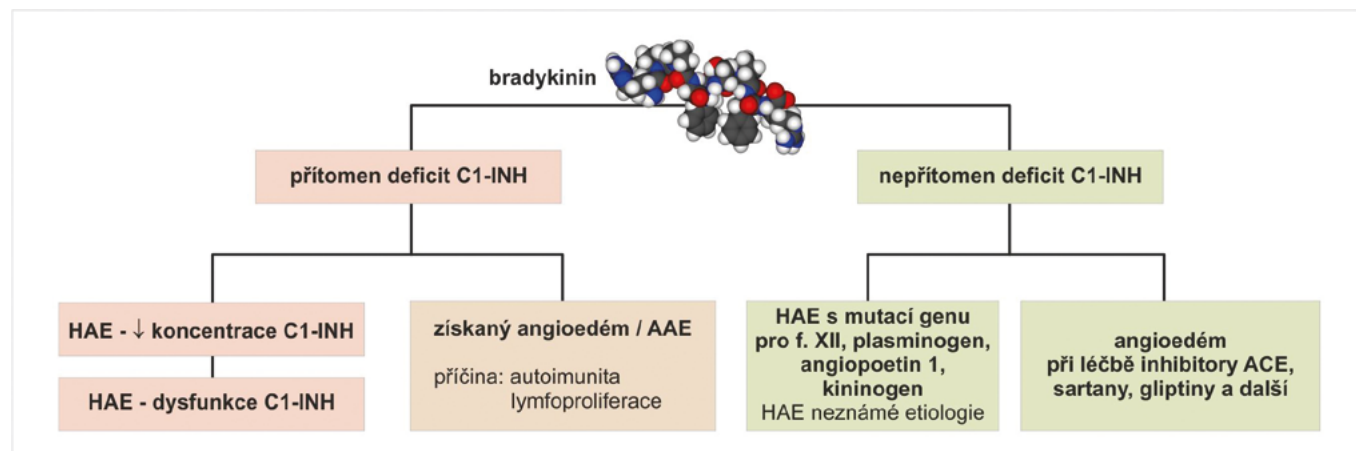


Obr. 2. Klasifikace angioedémů dle doporučení DANCE

Endotypy/subtypy angioedému	Patogenetický mechanismus	
AE-MC žírné buňky	angioedém s degranulací žírných buněk (dříve histaminergní)	endotypy
AE-BK bradykinin	vrozený deficit C1 INH získaný deficit C1 INH genové mutace spojené s cestou kalikrein-kinin	
AE-VE cévní endotel	dysfunkce cévního endotelu („nové mutace“- HAE s poruchou regulace cévní permeability, systemic capillary leak syndrom)	
AE-DI léky indukovaný	nežádoucí reakce na léky (ACEi, NSAID, inhibitory tkáňového aktivátoru plasminogenu, inhibitory neprilysinu)	subtypy
AE-UNK	neznámý mechanismus sledovat v centrech, off label terapie	

Obr. 3. Dělení angioedémů indukovaných bradykinem



Prevalence hereditárních angioedémů (HAE-C1-INH) je udávána v rozmezí 1 : 40 000 - 1 : 50 000 v populaci, lze tedy předpokládat v ČR cca 260 pacientů. Asi u 50 % nemocných se HAE manifestuje již v první dekádě života. Prevalence HAE non C1-INH je vzácnější v rozmezí 1:100 000 až 150 000.

Dělení angioedémů indukovaných bradykinem je uvedeno v obrázku 3 (1).

## Diagnostika HAE

Pro HAE je typický angioedém indukovaný bradykinem bez urtikárie, charakteru lokálního otoku. Mechanický inzult a těžká fyzická námaha je jediným definovaným podnětem zevního prostředí. Jiné spouštěcí faktory jsou s převahou nepředvídatelné (infekce, stres) nebo mohou být s progresí s vazbou na farmakoterapii estrogény či ACE-inhibitory. Tato terapie je v koincidenci s HAE/AAE kontraindikována.

Pro HAE je typický familiární výskyt (až v 25 % může být negativní) s klinickými projevy:

- otoky **podkoží** v různých lokalizacích nesvědivé, s pomalým odezněním (2–3 dny)
- otoky **submukózy gastrointestinálního traktu** vedoucí k bolestem břicha s nauseou až zvracením, které mohou simulovat i příznaky náhlé břišní příhody, otoky v **oblasti urogenitální**
- otoky orofaciální, v oblasti **laryngu vedoucí až** k obstrukci dýchacích cest s asfyxií
- před otoky mohou být prodromy
- první příznaky bývají v dětství/dospívání
- z hlediska terapie jsou **bez efektu antihistaminika, kortikoidy, adrenalin**

Lokality a četnost otoků jsou uvedeny na obrázku 4.