**Hereditární angioedém laryngealní ataky: data z Národního registru primárních imunodeficiencí**

**Hakl R1, Kuklínek P1, Krčmová I2, Králíčková P2, Hanzlíková J3, Vachová M3, Zachová R4, Sobotková M4, Svoboda M5, Nováčková M5, Litzman J1**

1Ústav klinické imunologie a alergologie, Fakultní nemocnice u sv. Anny v Brně, Masarykova univerzita, Česká republika

2Ústav klinické imunologie a alergologie, Fakultní nemocnice Hradec Králové, Karlova univerzita, Česká republika

3Ústav imunologie a alergologie, Fakultní nemocnice Plzeň, Karlova univerzita, Česká republika

4Ústav imunologie, Fakultní nemocnice v Motole, Karlova univerzita, Česká republika

5Institut biostatistiky a analýz, s.r.o. Brno, Česká republika

ÚVOD: Hereditární angioedém (HAE), je vzácné dominantně dědičné onemocnění způsobené deficitem inhibitoru C1 esterázy (C1-INH). Onemocnění se klinicky projevuje recidivami lokalizovaných otoků podkoží a sliznic. Průběh onemocnění je extrémně variabilní jak v intenzitě tak četnosti projevů. Laryngeální ataky jsou nejrizikovějším projevem onemocnění.

METODA: Analýza dat z Národního registru primárních imunodeficiencí získaných od března 2012 do listopadu 2017.

VÝSLEDKY: Registr obsahuje data 161 HAE pacientů (ženy: 84, muži: 77; HAE typ I 87.6%, HAE typ II 12.4%). Zadáno bylo 291 laryngeálních atak u 53 pacientů (31 žen, 22 mužů; 43 HAE typ I, 10 HAE typ II). Spouštěcí faktor byl identifikován u 54 (18.5%) atak; u 21 (7.2%) atak infekce v posledním týdnu, u 12 (4.1%) atak stres, u 11 (3.8%) atak mechanické dráždění, u 4 (1.4%) atak menstruace, u 1 (0.3%) ataky stomatologický zákrok. Prodromální příznaky byly přítomny u 25 (8,6%) atak. 209 (72.1%) laryngeálních atak bylo léčeno ikatibantem, 58 (20.0%) atak rekombinantním C1 inhibitorem, 20 (6.9%) atak plazma derivovaným, pasterizovaným C1 inhibitorem, 1 (0.3%) ataka plazma derivovaným nanofiltrovaným C1 inhibitorem a 2 (0.7%) ataky zvýšením dávky atenuovaných androgenů. Léčbu bylo třeba opakovat u 38 (13.1%) atak. Autoaplikací bylo zaléčeno 214 (73.8%) atak, 54 (18.6%) atak bylo léčeno na pohotovosti, 10 (3.4%) atak bylo léčeno u obvodního lékaře nebo v jiném ambulantním zařízení. V HAE centru bylo léčeno pouze 9 (3.1%) atak. Hospitalizace byla nezbytná u 7 (2.4%) atak. Asistence RZP byla u 6 (2.1%) atak. Žádný pacient v souvislosti s atakou nezemřel.

ZÁVĚR: Laryngeální záchvaty HAE jsou život ohrožujícím stavem. 73.8% atak bylo léčeno dobře vyškolenými pacienty, hospitalizace byla téměř výjimečná. Moderní léčba a odpovídající výcvik mohou zabránit smrtelným následkům této komplikace HAE.