

Moderní léčba hereditárního angioedému s deficitem C1 inhibitoru: od kontroly atak k úplné kontrole onemocnění

Roman Hakl, Jan Baroš, Jiří Litzman

Ústav klinické imunologie a alergologie, FN u sv. Anny v Brně, Lékařská fakulta Masarykovy univerzity v Brně

Hereditární angioedém s deficitem C1 inhibitoru (HAE-C1-INH) je vzácné, potenciálně život ohrožující onemocnění charakterizované rekurentními epizodami otoků zprostředkovaných bradykininem. V posledních letech došlo k zásadnímu posunu v diagnostice i terapii HAE-C1-INH, zejména díky rozvoji cílené biologické a molekulární léčby. Nová doporučení WAO z roku 2025 zdůrazňují individualizovaný přístup, dostupnost účinné akutní léčby pro všechny pacienty a léčebnou strategii zaměřenou na dosažení úplné kontroly onemocnění.

Tento přehledový článek shrnuje současné možnosti léčby HAE-C1-INH, včetně terapie akutních atak, krátkodobé a dlouhodobé profylaxe. Diskutovány jsou jak zavedené terapeutické přístupy (koncentráty C1 inhibitoru, antagonisty bradykininového receptoru a inhibitory kalikreinu), tak nové terapeutické možnosti, včetně perorálních inhibitorů kalikreinu, monoklonálních protilátek a antisense oligonukleotidů.

Klíčová slova: hereditární angioedém, C1 inhibitor, bradykinin, kalikrein, profylaxe, biologická léčba.

Modern treatment of hereditary angioedema due to C1 inhibitor deficiency: from attack control to complete disease control

Hereditary angioedema due to C1 inhibitor deficiency (HAE-C1-INH) is a rare, potentially life-threatening disorder characterized by recurrent episodes of bradykinin-mediated angioedema. In recent years, major advances have been achieved in both the diagnosis and treatment of HAE-C1-INH, particularly due to the development of targeted biological and molecular therapies. The updated 2025 WAO guidelines emphasize an individualized approach, the availability of effective on-demand therapy for all patients, and a treatment strategy aimed at achieving complete disease control.

This review article summarizes current therapeutic options for HAE-C1-INH, including on-demand treatment of acute attacks, short-term prophylaxis, and long-term prophylaxis. Both established therapeutic approaches (C1 inhibitor concentrates, bradykinin B2 receptor antagonists, and kallikrein inhibitors) and novel treatment strategies, including oral kallikrein inhibitors, monoclonal antibodies, and antisense oligonucleotides, are discussed.

Key words: hereditary angioedema, C1 inhibitor, bradykinin, kallikrein, prophylaxis, biological therapy.

Úvod

Hereditární angioedém s deficitem C1 inhibitoru (HAE-C1-INH) představuje vzácné geneticky podmíněné onemocnění charakterizované rekurentními epizodami nebolestivých, nesvědčivých otoků kůže a sliznic. V patogenezi onemocnění hraje dominantní roli bradykinin. Onemocnění se projevuje rekurentními otoky, které mohou postihovat

kůži, gastrointestinální trakt i horní cesty dýchací. Laryngeální ataka představuje nejzávažnější projev onemocnění a může vést k život ohrožující obstrukci dýchacích cest (1).

Prevalence HAE-C1-INH se odhaduje přibližně na 1 : 50 000–100 000 obyvatel. Onemocnění je spojeno s významnou morbiditou, sníženou kvalitou života a celoživotním rizikem fatálního průběhu při postižení

MUDr. Roman Hakl, Ph.D.

Ústav klinické imunologie a alergologie, FN u sv. Anny v Brně, Lékařská fakulta Masarykovy univerzity v Brně
roman.hakl@fnusa.cz

Cit. zkr: Vnitř Lék. 2026;72(6):396-400

Článek přijat redakcí: 1. 6. 2026

Článek přijat po recenzích: 1. 7. 2026