

Hereditární angioedém (HAE, D 84.1) – charakteristika péče v České republice – editorial

Irena Krčmová

Ústav imunologie a alergologie LF UK a FN Hradec Králové

Komentář k | Editorial on

Hakl R. Současné možnosti léčby hereditárního angioedému. Vnitř Lék 2016; 62(9): 736–739.

Uvedený článek MUDr. R. Hakla je velmi přehledný, přesto bych si dovolila jej doplnit o popsání péče o pacienty s HAE v České republice. Z hlediska centralizace a dostupnosti péče se za posledních 5 let situace pacientů s touto závažnou a život ohrožující diagnózou velmi zlepšila. Do roku 2010 byla péče o tyto nemocné v rámci ČR roztržštěná a pacienti byli vedeni, vzhledem k různorodému orgánovému poškození, v různých typech zdravotnických zařízení – např. byli v péči internistů, revmatologů, v ambulančních imunologických a alergologických. Taktéž jejich léčba nebyla jednotně vedena dle mezinárodních doporučení.

Výjimkou bylo brněnské pracoviště Ústavu klinické imunologie a alergologie LF MU a FN u sv. Anny, v němž se této diagnóze celoživotně věnuje prim. MUDr. Pavel Kuklínek, CSc.

V roce 2011, při vstupu inovativního preparátu ikatibant (Firazyr, firma Shire) do České republiky, byl na podnět zdravotních pojišťoven tento lék povolen pouze do lékových center. Za podpory výboru odborné společnosti ČSAKI to bylo podnětem k vytvoření 4 lékových center při Ústavech klinické imunologie a alergologie fakultních nemocnic (Praha, Brno, Plzeň a Hradec Králové).

Zkušenosti brněnského pracoviště v centralizované péči o tyto pacienty se staly vzorem pro další centra. Bylo snahou pojmout nově vzniklá centra nejen z hlediska centrového léku, ale také z hlediska komplexní péče o nemocné s touto závažnou chorobou. Familiární výskyt choroby určuje i nezbytnost péče o celé rodiny a aktivní vyhledávání dalších postižených příbuzných. Současně se navýšilo povědomí o HAE v dalších oborech, zejména byli školeni lékaři, pracující na pohotovostních ambulancích daných fakultních nemocnic. Vznikl registr pacientů s diagnózou HAE.

Do nově vzniklých lékových center přirozeně putovaly i dalších centrové léky, postupně Ruconest, Berinert a Cinryze. Pro odbornost je velmi výhodné, že se lékaři těchto center znají a pravidelně setkávají. Při výboru odborné společnosti ČSAKI vznikla pracovní skupina pro léčbu pacientů s diagnózou HAE a ta zabývá se i léčbou nemocných s diagnózou získaného angioedému.

Systém centralizace péče je velmi funkční. Uvedená centra se shodují v níže uvedených zásadách péče o pacienty s HAE.

Organizační zásady v centrech:

- pravidelné kontroly pacientů s HAE
- informace pověřených lékařů o závažných atakách a efektu terapie
- informace o plánovaných invazivních výkonech a zajištění krátkodobé profylaxe, premedikace (Berinert P, Cinryze)
- zajištění léků k dlouhodobé profylaktické terapii – Danazol, Exacyl
- zajištění akutní léčby (deriváty C1-inhibitorů, Firazyru)
- edukace pacientů při autoaplikaci Firazyru v počátku akutní ataky HAE
- vedení gravidních pacientek s HAE a konzultace při porodech
- vedení dětských pacientů s HAE
- konzultace s lékaři jiných oborů, kteří se podílejí na péči o pacienty s HAEs

Společensky významná je taktéž Spolupráce s občanským sdružením pacientů s HAE (www.hae-imuno.cz).

Léčba pacientů je velmi nákladná a je snahou plátců péče i v rámci lékových center tuto dráhou léčbu omezovat. Není lehké tomuto tlaku odolat (tak jako asi u jiných „drahých“ diagnóz) a nemůže to být důvodem ke snižování či omezování péče.

Proto považujeme v rámci center za závazné dávkování léků dle nálezů Státního ústavu pro kontrolu léčiv. Dávky pro jednotlivé přípravky jsou ve výši:

- C1 plazmatický inhibitor (Berinert) 1 400 IU
- C1 plazmatický inhibitor (Cinryze) 1 000 IU
- C1 rekombinantní inhibitor (Ruconest) 3 500 IU
- Ikatibant (Firazyr) 30 mg

Z hlediska postavení jednotlivých přípravků nejsou tyto zcela vzájemně zaměnitelné. Jednoznačnou výhodou ikatibantu (přípravek Firazyru) je možnost aplikace pacientem, a to zavis (bez potřeby LP a podání zdravotníkem). Důležité je včasné podání léčiva. Lze předpokládat, že přípravky Berinert, Cinryze a Ruconest budou použity hlavně u pacientů, u nichž došlo k rekurenci otoků po předchozí samoléčbě. Lék Berinert je nenahraditelný u dětí a těhotných.

Za případné odchýlení od doporučeného dávkování a nedodržení dalších zásad péče s možným fatálním dopadem pro pacienta je zodpovědný jen ošetřující lékař.

Choroba HAE je řazena mezi imunodeficitní stavy s kvalitativním nebo kvantitativním chyběním C1-inhibitoru. Proto se těším v budoucnu na možnost kontinuální substituce C1-inhibitoru, tak je to v současnosti již možné u některých jiných známých deficitů.

prim. MUDr. Irena Krčmová, CSc.

✉ irena.krcmova@fnhk.cz

Ústav klinické imunologie a alergologie LF UK a FN Hradec Králové

www.fnhk.cz

Doručeno do redakce 27. 6. 2016



Česká obezitologická společnost ČLS JEP
ve spolupráci
s Traumatologicko-ortopedickou
a Interní sekcí České asociace sester
pořádá

Celostátní konferenci
s mezinárodní účastí

OBEZITOLOGIE A BARIATRIE 2016

13.–15. 10. 2016

Tábor, Hotel DVOŘÁK

www.ob2016.cz

www.obesitas.cz