

## 1. OCENA DROŻNOŚCI DRÓG ODDECHOWYCH

- obrzęk zlokalizowany "za zębami" (w gardle, krtani lub jamie ustnej)
- uczucie przeszkody w gardle/ krtani, trudności z polykaniem, stridor i chrypka



- ryzyko progresji objawów i zablokowania dróg oddechowych (chory powinien unikać gwałtownych ruchów głową)
- rozważyć przyrządowe udrożnienia dróg oddechowych (każdy przypadek traktować indywidualnie):
  - intubacja nosowo-gardłowa, z gotowością do konikotomii lub tracheotomii
  - unikać rurek ustno-gardłowych lub masek krtaniowych (dostęp przez jamę ustną)

## 2. WERYFIKACJA ROZPOZNANIA

- w warunkach pomocy doraźnej: Legitymacja chorego, Książeczka leczenia domowego, Wynik specjalistycznej konsultacji medycznej

## 3. LEKI STOSOWANE DO PRZERYWANIA NAPADU OBRZĘKU

substancja czynna	ikatybant	osoczopochodny C1-inhibitor	rekombinowany ludzki C1-inhibitor
mechanizm działania	antagonista receptora B2 bradykininy	suplementacja brakującego białka (C1-INH)	
nazwa handlowa	<i>Firazyr</i>	<i>Beriner</i> [1]	<i>Ruconest</i>
opakowanie	ampułko-strzykawka a 30mg	fiolka a 500j., fiolka a 1500j.	fiolka a 2100j.
postać	roztwór do wstrzykiwań	proszek i rozpuszczalnik do sporządzenia roztworu	proszek do sporządzania roztworu do wstrzykiwań
dawkowanie	30mg	20 j./kg mc	50 j./kg mc [2]
droga podania	podskórna (podanie w fałd powłok brzucha)	dożylna (bolus)	dożylna (bolus)
wskazania do stosowania	leczenie napadów obrzęku	- leczenie napadów obrzęku - zapobieganie stanom ostrym	leczenie napadów obrzęku
ograniczenia wiekowe	od 2. roku życia	bez ograniczeń wiekowych	po 12. roku życia
wskazania objęte refundacją	zagrożające życiu napady u chorych dorosłych	- zagrożające życiu napady obejmujące gardło, krtani lub jamę brzuszną; - krótkoterminowe leczenie zapobiegawcze [3]	zagrożające życiu napady obejmujące gardło, krtani lub jamę brzuszną

[1] dopuszczony u kobiet w ciąży i podczas laktacji;

[2] 4200j. u chorych  $\geq 84$  kg mc;

[3] przedzabiegowe zapobieganie stanom ostrym HAE-C1-INH (zabiegi stomatologiczne, zabiegi na twarzoczaszce, zabiegi chirurgiczne, zabiegi diagnostyczne z użyciem instrumentów, poród), podawać <6h przed zabiegiem

- wszystkie trzy leki dopuszczone do samodzielnego podawania przez chorego po odpowiednim przeszkoleniu
- zapewnić dawkę leków na minimum 2 napady obrzęku
- im wcześniej podczas napadu podany lek, tym ciężkość napadu mniejsza, a czas jego trwania krótszy

## 4. INNE ASPEKTY STRATEGII POSTĘPOWANIA W NAPADZIE

- w przypadku braku dostępu do w/w leków, zastosować świeżo mrożone osocze (2j. przy mc  $\leq 90$  kg i 3j.  $>90$  kg mc)
- napad brzuszny HAE-C1-INH:
  - terapia wspomagająca (leki przeciwbólowe, spazmolityczne i nawadnianie)
  - jeśli brak poprawy w ciągu 2h po podaniu leku przerywającego napad, podejrzewać inną przyczynę
- napad z objawami wskazującymi na upośledzenie drożności dróg oddechowych:
  - nadzór lekarski (np. SOR) do pojawienia się poprawy stanu klinicznego
- w razie potrzeby kontakt z lekarzem prowadzącym z ośrodka HAE (nr tel. w Legitymacji chorego)