KAS YRA PAVELDIMA ANGIOEDEMA (PAE; ANGL. HAE, HEREDITARY ANGIOEDEMA)

HAEi
HAE International

RODYKLĖ

PAE vadovas 1
PAE tipai 3
PAE simptomai 4
Priepuolį inicijuojantys veiksniai 6
Kaip diagnozuoti PAE 9
Gydymo galimybės 10
PAE ir vaikai 19
Moterys ir nėštumas 20
Kelionės 21
Apie HAEi (angl. HAEereditary Angioedema International; tarptautiniai PAE resursai) 22
HAEi's resources 24
– Programėlė HAE TrackR 25
– Skubios pagalbos kortelės 26
– Programėlė HAE Companion 26
– Globalios prieigos programa 26
– Tinklalapiai ir socialinė medija 27
– Globalaus informuotumo diena, PAE diena 28
– Žurnalas „Global Perspectives“ 29
– PAE konferencijos ie seminarai 29
– HAEi jaunuolių bendrija 30

HAEA
US HEREDITARY ANGIOEDEMA ASSOCIATION

HAEi thanks the US HAEA for their significant contribution to the content of this guide.

PAE VADOVAS

Paveldima angioedema (PAE) yra labai retas ir potencialiai pavojinga gyvybei genetinė būklė, kurios dažnis yra nuo 1 iš 10 000 iki 1 iš 50 000 žmonių.

PAE sukelia angioedemos (patinimo) simptomus įvairiose kūno dalyse, įskaitant rankas, pėdas, veidą ir gerklę / kvėpavimo takus. Sergantys PAE žmonės dažnai patiria nepakeliamus pilvo skausmus, pykinimą ir vėmimą, kuriuos sukelia žarnyno sienelės patinimas. Ypač pavojingas yra kvėpavimo takų ir gerklės patinimas, jis gali sukelti mirtį dėl uždusimo.

Daugumai sergančių PAE žmonių yra geno, kontroliuojančio baltymą, vadinamą C1- inhibitoriaus ir esančio plazmoje, defektas. Dėl šio genetinio defekto, sergant PAE C1 inhibitorius neatlieka savo darbo – nekontroliuoja sudėtingų biologinių sąveikų, vykstančių plazmoje. Nekontroliuojant šių sąveikų, gaminama medžiaga, vadinama bradikininu, kuris sukelia patinimą dėl skysčių susikaupimo įvairių kūno dalių audiniuose. Kaip aprašyta kitame puslapyje, PAE su C1 inhibitoriaus nepakankamumu klasifikuojamas į I ir II tipo PAE.

Taip pat yra žmonių, kuriems pasireiškia simptomų, panašių į I tipą ir II tipą, tačiau jų kraujyje aptinkamas normalus C1 inhibitoriaus kiekis ir normali jo funkcija.

PAE TIPAI

I TIPO PAE – jis nustatomas 85% sergančiųjų

Tai dažniausia aptinkama šios ligos forma, jai būdingi žemas C1 inhibitoriaus kiekybinis lygis.

II TIPO PAE – jis nustatomas 15% sergančiųjų

Laboratoriniai tyrimai rodo, kad C1 inhibitoriaus kiekis yra normalus ar padidintas, tačiau baltymas nefunkcionuoja tinkamai.

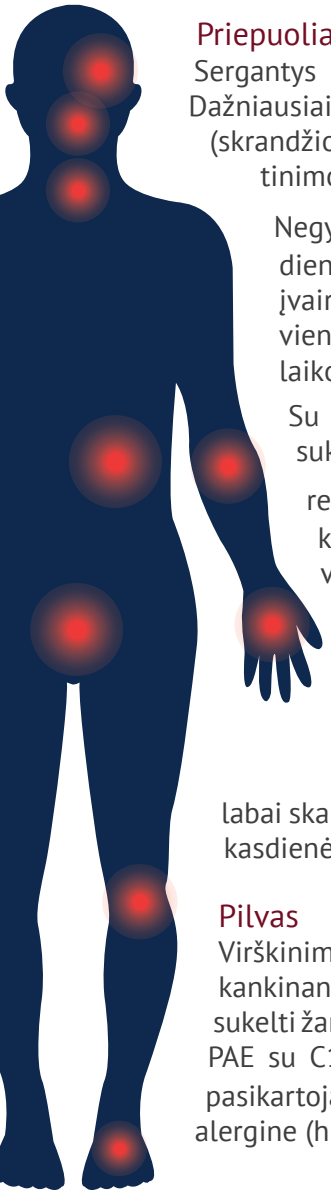
Jei šeimoje niekas nėra sirgęs PAE, tai nereiškia, kad reikia atmesti PAE, sukelto C1 inhibitoriaus nepakankamumo, diagnozę. Iki 25% PAE atvejų išsivysto dėl spontaninės C1 inhibitoriaus geno mutacijos apvaisinimo metu. Jei vienas iš tėvų serga šia liga, vaiko šios ligos paveldėjimo tikimybė yra 50%.

PAE esant normaliam C1 inhibitoriaus kiekiui

Simptomai atitinka PAE, tačiau laboratoriniai tyrimai rodo, kad C1 inhibitoriaus kiekis ir jo funkcija yra normalūs.

Nauji tyrimai patvirtino, kad PAE su normaliu C1 inhibitoriaus kiekiu apima nemažai paveldimų genų mutacijų, kurios yra susijusios su tinimu. Manoma, kad ateityje gali būti išsiaiškinta daugiau genų mutacijų, sukeliančių PAE.

PAE SIMPTOMAI



Priepuoliai su tinimu ir skausmais

Sergantys PAE patiria įvairių kūno dalių tinimo priepuolius. Dažniausiai įvyksta odos (pavyzdžiui, rankų, pėdų, veido), pilvo (skrandžio ir žarnyno) ir gerklės / kvėpavimo takų (gerklų) tinimo priepuoliai.

Negydomi priepuoliai gali tęstis nuo dviejų iki penkių dienų. Sergant PAE, priepuolių dažnis ir sunkumas įvairiems žmonėms gali būti labai skirtingas. Ir vienam žmogui jie gali skirtis įvairiais gyvenimo laikotarpiais.

Su PAE susiję tinimai nėra tas pats, kas tinimai, sukelti alergijų ir negali būti gydomi kaip alerginės reakcijos. Sergant PAE, antihistamininiai preparatai, kortikosteroidai (prednizonas) ir epinefrinas nėra veiksmingi mažinant angioedemos simptomus.

Apytikriai 25% sergančiųjų PAE atsiranda neniežtintis, dėmėtas, raudonas bėrimas (gali atsirasti ir raudonų apskritimų), dažnai atsirandantis prieš PAE priepuolį ar jo metu.

Tinimo priepuoliai yra bjaurojantys ir gali būti labai skausmingi ir dėl to neleidžiantys dalyvauti normalioje kasdienėje veikloje.

Pilvas

Virškinimo trakto priepuolių metu paprastai patiriamas kankinantis skausmas, pykinimas, vėmimas ir viduriavimas, sukelti žarnyno sienelės tinimu. Šie simptomai yra skiriamasis PAE su C1 inhibitoriaus nepakankamumu bruožas, kadangi pasikartojantis stiprus pilvo skausmas retai būna sergant alergine (histaminergine) angioedema.

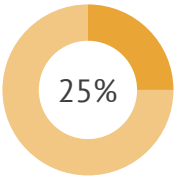
Gerklė / kvėpavimo takai

Gerklės / kvėpavimo takų patinimo epizodai yra pavojingiausi PAE simptomai, kadangi kvėpavimo takai gali būti užspausti ir sukelti mirtį dėl uždusimo.

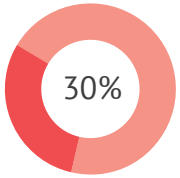
Iš tikrųjų, tyrimai rodo, negydant asmenų, kuriems yra PAE su kvėpavimo takų angioedema, mirtingumas gali siekti 30%.

Turėkite omenyje, kad 50% sergančiųjų PAE kuriuo nors gyvenimo etapu patiria gerklų / kvėpavimo takų tinimą.

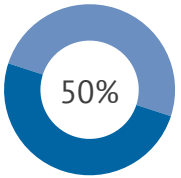
Svarbu žinoti, kad gerklės tinimas yra neatidėliotinas atvejis ir todėl esant pirmiems požymiams būtina suteikti skubią medicininę pagalbą, net jei veiksmingi vaistai prieš PAE buvo duoti namuose.



Apytikriai 25% sergančiųjų PAE atsiranda neniežtintis, dėmėtas, raudonas bėrimas (gali atsirasti ir raudonų apskritimų), dažnai atsirandantis prieš PAE priepuolį ar jo metu.



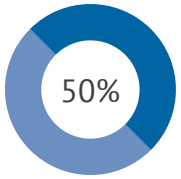
Mirtingumas nuo gerklės / kvėpavimo takų tinimo tarp negydytų sergančiųjų PAE gali siekti 30%.



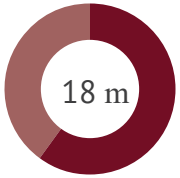
50% sergančiųjų PAE kuriuo nors gyvenimo etapu patiria gerklų / kvėpavimo takų tinimą.

PRIEPUOLĮ INICIJUOJANTYS VEIKSNIAI

Tyrimai rodo, kad 50% sergančių PAE pacientų pirmuosius simptomus patyrė apie 10 metų amžiaus, o dauguma žmonių patyrė pirmuosius simptomus / priepuolius iki 18 metų amžiaus. Nors yra išimčių, vaikams PAE simptomai paprastai būna lengvi, tačiau priepuolius gali patirti ir 1 metų amžiaus vaikai. PAE priepuolių dažnis ir sunkis gali didėti brendimo ir paauglystės laikotarpiu.



50% sergančių PAE pacientų pirmuosius simptomus patiria būdami apie 10 metų amžiaus.



Dauguma žmonių pirmuosius simptomus / priepuolius patiria nepasiekę 18 metų amžiaus.

Dažniausi PAE inicijuojantys veiksniai

Dažni PAE inicijuojantys veiksniai:

- Nerimas
- Stresas
- Nedidelė trauma
- Chirurginė operacija
- Tokios ligos, kaip peršalimas, gripas, kitos virusinės infekcijos

Sergantieji PAE taip pat nurodė ir kitus PAE inicijuojančius veiksnius, tokius kaip:

- Šalčio poveikis
- Veikla, dėl kurios galimos mechaninės traumos, tokie kaip sodininkystė, kalimas, kasimas

Hormonai

Moterims mėnesinės ir nėštumas gali daryti įtaką PAE simptomams. Kai kurioms sergančioms PAE moterims mėnesinių metu padidėja priepuolių skaičius. Mokslinėje literatūroje yra duomenų, kad sergančioms PAE nėščioms moterims priepuolių dažnis būna labai skirtingas.

Preparatų, kurių sudėtyje yra estrogenų, pavyzdžiui, peroralinių kontraceptikų vartojimas taip pat susijęs su padidėjusių PAE priepuolių dažnių ir sunkiu.

Sergantys PAE dėl alternatyvių, neestrogeninių kontracepcijos priemonių vartojimo turėtų pasikonsultuoti su savo PAE gydančiu gydytoju.

AKF (angiotenziną konvertuojantis fermentas; angl. ACE, angiotensin-converting enzyme) ingibitoriai

Nustatyta, kad AKF inhibitoriai, dažnai vartojami gydyti aukštą kraujospūdį, padidina PAE priepuolių dažnį ir sunkį, todėl jų reikėtų vengti.

Odontologinės procedūros

Sukelta odontologinės procedūros burnos trauma gali inicijuoti burnos ertmės tinimą ir padidinti gerklės / kvėpavimo takų tinimo riziką. Prieš atlikdami odontologinę procedūrą pasikonsultuokite su savo PAE gydančiu gydytoju.

PAE DIAGNOSTIKA

Kaip diagnozuoti PAE

Dauguma angioedemos atvejų NĖRA PAE ar C1 inhibitoriaus nepakankamumas.

Tam, kad būtų nustatyta PAE diagnozė, būtina atlikti laboratorinius kraujo tyrimus ar genetinius tyrimus. Yra trys specifiniai kraujo testai, naudojami patvirtinant I ir II tipo paveldimos angioedemos diagnozę:

- C1 inhibitoriaus kiekybinis įvertinimas (antigeninis)
- C1 inhibitoriaus funkcija
- C4

PAE esant normaliam C1 inhibitoriui

Sergant PAE su normaliu C1 inhibitoriumi, C1 inhibitoriaus kiekis ir funkcija yra normalūs. Tyrinėtojai nustatė, kad kai kuriais atvejais PAE su normaliu C1 inhibitoriumi susijęs su faktoriaus XII (F12), plazminogeno (PLG), angiopoetino (ANGPT1), kininogeno (KNG1) ar mioferlino (MYOF) genų mutacijomis. Tačiau daugeliu atvejų genetinė PAE su normaliu C1 inhibitoriumi priežastis nežinoma. Kai kurios komercinės laboratorijos turi galimybę atlikti Faktoriaus XII mutacijų tyrimą, tačiau laboratorinių tyrimų, patvirtinančių PAE su normaliu C1 inhibitoriumi diagnozę nėra.

APIE VAISTŲ KLASES IR PAVADINIMUS

Vaistai, turintys tam tikrų panašumų, grupuojami į vaistų klases. Panašumus gali nulemti vaistų cheminė struktūra, jų veikimo mechanizmas arba tai, kad jie vartojami gydyti tą pačią ligą.

Kiekvienas vaistas turi patvirtintą bendrinį (generinį) pavadinimą. Tai yra šio konkretaus vaisto veikliosios medžiagos veikliosios medžiagos pavadinimas. Tą patį generinį vaistą gali gaminti kelios kompanijos, kiekviena kompanija savo produktui suteikia firminį ar prekinį pavadinimą.

To pavyzdžiu gali būti nuskausminamais vaistas ibuprofenas.

- Ibuprofenas priklauso nesteroidinių priešuždegiminių vaistų klasei.
- Bendrinis pavadinimas yra ibuprofenas; yra keletas kompanijų, gaminančių jį prekiniais pavadinimais Advil®, Neurofen®, Motrin®, Ibumetin®, Dolgit®.

Aptardami specifinius vaistus PAE gydyti nurodysime vaistų klases ir bendrinius pavadinimus.

GYDYMO GALIMYBĖS

Yra veiksmingų gydymo būdų, padedančių sumažinti patinimo priepuolių dažnį ir sunkį bei palengvinti simptomus. Nelaimei, kaip ir kitų ligų atveju, PAE išgydyti negalima.

PAE gydymo tikslas yra pasiekti visišką ligos kontrolę ir normalizuoti pacientų gyvenimus. Tebesitęsia tyrimai siekiant sukurti vis labiau veiksmingus vaistus PAE gydyti. Naudodami veiksmingus šiuolaikinius vaistus nuo PAE, kai kurie sergantys PAE pacientai nurodo, kad jie gali aktyviai gyventi, nepatirdami jokių tinimų.

Šiuolaikinės PAE gydymo strategijos sutelkia dėmesį į vaistus, skirtus:

- Užtikrinti greitą palengvėjimą ūmių priepuolių metu (pagal poreikį ar skubaus gydymo pavidalu)
- Simptomų prevencijai sergant PAE, kai pacientai patiria dažnus labai priepuolius (ilgalaikė prevencija)
- Simptomų prevencijai sergant PAE, kai pacientams reikia atlikti odontologines ar chirurgines procedūras, kurios gali išprovokuoti priepuolius (profilaktika prieš procedūrą ar trumpalaikė profilaktika)

Nors simptomus dažnai galima supainioti su alergine reakcija, PAE priepuoliai atsparus gydymui įprastais priešalerginiais vaistais, tokiais kaip antihistaminai, kortikosteroidai ar epinefrinas.

Visi sergantis PAE pacientai turėtų kartu su savo gydytoju parinkti individualizuotą gydymo planą.

GYDYMAS PAGAL POREIKĮ IR ŪMUS GYDYMAS

Gydymas pagal poreikį ar ūmus gydymas taikomas tada, kai reikia sustabdyti tinimą ir palengvinti simptomus. Greitai panaudoti gydymą pagal poreikį ar ūmų gydymą ypač svarbu, kai tinsta gerklė ar kvėpavimo takai. Negydant gerklės tinimo, gali ištikti mirtis nuo užspringimo (uždusimas).

Skirtingose šalyse PAE (I ir II tipo) gydymui naudojami skirtingi preparatai, kadangi specifiniai vaistai nėra licencijuoti visose šalyse.

Specifiniai preparatai, rekomenduojami PAE gydymui pagal poreikį ar skubiam gydymui, apima:

- Intraveninį C1 inhibitoriaus koncentratą
  - Produktus, pagamintus iš kraujo plazmos (pdC1 inhibitoriaus koncentratą)
  - Produktus, pagamintus ne iš kraujo plazmos (rekombinantinį ar rh C1 inhibitoriaus koncentratą)
- Plazmos kalikreino inhibitorių
  - Ekalantidą (Ecallantide)
- Bradikinino receptorių antagonistą
  - Ikatibantą (Icatibant)

Tose šalyse, kur OAE gydymas specifiniais vaistais pagal poreikį ar skirtais ūmiam gydymui neprieinamas, gydytojai apsiriboja nespecifiniais vaistais PAE gydymui ar net tiesiog nuskausminamaisiais.

Tarptautinės WAO/EAACI Paveldimos angioedemos gydymo gairės rekomenduoja tokį PAE ūmų gydymą ar gydymą pagal poreikį:

- Ankstyvas gydymas intraveninius C1 inhibitoriaus koncentratu, ekalantidu ar icatibantu užtikrina geresnį atsaką, nei vėlyvas gydymas; dažnai toks gydymas per trumpą laiką visiškai pašalina simptomus ir sutrumpina patinimo laiką.
- PAE priepuoliai turi būti gydomi kiek galima anksčiau. Visus preparatus pacientai gali susišvirkšti patys. Visi C1 inhibitoriaus koncentratai ir ikatibantas licencijuoti savarankiškam sušvirkštimui, nors įvairiose šalyse patvirtinti produktai gali būti vartojami skirtingai.
- Jei C1 inhibitoriaus koncentratai, ekalantidas ar ikatibantas neprieinami, turėtų būti naudojama tirpikliu-detergentu apdorota plazma (SDP, angl. solvent-detergent treated plasma).
- Jei SDP neprieinama, priepuoliams gydyti turėtų būti vartojama šviežia užšaldyta plazma FFP, angl. fresh frozen plasma), jei ją galima saugiai pristatyti.

Gaires parengę ekspertai nepataria vartoti antifbrinolitikų (pvz., traneksaminės rūgšties) ar androgenų (pvz., danazolio) kaip PAE priepuolių gydymo pagal poreikį. Tyrimai parodė, kad taip vartojami šie preparatai yra neveiksmingi ar mažai veiksmingi.

ILGALAIKĖ PROFILAKTIKA

Ilgalaikė profilaktika (LTP, angl. long-term prophylaxis) – tai kai sergantys PAE reguliariai vartoja vaistus tinimo priepuolių prevencijai. LTP sumažina tinimo priepuolių, kuriuos patiria sergantysis PAE, skaičių, o kai kurie šiuolaikiniai preparatai, naudojami LTP visiškai apsaugo pacientą nuo tinimo priepuolių.

Vaistai nuo PAE (I ir II tipo), vartojami LTP skirtingose šalyse skiriasi, specifiniai vaistai nėra licencijuoti visose šalyse.

Ši gydymo strategija turi būti pritaikoma individualiai kiekvienam sergančiajam PAE atsižvelgiant į priepuolių dažnį ir sunkį, individo gyvenimo kokybę, sveikatos priežiūros resursų prieinamumą ir negebėjimą pasiekti adekvačios kontrolės taikant gydymą pagal poreikį ar ūmų gydymą.

Kadangi tinimo priepuoliai gali įvykti net naudojant LTP, visi sergantys PAE ir vartojantys LTP turėtų taip pat pasirūpinti vaistais pagal poreikį ir vaistais ūmiam gydymui.

Pastaraisiais metais vaistų kontrolės institucijos patvirtino papildomų LTP preparatų sergantiems PAE. Specifiniai tinkami ir rekomenduojami PAE LTP preparatai apima:

- C1 inhibitoriaus koncentratą
  - Produktus, pagamintus iš kraujo plazmos (pdC1 inhibitoriaus koncentratą)
- Plazmos kalikreino inhibitorius
  - Lanadelumabą
  - Berotralstatą

Jei šie preparatai neprieinami, LTP gali būti naudojami susilpninti androgenai. Nustatyta, kad jie mažina tinimo priepuolių skaičių. Tačiau jie sukelia daug šalutinių reiškinių, turi daug kontraindikacijų ir sąveikauja su kitais vaistais.

Kai susilpninti androgenai kontraindikuotini, gali būti naudojami antifibrinolitikai, tokie kaip tranekseminė rūgštis. Antifbrinolitikai nėra formaliai rekomenduojami, tačiau gaires pateikę ekspertai pažymi, kad kai kuriems sergantiems PAE šie vaistai gali padėti. Jų sukeliami šalutiniai reiškiniai paprastai būna lengvi.

TRUMPALAIKĖ PROFILAKTIKA

Trumpalaikė profilaktika p aprastai taikoma p rieš chirurgines procedūras ar odontologinį gydymą. Odontologinės procedūros ar chirurginis tonzilių pašalinimas yra potencialiai pavojingi inicijuojantys veiksniai ir jie gali sukelti gerklės / kvėpavimo takų (gerklų) tinimą.

Jei įmanoma, pasirinkimo preparatu trumpalaikei profilaktikai laikomas intraveninis iš plazmos pagamintas (pd) C1 inhibitoriaus koncentratas. Jei įmanoma, jis sušvirkščiamas prieš pat procedūrą.

Jei intraveninis C1 inhibitorius neprieinamas, galima naudoti rekombinantinio C1 inhibitoriaus koncentratą. Jei nėra jokio intraveninio C1 inhibitoriaus koncentrato, galima naudoti:

- Šviežią šaldytą plazmą (FFP)
- Susilpninti androgenai taip pat gali būti laikomi alternatyva. Suplanuotos procedūros atveju androgenai vartojami 5 dienas prieš procedūrą ir 2-3 dienas po procedūros.

Visada yra galimybė, kad įvyks netikėtas priepuolis, todėl būtina, kad procedūros metu būtu galima taikyti gydymą pagal poreikį.

VAIKŲ, SERGANČIŲ PAE, GYDYMAS

Kaip ir suaugusiems, sergantiems PAE vaikams reikia sudaryti PAE gydymo planą, įskaitant gydymo priemonių planą, ir suderinti jį su vaiko gydytoju.

Įvairiose šalyse licencijuoti PAE (I ir II tipo) gydymui preparatai skirtingi, kadangi ne visose šalyse specifiniai preparatai yra licencijuoti.

Specifinių PAE gydymui taikomų preparatų tipai ir preparatai gydymui **pagal poreikį** ir **ūmiam** gydymui, rekomenduojami vaikams ir paaugliams, apima:

- C1 inhibitoriaus koncentratą
  - Produktus, pagamintus iš kraujo plazmos (C1 inhibitoriaus koncentratą)
  - Produktus, pagamintus ne iš kraujo plazmos (rekombinantinį ar rh C1 inhibitoriaus koncentratą)
- Bradikinino receptorių antagonistus
  - Ikatibantą

Jei šie preparatai nėra prieinami, pasirenkama solventu-detergentu apdorota plazma (SDP), kuri yra pranašesnė už šviežią šaldytą plazmą, tačiau galima naudoti abu preparatus.

Specifinių vaistų nuo PAE, naudojamų ir rekomenduojamų ilgalaikei profilaktikai (LTP) vaikams ir paaugliams tipai apskritai atitinka naudojamus suaugusiems. Jei C1 inhibitoriaus koncentratas nėra prieinamas, LTP galima naudoti antifibrinolitikus, tokius kaip traneksaminė rūgštis. Dėl geresnio saugumo profilio antifibrinogenai, vartojami profilaktikai, vaikams yra saugesni už androgenus. Tačiau duomenų, pagrindžiančių tokį vartojimą, nepakanka.

Kaip ir suaugusiems, pasirinkimo preparatas **trumpalaikei profilaktikai** vaikams yra C1 inhibitorių koncentratas. Jei C1 inhibitoriaus koncentratas neprieinamas, kaip alternatyva jam gali būti naudojamas trumpalaikis susilpnintų androgenų kursas. Visada yra galimybė, kad įvyks netikėtas priepuolis, todėl būtina, kad procedūros metu būtu galima taikyti gydymą pagal poreikį.

PAE IR VAIKAI

Geno defektas, kuris sukelia PAE, yra paveldimas. Sergančio PAE vieno iš tėvų vaiko tikimybė paveldėti šią liga yra 50%.

Svarbiausia – tyrimai

Diagnozavus ligą, ekspertai rekomenduoja nedelsiant dėl PAE ištirti šeimos narius (tėvus, brolius ir seseris, vaikus). PAE testavimą galima atlikti vaikams pirmaisiais gyvenimo metais, tačiau kai kurie gydytojai rekomenduoja palaukti, kol vaikui sukaks bent jau vieneri (1) metai. Taip yra todėl, kad pirmaisiais gyvenimo metais C1 antigeninės charakteristikos ir C4 kiekiai yra labai kintantys. Ankstyvas testavimas leidžia tėvams ir teisėtiems globėjams kartu su vaiko gydytoju iš anksto sudaryti individualizuotą gydymo planą.

PAE simptomų pradžia vaikams yra skirtinga

PAE pradžios amžius yra labai skirtingas, tačiau tyrimai rodo, 50% sergančiųjų PAE pirmieji simptomai atsiranda apie 10 metų amžių, o dauguma žmonių patyrė simptomus /pirmą priepuolį iki 18 amžiaus. Panašu, kad brendimo ir paauglystės metais priepuolių dažnis padidėja.

MOTERYS IR NĖŠTUMAS

Jei norite pastoti ar esate nėščia, gydytojas atidžiai stebės jus ir aptars su jumis tinkamą jūsų PAE gydymą.

PAE gydymas

Nėštumo ir maitinimo krūtimi metu gydymas anaboliniais androgenais (ar steroidas) ir traneksamine rūgštimi nerekomenduojamas. Jūsų PAE gydantis gydytojas gali padėti sudaryti gydymo planą, pritaikyta jūsų individualiems poreikiams nėštumo gimdymo metu ir po gimdymo, taip pat maitinimo krūtimi metu.

PAE priepuoliai

Sergančios PAE moterys nurodo, kad visi nėštumai yra skirtingi. Kai kuriais atvejais moterys gali patirti dažnus ir (arba) sunkius PAE priepuolius, kitais atvejais nėštumo metu PAE priepuolius jos patiria rečiau.

Gimdymas

Daugumos sergančių PAE moterų gimdymas buvo normalus, toks pat kaip ir apskritai moterų populiacijoje. Gimdymo metu PAE priepuoliai būna retai. Kai kurie duomenys rodo, kad po gimdymo priepuolių dažnis ir sunkis padidėja.

Mano kūdikis

Kaip minėta aukščiau, PAE yra paveldima liga, ir kiekvieno kūdikio, gimusio vienam iš tėvų sergant PAE, tikimybė susirgti PAE yra 50%. Testavimas dėl PAE galimas pirmaisiais gyvenimo metais, tačiau kai kurie gydytojai rekomenduoja prieš atliekant tyrimus palaukti iki vaikui sukas bent vieneri (1) metai.

KELIONĖS

Ar keliaujate verslo reikalais, ar dėl malonumų, yra keletas dalykų, į kuriuos turėtumėte atsižvelgti prieš kelionę:

Svarbūs patarimai planuojant kelionę

- Visada su savimi turėkite skubių kontaktų informaciją. Programėlėje HAEi Companion ar adresu haei.org galite rasti HAEi Skubios pagalbos kortelę daugeliu kalbų.
- Sužinokite, kokia medicininė pagalba teikiama kiekvienoje jūsų kelionės vietoje. Tokį sąrašą jums gali pateikti išmanantys PAE gydytojai ir ligoninės arba programėlėje HAEi Companion arba adresu haei.org.
- Jūsų rankiniame bagaže turi būti vaistų nuo PAE.
- Įsitikinkite, kad vaistų atsargų užtenka visai kelionei.

APIE HAEi

HAI International (HAEi) yra globalus, ne pelno siekiantis pacientų organizacijų tinklas, siekianti pagerinti sergančiųjų PAE gyvenimą.

Mes esame grupė kilniaširdžių sergančių PAE pacientų ir globėjų, kurių gyvenimo tikslas – plėsti žinias apie PAE, sumažinti diagnozės nustatymo laiką ir aktyviai remti gyvybes gelbstinčių gydymo metodų patvirtinimą ir kompensavimą kiekvienam sergančiam PAE pacientui.

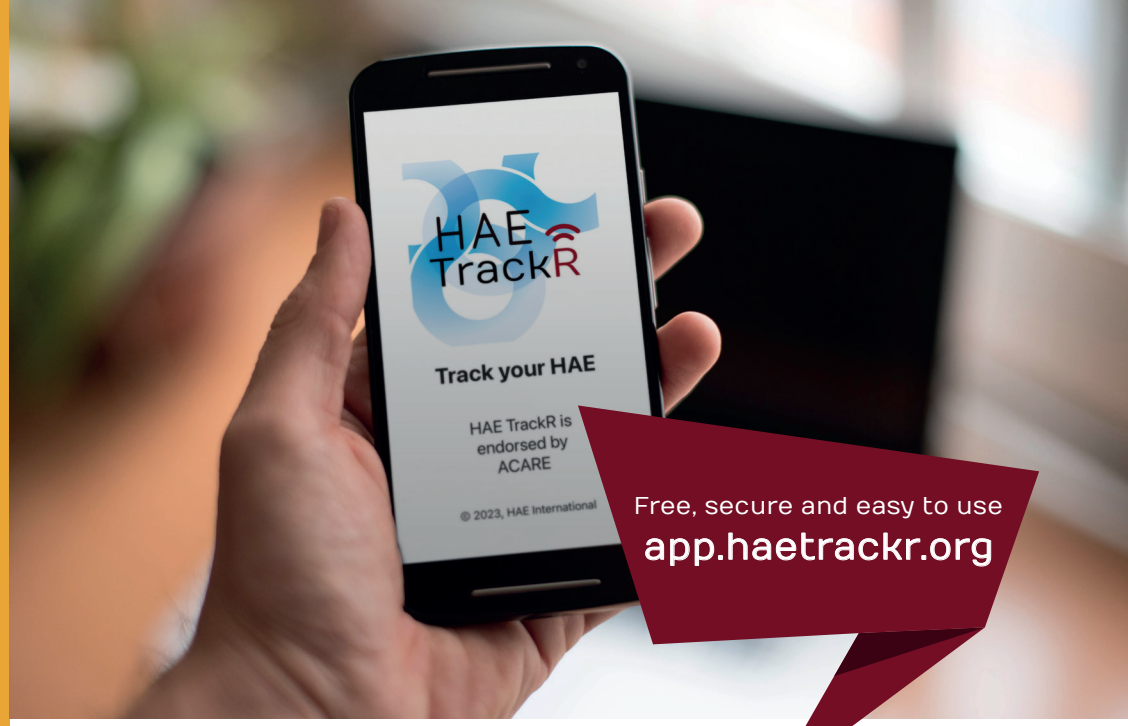
HAEi yra neutrali kompanijų ir produktų atžvilgiu, ji entuziastingai remia tyrimus, kurių tikslas – naujos kartos vaistų nuo PAE paieška. Mums sėkmingai remiant klinikinius tyrimus buvo patvirtinta nemažai naujų gydymo metodų. Glaudžiai bendradarbiaujame su gydytojais ekspertais ir nuolat skatiname ieškoti būdų esamas gydymo metodus modifikuoti pritaikant juos individualiai kiekvienam pacientui.

HAEi
HAE International

HAEI RESURSAI

Organizacijoms narėms suteikiame specialias priemones ir techninę paramą, padedančią skleisti žinias apie ligą bei paramą, skirtą patenkinti unikalius sergančiųjų PAE ir jų šeimų poreikius.

Šiame buklete pateikiame trumpą informaciją apie kai kuriuos iš jų, daug daugiau informacijos pateikta tinklalapyje haei.org.



Free, secure and easy to use
app.haetrackr.org

Programėlė HAE TrackR

Sukurta HAEi narių, sergančiųjų PAE, **HAE TrackR** yra lengvai naudojamas elektroninis dienynas, kuriame gali registruoti PAE priepuolius, vartojamus vaistus ir tai, kokią įtaką PAE daro jūsų ir jūsų artimųjų gyvenimui.

HAE TrackR yra saugi, neutrali produktų ir kompanijų atžvilgiu programėlė, visi ja surinkti duomenys yra išimtina naudotojo nuosavybė. Ji griežtai saugo jūsų duomenis ir privatumą ir yra visiškai suderinama su EU-GDPR (Bendruoju Duomenų Apsaugos Reglamentu, angl. General Data Protection Regulation).

HAE TrackR yra įrankis, kurį tiek pacientai, tiek gydytojai gali naudoti priimdami svarbius sprendimus dėl geriausio jūsų PAE gydymo. Pavyzdžiui, informacija apie savo priepuolius ir vartojamus vaistus galite pasidalyti su savo gydytoju, jei tik norėsite.

Iš savo įrenginio (išmaniojo telefono, planšetės ar kompiuterio) galite susisiekti su **HAE TrackR** būdami bet kurioje pasaulio vietoje. Daugiau sužinoti ir pradėti naudotis programėle galite apsilankę haetrackr.org.

Skubios pagalbos kortelė

HAEi sukūrė skubios pagalbos kortelę, kurioje yra aiški ir tiksli informacija apie PAE ir vaistus, kuriuose reikia vartoti priepuolių metu. Skubios pagalbos kortelės prieinamos daugeliu kalbų, jas galite rasti tiek naudodamiesi programėle HAE Companion, tiek HAEi tinklalapyje.

Programėlė HAE Companion

Programėlė HAE Companion leidžia lengvai pasiekti ir išsaugoti populiarią HAEi elektroninę skubios pagalbos kortelę.

Programėlę galima parsisiūsti tiek Apple App Store, tiek Google Play Android platformoje.

Programėlėje yra visas rinkinys sukurtu HAEi skubios pagalbos kortelių, ji leidžia išmaniųjų telefonų vartotojams įdiegti jas savo įrenginiuose. HAE Companion taip pat nurodyti ACARE (Angioedemos konsultacijų ir kompetencijų centras, angl. Angioedema Center for Reference and Excellence) centrų kontaktai, kompetentingų PAE ligoninių ir gydytojų kontaktai visame pasaulyje. Naudodami programėles Google Maps ar Apple Map rasite kelią į šiuos centrus ir atstumą iki jų.

Pasaulinės prieigos programa

HAEi Pasaulinės prieigos programa (GAP, angl. Global Access Program) gali suteikti prieigą prie vaistų PAE gydymui šalyse, kur šiuolaikiniai vaistai kitu būdu nepasiekiami. Tai pirmoji tokio tipo programa gydant PAE, mūsų nuomone, tai pirmoji tokio tipo programa, pradėta naudoti pacientų organizacijos.

HAEi siekia pacientams visame pasaulyje sukurti prieigą prie vaistų PAE gydymui. Mes ypač didžiuojamės tuo, kad kartu su mūsų partneriais sukūrėme HAEi GAP ir tęsime darbą su kitais gamintojais, tikėdamiesi ateityje išplėsti programą.

Tinklalapiai ir socialinė medija

Mūsų tinklalapyje haei.org rasite daugybę naudingos informacijos, susijusios su PAE, t. y., informacijos apie ligą ir vaistus, pacientų istorijas, visapusišką resursų centrą su nuorodomis į žurnalus, klinikinius tyrimus, naujienas, įvykius ir kt.

Mūsų tinklalapyje taip pat yra informacijos apie beveik 100 narių organizacijų visame pasaulyje.

Socialinė medija leis jums sužinoti naujausias su PAE susijusias naujienas ir prisijungti prie uždaros Facebook grupės, skirtos sergantiems PAE žmonėms bei jų globėjams ir bendrauti saugioje ir uždaroje aplinkoje:

- Feisbuko grupė: facebook.com/groups/HAEinternational
- Feisbuko puslapis: facebook.com/haeinternational
- Instagram: instagram.com/hae_international
- Twitter: twitter.com/HAEDAY
- LinkedIn: linkedin.com/company/3363107

hae day :-) gerinant pasaulio informuotumą

Nuo 2012 metų gegužės 12 dieną švenčiame PAE dieną, **hae day :-)**

hae day :-) yra masinis mūsų organizacijų narių judėjimas, naudojančių savo lyderystę ir kūrybiškumą siekiant padidinti pasaulio informuotumą.

hae day :-) gegužės 16 d. suvienija PAE bendruomenes turėdamas tikslą padidinti žmonių, sveikatos priežiūros specialistų ir sprendimų priėmėjų bei pramonės atstovų informuotumą apie PAE.

Ankstesniais metais Global Walks skatino viso pasaulio žmones vaikščioti siekiant padidinti informuotumą apie PAE vaikštant ir skaičiuojant žingsnius už informuotumą apie PAE.

2010 metais šventėme dešimtąjį **hae day :-)** išplėsdami veiksmų kampaniją, kuri apėmė ne tik vaikščiojimą, bet ir visas fizinio ir sveikatinančio aktyvumo rūšis. Tai buvo konvertuota į žingsnius įgalinančius mus aplankyti organizacijos nares visuose regionuose.

Daugiau įkvepiančios informacijos rasite tinklalapyje haeday.org.

Žurnalas "Global Perspectives"

Publikuojamas kas ketvirtį HAEi žurnalas „Global Perspectives" siūlo visapusiškas įvairių pasaulio įvykių, susijusių su PAE, apžvalgas, įskaitait įkvepiančius straipsnius apie sergančiuosius PAE, detalią informaciją apie organizacijas nares, vykstančius klinikinius tyrimus ir paskutines naujienas apie pramonę.

Tinklalapyje haei.org pateikiami visi žurnalo „Global Perspectives" numeriai.

PAE konferencijos ir seminarai

HAEi konferencijos ir seminarai sutelkia sergančiuosius PAE, globėjus, sveikatos priežiūros specialistus ir pramonės atstovus. Šių renginių metu dalyviams pateikiama susijusi su PAE informacija, kuri skatina žinių, patirčių ir strategijų, išplečiančių prieigą prie modernių vaistų PAE gydymui bei jų kompensavimą, sklaidą.

Dėl COVID-19 koronaviruso pandemijos 2020 metų konferencija buvo surengta virtualiai, visi pranešimai pateikti tinklalapyje haei.Org.

Dėl COVID-19 pandemijos regioniniai „gyvieji“ seminarai taip pat buvo transformuoti į virtualius renginius, kurie taip pat pateikti tinklalapyje. Visi pranešimai įrašyti pranešėjų gimtosiomis kalbomis ir subtitruojami regionų kalbomis.

Jaunimo bendruomenė

HAEi Jaunimo bendruomenė skirta 12-25 metų amžiaus sergantiesiems PAE, jų globėjams, broliams ir seserims bei partneriams.

Bendruomenė skirta visiems jaunuoliams – ar jiems pirmą kartą diagnozuota PAE ir jie ieško daugiau informacijos ar paramos, ar jie pradeda mokytis naujoje mokykloje ir norėtų sužinoti apie kitų žmonių patirtį, ar persikeldami į kitą šalį jie ieško naujų kontaktų.

Jaunuolių tinklalapyje tėvai gali rasti mokymo priemones, spalvinimo knygeles ir resursus vaikams, kurias parengė viso HAEi nariai iš viso pasaulio. Jos padeda žaismingai ir įkvepiančiai pristatyti PAE.

HAEi Jaunimo patarėjų grupė sudaro šeši (6) bendruomenės nariai, visi jie stebi ilgalaikių HAEi Jaunimo bendruomenės ilgalaikių tikslų kryptis, skatina bendruomenės veiklą, vykdo įvairius projektus ir socialinės medijos kampanijas, jie taip pat užtikrina kontaktus tarp HAEi Jaunimo bendruomenės ir HAEi.

Jei norite daugiau sužinoti apie HAEi Jaunimo bendruomenę, galite apsilankyti jų tinklalapyje adresu youngsters.haei.org.

HAEi
HAE International

Read more on haei.org · March 2022