

WAO/EAACI HAE 治療指引

2017 年修訂版概述

knowHAE
awareness, answers, action

2012 年世界過敏組織 (World Allergy Organization, WAO)¹ 以及 2017 年 WAO/歐洲過敏與臨床免疫學學院 (European Academy of Allergy and Clinical Immunology, EAACI)² 指引由專家共識小組制定，以協助指導和告知治療第 1 型和第 2 型遺傳性血管性水腫 (HAE) 的臨床決策者

提名的專家小組成員至少符合以下標準之一^{1,2}：

- 在 HAE 治療方面臨床經驗豐富
- 曾發表 HAE 領域相關出版物
- 具有實證醫學相關經驗

為了確保形成全球專業知識和共識，從世界各地選擇了代表性的專家小組成員^{1,2}

下表特別顯示出源自原始出版物 (2012 年指引) 的發展關鍵點^{1,2}

這並不代表要對指引進行全面審查，強烈建議讀者參考原始出版物以獲取完整的詳細資訊。

2012 年至 2017 年間指引的變化分析以淺藍色文字顯示，深藍色文字則代表分別直接引用自這些指引

主題	原始版本 2012 年 ¹	修訂版本 2017 年 ²
雄激素	雄激素衍生物製成的長期預防藥物是有效的，但須審慎使用，尤其要考慮到其雄激素和合成代謝反應	瞭解雄激素不良反應的盛行率 使用雄激素必須審慎，尤其要考慮到其不良的雄激素和合成代謝反應、藥物交互作用以及禁忌症。指引作者們建議使用雄激素做為第二線長期預防藥物。副作用眾多，且影響多數患者
兒童診斷	對兒童進行第 1 型和第 2 型 HAE 篩選應推遲至 12 個月大，並且應對患病父母的所有後代進行檢測	更加著重於檢測 來自受 HAE 影響之家庭的兒童應盡快接受檢測，並且應對患病父母的所有後代進行檢測。應在 1 歲後對第 1 型和第 2 型患者後代重複進行所有早期補體檢測。完成第 1 型和第 2 型 HAE 的全面調查前，都應視所有後代患有第 1 型和第 2 型 HAE。
長期預防患者考量	應考慮給予所有嚴重症狀性第 1 型和第 2 型 HAE 患者長期預防藥物，並應個別化，且考慮疾病的嚴重程度、發作頻率、患者的生活品質、醫療資源的可利用性，以及未能獲得足夠需求性治療藥物以適當控制病情的可能性。	決定長期預防藥物是否適當時，應更加著重於疾病的活性和例行性評估 應考慮給予所有嚴重症狀性第 1 型和第 2 型 HAE 患者長期預防藥物，並應個別化，且考慮疾病的活性、發作頻率、患者的生活品質、醫療資源的可利用性，以及未能獲得足夠需求性治療藥物以適當控制病情的可能性。建議考慮將預防藥物提供給面臨終身性疾病的患者使用，這些疾病與疾病活性增加有關。成功的長期預防藥物需要具有高度的依從性；因此，應將患者偏愛使用的藥物納入考量。指引作者們目前建議將 C1-INH 作為第一線長期預防藥物

主題	原始版本 2012 年 ¹	修訂版本 2017 年 ²
長期預防 患者評估		長期預防藥物的例行性評估更加重要 建議在每次看診時為患者進行長期預防藥物評估。疾病負擔和患者偏好均應予以考量
治療考量	所有患者應具有行動計畫以及可供使用的產品，以治療 HAE 疾病發作	更加著重於整合性照護 建議為所有患者提供 HAE 專屬的全面整合性照護。所有患者皆應有行動計畫
疾病的需求性治療藥物	應考慮讓所有造成虛弱／功能障礙和／或與臉部、頸部或腹部有關的疾病 使用需求性治療藥物。務必治療會影響上呼吸道的疾病發作。應盡早治療發作的疾病 建議所有患者都應配備 2 次發作的需求性治療藥物，且隨身攜帶	愈來愈多人認為應考慮讓所有 HAE 疾病發作使用需求性治療藥物 建議所有疾病都考慮使用需求性治療藥物。建議治療任何會影響，或可能會影響上呼吸道的疾病。應盡早治療發作的疾病 建議所有患者都應配備 2 次發作的需求性治療藥物，且隨身攜帶 為了預防出現上呼吸道疾病(舌頭、懸壅垂、喉部)，請務必早期服用治療藥物。等候轉院時，患者應自行服用治療藥物。鼓勵所有患者接受治療後立即尋求進一步的照護極為重要。上呼吸道腫脹可能惡化或復發，並且可能需要重複給藥。務必於治療後尋求緊急照護，以降低窒息的風險
術前短期預防藥物	術前是否給予預防藥物視患者的個人病史和與手術相關的風險而定。術前應考慮使用短期預防藥物，特別是針對牙科／口腔內等需要進行氣管內插管的手術，因為施行氣管鏡／內視鏡前需要處理上呼吸道或咽部	從考慮使用短期預防藥物轉變成建議使用短期預防藥物 儘管已知使用濃縮 C1-INH 具有術前預防的益處，但仍缺乏其療效證據。個案報告和系列報告指出，儘管有所預防，即使進行的手術相對較小，之後還是可能會發生腫脹 ^{3,4} 但是，有幾份報告中記錄，成人和兒童能夠透過術前預防來減少腫脹事件的發生，且反應似乎與劑量相關 ^{3,5-7} 因此，針對任何會對上呼吸消化道造成任何構造影響的相關 醫療、外科和牙科手術，建議使用濃縮 C1-INH 製劑進行術前預防

參考文獻：**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-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.

