

WAO / EAACI PAE gydymo gairės

2017 m. atliktų pakeitimų apžvalga

apiePAE
žinios, atsakymai, veiksmai

2012 m. Pasaulinės alergijos organizacijos (WAO)¹ ir 2017 m. WAO bei Europos alergologų ir klinikinių imunologų akademijos (EAACI)² atrinktų ekspertų komisija sukūrė šias gaires tam, kad klinikinius sprendimus priimančios asmenys būtų informuoti apie 1 ir 2 tipų paveldimosios angioedemos (PAE) gydymą.

Į komisiją atrinkti ekspertai turėjo atitikti bent vieną iš šių kriterijų^{1, 2}:

- ilgametė klinikinė PAE gydymo patirtis;
- su PAE susijusių publikacijų paskelbimas;
- atitinkama patirtis įrodymais pagrįstos medicinos srityje.

Siekiant užtikrinti, kad ekspertai atstovautų įvairiai ir visapusiškai nuomonei ir patirčiai, į ekspertų komisiją buvo atrinkti specialistai iš viso pasaulio^{1, 2}.

Toliau lentelėje yra palyginta naujai priimta ir originali (2012 m.) gairių versijos^{1, 2}.

Ši lentelė nėra išsami gairių apžvalga. Skaitytojams primygtinai rekomenduojame naudotis originaliu dokumentu, kuriame pateikta detalesnė informacija.

2012 m. ir 2017 m. gairių pasikeitimų apibendrinimas pateiktas šviesiai mėlyna spalva, o tiesiai iš atitinkamų gairių paimtas tekstas – tamsiai mėlyna spalva.

Tema	2012 m. originalas ¹	2017 m. versija ²
Androgenai	Nors ilgalaikė profilaktika vartojant androgenų darinius yra efektyvi, dėl šių darinių androgeninio ir anabolinio poveikio ji turėtų būti vertinama skeptiškai.	Androgenų nepageidaujamo poveikio paplitimo pripažinimas Androgenai turi būti vertinami skeptiškai, ypač atsižvelgiant į žalingą androgeninį ir anabolinį jų poveikį, sąveiką su vaistais ir galimas kontraindikacijas. Gairių autoriai siūlo naudoti androgenus tik kaip antrinį ilgalaikės profilaktikos metodą. Yra daug nepageidaujamų reiškinių ir jie pasireiškia daugumai pacientų.
Diagnozė vaikams	Tyrimai dėl 1 ir 2 tipų PAE neturėtų būti atliekami jaunesniems nei 12 mėnesių vaikams. Turėtų būti tikrinami visi asmens, kuriam buvo nustatyta PAE, vaikai.	Didesnis dėmesys tyrimams Vaikai, augantys PAE paveiktose šeimose, turėtų būti patikrinami kaip įmanoma anksčiau. Be to, turėtų būti tikrinami visi asmens, kuriam nustatyta PAE, vaikai. Ankstyvieji 1 ar 2 tipo PAE sergančio asmens vaikui atlikti komplemento tyrimai turi būti kartojami po to, kai vaikui sueina 1 metai. Tol, kol neatliktas nuodugnus tyrimas dėl 1 ir 2 tipų PAE, laikoma, kad visi asmens, kuriam diagnozuotas PAE, vaikai taip pat serga šia liga.
Ilgalaikė profilaktika <i>atsižvelgimas į pacientą</i>	Ilgalaikės profilaktikos taikymo galimybė turėtų būti svarstoma visiems sunkia simptomine 1 ir 2 tipų PAE sergantiems pacientams atsižvelgiant į ligos sunkumą, pasireiškimų dažnį, paciento gyvenimo kokybę, išteklių prieinamumą ir negalėjimą tinkamai kontroliuoti ligos tinkamu pagal poreikį taikomu gydymu.	Didesnis dėmesys priepuoliams ir procedūrinis tikrinimas sprendžiant dėl ilgalaikės profilaktikos taikymo Ilgalaikės profilaktikos taikymas turėtų būti individualizuotas. Jo galimybė turėtų būti svarstoma visiems sunkia simptomine 1 ir 2 tipų PAE sergantiems pacientams atsižvelgiant į ligos aktyvumą, pasireiškimų dažnį, paciento gyvenimo kokybę, su sveikatos priežiūra susijusių išteklių prieinamumą ir negalėjimą tinkamai kontroliuoti ligos tinkamu pagal poreikį taikomu gydymu. Rekomenduojama profilaktikos taikymo galimybę svarstyti pacientams, kurių gyvenimo įvykiai gali sukelti ligos paūmėjimą. Kadangi tam, kad ilgalaikė profilaktika būtų sėkminga, būtina užtikrinti aukštą jos laikymosi lygį, turi būti atsižvelgiama ir į paciento pageidavimus. Pirminei ilgalaikiai profilaktikai gairių autoriai rekomenduoja naudoti C1 esterazės inhibitorių (C1-INH).

Tema	2012 m. originalas ¹	2017 m. versija ²
Ilgalaikė profilaktika <i>paciento įvertinimas</i>		Daugiau dėmesio – procedūriniais ilgalaikės profilaktikos priemonių vertinimams Rekomenduojama per kiekvieną vizitą pas gydytoją įvertinti, ar pacientui turėtų būti taikomos ilgalaikės profilaktikos priemonės. Turėtų būti atkreipiamas dėmesys į ligos sukeltą naštą ir paciento pageidavimus.
Ligos valdymas	Visi pacientai turėtų turėti sudarytą veiksmų planą ir nešiotis su savimi priemonės, kurias galėtų naudoti ištikus PAE priepuoliui.	Didesnis dėmesys integruotai priežiūrai Siūloma, kad visi pacientai galėtų pasinaudoti visapusiška, integruota ir specialiai PAE pritaikyta priežiūra. Visiems pacientams turėtų būti sudarytas veiksmų planas.
Priepuolių gydymas pagal poreikį	Visų priepuolių, dėl kurių pacientas jaučia išsekimą arba tam tikrą funkcinį sutrikimą ir (arba) kurie paveikia veidą, kaklą arba pilvą, metu turėtų būti svarstoma gydymo pagal poreikį galimybė. Viršutinius kvėpavimo takus paveikiančių priepuolių metu būtina pacientui suteikti visą reikiamą medicininę pagalbą. Medicininę pagalbą turėtų būti suteikta kaip įmanoma greičiau. Visiems pacientams rekomenduojama visuomet su savimi turėti tiek gydymo pagal poreikį priemonių, kiek jų reikia 2 priepuoliams.	Didesnis pripažinimas, kad visiems nuo PAE priepuolių kenčiantiems pacientams turėtų būti svarstomas gydymo pagal poreikį taikymas Rekomenduojama, kad gydymo pagal poreikį taikymas būtų svarstomas dėl visų priepuolių. Rekomenduojama, kad būtų gydomi visi priepuoliai, kurie paveikia arba gali paveikti viršutinius kvėpavimo takus. Ištikus priepuoliui medicininė pagalba turėtų būti suteikta kaip įmanoma greičiau. Visiems pacientams rekomenduojama visuomet su savimi turėti 2 priepuoliams reikalingą gydymo pagal poreikį priemonių kiekį. Tais atvejais, kai priepuolis paveikia viršutinius kvėpavimo takus (liežuvį, liežuvėlį, gerklas), itin svarbu, kad medicininė pagalba būtų suteikta nedelsiant. Laukdami, kol bus nuvežti į ligoninę, pacientai turėtų patys suteikti sau reikiamą medicininę pagalbą. Labai svarbu paskatinti pacientus gavus medicininę pagalbą kuo greičiau kreiptis dėl tolesnio gydymo. Viršutinių kvėpavimo takų tinimas gali progresuoti arba atsinaujinti, tad medicininę pagalbą gali prireikti teikti pakartotinai. Tam, kad sumažėtų uždegimo rizika, net ir gavus pirmąją medicininę pagalbą būtina kreiptis į ligoninės priimamąjį.
Priešprocedūrinė trumpalaikė profilaktika	Priimant sprendimą dėl profilaktikos prieš tam tikrą procedūrą turėtų būti atsižvelgta į paciento asmeninę ligos istoriją ir galimą su procedūra susijusią riziką. Rekomenduojama apsvarstyti trumpalaikės profilaktikos skyrimą prieš operacijas, ypač odontologines ir burnos ertmės operacijas, kurių metu reikalinga trachėjos intubacija, atliekamos manipuliacijos viršutiniuose kvėpavimo takuose arba ryklėje, ir prieš bronchoskopiją ir (arba) endoskopiją.	Perėjimas nuo siūlymo apsvarstyti trumpalaikę profilaktiką prie rekomendacijos ją suteikti Nepaisant numatomos naudos priešprocedūrinės profilaktikos metu vartojant C1-INH koncentratą, įrodymų, kad jis yra veiksmingas, kol kas nedaug. Atvejų stebėjimo pranešimai ir sekos rodo, kad, nepaisant profilaktikos, tinimus gali paskatinti net ir gan nedidelės procedūros ^{3,4} . Tiesa, pasak kelių pranešimų, taikant priešprocedūrinę profilaktiką buvo pastebėtas patinimų sumažėjimas tiek vaikams, tiek suaugusiesiems, o tokios profilaktikos efektyvumas priklausė nuo skiriamos preparato dozės ⁵⁻⁷ . Todėl priešprocedūrinė C1-INH koncentrato profilaktika rekomenduojama visoms medicininėms ir odontologinėms procedūroms ir operacijoms, per kurias mechaniškai paveikiami viršutiniai kvėpavimo takai.

Šaltiniai: 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-Pürsün E, et al. *Allergy.* 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 Burnos Maxillofac Surg.* 1999; 57 (4): 404–408. 7. Maurer M, et al. *Ann Allergy Asthma Immunol.* 2017; 118 (1): 110–112.

