

# WAO/EAACI HAE- Behandlungsrichtlinien

Überblick zu Überarbeitungen 2017

Die Richtlinien der 2012 World Allergy Organization (WAO)<sup>1</sup> und der 2017 WAO/Europäischen Akademie für Allergologie und klinische Immunologie (EAACI)<sup>2</sup> wurden von aus Experten bestehenden Konsensus-Gremien erstellt, um medizinische Entscheidungsträger bei der Behandlung von Typ 1 und Typ 2 hereditären Angioödemem anzuleiten und zu informieren.

## Die in die Gremien berufenen Experten erfüllten mindestens eines der folgenden Kriterien<sup>1,2</sup>:

- umfassende klinische Erfahrung mit der Behandlung von HAE
- einschlägige Veröffentlichungen auf dem HAE-Gebiet
- einschlägige Erfahrung in evidenzbasierter Medizin

*Um globale Fachkompetenz und Konsens zu gewährleisten, wurden weltweit repräsentative Expertengremien ausgewählt.<sup>1,2</sup>*

## Die folgende Tabelle hebt die zentralen Punkte der Entwicklung seit der originalen Veröffentlichung der Richtlinien 2012 hervor.<sup>1,2</sup>

*Dies stellt keine vollständige Überarbeitung der Richtlinien dar und den Lesern wird dringend empfohlen, für umfassende Angaben die originalen Veröffentlichungen einzusehen.*

Eine Analyse der Änderungen an den Richtlinien zwischen 2012 und 2017 wird als hellblauer Text bereitgestellt; der dunkelblaue Text wird direkt aus den entsprechenden Richtlinien zitiert.

Thema	Original 2012 <sup>1</sup>	Überarbeitet 2017 <sup>2</sup>
<b>Androgene</b>	Langzeitprophylaxe mit Androgen-Derivaten ist zwar effektiv, muss jedoch kritisch betrachtet werden, insbesondere aufgrund ihrer androgenen und anabolen Wirkung.	<b>Anerkennung der Prävalenz von durch Androgene verursachten Nebenwirkungen</b> Androgene müssen kritisch betrachtet werden, insbesondere angesichts ihrer unerwünschten androgenen und anabolen Wirkungen, Arzneimittelwechselwirkungen und Kontraindikationen. Autoren der Richtlinie empfehlen, Androgene als Zweitlinien-Langzeitprophylaxe anzuwenden. Es treten zahlreiche Nebenwirkungen bei der Mehrheit der Patienten auf.
<b>Diagnose bei Kindern</b>	Screening (Früherkennung) für HAE Typ 1 und Typ 2 bei Kindern sollte erst ab einem Lebensalter von 12 Monaten stattfinden und alle Kinder eines betroffenen Elternteils sollten getestet werden.	<b>Deutlicherer Schwerpunkt auf Tests</b> Kinder in von HAE betroffenen Familien sollten so früh wie möglich getestet werden und alle Kinder eines betroffenen Elternteils sollten getestet werden. Alle ergänzenden Tests, die an Kindern von Patienten mit HAE Typ 1 und Typ 2 durchgeführt werden, sollten nach dem 1. Lebensjahr wiederholt werden. Bis eine vollständige Untersuchung nach HAE Typ 1 und Typ 2 abgeschlossen ist, sollte bei allen Kindern von HAE Typ 1 oder Typ 2 ausgegangen werden.
<b>Langzeitprophylaxe</b> <i>Patientenzuwendung</i>	Langzeitprophylaxe sollte bei allen Patienten mit schwer symptomatischer HAE Typ 1 und Typ 2 erwogen werden, unter Beachtung der Schwere der Krankheit, Häufigkeit der Attacken, Lebensqualität des Patienten, Verfügbarkeit von Ressourcen und des Nichterreichens von ausreichender Krankheitsbekämpfung durch angemessene Bedarfstherapie.	<b>Größeres Augenmerk auf die Krankheitsaktivität und regelmäßige Beurteilungen, um zu entscheiden, ob Langzeitprophylaxe angemessen ist</b> Langzeitprophylaxe sollte individualisiert werden und bei allen Patienten mit schwer symptomatischer HAE Typ 1 und Typ 2 erwogen werden, unter Beachtung der Krankheitsaktivität, Häufigkeit der Attacken, Lebensqualität des Patienten, Verfügbarkeit von Ressourcen und des Nichterreichens von ausreichender Krankheitsbekämpfung durch angemessene Bedarfstherapie. Eine Prophylaxe wird für Patienten empfohlen, die Ereignisse durchleben, die mit gesteigerter Krankheitsaktivität verbunden sind. Erfolgreiche Langzeitprophylaxe erfordert ein hohes Maß an Therapietreue; deshalb sollten die Präferenzen des Patienten berücksichtigt werden. Die Autoren der Richtlinie empfehlen aktuell C1-INH als Erstlinien-Langzeitprophylaxe.

Thema	Original 2012 <sup>1</sup>	Überarbeitet 2017 <sup>2</sup>
<b>Langzeitprophylaxe</b>  <i>Patientenbewertung</i>		<b>Mehr Wert legen auf die regelmäßige Beurteilung für Langzeitprophylaxe</b>  Es wird empfohlen, dass Patienten bei jedem Termin hinsichtlich einer Langzeitprophylaxe beurteilt werden. Die Krankheitslast und die Präferenz des Patienten sollten berücksichtigt werden.
<b>Aspekte zur Handhabung</b>	Alle Patienten sollten über einen Maßnahmenplan und ein Medizinprodukt zur Behandlung einer HAE-Attacke verfügen.	<b>Deutlicherer Schwerpunkt auf integrierte Versorgung</b>  Es wird empfohlen, allen Patienten eine HAE-spezifische, umfassende, integrierte Versorgung zur Verfügung zu stellen. Alle Patienten sollten über einen Maßnahmenplan verfügen.
<b>Bedarfsbehandlung von Attacken</b>	Alle Attacken, die zu Schwächung/ Dysfunktion führen und/oder Gesicht, Hals oder Bauch betreffen, sollten bei Bedarf behandelt werden. Attacken, welche die oberen Atemwege betreffen, müssen zwingend behandelt werden. Attacken sollten so früh wie möglich behandelt werden.  Es wird empfohlen, dass alle Patienten für 2 Attacken Bedarfsbehandlung erhalten und jederzeit Bedarfsbehandlung mit sich führen.	<b>Erhöhte Anerkennung dafür, dass alle HAE-Attacken bei Bedarf behandelt werden sollten</b>  Es wird empfohlen, dass alle Attacken bei Bedarf behandelt werden sollten. Es wird empfohlen, dass jede Attacke, welche die oberen Atemwege betrifft oder betreffen kann, behandelt wird. Attacken sollten so früh wie möglich behandelt werden.  Es wird empfohlen, dass alle Patienten für 2 Attacken Bedarfsbehandlung erhalten und jederzeit Bedarfsbehandlung mit sich führen.  Eine frühe Behandlung ist bei Attacken, welche die oberen Atemwege betreffen (Zunge, Zäpfchen, Kehlkopf), entscheidend. Patienten sollten sich selbst behandeln, während sie auf den Krankenhaustransfer warten. Es ist äußerst wichtig, dass Patienten sich sofort nach Verabreichung der Therapie um weitere Versorgung bemühen. Schwellungen der oberen Atemwege können voranschreiten oder wieder ansteigen und eine weitere Dosierung kann nötig sein. Sich nach der Therapie in Notfallversorgung zu begeben, ist notwendig, um das Erstickenrisiko zu mindern.
<b>Präoperative Kurzzeitprophylaxe</b>	Die Entscheidung, vor einem medizinischen Eingriff eine Prophylaxe zu verabreichen, hängt von der persönlichen Krankheitsgeschichte und dem mit dem Eingriff verbundenen wahrscheinlichen Risiko ab. Die Verabreichung von Kurzzeitprophylaxe sollte vor Operationen erwogen werden, insbesondere bei zahnmedizinischen/intraoralen Eingriffen, bei denen endotracheale Intubation erforderlich ist, bei denen die oberen Atemwege oder der Rachen behandelt werden, und vor einer Bronchoskopie/Endoskopie.	<b>Anstatt Kurzzeitprophylaxe zu erwägen, Kurzzeitprophylaxe empfehlen</b>  Trotz wahrgenommenen Nutzens einer präoperativen Kurzzeitprophylaxe mit C1-INH-Konzentrat gibt es wenig Beweise für die Wirksamkeit. Fallberichte und -serien zeigen, dass Schwellungen trotz Prophylaxe auftreten können, selbst nach kleinen Eingriffen. <sup>3-4</sup> Dennoch dokumentieren mehrere Berichte eine Reduzierung der Häufigkeit von Schwellungen bei Erwachsenen und bei Kindern, die präoperative Prophylaxe erhalten, und die Reaktion scheint abhängig von der Dosierung zu sein. <sup>3-5-7</sup> Präoperative Prophylaxe mit C1-INH-Konzentrat wird daher für alle medizinischen, chirurgischen und zahnmedizinischen Eingriffe empfohlen, die mit mechanischer Einwirkung auf die oberen Luft- und Speisewege verbunden sind.

**Literaturhinweise:** 1. Craig T, et al. *World Allergy Organ J.* 2012;5:182-199. 2. Maurer M, et al. *Allergy.* 2018; doi: 10.1111/all.13384. 3. Farkas H, et al. *Allergy.* 2012;67(12):1586-1593. 4. Aygören-PürsünE, 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.

