

Hereditární hemoragická teleangiektázie (syndrom Osler-Weber-Rendu) – Díl II. Medikamentózní léčba a mezinárodní doporučení pro léčbu z roku 2020

Zdeněk Adam¹, Dagmar Brancíková¹, Gabriela Romanová², Luděk Pour¹, Marta Krejčí¹, Jiří König³, Tomáš Nebeský⁴, Zuzana Adamová⁵, Martin Štork¹, Martin Krejčí¹, Sabina Ševčíková⁴, Michal Eid¹, Viera Sandecká¹, Zdeněk Král¹

¹Interní hematologická a onkologická klinika LF MU a FN Brno

²Oddělení klinické hematologie FN Brno

³Oddělení krční, nosní, ušní FN Brno

⁴Klinika radiologie a nukleární medicíny – FN Brno

⁵Ústav patologické fyziologie LF MU a FN Brno

⁶Chirurgické oddělení nemocnice Vsetín

Hereditární hemoragická teleangiektázie (HHT) je choroba s abnormální tvorbou cév, což vede ke krvácivým komplikacím. Zmenšit jejich intenzitu či zcela jim zabránit mohou antiangiogenní léky, jako je bevacizumab, aflibercept, thalidomid, lenalidomid a další ze skupiny antiangiogenních inhibitorů tyrosinkináz. Jsou účinné jak při systémovém, tak při lokálním podání. Tyto nové léky přibýly ke klasické terapii, jako je suplementace železa, antifibrinolytika a hormonální léčba. Tento přehled se koncentruje na nové antiangioproliferativní léky účinné u HHT, které mohou být dnes použity pro léčbu, ale naznačuje i které léky se možná po ověření klinickými studiemi dostanou brzy do praxe.

Klíčová slova: bevacizumab, aflibercept, thalidomid, lenalidomid, antiangiogenní tyrosinkinázové inhibitory, sirolimus, takrolimus.

Hereditary hemorrhagic telangiectasia (Osler-Weber-Rendu syndrome) – Part II. Pharmacological therapy and international guidelines for the therapy 2020

Hereditary hemorrhagic telangiectasia also known as Osler-Weber-Rendu syndrome, is an disorder that causes abnormal blood vessel formation with bleeding. Inhibition of angiogenesis ameliorates bleeding complication. Anti-angiogenic agents such as bevacizumab, aflibercept, thalidomid, lenadomid and other new anti-angiogenic tyrosinkinase inhibitors, as well as sirolimus and takrolimus have emerged as a promising systemic or local therapy in reducing bleeding complications but are not curative. Other pharmacological agents include iron supplementation, antifibrinolytics and hormonal treatment. This review concentrates on new anti-angioproliferative drugs with effect in HHT- discusses the new biology of HHT, management issues that face the practising hematologist, and considerations of future directions in HHT treatment.

Key words: hereditary hemorrhagic telangiectasia, bevacizumab, aflibercept, thalidomid, lenadomid anti-angiogenic tyrosinkinase inhibitors, sirolimus, tacrolimus.