

príprave intravenóznym C1 inhibítorm. Narodilo sa zdravé dievčatko (pôrodná hmotnosť 2 600 g/pôrodná dĺžka 46 cm).

Nasledujúce dva roky bola pacientka po stránke HAE naďalej oligosymptomatická a nepotrebovala ani záchrannú medikáciu, ani dlhodobú profylaxiu.

V marci 2022 bola vyšetrená na našej ambulancii v 14. týždni druhého tehotenstva. Referovala vysoký výskyt akútnych atakov – dominantne sa vyskytovali brušné ataky, opuchy končatín a migrenózne bolesti hlavy, ktoré ustupovali po aplikácii C1 inhibítora. Pacientku sme nastavili na profylaktickú liečbu podkožným C1 inhibítorm v dávke 3 000 I.U. každé 4 dni (hmotnosť 75 kg). Pri tejto liečbe pacientka nemala po zvyšok tehotenstva ani jeden akútny atak a v 39. týždni fyziologicky porodila dievčatko (pôrodná hmotnosť 3 380 g/pôrodná dĺžka 51 cm). Po pôrode je pacientka opäť oligosymptomatická, má predpísanú on demand medikáciu, ale zatiaľ nebolo potrebné ju použiť. Nepotrebuje ani dlhodobú profylaktickú liečebný režim.

Záver

V našom centre pre hereditárny angioedém sme prvýkrát na Slovensku liečili dve tehotné pacientky podkožným C1 inhibítorm určeným na dlhodobú profylaxiu akútnych atakov angioedému. Každá pacientka mala iný priebeh ochorenia pred otehotnením (jedna bola

vysoko symptomatická a vyžadovala dlhodobú profylaxiu, druhá bola prakticky asymptomatická), obe pacientky však mali počas tehotenstva významné zhoršenie priebehu ochorenia s frekventnými brušnými atakmi. Liečbu obe pacientky tolerovali bez nežiaducich účinkov, bez problémov zvládli autoaplikáciu a liečba bola u oboch veľmi účinná. Počet akútnych atakov sa zredukoval na úplné minimum i napriek tomu, že sme zvolili nižšiu profylaktickú dávku, ako je odporúčané.

Hereditárny angioedém je v súčasnosti dobre liečiteľné ochorenie a stále sa objavujú nové liečebné modalities. Je to ochorenie, ktorého priebeh je veľmi rozdielny medzi jednotlivými chorými, ale mení sa aj u konkrétneho chorého v závislosti od životnej situácie. Tehotenstvo a pôrod u pacientky s HAE jednoznačne vyžadujú sledovanie v centre, ktoré má s touto diagnózou dostatočné skúsenosti a má možnosť interdisciplinárnej spolupráce.

Podakovanie: Autori ďakujú za konzultácie primárovi MUDr. Romanovi Haklovi, Ph.D., z Centra pre hereditárny angioedém v Brne.

Táto publikácia vznikla vďaka podpore v rámci Operačného programu Integrovaná infraštruktúra pre projekt: Systémová verejná výskumná infraštruktúra – biobanka pre nádorové a zriedkavé ochorenia, kód ITMS:313011AFG5, spolufinancovaný zo zdrojov Európskeho fondu regionálneho rozvoja.

LITERATÚRA

- Davis AE 3rd, Mejia P, Lu F. Biological activities of C1 inhibitor. *Mol Immunol.* 2008 Oct;45(16):4057-63. doi: 10.1016/j.molimm.2008.06.028. Epub 2008 Jul 31. PMID: 18674818; PMCID: PMC2626406.
- Maurer M, et al. The international WAO/EAACI guideline for the management of hereditary angioedema—The 2021 revision and update. *Allergy.* 2022;77(7): 1961-1990. <https://doi.org/10.1111/all.15214>.
- Frank MM, Gelfand JA, Atkinson JP. Hereditary angioedema: the clinical syndrome and its management. *Ann Intern Med.* 1976;84:580–593.
- Agostoni A, Aygören-Pürsün 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(suppl 3):S51-S131. doi: 10.1016/j.jaci.2004.06.047.
- Valerieva A, Staevska MT, Grivcheva-Panovska V, et al. Recombinant human C1 esterase inhibitor for hereditary angioedema attacks: A European registry. *World Allergy Organ J.* 2021 Apr 22;14(4):100535. doi: 10.1016/j.waojou.2021.100535. PMID: 33995818; PMCID: PMC8093463
- Joseph K, Tholanikunnel BG, Kaplan AP. Cytokine and estrogen stimulation of endothelial cells augments activation of the prekallikrein-high molecular weight kininogen complex. Implications for hereditary angioedema. *J Allergy Clin Immunol.* 2017;140(1):170-6.
- Bork K, Men G, Staubach P, Hardt. Hereditary angioedema: new findings concerning symptoms, affected organs, and course. *Am J Med.* 2006;119:267-74.
- Banerji A, Riedl M. Managing the female patient with hereditary angioedema. *Women's Health (Lond).* 2016;12:351-61.
- Caballero T, Farkas H, Bouillet L, et al. International consensus and practical guidelines on the gynecologic and obstetric management of female patients with hereditary angioedema caused by C1 inhibitor deficiency. *J Allergy Clin Immunol.* 2012;129(2):308-20.
- Hakl R, Kuklínek P, Krčmová I, et al. Treatment of hereditary angioedema attacks with icatibant and recombinant C1 inhibitor during pregnancy. *J Clin Immunol.* 2018;38(7):810-5.
- Busse PJ, Christiansen SC, Riedl MA, et al. US HAEA Medical Advisory Board 2020 Guidelines for the Management of Hereditary Angioedema. *J Allergy Clin Immunol Pract.* 2021;9(1):132-150e3.



**1. kongres
diabetologie
pro praxi**

14. 2. 2024
PARKHOTEL PLZEŇ



SAVE
THE
DATE

www.visitplzen.eu

PŘIPRAVOVANÉ TEMATICKÉ BLOKY:

Diabetes mellitus

... a kardiologie

... a urologicko-gynekologická
problematika

... jako psychosomatický problém

Diskuzní panel: Obezita

MÍSTO KONÁNÍ: **PARKHOTEL
CONGRESS CENTER PLZEŇ,**
U Borského parku 31, Plzeň

