

# WAO/EAACI-LEITLINIEN ZUR BEHANDLUNG DES HEREDITÄREN ANGIOÖDEMS (HAE)

## Überblick Leitlinien-Update 2017

Die Leitlinien der World Allergy Organization (WAO)<sup>1</sup> von 2012 und der WAO/European Academy of Allergy and Clinical Immunology (EAACI)<sup>2</sup> von 2017 wurden von Konsensusgremien aus HAE-Experten erstellt, um klinischen Entscheidungsträgern Informationen und Empfehlungen zur Behandlung des HAE Typ I und Typ II an die Hand zu geben.

Die Experten der Kommission erfüllten mindestens eines der folgenden Kriterien:<sup>1,2</sup>



- Umfangreiche klinische Erfahrung in der Behandlung des HAE
- Einschlägige Publikationen auf dem Gebiet des HAE
- Einschlägige Erfahrung in evidenzbasierter Medizin

Um weltweit vorhandenes Fachwissen einzubringen und gültigen Konsens zu gewährleisten, wurden repräsentative Expertengremien aus der ganzen Welt ausgewählt.<sup>1,2</sup>

Die folgende Tabelle zeigt die wichtigsten Veränderungen der Leitlinien zwischen 2012 und 2017.<sup>1,2</sup>

Bitte beachten Sie: Dieses Factsheet ist keine vollständige Abbildung der Leitlinien. Die gesamten Empfehlungen finden Sie in der Originalpublikation.

Die Analyse der Änderungen zwischen den Leitlinien von 2012 und 2017 ist in blauem Text gedruckt. Die schwarz gedruckten Texte sind unmittelbar aus den jeweiligen Leitlinien zitiert.

Thema	Original 2012 <sup>1</sup>	Revision 2017 <sup>2</sup>
<b>Androgene</b>	Die Langzeitprophylaxe mit Androgenderivaten ist wirksam, muss jedoch insbesondere aufgrund ihrer androgenen und anabolen Wirkungen kritisch betrachtet werden.	<b>Anerkennung der Prävalenz von unerwünschten Wirkungen der Androgene</b> Androgene sind insbesondere in Anbetracht ihrer unerwünschten androgenen und anabolen Wirkungen, Arzneimittelinteraktionen und Kontraindikationen kritisch zu sehen. Die Autoren der Leitlinie empfehlen die Anwendung von Androgenen als Langzeitprophylaxe der zweiten Wahl. Die Nebenwirkungen sind zahlreich und betreffen die meisten Patienten.
<b>Diagnose von Kindern</b>	Ein Screening von Kindern auf HAE Typ I und Typ II sollte erst ab einem Alter von 12 Monaten erfolgen. Alle Nachkommen eines betroffenen Elternteils sollten getestet werden	<b>Größere Gewichtung der Testung</b> Kinder von Familien mit HAE-Patienten sollten so früh wie möglich getestet werden. Alle Nachkommen eines betroffenen Elternteils sollten getestet werden. Alle Laboruntersuchungen der Nachkommen von Patienten mit HAE Typ I und Typ II sollten nach dem 1. Lebensjahr wiederholt werden. Bis zum Abschluss der Untersuchungen auf HAE Typ I und Typ II, sollte für alle Nachkommen ein HAE Typ I oder Typ II angenommen werden.

Thema	Original 2012 <sup>1</sup>	Revision 2017 <sup>2</sup>
<b>Langzeitprophylaxe (Patientenbetrachtung)</b>	Eine Langzeitprophylaxe sollte bei allen schwer betroffenen Patienten mit HAE Typ I und Typ II in Erwägung gezogen werden, wobei die Schwere der Erkrankung, die Häufigkeit der Attacken, die Lebensqualität der Patienten, die Verfügbarkeit von Ressourcen und das Nichterreichen einer adäquaten Kontrolle durch eine geeignete Bedarfstherapie berücksichtigt werden sollten.	<p><b>Stärkerer Fokus auf die Krankheitsaktivität und die routinemäßige Evaluation für eine mögliche Indikation zur Langzeitprophylaxe</b></p> <p>Eine individuell angepasste Langzeitprophylaxe sollte bei allen schwer betroffenen Patienten mit HAE Typ I und Typ II in Erwägung gezogen werden, wobei die Krankheitsaktivität, die Häufigkeit der Attacken, die Lebensqualität der Patienten, die Verfügbarkeit medizinischer Ressourcen und das Nichterreichen einer adäquaten Kontrolle durch eine geeignete Bedarfstherapie berücksichtigt werden sollten.</p> <p>Es wird empfohlen, eine Prophylaxe bei Patienten in Lebenssituationen zu erwägen, die mit erhöhter Krankheitsaktivität verbunden sind.</p> <p>Eine erfolgreiche Langzeitprophylaxe erfordert eine sehr gute Compliance. Deshalb sollten die Präferenzen der Patienten berücksichtigt werden.</p> <p>Die Autoren der Leitlinie empfehlen aktuell C1-INH als Langzeitprophylaxe der ersten Wahl.</p>
<b>Langzeitprophylaxe (Patienteneinschätzung)</b>	keine Angaben	<p><b>Stärkere Bedeutung der routinemäßigen Evaluation einer Langzeitprophylaxe</b></p> <p>Es wird empfohlen, die Patienten bei jeder Kontrolluntersuchung im Hinblick auf eine Langzeitprophylaxe zu evaluieren. Hierbei sollten die Krankheitslast und die Präferenzen der Patienten berücksichtigt werden.</p>
<b>Krankheitsmanagement</b>	Alle Patienten sollten einen Maßnahmenplan und ein geeignetes Präparat zur Behandlung von HAE-Attacken haben.	<p><b>Stärkere Betonung der integrierten Versorgung</b></p> <p>Es wird vorgeschlagen, dass für alle Patienten eine HAE-spezifische, umfassende und integrierte Versorgung verfügbar ist. Alle Patienten sollten einen Maßnahmenplan haben.</p>
<b>Bedarfstherapie von Attacken</b>	<p>Bei allen Attacken, die zu einer Beeinträchtigung/Dysfunktion führen und/oder das Gesicht, den Hals oder das Abdomen betreffen, sollte eine Bedarfstherapie in Betracht gezogen werden. Attacken im Bereich der oberen Atemwege sind zwingend zu behandeln. Attacken sollten so früh wie möglich behandelt werden.</p> <p>Es wird empfohlen, dass alle Patienten Bedarfsmedikation für 2 Attacken vorrätig haben und jederzeit bei sich tragen sollten.</p>	<p><b>Stärkere Anerkennung für eine Bedarfstherapie bei allen HAE-Attacken</b></p> <p>Es wird empfohlen, bei allen Attacken eine Bedarfstherapie in Betracht zu ziehen.</p> <p>Es wird empfohlen, jede Attacke, die die oberen Atemwege betrifft oder betreffen könnte, zu behandeln.</p> <p>Attacken sollten so früh wie möglich behandelt werden.</p> <p>Es wird empfohlen, dass alle Patienten Bedarfsmedikation für 2 Attacken vorrätig haben und jederzeit bei sich tragen sollten.</p> <p>Eine frühzeitige Behandlung ist entscheidend, wenn die oberen Atemwege (Zunge, Gaumenzäpfchen, Kehlkopf) beteiligt sind. Die Patienten sollten sich das Medikament selbst verabreichen, während sie auf den Transport ins Krankenhaus warten. Es ist äußerst wichtig, alle Patienten dazu anzuhalten, sich sofort nach der Verabreichung des Medikaments in weitere Behandlung zu begeben. Eine Schwellung der oberen Atemwege kann fortschreiten oder nach der Behandlung wiederkehren, sodass eine Wiederholungsdosis nötig sein kann. Die Notfallversorgung nach der Ersttherapie ist wichtig, um das Erstickungsrisiko zu reduzieren.</p>
<b>Kurzzeitprophylaxe vor einem Eingriff</b>	Die Entscheidung für die Prophylaxe vor einem Eingriff hängt von der Vorgeschichte des Patienten und dem mit dem Eingriff verbundenen potenziellen Risiko ab. Die Verabreichung einer Kurzzeitprophylaxe sollte vor Operationen erwogen werden, insbesondere dentalen oder intraoralen Operationen, wenn eine endotracheale Intubation erforderlich ist, bei Eingriffen im Bereich von Rachen und oberen Atemwegen und vor einer Bronchoskopie oder Endoskopie.	<p><b>Empfehlung statt Erwägung einer Kurzzeitprophylaxe</b></p> <p>Die Prophylaxe mit C1-INH-Konzentrat vor medizinischen Eingriffen ist zwar von erkennbarem Nutzen, doch es gibt nur wenige Wirksamkeitsbelege. Einzelfallberichte und Fallserien legen nahe, dass Schwellungen trotz einer Prophylaxe sogar nach relativ kleinen Eingriffen auftreten können.<sup>3,4</sup> Mehrere Berichte dokumentieren jedoch eine Reduktion der Inzidenz von Schwellungen sowohl bei Erwachsenen als auch bei Kindern durch eine Prophylaxe vor Eingriffen mit einer offensichtlich dosisabhängigen Wirkung.<sup>3,5-7</sup> Eine Prophylaxe mit C1-INH-Konzentrat wird daher vor allen internistischen, chirurgischen und dentalen Eingriffen empfohlen, die mit einer mechanischen Belastung des oberen Atem- und Verdauungstrakts verbunden sind.</p>

**Literatur:** 1. Craig T, et al. World Allergy Organ J. 2012;5:182-199. 2. Maurer M, et al. Allergy. 2018;73(8):1575-1596. 3. Farkas H, et al. Allergy. 2012;67(12):1586-1593. 4. Aygören-Pürsün E, et al. Allergy. 2013;68(8):1034-1039. 5. Bork K, et al. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod. 2011;112(1):58-64. 6. Farkas H, et al. J Oral Maxillofac Surg. 1999;57(4):404-408. 7. Magerl M, et al. Ann Allergy Asthma Immunol. 2017;118(1):110-112.