



Fotodokumentace archiv Shire HGT

ní, změna hlasu a otok jazyka. Někdy chraptivý hlas a ztížené, sípavé dýchání s kašlem. I křeče v břiše mohou být začátkem.

Co vyvolává záchvat otoku?

John Milton jej v r. 1876 popisoval jako „**velkou kopřivku**“. Hereditární angioedém (vrozený cévní otok) NENÍ vyvolán alergeny, alergickou reakcí. Podnětem může být chirurgický zákrok, zubní zákrok, bodnutí hmyzem, infekce, stres a citová zátěž. Někdy jsou v pozadí poruchy menstruačního cyklu, některé léky na úpravu krevního tlaku.

Příčina vrozeného cévního otoku

V arzenálu přirozené imunity má důležitou úlohu **komplement**. To je početná skupina krevních bílkovin, z nichž je nejdůležitější soubor devíti z nich. Označují se C1–C9. Uplatňují se na jedné straně v protinfekční imunitě, z druhé strany se aktivují při různých poruchách imunity, podílejí se na alergické reakci a při různých zánětlivých nemocech. Aby nedošlo k jejich hromadné, katastrofické aktivaci, mají v sobě i regulační mechanismy. Látkou, která je potlačuje nebo inhibuje, je serinová proteáza „**C1 inhibitor esterázy (C1 INH)**“. **C1 INH je tvořen hlavně játry. Jeho nedostatek nebo deficit vede k aktivaci C1 složky komplementu a výsledkem je zvýšení cévní propustnosti a vznik místního otoku.** Tento stav může být ještě zhoršován tím, že C1 INH reguluje aktivitu kalikreinu. To je další z biologicky účinných látek, která při neregulované aktivaci vede k nadměrné tvorbě bradykininu.

Bradykinin je peptid, který má mocný účinek vazodilatační (rozšíření cév a zvýšení průtoku) – a tím se podílí na zvětšení otoků.

Léčba

*Pro dlouhodobou léčbu a prevenci se používají deriváty mužského pohlavního hormonu (testosteronu) v jejich oslabené podobě, které zvyšují tvorbu C1 INH v játrech. Další možností nabízí kyselina tranexamová. Pro akutní léčbu je třeba dodat chybějící C1 inhibitor. Dříve se používala mražená krevní plasma, ale dnes jsou k dispozici v nitrožilním podání koncentráty C1 INH. Novou možností je zablokování účinků bradykininu. Příkladem je dekaeptid **ikatibant**, který funguje jako antagonist receptorů pro bradykinin, zabrání jeho nepříznivému cévnímu účinku a potlačí příznaky. Podává se podkožní injekcí.*

Závěr

Poznání onemocnění a potvrzení diagnózy někdy uniká a může trvat i několik let. Každý z nás by měl znát, zda se v rodině, u předků nevyskytovalo toto onemocnění nebo zda se u někoho nevyskytovaly záhadné projevy otoků.

Když na onemocnění myslíme, pak stanovení diagnózy je lehké. V krevním séru změříme C1 inhibitor. Při nedostatku nebo deficitu jej můžeme pacientovi v akutní situaci dodat přímo v koncentrované podobě. Akutní příznaky můžeme zvládnout podáním receptorového antagonisty bradykininu. Dlouhodobě můžeme posilovat tvorbu C1 INH hormonálně

Pokuste se vyzvědět v rodině a příbuzenstvu, zda se příznaky otoků, křečovitých bolestí břicha, chrapot a stavy ztíženého dýchání u někoho z nich nevyskytovaly.

Onemocnění vrozeným angioedémem je vzácné, ale velmi zatěžující a nebezpečné. Nemocný by měl být vybaven lékem pro akutní použití. Je to podobné jako u adrenalinového autoinjektoru pro léčbu alergického šoku. Je to onemocnění, které představuje velké břemeno sociální, ekonomické i zdravotní. Proto v České republice po vzoru ze zahraničí vzniklo občanské sdružení imunodeficitních pacientů HAE/AE, které vydává informační edukační materiály a poskytuje poradenství sociální i právní:

www.hae-imuno.cz.

Sponzorem občanského sdružení HAE / AE je výrobce ikatibantu společnost SHIRE HGT.

Václav Špičák