

HAE: Evropský rozměr

V červnu roku 2009 přijala Evropská rada doporučení pro nakládání s ojedinělými onemocněními*, která mají za cíl:

- Podpořit a posílit snahu přijetí národních plánů a strategií v přístupu k ojedinělým onemocněním do roku 2013.
- Zlepšit povědomí o ojedinělých onemocněních.
- Podpořit výzkum ojedinělých onemocnění.
- Vytvořit spojení mezi poradenskými středisky odborníků z různých zemí. A to pomocí vytvoření Evropských referenčních sítí k zajištění účinné výměně informací a odborných posudků a, v případě potřeby, k odkazování pacientů na místa, kde mohou získat tyto informace a posudky v případě jejich nedostupnosti.

Pacientské organizace hrají obzvláště důležitou roli při dosahování těchto cílů.

Cílem iniciativy Evropské rady je seskupit zdroje zaměřené na ojedinělá onemocnění, které jsou momentálně roztroušené v jednotlivých zemích EU, a pomoci pacientům a odborníkům spolupracovat napříč členskými státy směrem k podpoře sdílení a koordinace odborných posudků a dalších důležitých informací.

Evropská rada definuje ojedinělá onemocnění, včetně těch genetického původu, jako životu nebezpečná a chronicky vysilující onemocnění s tak nízkou mírou výskytu, že je nutné spojit snahu nahlížet na tuto problematiku tak, aby bylo zabráněno nadměrné indisponovanosti nebo předčasné smrti, nebo znatelného snížení kvality života jedince či jeho sociálního nebo ekonomického potenciálu. Za nízkou úroveň výskytu se považuje výskyt u méně než pěti jedinců z 10 000 lidí v rámci Evropské unie.

*Doporučení Rady z 8. června 2009 v oblasti ojedinělých onemocnění. (2009/C 151/02). Dostupné z: <http://eur-lex.europa.eu/LexUriServ/LexUriServ.do?uri=OJ:C:2009:151:0007:0010:EN:PDF> (použito 22. listopadu 2010)

“ Mít možnost se léčit doma sám mi umožňuje udržet si zaměstnání a vyhnout se nemocnicím. Je to pro mě lepší než zdravotnická služba.”

Část 3.: Výzva k činu

HAE: Evropská výzva k činu

Pacienti s HAE chtějí mít přístup k léčbě, která jim umožní vést normální život. Chtějí mít kontrolu nad svými symptomy, aby mohli mít pocit bezpečí a naplnit svůj životní potenciál ve škole, v práci a v mezilidských vztazích.

Pacienti z celé Evropy žádají:

- Vlády, zdravotní úřady a zdravotní odborníky, aby uznali, že HAE je vážný, vysilující a potenciálně životu nebezpečný chronický zdravotní stav, který vyžaduje včasnou a přesnou diagnózu a účinnou léčbu.
- Odborné školení, které umožní zdravotním odborníkům rozpoznat symptomy HAE, diagnostikovat tento zdravotní stav, vhodně léčit záchvaty a celkově porozumět důležitosti odborných konzultací a průběžné péče.
- Vzdělávání veřejnosti a pacientů, které zvýší povědomí o HAE a podnítl pacienty, aby:
 - Vyhledávali informace o aktuálních možnostech léčby.
 - Navázali spolupráci se svým lékařem ošetřujícím HAE.
- Plán léčby, který splňuje individuální potřeby pacienta a bere v potaz domácí samoléčbu jako reálnou možnost.
- Spolupráci mezi zainteresovanými osobami (pacienty, vědci, odbornými lékaři a průmyslem), aby byl zajištěn průběžný výzkum, včetně klinických testů, který může zdokonalit léčbu a v konečném případě nalézt způsob, jakým by mohl být HAE úplně vyléčen.
- Mezinárodní spolupráci vlád, regulačních orgánů a průmyslu k zajištění trvalého a, ve vhodných případech, zdokonaleného přístupu ke všem možnostem léčby.

Zdroje:

- 1 Agostoni A, Aygoren-Pursun E, Binkley KE, et al. Hereditary and acquired angioedema: problems and progress: proceedings of the third C1 esterase inhibitor deficiency workshop and beyond. *J Allergy Clin Immunol* 2004; 114(3 Suppl): S51-131
- 2 Bowen T, Cicardi M, Bork K, et al. Hereditary angioedema: a current state-of-the-art review, VII: Canadian Hungarian 2007 International Consensus Algorithm for the Diagnosis, Therapy, and Management of Hereditary Angioedema. *Ann Allergy Asthma Immunol* 2008; 100(1 Suppl 2): S30-40
- 3 Zuraw BL. Hereditary angioedema. *N Engl J Med* 2008; 359: 1027-36
- 4 Bork K, Hardt J, Schicketanz KH, Ressel N. Clinical studies of sudden upper airway obstruction in patients with hereditary angioedema due to C1 esterase inhibitor deficiency. *Arch Intern Med* 2003; 163: 1229-35
- 5 Bork K, Staubach P, Eckardt AJ, Hardt J. Symptoms, course and complications of abdominal attacks in hereditary angioedema due to C1 inhibitor deficiency. *Am J Gastroenterol* 2006; 101: 619-27
- 6 Bork K. Hypovolemic shock caused by ascites in hereditary angioedema. *Med Klin* 1998; 93: 554 [v Němčině]
- 7 Bork K, Meng G, Staubach P, Hardt J. Hereditary angioedema: new findings concerning symptoms, affected organs, and course. *Am J Med* 2006; 119: 267-74
- 8 Frank MM, Gelfand JA, Atkinson JP. Hereditary angioedema: the clinical syndrome and its management. *Ann Intern Med* 1976; 84: 580-93
- 9 Cicardi M, Agostini A. Hereditary angioedema. *N Engl J Med* 1996; 334: 1666-7
- 10 Lumry WR, Castaldo AJ, Vernon MK, et al. The Humanistic Burden of Hereditary Angioedema: Impact on Health-related Quality of Life, Productivity, and Depression. *Allergy Asthma Proc* 31:407-414, 2010
- 11 Wilson DA, Bork K, Shea EP, et al. Economic costs associated with acute attacks and long-term management of hereditary angioedema. *Ann Allergy Asthma Immunol* 2010; 104: 314-20

Bibliografie

Bork K Siedlecki K, Bosch S, et al. Asphyxiation by laryngeal oedema in patients with hereditary angioedema. *Mayo Clin Proc* 2000; 75: 349-54

Bork K, Barnstedt SE, Koch P, Traupe H. Hereditary angioedema with normal C1-inhibitor activity in women. *Lancet* 2000; 356: 213-17

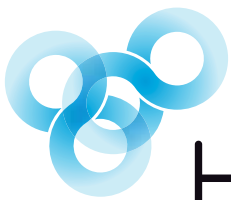
Cichon S et. al. Increased activity of coagulation factor XII (Hageman factor) causes hereditary angioedema type III. *Am J Hum Genet* 2006 Dec; 79(6): 1098-104

Moore GP, Hurley WT, Pace SA. Hereditary angioedema. *Ann Emerg Med*. 1988; 17: 1082-86

Pappalardo E, Cicardi M, Duponchel C, et. al. Frequent de novo mutations and exon deletions in the C1inhibitor gene of patients with angioedema. *J Allergy Clin Immunol* 2000; 106: 1147-54



“ Domácí léčba je velmi málo užívaná. Jen málo lékařů připouští možnost samoléčby pacientů a jen málo pacientů si je vědomo této možnosti.”



HAEi

International Patient Organization
for C1 Inhibitor Deficiencies