

(5, 8). Vysazení spouštěcí terapie je zásadním opatřením, ač někdy vidáme, že i po ukončení léčby angioedémy po určitou dobu přetrvávají.

Angioedém vyvolaný nesteroidními protizánětlivými léky (NSAID) tvoří z hlediska etiopatogeneze jinou kapitolu. Léky zasahují do metabolismu kyseliny arachidonové s rychlým nárůstem leukotrienů. Reakce však někdy může být i IgE mediovaná. Stav bývá provázen kopřivkou, erytémem a otokem obličeje, stavy mohou být až dramatické s užitím adrenalinu. Antihistaminika, systémové kortikosteroidy bývají s terapeutickým efektem (2).

Angioedémy jsou v současnosti klasifikovány dle doporučení DANCE (Definition, Acronyms, Nomenclature, Classification of AE, 2024), klasifikace je uvedena v tabulce 1.

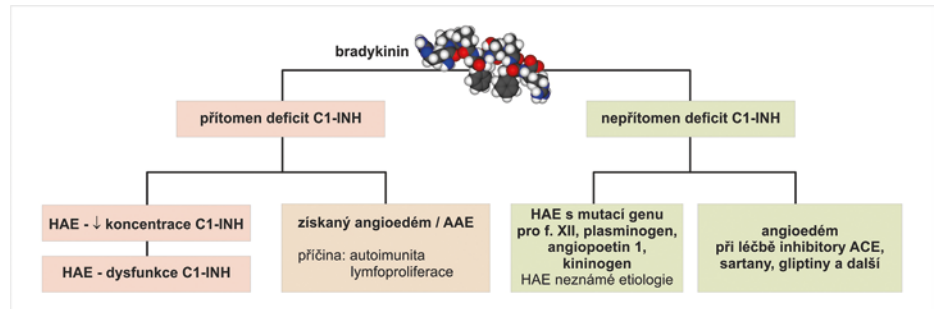
Hereditární angioedém

Hereditární angioedém (HAE) je vzácné onemocnění, jehož hlavním klinickým projevem jsou bradykininové masivní otoky podkoží a/nebo sliznic v důsledku neregulované aktivity komplementového, ale i hemokoagulačního, fibrinolytického a kalikrein-kininového systému. C1-INH je kódován genem, který je označován jako SERPING1 „serpin peptidase inhibitor, clade G (C1 inhibitor)“. V současnosti je známo více jak 250 různých mutací SERPING1 genu. Až ve 25 % se jedná o spontánní mutace de novo (15). Vrozený deficit C1-inhibitoru (dále C1-INH) složky komplementu je s autozomálně dominantním typem přenosu, pacient s HAE je heterozygotem a pravděpodobnost onemocnění potomka je 50 % (4, 12). V současnosti je **choroba dělena na HAE s deficiencí C1 inhibitoru (HAE-C1-INH) a HAE s normální hladinou a funkcí C1 inhibitoru (HAE nC1-INH)**. Vzácně u některých pacientů s klinickými příznaky HAE a normální hladinou a funkcí C1-INH byly prokázány další genové mutace (7).

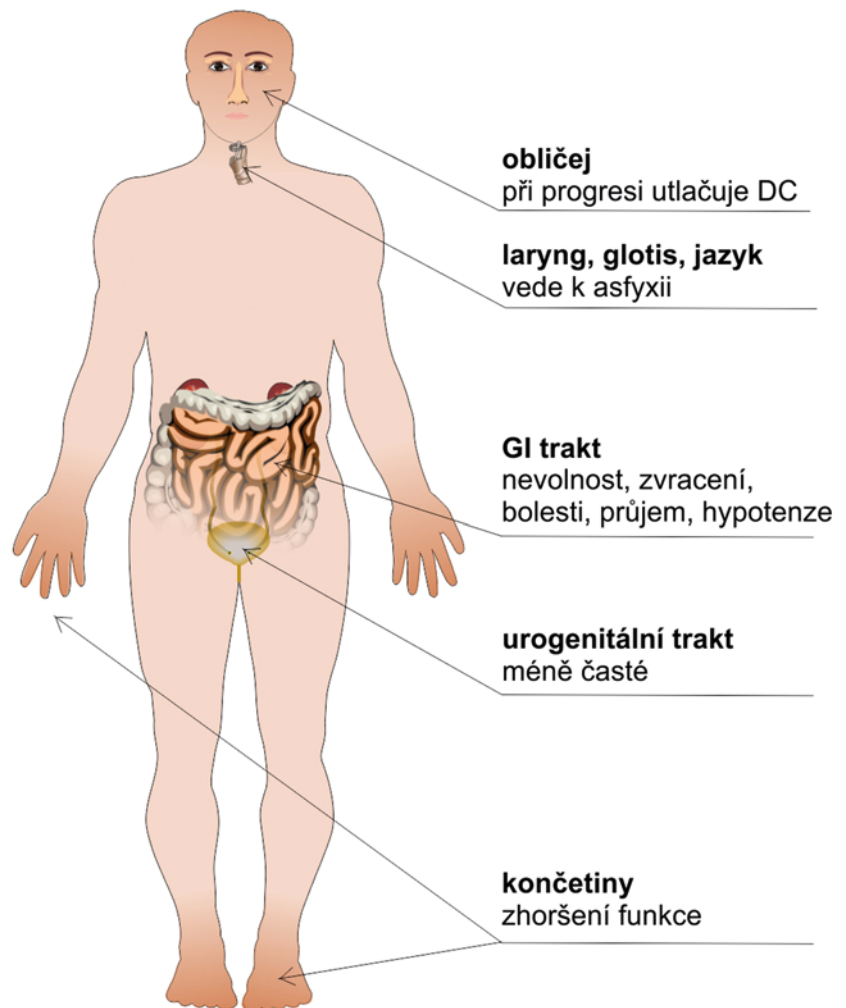
Prevalence hereditárních angioedémů (HAE-C1-INH) je udávána v rozmezí 1 : 40 000 – 1 : 50 000 v populaci, lze tedy předpokládat v ČR cca 260 pacientů. Asi u 50 % nemocných se HAE manifestuje již v první dekádě života, bez závislosti na rase či pohlaví. Prevalence HAE non C1-INH je vzácnější v rozmezí 1 : 100 000 až 150 000.

Dělení angioedémů indukovaných bradykinem je uvedeno v obrázku 1, včetně diferenciální diagnostiky možností (1).

Obr. 1. Dělení angioedémů indukovaných bradykininem



Obr. 2. Lokality a četnost otoků



30 % neléčených pacientů má ataku > 1 měsíčně
40 % má ataku 6–11× ročně
30 % má ataku zřídka či je asymptomatických

Diagnostika HAE

Pro HAE je typický angioedém indukovaný bradykinem bez urtikárie, charakteru lokálního otoku. Mechanický inzult a těžká fyzická námaha je jediným definovaným podnětem zevního prostředí. Jiné spouštěcí faktory jsou s převahou nepředvídatelné

(infekce, stres) nebo mohou být s progresí s vazbou na farmakoterapii estrogeny či ACE-inhibitory. Tato terapie je v koincidenci s HAE/AAE kontraindikována.

Pro HAE je typický familiární výskyt (až v 25 % může být negativní) s klinickými projevy: