

Doporučené postupy WAO/EAACI pro léčbu HAE

poznejHAE

přehled revizí za rok 2017

Doporučené postupy Světové alergologické organizace (WAO) pro rok 2012 a doporučené postupy WAO a Evropské akademie alergologie a klinické imunologie (EAACI) pro rok 2017 byly vytvořeny na základě konsenzu skupiny odborníků tak, aby mohly informovat a radit zdravotníkům, kteří pečují o pacienty s hereditárním angioedémem (HAE) typu 1 a typu 2.

Experti nominovaní do odborných skupin vytvářející doporučené postupy splňovali alespoň 1 z následujících kritérií^{1,2}:

- Rozsáhlé klinické zkušenosti s léčbou HAE
- Relevantní publikační činnost v souvislosti s HAE
- Relevantní zkušenosti v medicíně založené na důkazech (evidence-based medicine)

Aby byla zajištěna globální odbornost a konsensus, byly vybrány reprezentativní skupiny odborníků z celého světa^{1,2}

Tabulka níže uvádí klíčové body vývoje od dob prvního vydání doporučených postupů v roce 2012^{1,2}

Tento dokument není kompletním přehledem doporučení a čtenářům se důrazně doporučuje, aby pro zjištění všech podrobností nahlédli do původních vydání

Analýza změn v doporučených postupech pro roky 2012 a 2017 je označena světle modrým textem, zatímco tmavě modrý text značí citace přímo z příslušných doporučených postupů.

Téma	Původní 2012 ¹	Revize 2017 ²
Androgeny	Dlouhodobá profylaxe pomocí androgenních derivátů je efektivní, ale musí být prováděna obezřetně s ohledem na jejich androgenní a anabolické působení.	Rozpoznání prevalence nežádoucích účinků u androgenů Na androgeny musí být nahlíženo kriticky, zvláště kvůli jejich nežádoucím androgenním a anabolickým účinkům, lékovým interakcím a kontraindikacím. Autoři doporučených postupů navrhuji používat androgeny až jako léky druhé volby pro dlouhodobou profylaxi. Vedlejší účinky jsou četné a vyskytují se u většiny pacientů
Diagnostika v dětském věku	Vyšetřování dětí na HAE typu 1 i typu 2 HAE by mělo být odloženo až do věku 12 měsíců a měli by být otestováni všichni potomci nemocného rodiče.	Větší důraz na testování Děti z rodin s výskytem HAE by měly být otestovány co nejdříve a měli by být otestováni všichni potomci nemocného rodiče. U potomků pacientů s HAE typu 1 i typu 2 by mělo být co nejdříve provedeno vyšetření komplementového systému a po dosažení 1 roku věku by toto vyšetření mělo být zopakováno. Dokud nebude dokončeno úplné vyšetření na HAE typu 1 i typu 2, se všemi potomky by mělo být nakládáno tak, jako by měli HAE typu 1 nebo typu 2
Dlouhodobá profylaxe <i>ohled na pacienta</i>	Dlouhodobá profylaxe by měla být zvážena u všech pacientů s vážnými příznaky HAE typu 1 a typu 2, přičemž by měla být brána v potaz závažnost nemoci, četnost atak, kvalita života pacienta, dostupné léčebné prostředky a to, nakolik se daří korigovat nemoc pomocí léčby v režimu „on demand“.	Při rozhodování, zda je dlouhodobá profylaxe vhodná, je důležité se více zaměřit na aktivitu nemoci a zhodnocení běžného života Dlouhodobá profylaxe by měla být indikována individuálně a zvážena u všech pacientů s vážnými příznaky HAE typu 1 a typu 2, přičemž by měla být brána v potaz aktivita nemoci, četnost atak, kvalita života pacienta, dostupnost léčebných prostředků a to, nakolik se daří korigovat nemoc pomocí léčby v režimu „on demand“. Doporučuje se zvážit profylaxi u pacientů, kteří v životě čelí událostem, jež jsou spojovány se zvýšenou aktivitou onemocnění. Úspěšná dlouhodobá profylaxe vyžaduje vysokou míru spolupráce pacienta, proto by měly být pacientovy preference brány v úvahu. Autoři doporučených postupů doporučují jako lék první volby pro dlouhodobou profylaxi C1-INH.

Téma	Původní 2012 ¹	Revize 2017 ²
<p>Dlouhodobá profylaxe</p> <p><i>zhodnocení pacienta</i></p>		<p>Větší důraz na rutinní hodnocení dlouhodobé profylaxe</p> <p>Doporučuje se, aby dlouhodobá profylaxe u pacientů byla zhodnocena při každé návštěvě. Je třeba brát v úvahu zátěž onemocnění a preference pacienta</p>
<p>„On-demand“ léčba atak</p>	<p>Všichni pacienti musí mít k dispozici akční plán a přípravek k léčbě ataky HAE</p>	<p>Větší důraz na komplexní péči</p> <p>Doporučuje se, aby všichni pacienti měli k dispozici komplexní a plnou péči upravenou pro potřeby HAE. Všichni pacienti by měli mít akční plán</p>
<p>„On-demand“ léčba atak</p>	<p>Pro léčbu „on-demand“ by měly být zváženy všechny ataky, které vedou k vysilení/dysfunkci nebo zasahují obličej, krk nebo břicho. Povinná je léčba atak ovlivňujících horní dýchací cesty. Ataky by se měly léčit co nejdříve.</p> <p>Doporučuje se, aby pacienti měli u sebe „on-demand“ léčbu na 2 ataky a aby ji nosili neustále s sebou</p>	<p>Posílení názoru, že u všech atak HAE by měla být zvážena „on-demand“ léčba</p> <p>Doporučuje se, aby se u všech záchvatů zvážila „on-demand“ léčba. Je doporučeno, aby každá ataka, která může ovlivnit horní cesty dýchací byla léčena co nejdříve.</p> <p>Doporučuje se, aby pacienti měli u sebe „on-demand“ léčbu na 2 ataky a aby ji nosili neustále s sebou</p> <p>V případě zasažení horních cest dýchacích (jazyk, uvula, hrtan) je časná léčba klíčová. Pacienti by si měli při čekání na převoz do nemocnice sami podat léčbu. Je mimořádně důležité upozornit všechny pacienty, aby po samostatném podání léčby ihned vyhledali další pomoc. Otok horních cest dýchacích může postupovat nebo se znovu objevit a může být nutné opakovat dávku. Vyhledání pohotovostní péče po podání léčby je nezbytné pro snížení rizika udušení</p>
<p>Krátkodobá profylaxe před zákrokem</p>	<p>Rozhodnutí podat profylaxi před zákrokem závisí na průběhu nemoci u pacienta a pravděpodobném riziku souvisejícím se zákrokem. Podání krátkodobé profylaxe před zákrokem by mělo být zváženo obzvláště u dentálních/intraorálních zákroků, u zákroků, kde je vyžadována endotracheální intubace, kde se manipuluje s horními dýchacími cestami nebo hltanem a před bronchoskopií/endoskopií</p>	<p>Posun od zvažování krátkodobé profylaxe k doporučení krátkodobé profylaxe</p> <p>Navzdory vnímaným výhodám profylaxe koncentrátem C1-INH před zákrokem jsou důkazy o jeho účinnosti vzácné. Kazuistická sdělení naznačují, že i když je podána profylaxe, může i po relativně malých zákrocích dojít k otokům.^{3,4} Mnoho zpráv však uvádí nižší výskyt otoků u dospělých i dětí při podání profylaxe před zákrokem, a zdá se, že odpověď souvisí s dávkou.^{3,5-7} Profylaxe koncentrátem C1-INH před zákrokem je tedy doporučována u všech lékařských, chirurgických a dentálních zákroků, při nichž dochází k mechanickému dráždění horních dýchacích cest</p>

Odkazy: 1. Craig T, et al. *World Allergy Organ J.* 2012;5:182-199. 2. Maurer M, et al. *Allergy.* 2018; doi: 10.1111/all.13384. 3. Farkas H, et al. *Allergy.* 2012;67(12):1586-1593. 4. Aygören-PürsünE, et al. *Allergy.* 2013;68(8):1034-1039. 5. Bork K, et al. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 2011;112(1):58-64. 6. Farkas H, et al. *J Oral Maxillofac Surg.* 1999;57(4):404-408. 7. Maurer M, et al. *Ann Allergy Asthma Immunol.* 2017;118(1):110-112.

