaším gynekologem, praktickým lékařem a HAE specialistou. Jak bylo zmíněno dříve, estrogenovým lékům je obecně nejlepší se vyhnout. Údaje o transdermálních nebo lokálních estrogenech jsou méně jednoznačné, přičemž existuje několik zpráv o tom, že jsou tyto přípravky některými HAE pacientkami dobře snášeny, ale u jiných naopak jejich příznaky zhoršují. Ačkoli některé ženy mohou transdermální nebo lokální léčbu estrogeny tolerovat, měla by být používána s maximální opatrností. Léky obsahující pouze progestin (bez estrogenu) jsou efektivní u některých příznaků spojených s menopauzou a někdy mohou mít preventivní účinek na HAE symptomy. Nehormonální přípravky se rovněž ukázaly být účinnými při zvládání symptomů menopauzy. Patří mezi ně selektivní inhibitory zpětného vychytávání serotoninu (SSRI), jako jsou paroxetin nebo citalopram, inhibitory zpětného vychytávání serotoninu a noradrenalinu (SNRI), jako jsou venlafaxin, desvenlafaxin, gabapentin, klonidin a oxybutynin. Vzhledem k velkému počtu možností je důležité, abyste léčbu menopauzálních příznaků podrobně konzultovala se svým zdravotnickým týmem.

Co mohu očekávat, pokud musím podstoupit hysterektomii (odstranění dělohy)?

V souvislosti s hysterektomií je třeba zohlednit dvě primární otázky týkající se HAE. První souvisí s možností, že chirurgický zákrok spustí ataku HAE. K tomu může dojít při vlastním operačním zákroku nebo při manipulaci v oblasti dýchacích cest, pokud výkon probíhá v celkové anestezii. Chirurgický a anesteziologický tým by měl být dobře seznámen s diagnózou HAE a měl by mít plán léčby HAE ve spolupráci s vaším ošetřujícím HAE specialistou. Druhá otázka se týká případného vlivu zákroku na hormonální hladiny. K jejich ovlivnění dochází tehdy, pokud jsou zároveň s dělohou odstraněny i vaječníky (ovarektomie). Rozhodnutí o odstranění vaječníků je důležité prodiskutovat s vaším gynekologem/chirurgem, protože zde existují vedle přínosů i možná dlouhodobá zdravotní rizika. Odstranění vaječníků vede ke snížení produkce estrogenů a navodí menopauzu. Tím může dojít k ovlivnění projevů HAE, ale klinický účinek je nepředvídatelný a nespolehlivý. Hysterektomie/ovarektomie se v současné době jako léčba HAE nedoporučuje a oba zákroky by měly být prováděny pouze z jiných zdravotních důvodů.

Měla bych upravit/snížit substituci C1-INH, pokud se příznaky během menopauzy zmírňují?

Úpravy v léčbě HAE, včetně substituční terapie C1-INH, by měly být projednány a prováděny ve spolupráci s vaším lékařem, jenž HAE léčí. Změny terapie se obecně řídí aktuálním klinickým průběhem onemocnění, jeho vlivem na kvalitu života a možnými nežádoucími účinky léků. Úpravy léčby jsou mnohdy důležité během různých životních fází nebo událostí, zejména u dlouhodobých profylaktických režimů. Menopauza je obdobím, kdy se příznaky HAE mohou vlivem hormonálních změn zlepšit nebo zhoršit, a proto může být rozumné úpravu plánu léčby zvážit. Nezapomeňte se o tom poradit se svým HAE specialistou, abyste se ujistila, že bude úprava provedena co nejbezpečněji.



HAEi
HAE International

Čtěte více na haei.org – leden 2024