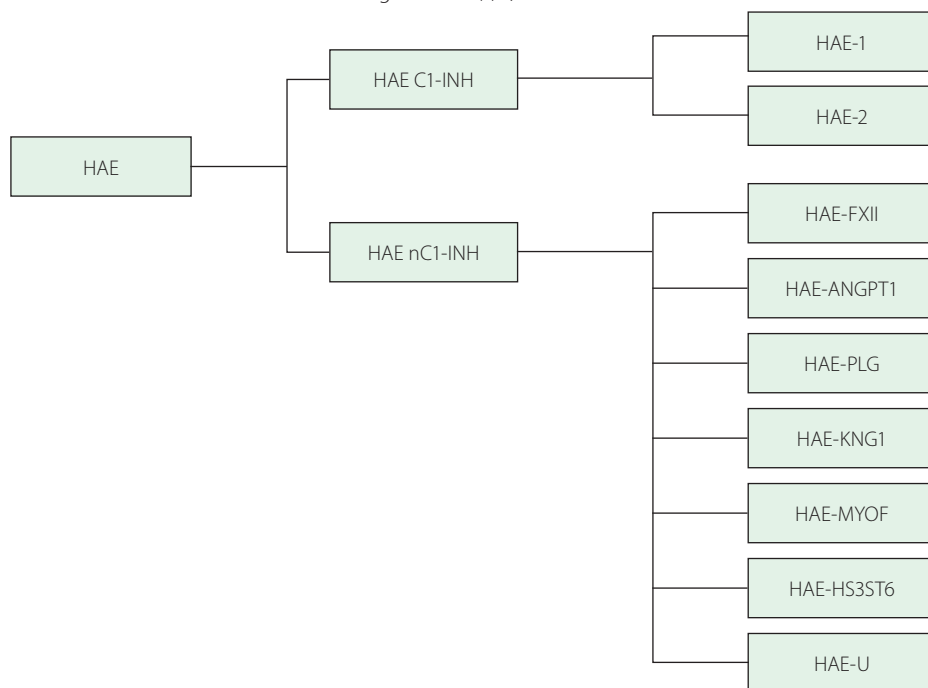


v České republice registrován ikatibant a koncentráty C1 inhibitoru (plazmatický a rekombinantní), ale je zde vedena i léčba preventivní (profylaktická) (5). Profylaxi u pacientů s HAE rozlišujeme na krátkodobou a dlouhodobou. Krátkodobou profylaxi podáváme pacientům, kteří budou vystaveni možnému spouštěči otoků. Tím jsou zejména lékařské výkony, které mohou vyvolat vznik angioedému v místě zákroku. Lékem volby je v této indikaci plazmatický koncentrát C1 inhibitoru. Alternativou pak mohou být anabolické steroidy, podávané 5 dní před zákrokem a 2–3 dny po něm, nebo krevní plazma. Krevní plazmu lze v případě nouze použít i k léčbě akutního otoku (2, 3, 4, 5). Zavedení dlouhodobé profylaxe zvažujeme u všech pacientů s HAE na základě četnosti a závažnosti klinických projevů onemocnění a jejich dopadu na život pacienta (5). Ataky HAE jsou často spojené s významnou bolestí v oblasti otoků a s pocitem znetvoření. Mnoho pacientů žije v úzkosti a kvalita života je snížena i mezi atakami. Zátěž chorobou je vnímána individuálně. Rozhodnutí o zahájení dlouhodobé profylaxe je obrazem personalizovaného přístupu k nemocnému. V současnosti jsou dle českých i mezinárodních doporučení léky první linie v této indikaci lanadelumab a humánní plazmatický koncentrát C1 inhibitoru (2, 3, 4, 5). Novější mezinárodní doporučení již v rámci první linie léčby navrhuji i recentně registrovaný berotralstat, který však zatím není v ČR dostupný (2, 4). Jako druhá volba jsou doporučovány atenuované androgeny, jejichž použití je spojeno s četnými vedlejšími účinky. Mezi ně patří například dyslipidemie, rozvoj hepatopatie, hirsutismus nebo deprese. U žen navíc hrozí maskulinizace a poruchy menstruačního cyklu či virilizace plodu v graviditě. Od použití kyseliny tranexamové se stále více ustupuje pro nedostatek důkazů o její efektivitě (2, 3, 4, 5).

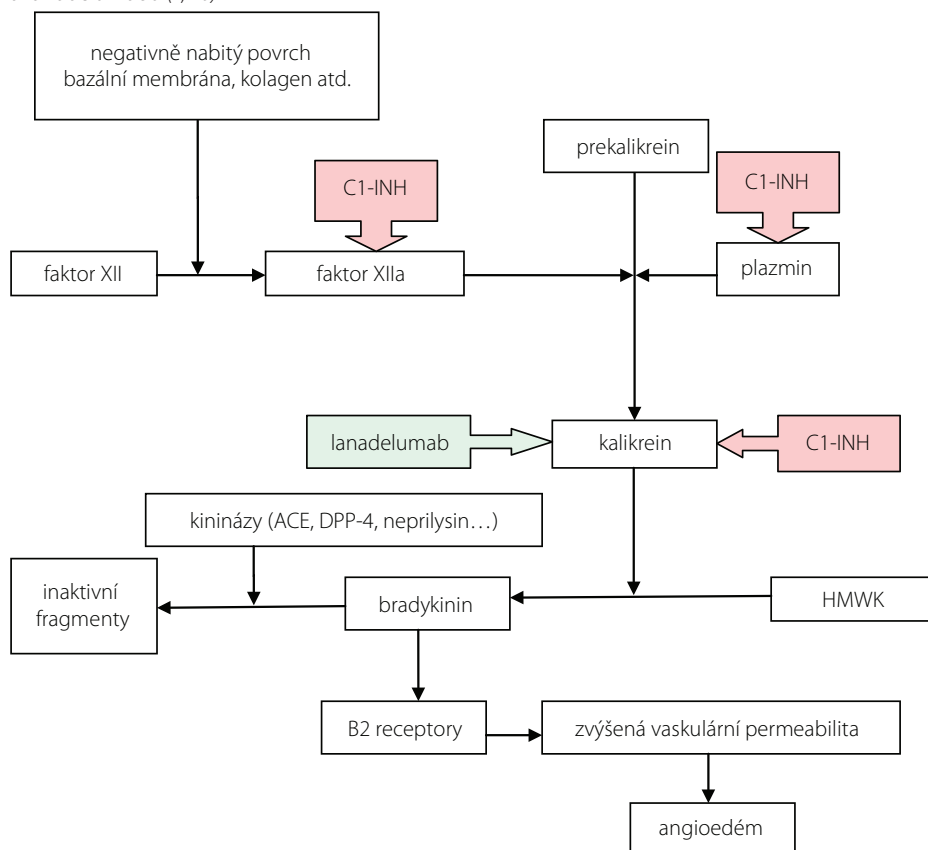
Kromě farmakoterapie by se pacienti měli vyvarovat možných spouštěčů včetně některých léků. Jedná se především o estrogeny a farmaka zasahující do metabolismu (odbourávání) bradykininu, jako jsou inhibitory enzymu konvertujícího angiotensin, inhibitory dipeptidylpeptidázy 4 (gliptiny) a inhibitory neprilysinu (4).

Schéma 1. Klasifikace hereditárního angioedému (1, 2)



Zkratky: HAE – hereditární angioedém, HAE-1 – hereditární angioedém s deficitem C1 inhibitoru, HAE-2 – hereditární angioedém s dysfunkcí C1 inhibitoru, HAE-ANGPT1 – hereditární angioedém s mutací v genu pro angiopoetin 1, HAE-C1-INH – hereditární angioedém s deficitem C1 inhibitoru, HAE-nC1-INH – hereditární angioedém s normálním C1 inhibitorem, HAE-FXII – hereditární angioedém s mutací genu pro koagulační faktor XII, HAE-HS3ST6 – hereditární angioedém s mutací v genu pro heparansulfát 3-O-sulfotransferázu 6, HAE-KNG1 – hereditární angioedém s mutací genu pro kininogen 1, HAE-MYOF – hereditární angioedém s mutací genu pro myoferlin, HAE-PLG – hereditární angioedém s mutací genu pro plazminogen, HAE-U – hereditární angioedém s nejasnou příčinou (unknown)

Schéma 2. Mechanismus vzniku angioedému u HAE C1-INH a místa inhibičního působení C1 inhibitoru a lanadelumabu (1, 10)



Zkratky: ACE – enzym konvertující angiotensin, C1-INH – C1 inhibitor, DPP-4 – dipeptidylpeptidáza 4, HAE C1-INH – hereditární angioedém s deficitem C1 inhibitoru, HMWK – vysokomolekulární kininogen