

V rámci diferenciální diagnostiky se o chronickou spontánní urtikárii s velkou pravděpodobností jedná, pokud pacient **nemá doprovodné příznaky autoinflamatorních chorob, projevy nelze opakovaně vyvolat a jednotlivé pomfy netrvají déle než 24 hodin.**

Z hlediska etiopatogeneze je důležité si uvědomit, že mastocyty jsou velmi reaktivními buňkami. Mohou být aktivovány imunologickými mechanismy, primárně prostřednictvím zesílení IgE s jejich vysoce afinitními receptory FcεRI, a také imunitními spouštěči, které nejsou IgE-dependentní, jako je IgG a systém komplementu. Neimunologická aktivace zahrnuje různé podněty, jako jsou některé léky, toxiny, hormony, neuropeptidy, fyzikální podněty (teplota, cvičení) a emoční stres. Možné vazby vzniku aktivace mastocytů uvádí obrázek 1.

Léčba angioedému v rámci chronické spontánní urtikárie zahrnuje 3 linie/stupně:

1. Nesedativní H1 antihistaminika 2. generace v standardní či zvýšené dávce. Léčba sedativními antihistaminiky 1. generace se z bezpečnostních důvodů nedoporučuje (ne rutinně jako první volba). Léčba antihistaminiky je kontinuální. Terapie dle potřeby nepostačuje a nemůže ovlivnit dlouhodobý průběh choroby a být tak účinnou profylaxií vzniku angioedému. Pokud obtíže pacienta trvají i přes léčbu ve standardním dávkování, je zapotřebí po 2–4 týdnech **zvýšit dávku až na čtyřnásobek standardní dávky** (2–0–2). Vyšší dávky nebývají pro pacienty problematické: sedace nebývá přítomná, potenciálně je však možná, tj. pacient by měl být informován. Také kardiotoxicita se při čtyřnásobném dávkování běžně neobjevuje. Potenciální riziko existuje u pacientů s preexistující bradykardií či vrozeným či polékovým prodloužením QT intervalu, což by mělo být napřed vyloučeno. Na vyšší dávky reaguje ústupem

obtíží 50–60 % pacientů. Obecně není doporučována kombinace různých antihistaminik (např. různých generací či H1 a H2) – farmakokineticky nedochází ke zvýšení účinnosti. Při výrazných projevech se vznikem rizikového angioedému platí nečekat příliš dlouho a včasné zahájit účinnou léčbu 2. linie.

- 2. Přidání biologické léčby omalizumabem (Xolair) ve standardní, dle průběhu i ve vyšší dávce.** Počáteční subkutánní dávka je 300 mg à 4 týdny. Pokud se průběh choroby během 4 týdnů nezlepšuje, doporučuje se navýšit dávku a/nebo zkrátit interval, až na 600 mg à 2 týdny. Až u 60 % pacientů, kteří měli částečnou či nedostatečnou odpověď na standardní dávku, došlo po navýšení dávky ke kompletní léčebné odpovědi.
- 3. Cyklosporin A (užití v režimu off label) místo omalizumabu za současné terapie H1 antihistaminiky.** Ke 3. linii přistupujeme tehdy, pokud léčba antihistaminiky a omalizumabem (i ve vyšším dávkování) nevede po 6 měsících k dostatečnému efektu, při závažných příznacích i dříve. Počáteční dávka 3 mg/kg/den, doporučená dávka je průměrně 4 mg/kg/den; při nízké odpovědi se doporučuje zvýšit až na 5 mg/kg/den. Léčba má své kontraindikace a nežádoucí účinky včetně kumulativní nefrotoxicity, proto je určen pouze pro léčebně refrakterní případy. Zásadní je v průběhu terapie klinický a laboratorní monitoring.

Celkové kortikoidy jsou doporučovány jen jako krátký pulz (7–10 dnů) pro zvládnutí akutních příznaků (prednison 20–50 mg/d). Dlouhodobá léčba či často opakované pulzy jsou vzhledem k nežádoucím účinkům nevhodné. Pacienti s angioedémy by měli být vybaveni pohotovostním balíčkem, popřípadě včetně autoinjektoru

Obr. 1. Aktivace mastocytů spojená s jejich degranulací

