

WAO/EAACI HAE ārstēšanas vadlīnijas

2017. gada pārskatu kopsavilkums

Pasaules alerģijas organizācijas (WAO) 2012. gada vadlīnijas¹ un WAO/Eiropas Alerģoloģijas un klīniskās imunoloģijas akadēmijas (EAACI) 2017. gada vadlīnijas² izstrādāja konsensa speciālistu grupas, lai sniegtu atbalstu un informētu par klīniskajiem lēmumiem atbildīgās personas attiecībā uz 1. un 2. tipa iedzimtas angioneirotiskās tūsakas (HAE) ārstēšanu

Speciālistu grupai izvēlētie eksperti atbilda vismaz vienam no tālāk minētajiem kritērijiem^{1,2}:

- plaša klīniskā pieredze HAE ārstēšanā;
- atbilstošas publikācijas par HAE;
- atbilstoša pieredze uz pierādījumiem balstītā medicīnā.

Lai nodrošinātu pasaules mēroga zināšanas un konsensu, ekspertu grupas pārstāvji tika izraudzīti no visas pasaules^{1,2}

Tabulā tālāk parādīti galvenie attīstības aspekti kopš sākotnējās vadlīniju publikācijas 2012. gadā^{1,2}

Šis nav uzskatāms par pilnīgu vadlīniju pārskatu, un lasītājiem ir ļoti ieteicams skatīt plašāku informāciju sākotnējās publikācijās

Vadlīniju izmaiņu kopsavilkums no 2012. līdz 2017. gadam iekrāsots gaiši zilā krāsā, savukārt teksts tumši zilā krāsā citēts no atbilstošajām vadlīnijām

Tēma	Sākotnējā 2012. gada publikācija ¹	Pārskatītā 2017. gada publikācija ²
Androgēni	Ilgtermiņa profilakse ar androgēnu atvasinājumiem ir efektīva, taču tā jāizvērtē kritiski, īpaši attiecībā uz to androgēnajiem un anabolajiem procesiem	Androgēnu nevēlamo blakusparādību sastopamības atzīšana Androgēni ir jāizvērtē kritiski, īpaši ņemot vērā to nevēlamos androgēnos un anabolos procesus, mijiedarbību ar zālēm un kontrindikācijas. Vadlīniju autori iesaka izmantot androgēnus kā sekundārus līdzekļus ilgtermiņa profilaksē. Nevēlamo blakusparādību ir daudz, un tās skar lielāko daļu pacientu
Diagnosticēšana bērniem	Skrīninga veikšana bērniem, lai noteiktu 1. tipa un 2. tipa HAE ir jāatliek līdz 12 mēnešu vecumam, un ir jāpārbauda visi skartā vecāka pēcnācēji	Lielāka uzmanība testēšanai Bērni no HAE skartām ģimenēm ir jātestē, cik agri vien iespējams, un ir jāpārbauda visi skartā vecāka pēcnācēji. Agrīnais komplementu tests 1. tipa un 2. tipa pacientu pēcnācējiem ir jāatkarāto pēc 1 gada vecuma. Līdz bridim, kamēr ir veikta pilnīga HAE 1. tipa un 2. tipa izpēte, visi pēcnācēji ir uzskatāmi par sirgstošiem ar 1. tipa vai 2. tipa HAE
Ilgtermiņa profilakse pacientu apsvērumi	Ilgtermiņa profilakse ir jāapsver visiem 1. tipa un 2. tipa HAE pacientiem ar smagiem simptomiem, ņemot vērā slimības smagumu, lēkmju biežumu, pacienta dzīves kvalitāti, resursu pieejamību un nespēju panākt pienācīgu kontroli, izmantojot atbilstošu ārstēšanu pēc vajadzības	Apsverot ilgtermiņa profilakses nepieciešamību, ir jāpievērš lielāka uzmanība slimības aktivitātei un regulāriem novērtējumiem Ilgtermiņa profilakse ir jāpielāgo katram pacientam un jāapsver visiem 1. tipa un 2. tipa HAE pacientiem ar smagiem simptomiem, ņemot vērā slimības aktivitāti, lēkmju biežumu, pacienta dzīves kvalitāti, veselības aprūpes resursu pieejamību un nespēju panākt pienācīgu kontroli, izmantojot atbilstošu ārstēšanu pēc vajadzības. Ir ieteicams apsvērt profilaksi tiem pacientiem, kuri piedzīvo ar paaugstinātu slimības aktivitāti saistītus notikumus. Veiksmīgai ilgtermiņa profilaksei nepieciešama augsta limeņa līdzestība, tāpēc ir jāņem vērā pacienta vēlmes. Vadlīniju autori šobrīd iesaka izmantot C1-INH kā ilgtermiņa profilakses primāro līdzekli

Tēma	Sākotnējā 2012. gada publikācija ¹	Pārskatītā 2017. gada publikācija ²
Ilgtermiņa profilakse <i>pacientu novērtēšana</i>		Lielāka nozīme regulāriem novērtējumiem ilgtermiņa profilaksei Lai noteiktu nepieciešamību pēc ilgtermiņa profilakses, ieteicams novērtēt pacientus katrā vizītē. Ir jāņem vērā slimības izraisītie apgrūtinājumi un pacienta vēlmes
Ārstēšanas apsvērumi	Visiem pacientiem ir jābūt pieejamam rīcības plānam un produktam, ar ko ārstēt HAE lēkmi	Lielāka uzmanība integrētai ārstēšanai Ir ieteicams, lai visiem pacientiem būtu pieejama HAE specifiska, visaptveroša un integrēta aprūpe. Visiem pacientiem ir jābūt rīcības plānam
Lēkmju ārstēšana pēc vajadzības	Visas lēkmes, kas izraisa novājināšanu/disfunkciju un/ vai skar seju, kaklu vai vēderu, ir jāuzskata par atbilstošām ārstēšanai pēc vajadzības. Tādu lēkmju, kuras skar augšējos elpceļus, ārstēšana ir obligāta. Lēkmes ir jāārstē, cik drīz vien iespējams Ir ieteicams, ka visiem pacientiem ir zāles pēc vajadzības 2 lēkmēm, un šīs zāles pēc vajadzības pacientiem ir visu laiku jānēsā līdz	Paplašināta atzišana, ka visas HAE lēkmes ir uzskatāmas par atbilstošām ārstēšanai pēc vajadzības Ir ieteicams uzskatīt, ka visas lēkmes ir atbilstošas ārstēšanai pēc vajadzības. Ir ieteicams, ka jebkura lēkme, kas skar vai potenciāli skar augšējos elpceļus, tiek ārstēta. Lēkmes ir jāārstē, cik drīz vien iespējams Ir ieteicams, ka visiem pacientiem ir zāles pēc vajadzības 2 lēkmēm, un šīs zāles pēc vajadzības pacientiem ir visu laiku jānēsā līdz Agrīna ārstēšana ir būtiska gadījumos, kad skarti augšējie elpceļi (mēle, ūka, rīkle). Pacientiem, gaidot pārvešanu uz slimnīcu, ir pašiem jālieto zāles. Ir ārkārtīgi svarīgi aicināt pacientus meklēt turpmāku aprūpi tūlīt pēc zāļu lietošanas. Augšējo elpceļu pietūkums var progresēt vai atkārtoties, un var būt nepieciešama atkārtota deva. Neatliekamās medicīniskās palīdzības izsaukšana pēc zāļu lietošanas ir būtiska, lai samazinātu nosmakšanas risku
Īstermiņa profilakse pirms procedūrām	Lēmums nodrošināt profilaksi pirms procedūras ir atkarīgs no pacienta anamnēzes un iespējamajiem ar procedūru saistītajiem riskiem. Īstermiņa profilakses medikamentu lietošana jāapsver pirms operācijām, īpaši dentālām vai mutēs dobuma operācijām, kurās nepieciešama endotraheālā intubācija, kurās tiek veikta manipulācija augšējiem elpceļiem vai rīklei, un pirms bronhoskopijas/endoskopijas	Pāreja no īstermiņa profilakses apsvēšanas uz īstermiņa profilakses ieteikumu Neraugoties uz C1-INH koncentrāta sniegtajiem paredzamajiem ieguvumiem profilaksē pirms procedūrām, pierādījumi par to ir niecīgi. Gadījumu ziņojumi un datu kopas norāda, ka, neraugoties uz profilaksi, pietūkums var parādīties arī pēc salīdzinoši nelielām procedūrām. ^{3,4} Tomēr vairākos ziņojumos dokumentēts pietūkuma gadījumu samazinājums gan pieaugušajiem, gan bērniem, kas pirms procedūras saņēmuši profilaksi, un atbildes reakcija šķiet saistīta ar devu. ^{3,5,7} Tāpēc profilakse pirms procedūrām, lietojot C1-INH koncentrātu, ir ieteicama visām medicīniskām, ķirurģiskām un dentālām procedūrām, kas saistītas ar jebkādu mehānisku ietekmi uz augšējo elpceļu un gremošanas traktu

Atsauces: 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. Aygören-PürsünE, et al. 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.

