

Specifika HAE u dětí

- **Nástup příznaků v raném věku** může být předzvěstí závažnějšího průběhu onemocnění.
- Příznaky u **kojenců** se objevují jen zcela výjimečně. Průměrný věk při nástupu prvních potíží bývá mezi 10 a 12 lety.
- **Vůbec nejčastějším místem výskytu počáteční ataky** bývá otok končetiny.
- U novorozenců a 40–50 % dětí s HAE se jako varovný signál (prodromální symptom) objevuje **mapovitá červená kožní vyrážka**, kterou lékaři často mylně zaměňují za běžnou kopřivku.
- **Bolesti břicha** patří k nejčastějším projevům HAE u dětí a neřídka bývají chybně diagnostikovány jako akutní zánět slepého střeva.
- Vzhledem k užšímu průměru dýchacích cest u dětí dochází k **ucpání horních cest dýchacích** podstatně rychleji než u dospělých. Dítě by mělo být urgentně vyšetřeno v nemocnici.
- Závažnost i četnost příznaků se mohou **zvýšit během dospívání** vlivem přirozených hormonálních změn.
- Ataky nejčastěji vyvolává **mechanické poranění** (53 %), **psychický stres** (37 %), **infekce horních cest dýchacích** (37 %) a **hormonální výkyvy** (26 %).¹⁾
- Protože k častým spouštěčům atak patří infekce, doporučuje se **pravidelné očkování** podle národního očkovacího kalendáře.²⁾
- Doporučuje se, aby děti neměly **žádná plošná omezení ve sportu a fyzické aktivitě**, pokud mají okamžitý přístup k léčbě.²⁾

¹⁾ Zotter, Z. et al. (2014). The influence of trigger factors on hereditary angioedema due to C1-inhibitor deficiency. *Orphanet J Rare Dis*, 9:44. <https://doi.org/10.1186/1750-1172-9-44>

²⁾ Farkas, H. et al. (2026). International Guideline on the Diagnosis and Management of Pediatric Patients With Hereditary Angioedema. *Allergy*. <https://doi.org/10.1111/all.70207>



HAE Junior, z. s.

**pacientská organizace pro kvalitnější život
dětí a mládeže s hereditárním
angioedémem (HAE)**

Kontakt

E-mail: info@haejunior.cz

Web: haejunior.cz

Facebook: [@HAEJuniorCR](https://www.facebook.com/HAEJuniorCR)

Instagram: [@HAEJunior.cz](https://www.instagram.com/HAEJunior.cz)

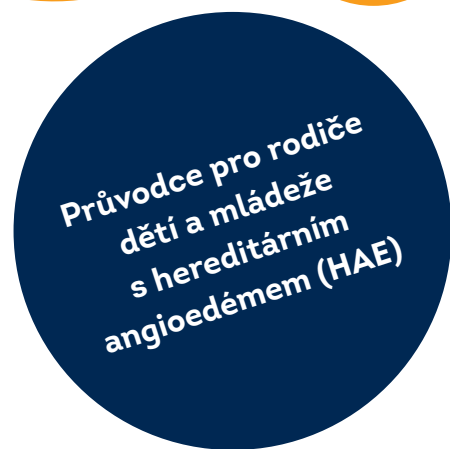
LinkedIn: [linkedin.com/company/haejunior/](https://www.linkedin.com/company/haejunior/)

Podpořte nás?

Vaše finanční dary můžete posílat
na náš bankovní účet
2001782429/2010

Upozornění: Obsah tohoto dokumentu je pouze informativní. HAE Junior, z. s., nenese odpovědnost za aktuálnost, přesnost a úplnost obsažených informací ani za jakékoli následky způsobené využitím těchto informací. V případě jakýchkoli nejasností, nesrovnalostí či zdravotních komplikací se poraďte se svým ošetřujícím lékařem.

Průvodce vydala patientská organizace HAE Junior za podpory společnosti Takeda Pharmaceuticals Česká republika v roce 2020 s aktualizací v roce 2026.



Tento průvodce přináší mezinárodní odborná doporučení, jak lépe zvládat HAE a zajistit dětem i dospívajícím kvalitnější a plnohodnotnější život.



HAE
JUNIOR



Proč je důležitá včasná diagnostika HAE

Včasná a přesná diagnostika HAE u dětí předchází zbytečným rizikům i operacím a otevírá cestu k adekvátní léčbě.

Diagnóza se stanovuje z krve vyšetřením komplementu a genetickými testy. Jelikož komplementový systém není do jednoho roku věku plně vyvinutý, je nutné testy po prvním roce zopakovat. Pokud se u některého člena rodiny vyskytuje onemocnění HAE, je třeba s nedostatkem inhibitoru C1 počítat také u bezpříznakových novorozenců a kojenců, dokud není diagnóza zcela vyloučena.

Při zjištění nového případu HAE se vždy doporučuje vyšetřit celou rodinu.

Léčba HAE u dětí a mládeže

Indikace pro farmakoterapii u dětí jsou podobné jako u dospělých a dělí se do dvou hlavních směrů.

Akutní léčba slouží k rychlému, účinnému a bezpečnému zvládnutí právě probíhající ataky. Každé dítě by mělo mít neustále k dispozici pohotovostní akutní léčbu nejméně pro dvě ataky, a to i v případě, že užívá dlouhodobou preventivní léčbu.

Preventivní léčba (profylaxe) zahrnuje cílená opatření ke snížení počtu i závažnosti otoků a k celkovému zmírnění zátěže spojené s onemocněním. Lze ji provádět:

- **krátkodobě:** příležitostně, doporučeno zejména před chirurgickými nebo zubními zákroky a dalšími,
- **dlouhodobě:** pravidelné užívání léků pro trvalou kontrolu nad nemocí. Účinnost a bezpečnost dlouhodobé léčby by se měla vyhodnotit po 3 a 6 měsících od zahájení a následně alespoň jednou ročně. Pravidelné kontroly pomáhají ověřit, zda léčba skutečně přináší očekávaný prospěch.²⁾

¹⁾ Zotter, Z. et al. (2014). The influence of trigger factors on hereditary angioedema due to C1-inhibitor deficiency. Orphanet J Rare Dis, 9:44. <https://doi.org/10.1186/1750-1172-9-44>

²⁾ Farkas, H. et al. (2026). International Guideline on the Diagnosis and Management of Pediatric Patients With Hereditary Angioedema. Allergy. <https://doi.org/10.1111/all.70207>

VÝHODY DOMÁCÍ TERAPIE

- možnost včasné léčby bez rizika opoždění
- dítě nemusí opustit bezpečné prostředí domova
- větší svoboda pro děti s HAE a jejich rodinu
- méně zameškaných dnů ve škole

PRAVIDELNÉ NÁVŠTĚVY

Konzultace se specialistou na HAE by měly proběhnout alespoň jednou ročně, aby bylo možné sledovat onemocnění a kvalitu života dítěte.

INDIVIDUÁLNÍ PLÁN LÉČBY

„Pacienti s HAE léčení podle individualizovaného plánu péče mohou žít stejný život jako zdraví jedinci.”

prof. Henriette Farkasová



Zvláštní poděkování patří prof. Henriette Farkasové, člence HAE Junior Expert Advisory Board. Prof. Farkasová vede maďarské Angioedema Centrum pro Reference a Excellence na Semmelweis University v Budapešti. Pravidelně přednáší na světových konferencích a publikuje výzkumné práce na téma HAE a dalších typů bradykininem zprostředkovaných angioedémů.