

# HAE – leczenie

zmiany 2017

**knowHAE**

świadomość, odpowiedź, działanie

## Wytyczne WAO/EAACI

Wytyczne Światowej Organizacji Alergii (WAO)<sup>1</sup> z 2012 r. oraz wytyczne WAO/Europejskiej Akademii Alergologii i Immunologii Klinicznej (EAACI)<sup>2</sup> z 2017 r. zostały opracowane przez zespoły ekspertów w celu pomocy i udzielenia informacji osobom podejmującym decyzje kliniczne w zakresie leczenia dziedzicznego obrzęku naczynioruchowego (HAE) typu 1 i typu 2.

### Eksperci nominowani do zespołów spełniali co najmniej 1 z następujących kryteriów<sup>1,2</sup>:

- Duże doświadczenie kliniczne w leczeniu HAE
- Ważne publikacje w dziedzinie HAE
- Istotne doświadczenie w dziedzinie medycyny opartej na faktach (EBM)

*Aby zapewnić dostęp do ogólnosiwiatowej wiedzy oraz konsensus, wybrano reprezentatywne zespoły ekspertów z całego świata<sup>1,2</sup>*

### W poniższej tabeli zestawiono kluczowe zmiany w wytycznych w 2012 r.<sup>1,2</sup>

*Celem zestawienia nie jest dokładny przegląd wytycznych i zaleca się czytelnikom odniesienie do oryginalnych publikacji, w celu uzyskania wszystkich szczegółów.*

Analiza zmian pomiędzy wytycznymi z 2012 r. a wytycznymi z 2017 r. została zapisana jasnoniebieską czcionką, natomiast tekst granatową czcionką stanowi bezpośredni cytat z odpowiednich wytycznych. Tekst zapiasny czerwoną czcionką stanowi uaktualnienie wiedzy zgodnie z rejestracją nowej cząsteczki przez EMA i FDA.

Zagadnienie	Oryginał z 2012 r. <sup>1</sup>	Zmiany z 2017 r. <sup>2</sup>
<b>Androgeny*</b>	<p>Profilaktyka długoterminowa z zastosowaniem pochodnych androgenów jest skuteczna, należy jednak podchodzić do niej krytycznie ze względu na jej działanie androgeniczne i anaboliczne*</p> <p><i>*Androgeny nie są zarejestrowane w Polsce w tym wskazaniu</i></p>	<p><b>Uznanie powszechnego występowania działań niepożądanych androgenów</b></p> <p>Do androgenów* należy podchodzić krytycznie, zwłaszcza w świetle ich niepożądanego działania androgenicznego i anabolicznego, interakcji z innymi lekami i przeciwwskazań. Autorzy wytycznych proponują stosowanie androgenów jako drugą linię profilaktyki długoterminowej*. Działania niepożądane są liczne i dotyczą większości pacjentów.</p> <p><i>* Androgeny nie są zarejestrowane w Polsce w tym wskazaniu</i></p>
<b>Rozpoznanie u dzieci</b>	<p>Badania przesiewowe u dzieci w kierunku HAE typu 1 i typu 2 należy odłożyć do wieku 12 miesięcy, przy czym należy przebadać całe potomstwo rodzica dotkniętego chorobą</p>	<p><b>Większy nacisk na screening rodzinny</b></p> <p>Dzieci z rodzin dotkniętych HAE należy przebadać jak najwcześniej, przy czym należy przebadać całe potomstwo rodzica dotkniętego chorobą. Wszystkie wczesne badania dopełniacza przeprowadzone u potomstwa pacjentów typu 1 i typu 2 należy powtórzyć po ukończeniu 1 roku życia. Do momentu zakończenia pełnych badań w kierunku HAE typu 1 i typu 2 należy założyć występowanie HAE typu 1 lub typu 2 u całego potomstwa.</p>
<b>Profilaktyka długoterminowa</b>  <i>(kwestie do rozważenia dla pacjenta)</i>	<p>Profilaktykę długoterminową należy rozważyć w przypadku wszystkich pacjentów z ciężkim objawowym HAE typu 1 i typu 2, biorąc pod uwagę nasilenie choroby, częstotliwość napadów, jakość życia pacjenta, dostępność zasobów oraz brak możliwości uzyskania odpowiedniej kontroli za pomocą odpowiedniego leczenia doraźnego</p>	<p><b>Większy nacisk na aktywność choroby i rutynową ocenę przy podejmowaniu decyzji o włączeniu profilaktyki długoterminowej</b></p> <p>Profilaktykę długoterminową należy ustalić indywidualnie i rozważyć w przypadku wszystkich pacjentów z ciężkim objawowym HAE typu 1 i typu 2, biorąc pod uwagę aktywność choroby, częstotliwość napadów, jakość życia pacjenta, dostępność zasobów opieki zdrowotnej oraz brak możliwości uzyskania odpowiedniej kontroli za pomocą odpowiedniego leczenia doraźnego. Zaleca się, aby rozważyć profilaktykę w przypadku pacjentów, u których występują zdarzenia związane ze zwiększoną aktywnością choroby. Skuteczna profilaktyka długoterminowa wymaga ścisłego przestrzegania zaleceń, dlatego należy wziąć pod uwagę preferencje pacjenta. Autorzy wytycznych obecnie zalecają stosowanie C1-INH jako pierwszej linii profilaktyki długoterminowej.</p> <p><i>Od 2019 r. w Polsce zarejestrowane jest również przeciwciało monoklonalne przeciw aktywnej kalikreinie osoczowej.<sup>8</sup></i></p>

Zagadnienie	Oryginał z 2012 r. <sup>1</sup>	Zmiany z 2017 r. <sup>2</sup>
<b>Profilaktyka długoterminowa</b>  <i>(ocena pacjenta)</i>		<b>Większe znaczenie przywiązywane do rutynowej oceny w związku z profilaktyką długoterminową</b>  Zaleca się, aby pacjenci byli badani podczas każdej wizyty w ramach profilaktyki długoterminowej. Należy uwzględnić obciążenie chorobą i preferencje pacjenta.
<b>Kwestie dotyczące leczenia</b>	Wszyscy pacjenci powinni posiadać plan działania oraz produkt do stosowania w przypadku napadu HAE	<b>Większy nacisk na zintegrowaną opiekę</b>  Sugeruje się, aby wszyscy pacjenci mieli dostęp do swoistej, szerokiej i zintegrowanej opieki. Wszyscy pacjenci powinni posiadać plan leczenia.
<b>Leczenie doraźne napadów</b>	Leczenie doraźne powinno uwzględniać wszystkie napady powodujące osłabienie/dysfunkcję i/lub obejmujące twarz, szyję lub jamę brzuszną. Leczenie napadów obejmujących górne drogi oddechowe jest obowiązkowe. Napady należy leczyć jak najszybciej  Zaleca się, aby wszyscy pacjenci posiadali leki doraźne na dwa napady i aby zawsze nosili je przy sobie	<b>Większe zrozumienie, że wszystkie napady HAE powinny być leczone doraźnie</b>  Zaleca się, aby leczenie doraźne uwzględniało wszystkie napady. Zaleca się leczenie każdego napadu obejmującego lub potencjalnie obejmującego górne drogi oddechowe. Napady należy leczyć jak najszybciej.  Zaleca się, aby wszyscy pacjenci posiadali leki doraźne na dwa napady i aby zawsze nosili je przy sobie.  Wczesne leczenie jest kluczowe w przypadku napadów obejmujących górne drogi oddechowe (język, jęczyzek, krtań). Pacjenci powinni samodzielnie zastosować leki podczas oczekiwania na przewiezienie do szpitala. Jest niezwykle ważne, aby zachęcić wszystkich pacjentów do zgłoszenia się do dalszej opieki bezpośrednio po przyjęciu leków. Obrzęk górnych dróg oddechowych może postępować lub nawracać, dlatego może być konieczne powtórzenie dawki. Dalsza opieka medyczna po przyjęciu leków jest kluczowa dla zmniejszenia ryzyka uduszenia.
<b>Przedzabiegowa profilaktyka krótkoterminowa</b>	Decyzja dotycząca zastosowania profilaktyki przed zabiegiem zależy od wywiadu pacjenta oraz od prawdopodobnego ryzyka związanego z zabiegiem. Zastosowanie profilaktyki krótkoterminowej należy rozważyć przed zabiegami chirurgicznymi, zwłaszcza chirurgią stomatologiczną/wewnętrzzną, zabiegami, gdzie wymagana jest intubacja wewnątrztrzewnicza, zabiegami, gdzie występuje manipulacja w zakresie górnych dróg oddechowych lub gardła oraz przed bronchoskopią/endoskopią.	<b>Przesunięcie akcentu z rozważania profilaktyki krótkoterminowej na zalecanie profilaktyki krótkoterminowej</b>  Pomimo widocznych korzyści przedzabiegowej profilaktyki z zastosowaniem koncentratu C1-INH istnieje niewiele dowodów potwierdzających jej skuteczność. Opisy pojedynczych przypadków i serii przypadków sugerują, że pomimo profilaktyki, obrzęk może wystąpić nawet na skutek stosunkowo niewielkiego zabiegu. <sup>3,4</sup> Istnieje jednak kilka udokumentowanych doniesień o obniżonej częstości występowania obrzęku zarówno u dorosłych, jak i u dzieci, u których zastosowano przedzabiegową profilaktykę, a odpowiedź wydaje się być zależna od dawki. <sup>3,5,7</sup> Przedzabiegowa profilaktyka z zastosowaniem koncentratu C1-INH jest zatem zalecana w przypadku wszystkich zabiegów medycznych, chirurgicznych i stomatologicznych związanych z mechanicznym wpływem na górny przewód oddechowo-pokarmowy.

**Piśmiennictwo:** 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-Pürsün E, 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. Magerl M, et al. *Ann Allergy Asthma Immunol.* 2017;118(1):110-112. 8. Takhzyro UE Charakterystyka Produktu Leczniczego, marzec 2020.

Materiał dla lekarza przygotowany inicjatywy i sponsorowany przez Takeda.

Copyright © 2020 Takeda Pharmaceutical Company Limited. Wszystkie prawa zastrzeżone. Wszystkie znaki handlowe są własnościami ich prawowitych właścicieli.

Shire Polska Sp. z o.o.  
 Shire teraz część grupy Takeda  
 Plac Europejski 1, 00-844 Warszawa  
 ☎ +48 22 223 03 00 📠 +48 22 223 03 40

