ZROZUMIEĆ HAE

PIĘKNIE PUCHNĘ
Polskie Stowarzyszenie Pomocy Chorym z Obrzękiem Naczynioruchowym

HAEi
HAE International

SPIS TREŚCI

ZROZUMIEĆ HAE 1
PRZEWODNIK PO HAE 1
TYPY HAE 3
OBJAWY HAE 6
CZYNNIKI WYZWALAJĄCE NAPAD 6
DIAGNOSTYKA HAE 9
OPCJE TERAPEUTYCZNE 11
HAE I DZIECI 19
KOBIETY I CIĄŻA 20
PODRÓŻE 22
INFORMACJE O HAEi 23
– Zasoby HAEi 25
– Aplikacja HAE TrackR 25
– Legitymacja pacjenta 27
– Aplikacja HAE Companion 27
– Program globalnego dostępu 27
– Strona internetowa i media społecznościowe 28
– hae day:-) poprawa świadomości HAE na świecie 30
– Czasopismo „Global Perspectives” 32
– Konferencje i warsztaty poświęcone HAE 32
– Youngsters’ Community 33

HAEA
US HEREDITARY ANGIOEDEMA ASSOCIATION

HAEi pragnie podziękować amerykańskiemu stowarzyszeniu HAEA za znaczący wkład w treść niniejszego przewodnika.

PRZEWODNIK PO HAE

Dziedziczny obrzęk naczynioruchowy (HAE) jest niezwykle rzadką, potencjalnie zagrażającą życiu chorobą genetyczną, występującą u 1 na około 10 000 do 50 000 tysięcy osób.

HAE wywołuje objawy obrzęku naczynioruchowego (opuchlizny) różnych części ciała, w tym dłoni, stóp, twarzy i gardła/dróg oddechowych. Chorzy na HAE często odczuwają silny ból brzucha, nudności i wymioty wywołane obrzękiem ścianek jelita. Szczególnie niebezpieczny jest obrzęk dróg oddechowych lub gardła, ponieważ wiąże się z ryzykiem śmierci przez uduszenie.

Większość ludzi cierpiących na HAE posiada wadliwy gen kontrolujący ważne białko zwane inhibitorem C1, występujące w osoczu, czyli płynnym elemencie krwi. Ze względu na tę wadę genetyczną inhibitor C1 u osób cierpiących na HAE nie wykonuje swojej pracy, czyli nie kontroluje złożonych interakcji biologicznych zachodzących w osoczu. Te pozbawione kontroli interakcje prowadzą do powstania substancji zwanej bradykininą, która wywołuje obrzęk, umożliwiając przedostanie się płynu z osocza do tkanki miękkiej różnych części ciała. Jak opisano na następnej stronie, HAE z niedoborem inhibitora C1 zalicza się do typu I i typu II.

U niektórych osób występują objawy przypominające typ I i II, ale w badaniach krwi stwierdza się prawidłowy poziom i działanie inhibitora C1.

TYPY HAE

HAE TYPU I – 85% osób cierpiących na HAE

Jest to najczęstsza postać tej choroby, charakteryzująca się niskim poziomem ilościowym inhibitora C1.

HAE TYPU II – 15% osób cierpiących na HAE

W badaniach laboratoryjnych stwierdza się prawidłowe lub wyższe stężenie inhibitora C1, ale białko nie działa prawidłowo.

Brak występowania tej choroby w rodzinie nie wyklucza diagnozy HAE wywołanej niedoborem inhibitora C1. Do 25% wszystkich przypadków HAE wynika ze spontanicznej mutacji genu inhibitora C1 w chwili poczęcia.

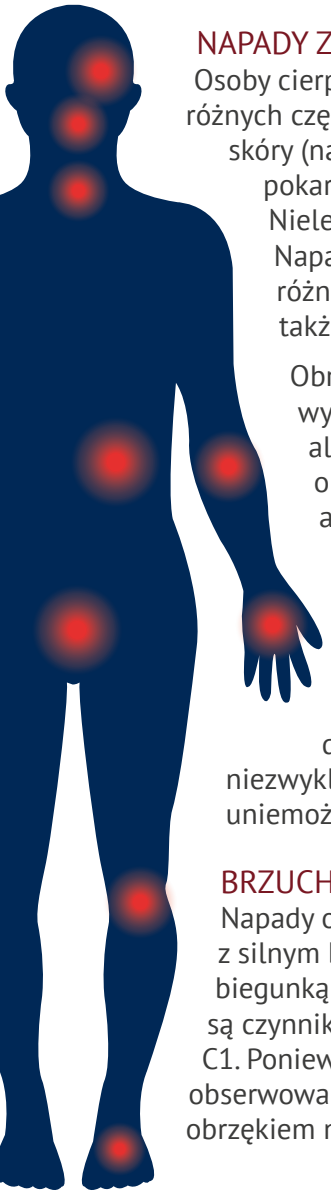
Jeśli na tę chorobę cierpi jedno z rodziców, dzieci mają 50% prawdopodobieństwo na jej odziedziczenie.

HAE Z PRAWIDŁOWYM POZIOMEM INHIBITORA C1

Objawy są takie same jak w przypadku HAE, lecz w badaniach laboratoryjnych stwierdza się prawidłowy poziom i działanie inhibitora C1.

W najnowszych badaniach potwierdzono, że HAE o prawidłowym poziomie inhibitora C1 obejmuje szereg dziedzicznych mutacji genetycznych, które są związane z obrzękiem. Prawdopodobnie w przyszłości uda się stwierdzić kolejne mutacje genetyczne wywołujące HAE.

OBJAWY HAE



NAPADY Z OBRZĘKIEM I BÓLEM

Osoby cierpiące na HAE doświadczają napadów obrzęku różnych części ciała. Napady obrzęku najczęściej dotyczą skóry (na przykład dłoni, stóp, twarzy), brzucha (przewodu pokarmowego) oraz gardła/dróg oddechowych (krtani). Nieleczone napady mogą trwać od dwóch do pięciu dni. Napady u osób cierpiących na HAE mogą wykazywać duże różnice częstości i ciężkości. Różnice mogą występować także na różnych etapach życia danej osoby.

Obrzęk związany z HAE nie jest tożsamy z obrzękiem wywołanym alergią i nie można go leczyć jak reakcji alergicznej. W przypadku objawów dziedzicznego obrzęku naczynioruchowego nie przynoszą ulgi leki antyhistaminowe, kortykosteroidy, ani epinefryna.

U około 25% osób cierpiących na HAE występuje nieswędząca wysypka w postaci czerwonych plamek (która może także przybierać postać czerwonych okręgów) poprzedzająca napad HAE lub mu towarzysząca. Napady obrzęku powodują deformacje ciała, które jednocześnie bywają niezwykle bolesne i prowadzą do niepełnosprawności, nawet uniemożliwiającej wykonywanie codziennych czynności.

BRZUCH

Napady obejmujące układ pokarmowy wiążą się zwykle z silnym bólem brzucha, nudnościami, wymiotami i biegunką wywołaną obrzękiem ścianek jelita. Takie objawy są czynnikiem wyróżniającym HAE z niedoborem deficytu C1. Ponieważ nawracający, silny ból brzucha jest rzadko obserwowany u pacjentów z alergicznym (histaminergicznym) obrzękiem naczynioruchowym.

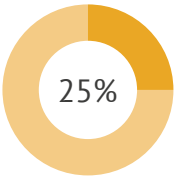
GARDŁO/DROGI ODDECHOWE

Do najbardziej niebezpiecznych objawów HAE należą epizody obrzęku gardła/dróg oddechowych, ponieważ może dojść do niedrożności dróg oddechowych, a tym samym śmierci przez uduszenie.

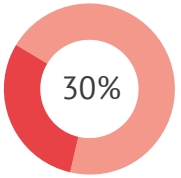
Z badań wynika, że śmiertelność nieleczonych osób cierpiących na HAE z obrzękiem dróg oddechowych może wynosić około 30%.

Podkreślić należy, że 50% osób cierpiących na HAE doświadcza w życiu jednego epizodu obrzęku gardła/dróg oddechowych.

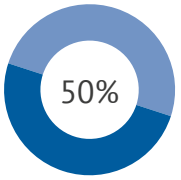
Trzeba pamiętać, że obrzęk gardła stanowi sytuację nagłą, zawsze wymagającą natychmiastowej pomocy medycznej po wystąpieniu pierwszych objawów, nawet w przypadku podawania skutecznego leku przeciwko HAE w warunkach domowych.



U około 25% osób cierpiących na HAE występuje nieswędząca wysypka w postaci czerwonych plamek (która może także przybierać postać czerwonych okręgów) poprzedzająca napad HAE lub mu towarzysząca.



Liczba zgonów w wyniku obrzęku gardła/dróg oddechowych wśród nieleczonych osób cierpiących na HAE może sięgać 30%.

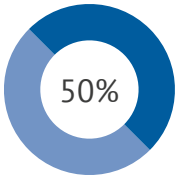


50% osób cierpiących na HAE doświadcza w życiu co najmniej jednego epizodu obrzęku gardła/dróg oddechowych.

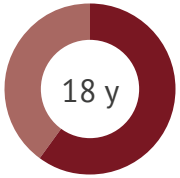
CZYNNIKI WYZWALAJ CE NAPAD

Z badań wynika, że 50% osób cierpiących na HAE zgłasza pierwsze objawy przed ukończeniem 10. roku życia, a u większości objawy/pierwszy napad wystąpił przed ukończeniem 18 roku życia.

Choć istnieją pewne wyjątki, objawy HAE są zwykle łagodne u małych dzieci, przy czym zgłaszano je już u dzieci w wieku jednego roku. Częstość i ciężkość napadów HAE może wzrastać w okresie dorastania.



50% osób cierpiących na HAE zgłasza pierwsze objawy przed ukończeniem 10. roku życia.



U większości osób objawy/pierwszy napad wystąpił przed ukończeniem 18 roku życia.

CZĘSTE CZYNNIKI WYZWALAJĄCE HAE

Do częstych czynników wyzwalających HAE należą:

- Niepokój
- Stres
- Drobny uraz
- Zabieg chirurgiczny
- Takie dolegliwości jak przeziębienie/grypa/inne infekcje wirusowe

Osoby cierpiące na HAE zgłaszają także inne czynniki wyzwalające, jak:

- Narażenie na niską temperaturę
- Czynności powodujące uraz mechaniczny, jak ogrodnictwo, wbijanie młotkiem lub praca łopatą

HORMONY

U kobiet na objawy HAE może wpłynąć menstruacja i ciąża.

Część kobiet cierpiących na HAE zgłasza wzrost liczby napadów w czasie menstruacji. Z literatury przedmiotu wynikają znaczne wahania częstości napadów doświadczanych przez kobiety ciężarne cierpiące na HAE.

Ze wzrostem częstości i ciężkości napadów HAE wiąże się także stosowanie leków estrogenowych, w tym doustnych środków antykoncepcyjnych i hormonalnej terapii zastępczej.

Osoby cierpiące na HAE powinny omówić z lekarzem prowadzącym HAE alternatywne, nieestrogenowe opcje kontroli narodzin.

INHIBITORY KONWERTAZY ANGIOTENSYNY

Inhibitory konwertazy angiotensyny, powszechnie stosowane do leczenia nadciśnienia tętniczego, przyczyniają się do zwiększenia częstości i ciężkości napadów HAE, a tym samym należy ich unikać.

ZABIEGI STOMATOLOGICZNE

Urazy jamy ustnej wywołane zabiegami stomatologicznymi mogą prowadzić do obrzęku jamy ustnej i zwiększać ryzyko obrzęku gardła/dróg oddechowych. Przed poddaniem się zabiegom stomatologicznym należy skontaktować się z lekarzem prowadzącym HAE.

DIAGNOSTYKA HAE

JAK ZDIAGNOZOWAĆ HAE

Większość przypadków obrzęku naczynioruchowego lub obrzęku NIE jest przypadkami HAE, ani NIE wiąże się z niedoborem inhibitora C1.

Do ustalenia diagnozy HAE konieczne są badania laboratoryjne próbek krwi lub próbek genetycznych. W celu potwierdzenia dziedzicznego obrzęku naczynioruchowego typu I lub II wykorzystuje się trzy swoiste badania krwi:

- Oznaczenie inhibitora C1 ilościowo (antygenowe)
- Oznaczenie inhibitora C1 funkcjonalnego
- C4

HAE Z PRAWIDŁOWYM POZIOMEM INHIBITORA C1

U osób cierpiących na HAE z prawidłowym poziomem inhibitora C1 występuje prawidłowy poziom inhibitora C1 i jego funkcja. Z badań wynika, że w niektórych przypadkach HAE z prawidłowym poziomem inhibitora C1 wiąże się z mutacjami genów czynnika XII (F12), plazminogenu (PLG), angiopoetyny (ANGTP1), kininogenu (KNG1) lub myoferlinu (MYOF). Często jednak nie jest znana przyczyna genetyczna HAE z prawidłowym poziomem inhibitora C1. Niektóre komercyjne laboratoria są w stanie wykonywać testy pod kątem czynnika XII, ale nie ma rutynowych badań laboratoryjnych potwierdzających diagnozę HAE z prawidłowym poziomem inhibitora C1.

KLASY I NAZWY LEKÓW

Leki wykazujące pewne podobieństwa można pogrupować na klasy leków. Podobieństwa mogą wynikać ze struktury chemicznej leku, mechanizmu działania lub stosowania do leczenia tej samej choroby.

Każdy lek posiada zatwierdzoną nazwę generyczną. Jest to nazwa substancji czynnej zawartej w danym leku. Ponieważ ten sam lek generyczny może wytwarzać kilka firm, każda z nich nada swojemu produktowi nazwę marki lub nazwę handlową.

Takim przykładem jest ibuprofen, substancja o działaniu przeciwbólowym..

- Ibuprofen należy do klasy niesteroidowych leków przeciwzapalnych.
- Nazwą generyczną jest ibuprofen, produkuje go kilka firm pod marką Advil®, Neurofen®, Motrin®, Ibumetin® i Dolgit®.

Omawiając swoiste leki przeciwko HAE, będziemy posługiwać się klasami leków i nazwami generycznymi.

OPCJE TERAPEUTYCZNE

Istnieją skuteczne terapie pomagające zmniejszyć częstość i ciężkość obrzęków, a także złagodzić objawy. Niestety na HAE, podobnie jak wiele innych chorób, nie ma lekarstwa.

Celem leczenia HAE jest uzyskanie pełnej kontroli nad chorobą i umożliwienie pacjentom prowadzenie normalnego życia. Nieustannie trwają badania nad bardziej skutecznym leczeniem HAE. Dzięki dostępnym obecnie skutecznym lekom przeciwko HAE wielu pacjentów cierpiących na tę chorobę zgłasza brak obrzęków.

Aktualne strategie terapeutyczne stosowane w przypadku HAE skupiają się na lekach, które:

- Zapewniają szybką ulgę podczas napadu (leczenie doraźne, w tym leczenie ostrych napadów)
- Zapobiegają występowaniu objawów u osób cierpiących na HAE o wysokiej częstości napadów (profilaktyka długoterminowa)
- Zapobiegają występowaniu objawów u osób cierpiących na HAE poddawanych zabiegom stomatologicznym lub chirurgicznym, które mogą prowadzić do napadu (profilaktyka przed zabiegiem, czyli krótkoterminowa).

Choć objawy często można błędnie uznać za reakcję alergiczną, napady HAE nie reagują na powszechnie stosowane leki przeciwalergiczne, w tym antyhistaminowe, kortykosteroidy lub epinefrynę.

Wszystkie osoby cierpiące na HAE powinny wspólnie z lekarzem prowadzącym opracować zindywidualizowany plan leczenia HAE, obejmujący plan działań terapeutycznych.

LECZENIE DORAŹNE, W TYM LECZENIE OSTRYCH NAPADÓW

Leczenie doraźne, w tym leczenie ostrych napadów, ma na celu powstrzymanie postępu obrzęku i złagodzenie objawów. Szybkie zastosowanie leczenia doraźnego, jest szczególnie istotne w przypadku obrzęku gardła lub dróg oddechowych. Nieleczony napad obrzęku gardła może prowadzić do zgonu przez uduszenie.

W różnych krajach stosuje się różne sposoby leczenia doraźnego HAE typu I i II, ponieważ nie wszędzie dopuszczono do użytku swoiste leki.

Do leków przeciwko HAE dostępnych i zalecanych w przypadku leczenia doraźnego, w tym leczenia ostrych napadów, należą:

- Dożylny koncentrat inhibitora C1
  - Produkty wytwarzane z osocza (koncentrat inhibitora pdC1)
  - Produkty niewytwarzane z osocza (koncentrat rekombinowanego inhibitora C1, tj. inhibitora rhC1)
- Inhibitor kalikreiny osoczowej
  - Ecallantide
- Antagonista receptora bradykinin
  - Ikatybant

W krajach, gdzie leczenie doraźne, w tym ostrych napadów, skierowane przeciwko HAE nie jest dostępne, lekarze muszą korzystać z leków nieskierowanych przeciwko HAE, a nawet jedynie leków przeciwbólowych.

W Międzynarodowych Wytycznych Postępowania w Dziedzicznym Obrzęku Naczynioruchowym przygotowanych wspólnie przez Światową Organizację Alergii (WAO) i Europejską Akademię Alergii i Imunologii Klinicznej (EAACI) znajdują się następujące zalecenia dotyczące terapii doraźnej HAE:

- Szybkie podanie dożylnego koncentratu inhibitora C1, substancji ecallantide lub ikatybant, zapewnia lepszą reakcję niż podanie opóźnione, często prowadząc do całkowitego ustąpienia objawów w krótszym czasie i zapewniając krótszy czas występowania uogólnionego obrzęku.
- Napady HAE wymagają jak najszybszego podania leku. Skrócenie czasu od wystąpienia napadu do podania leku można zapewnić dzięki samodzielnemu podawaniu. Wszystkie koncentraty inhibitora C1 dopuszczone są do samodzielnego podawania, choć na całym świecie dopuszczono je do różnych zastosowań.
- W przypadku niedostępności koncentratów inhibitora C1, substancji ecallantide lub ikatybant, należy zastosować osocze inaktywowane, tzw. SDP (solvent-detergent treated plasma).
- Przy niedostępności SDP do leczenia napadów należy zastosować świeżo mrożone osocze (fresh frozen plasma, FFP), o ile jest dostępne jego bezpieczne źródło.

Specjaliści, autorzy Wytycznych, odradzają stosowanie leków przeciwfibrynolitycznych (np. kwas traneksamowy) i androgenów (np. danazol) w charakterze doraźnego leczenia napadów HAE. W przypadku takiego sposobu stosowania w badaniach wykazano brak efektów lub bardzo niewielkie efekty.

PROFILAKTYKA DŁUGOTERMINOWA

Profilaktyka długoterminowa (LTP) to sytuacja, w której osoba cierpiąca na HAE regularnie stosuje leki w celu zapobiegania występowania napadów obrzęku. Taka profilaktyka zmniejsza liczbę napadów obrzęków u danego chorego, a niektóre nowoczesne leki stosowane w ramach takiej profilaktyki oznaczają całkowite ustanie obrzęków u chorych na HAE.

W różnych krajach stosuje się różne formy długoterminowej profilaktyki HAE typu I i II, ponieważ nie wszędzie dopuszczono do użytku już zarejestrowane produkty lecznicze.

Taką strategię leczenia należy dostosować do potrzeb danej osoby i rozważyć dla wszystkich chorych na HAE, uwzględniając częstość i ciężkość napadów, jakość życia danej osoby, dostępność zasobów opieki zdrowotnej oraz brak uzyskania wystarczającej kontroli za pomocą terapii doraźnej.

Ponieważ w okresie stosowania profilaktyki długoterminowej w dalszym ciągu może dojść do ataków, wszyscy chorzy na HAE stosujący taką profilaktykę powinni mieć dostęp również do leków doraźnych.

W ostatnich latach organy ds. regulacji leków zatwierdziły do użytku dodatkowe leki na potrzeby długoterminowej profilaktyki HAE. Rodzaje licencjonowanych leków przeciwko HAE, dostępnych i zalecanych w ramach profilaktyki długoterminowej, obejmują:

- koncentrat inhibitora C1
  - produkty na bazie osocza (koncentrat inhibitora pdC1)
- Inhibitor kalikreiny osoczowej
  - lanadelumab
  - berotralstat

W przypadku niedostępności takich leków w ramach profilaktyki długoterminowej można stosować atenuowane androgeny. Wykazano, że zmniejszają one liczbę napadów obrzęków. Mają także wiele skutków ubocznych, przeciwwskazań oraz interakcji z innymi lekami.

W przypadku przeciwwskazań do stosowania atenuowanych androgenów w ramach profilaktyki długoterminowej można także stosować leki przeciwfibrynolityczne (np. kwas traneksamowy). Brak formalnych zaleceń do stosowania leków przeciwfibrynolitycznych, lecz według ekspertów opracowujących Wytyczne mogą one pomóc niektórym chorym na HAE. Zwykle mają one niewielkie skutki uboczne.

PROFILAKTYKA KRÓTKOTERMINOWA

Profilaktykę krótkoterminową stosuje się zwykle przed zabiegami chirurgicznymi lub leczeniem stomatologicznym. Zabiegi chirurgiczne lub zabieg usunięcia migdałków stanowi potencjalnie krytyczny czynnik wyzwalający, ponieważ może wywołać obrzęk gardła/dróg oddechowych (krtani).

W przypadku dostępności za środek z wyboru używany w ramach profilaktyki krótkoterminowej uznaje się dożylne podanie osoczowego inhibitora C1 (pdC1). Należy go podać jak najbliżej rozpoczęcia zabiegu.

W przypadku niedostępności inhibitora pdC1 do podania dożylnego można rozważyć podanie koncentratu rekombinowanego inhibitora C1. W przypadku niedostępności żadnego z dożylnych koncentratów inhibitora C1:

- Można zastosować świeżo mrożone osocze (FFP)
- Można rozważyć także podanie atenuowanych androgenów. W ramach planowej profilaktyki przedzabiegowej androgeny podaje się przez 5 dni przed i 2–3 dni po zabiegu.

Zawsze może wystąpić napad przełomowy, więc podczas zabiegu musi być dostępna także możliwość terapii doraźnej.

LECZENIE HAE U DZIECI

Podobnie jak w przypadku osób dorosłych, również wszyscy pediatryczni pacjenci z HAE powinni opracować z lekarzem prowadzącym plan leczenia HAE, obejmujący plan działań terapeutycznych.

W różnych krajach stosuje się różne sposoby leczenia HAE typu I i II dopuszczone dla dzieci lub młodzieży, ponieważ nie wszędzie dopuszczono do użytku już zarejestrowane leki.

Do swoistych leków przeciwko HAE dostępnych i zalecanych w przypadku leczenia **doraźnego**, w tym ostrych napadów u dzieci lub młodzieży, należą:

- Koncentrat inhibitora C1
  - Produkty wytwarzane z osocza (koncentrat inhibitora pdC1)
  - Produkty niewytwarzane z osocza (koncentrat rekombinowanego inhibitora C1, tj. inhibitora rhC1)
- Antagonista receptora bradykinin
  - Icatibant

W przypadku niedostępności tych leków preferuje się osocze inaktywowane (SDP, czyli solvent-detergent treated plasma) zamiast osocza świeżo mrożonego (FFP), choć można rozważyć obie te opcje.

Rodzaje zarejestrowanych leków na HAE dostępnych i zalecanych do **profilaktyki długoterminowej** u dzieci i młodzieży zasadniczo odpowiadają dostępnym dla osób dorosłych. W przypadku niedostępności koncentratu inhibitora pdC1 można w ramach profilaktyki długoterminowej zastosować leki przeciwfibrynolityczne, jak kwas traneksamowy. Ze względu na lepszy profil bezpieczeństwa u dzieci preferuje się profilaktykę długoterminową przy użyciu leków przeciwfibrynolitycznych zamiast androgenów. Brakuje jednak danych na poparcie ich stosowania.

Podobnie jak u osób dorosłych, w przypadku dostępności koncentrat inhibitora pdC1 uznaje się za metodę profilaktyki krótkoterminowej z wyboru. W przypadku niedostępności koncentratu inhibitora C1 można zastosować krótkotrwały cykl atenuowanych androgenów. Zawsze może wystąpić napad przełomowy, więc podczas zabiegu powinna być dostępna także możliwość terapii doraźnej.

HAE I DZIECI

Wada genetyczna wywołująca HAE jest dziedziczna. Ryzyko odziedziczenia tej choroby przez dzieci rodzica chorego na HAE wynosi 50%.

KLUCZOWA ROLA BADAŃ

Po uzyskaniu diagnozy przez daną osobę zdaniem ekspertów wszystkich członków najbliższej rodziny chorego (rodziców, rodzeństwo i dzieci) należy poddać badaniom pod kątem HAE. Badanie pod kątem HAE jest możliwe w pierwszym roku życia, ale zdaniem niektórych lekarzy należy poczekać co najmniej do pierwszych urodzin. Wynika to z wysokich wahań poziomów antygenów przeciwko C1 i C4 w pierwszym roku życia. Wczesne badanie pozwala rodzicom lub opiekunom wraz z lekarzem dziecka z wyprzedzeniem opracować indywidualny plan leczenia.

PIERWSZE OBJAWY HAE U DZIECI WYSTĘPUJĄ W RÓŻNYM WIEKU

Początek HAE występuje w różnym wieku, lecz z badań wynika, że 50% osób cierpiących na HAE zgłasza pierwsze objawy przed ukończeniem 10. roku życia, a u większości objawy/pierwszy napad wystąpił przed ukończeniem 18 lat. Wydaje się także, że w okresie pokwitania, czyli dorastania, napady występują z większą częstością.

KOBIETY I CIĄŻA

Jeśli planuje Pani ciążę lub jest Pani w ciąży, lekarz prowadzący będzie uważnie monitorował Pani stan w celu omówienia z Panią odpowiedniej terapii HAE.

LECZENIE HAE

W okresie ciąży i karmienia piersią nie zaleca się terapii androgenami anabolicznymi (czyli steroidami) ani kwasem traneksamowym.

Lekarz prowadzący HAE może pomóc opracować dostosowany do Pani potrzeb plan leczenia na czas przed ciążą, w trakcie ciąży i po porodzie, a także na czas karmienia piersią.

NAPADY HAE

Kobiety cierpiące na HAE zgłaszają różny przebieg poszczególnych ciąż. W niektórych przypadkach kobiety doświadczają częstszych i/lub cięższych napadów HAE, zaś w innych częstość napadów HAE w czasie ciąży maleje, czasem nawet do zera.

PORÓD

Większość kobiet cierpiących na HAE rodzi zdrowe dziecko, podobnie jak kobiety należące do ogółu populacji. Podczas porodu napady HAE zdarzają się rzadko. Występują pewne doniesienia o zwiększeniu częstości i ciężkości napadów w okresie połogu.

MOJE DZIECKO

Jak już wspomniano, HAE jest chorobą dziedziczną, więc każdemu dziecku chorego na HAE grozi 50% ryzyko odziedziczenia tej choroby.

Badanie pod kątem HAE jest możliwe w pierwszym roku życia, ale zdaniem niektórych lekarzy należy poczekać co najmniej do pierwszych urodzin.

PODRÓŻE

Podczas przygotowań do podróży służbowej lub rekreacyjnej należy uwzględnić kilka rzeczy:

CZTERY PODPOWIEDZI PODCZAS PLANOWANIA PODRÓŻY

- Należy zawsze mieć przy sobie informacje do kontaktu w nagłym wypadku. Legitymacje pacjenta wydane przez HAEi w wielu językach znajdują się w aplikacji Companion App lub na stronie haei.org.
- Należy pozyskać informacje na temat opieki zdrowotnej w każdym miejscu docelowym. Wykaz lekarzy znających HAE i szpitali można znaleźć w aplikacji Companion App organizacji HAEi lub na stronie haei.org.
- Leki na HAE należy przewozić w bagażu podręcznym.
- Należy zabrać zapas leków wystarczający na całą podróż.

INFORMACJE O HAEi

HAE International (HAEi) jest międzynarodową organizacją parasolową HAE zrzeszającą lokalne stowarzyszenia pacjentów, dedykowaną poprawie jakości życia chorych z dziedzicznym obrzękiem naczynioruchowym.

Jesteśmy grupą pacjentów cierpiących na HAE oraz opiekunów takich osób, pragnących promować wiedzę o chorobie zwanej HAE, skracać czas do uzyskania diagnozy oraz walczących o dopuszczenie i refundację terapii ratujących życie dla wszystkich chorych na HAE.

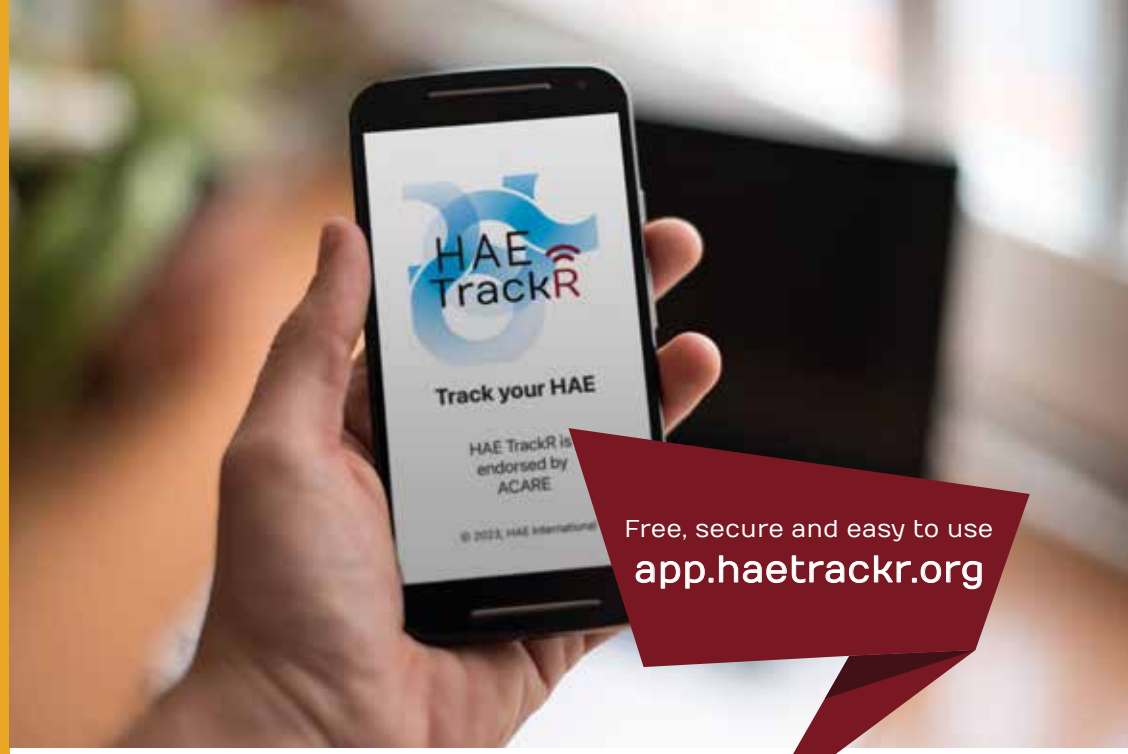
HAEi jest niezależną od spółek i produktów organizacją, która gorliwie wspiera badania nad nowymi lekami przeznaczonymi do terapii HAE nowej generacji. Nasz ogromny sukces w ramach wspierania badań klinicznych przyniósł szereg dopuszczonych możliwości terapii. Blisko współpracujemy z lekarzami specjalistami, aby nieustannie promować dostosowane, skupione na pacjencie podejście do stosowania dostępnych możliwości terapii.

HAEi
HAE International

ZASOBY HAEi

Swoim organizacjom członkowskim zapewniamy specjalnie zaprojektowane narzędzia i pomoc techniczną, promujące edukację o chorobie oraz wsparcie nastawione na unikalne potrzeby chorych na HAE oraz ich rodzin.

W niniejszej ulotce znajdą Państwo krótkie informacje o wybranych potrzebach, zaś bardziej szczegółowe można znaleźć na naszej stronie pod adresem haei.org.



Aplikacja HAE TrackR

HAE TrackR, opracowany przez chorych na HAE w ramach HAEi, jest łatwym w obsłudze dzienniczkiem elektronicznym przeznaczonym do rejestracji napadów HAE, leczenia oraz wpływu choroby na życie Państwa i najbliższych osób.

HAE TrackR to bezpieczna, niezwiązana z jakimkolwiek produktem leczniczym ani firmą farmaceutyczną aplikacja, w której wszystkie zebrane dane są wyłączną własnością użytkownika. Zapewnia rygorystyczną ochronę danych oraz pełną zgodność z RODO.

HAE TrackR to narzędzie, za którego pomocą pacjenci i lekarze mogą podejmować ważne decyzje na temat najlepszych sposobów kontrolowania choroby. Na przykład można na życzenie udostępnić lekarzowi raport o napadach i leczeniu.

Dostęp do HAE TrackR można uzyskać z dowolnego urządzenia (smartfon, tablet lub komputer) i dowolnego miejsca na świecie — bardziej szczegółowe informacje znajdują się na stronie haetrackr.org. Zachęcamy do korzystania z aplikacji.

Legitymacja pacjenta

HAEi opracowała legitymacje pacjenta, zawierające jasne i proste informacje na temat HAE oraz leczenia niezbędnego podczas napadu.

Legitymacje pacjenta w wielu językach są dostępne zarówno w aplikacji HAE Companion, jak i na stronie HAEi.

Aplikacja HAE Companion

Aplikacja HAE Companion umożliwia łatwy dostęp i możliwość przechowywania popularnej legitymacji pacjenta w formie elektronicznej.

Aplikacja jest dostępna w App Store firmy Apple oraz w Google Play na platformę Android.

Aplikacja posiada pełną gamę legitymacji pacjenta opracowanych przez HAEi, i umożliwia pobieranie na smartfony.

HAE Companion zawiera także hiperłącza do ośrodków ACARE (Angioedema Centers of Reference and Excellence) oraz szpitali i lekarzy na całym świecie zaznajomionych z HAE. Przy wykorzystaniu Google Maps lub Apple Map aplikacja podaje wskazówki dojazdu oraz odległość do najbliższej takiej placówki.

Program globalnego dostępu

Program globalnego dostępu (GAP) HAEi zapewnia dostęp do leków na HAE w krajach, gdzie nie są dostępne nowoczesne terapie na HAE.

Jest to pierwszy tego typu program związany z HAE. Co więcej, jesteśmy przekonani, że po raz pierwszy tego typu program zainicjowała organizacja pacjentów.

HAEi pragnie zapewniać dostęp do leków na HAE pacjentom na całym świecie. Z dumą informujemy o wprowadzeniu programu HAEi GAP wśród naszych aktualnych partnerów i będziemy w dalszym ciągu współpracować z innymi producentami z nadzieją na rozbudowę programu w przyszłości.

Strona internetowa i media społecznościowe

Na naszej stronie internetowej (haei.org) znajdą Państwo mnóstwo informacji na temat HAE, tj. informacje o chorobie i terapii, historie pacjentów, kompleksowe centrum zasobów z hiperłączami do czasopism, informacje o badaniach klinicznych, wiadomości i wydarzenia itp.

Nasza strona internetowa zawiera także informacje na temat naszych niemal 100 organizacji członkowskich na całym świecie.

W mediach społecznościowych można pozyskiwać aktualne wiadomości na temat HAE lub dołączyć do zamkniętej grupy na Facebooku dla chorych na HAE i ich opiekunów, co pozwoli na kontakty w środowisku bezpiecznym i zamkniętym:

- Grupa na Facebooku: facebook.com/groups/HAEinternational
- Strona na Facebooku: facebook.com/haeinternational
- Instagram: instagram.com/hae_international
- Twitter: twitter.com/HAEDAY
- Linkedln: linkedin.com/company/33631o7

hae day:-) poprawa świadomości HAE na świecie

Od roku 2012 co roku 16 maja obchodzimy Światowy Dzień HAE.

hae day :-) to oddolna inicjatywa przy udziale organizacji członkowskich, zwiększających świadomość HAE oraz wykorzystujących w tym celu własną kreatywność.

hae day :-) łączy społeczność HAE w dniu 16 maja, oferując aktywności mające na celu zwiększenie świadomości HAE wśród ogółu społeczeństwa, pracowników służby zdrowia, decydentów opieki zdrowotnej i przedstawicieli branży.

W ubiegłych latach nasze wydarzenia Global Walks połączyły ludzi na całym świecie w celu zapewnienia świadomości HAE w formie przemarszów oraz generowania kolejnych kroków świadomości HAE.

W roku 2021 obchodziliśmy hae day :-) za pomocą rozbudowanej kampanii obejmującej nie tylko przemarsze, ale także wszelkie formy aktywności fizycznej i poprawiającej dobrostan. Przekształcono je w kroki, które poprowadziły nas przez poszczególne regiony w celu odwiedzenia wszystkich naszych organizacji członkowskich.

Bardziej szczegółowe informacje i inspiracje znajdują się na stronie haeday.org.

Czasopismo „Global Perspectives"

Publikowany przez HAEi kwartalnik pt. „Global Perspectives" oferuje kompleksowy przegląd niemal wszystkich wydarzeń w świecie HAE, w tym motywujące artykuły poświęcone chorym na HAE, szczegółowe informacje od naszych organizacji członkowskich, informacje o trwających badaniach klinicznych i nowinkach branżowych.

Wszystkie wydania kwartalnika „Global Perspectives" znajdują się na naszej stronie pod adresem haei.org.

Konferencje i warsztaty poświęcone HAE

Podczas konferencji i warsztatów organizowanych przez HAEi łączymy chorych na HAE, opiekunów, pracowników służby zdrowia i przedstawicieli branży. Te wydarzenia zapewniają uczestnikom środowisko skupione na HAE, które ułatwia dzielenie się wiedzą, doświadczeniami i strategiami poszerzania dostępu do i refundacji nowoczesnych terapii HAE.

Ze względu na pandemię koronawirusa COVID-19 konferencję w

roku 2020 z powodzeniem zorganizowano wirtualnie, a wszystkie prezentacje można znaleźć na stronie haei.org.

Również ze względu na pandemię COVID-19 nasze regionalne warsztaty stacjonarne także przekształcono w wydarzenia wirtualne, z których prezentacje można znaleźć na naszej stronie. Wszystkie prezentacje zarejestrowano w językach ojczystych prelegentów z napisami w języku lokalnym.

Youngsters' Community

Youngsters' Community HAEi przeznaczona jest dla chorych na HAE i ich opiekunów, rodzeństwa oraz partnerów osób w wieku od 12. do 25. roku życia.

Ta społeczność przeznaczona jest dla osób młodych niezależnie od tego, czy niedawno zdiagnozowano u nich HAE, i szukają oni informacji oraz wsparcia, czy zaczynają nową szkołę i chcieliby poznać doświadczenia innych osób, czy też przeprowadzają się za granicę i chcieliby zdobyć nowe kontakty.

Na stronie internetowej społeczności youngsters rodzice znajdą zbiór książeczek z zadaniami, kolorowanki oraz materiały dla dzieci opracowane przez organizacje członkowskie HAEi na całym świecie, które pomogą wytłumaczyć HAE przez zabawę.

Grupa doradcza HAEi Youngsters liczy ośmiu (8) członków społeczności, którzy w ramach wolontariatu nadzorują kierunek i cele długoterminowe HAEi Youngsters' Community, promują prace społeczności, realizują różne projekty i kampanie w mediach społecznościowych, a także stanowią punkt kontaktu między HAEi Youngsters' Community a samą HAEi.

Jeśli pragną Państwo uzyskać bardziej szczegółowe informacje na temat HAEi ' Community, zapraszamy na stronę youngsters.haei.org.

PIĘKNIE PUCHNĘ

Polskie Stowarzyszenie
Pomocy Chorym
z Obrzękiem Naczynioruchowym

HAEi

HAE International

Bardziej szczegółowe informacje na stronie haei.org • marzec 2022