



Инструкция в приемный покой на случай острого приступа НАО

Лечение должно быть начато незамедлительно!

ФИО пациента

Медицинское учреждение, где пациенту был поставлен диагноз НАО

Дата постановки диагноза (число, месяц, год)

Наследственный ангиоотёк (НАО) (*Hereditary Angioedema (HAE)*, англ.) – это редкое (один пациент на 30 000 – 50 000 человек) заболевание, обусловленное дефицитом или дисфункцией ингибитора С1-эстеразы системы комплемента, что приводит к неконтролируемым реакциям в организме и проявляется в виде отеков на теле. Чаще всего отеки возникают на руках, ногах, лице, в брюшной полости, а так же в гортани, что может привести к удушью. Продолжительность приступа НАО обычно составляет от 24 до 72 часов

В случае острого приступа НАО антигистаминные средства, кортикостероиды, даназоли или транексамовая кислота не эффективны или же недостаточно эффективны.

Помочь пациенту может заместительная терапия введением одного из следующих препаратов.

1. Концентрат С1-ингибитора (C1-Inhibitor)
 - a. Нативный С1-ингибитор: Berinert[®], Cinryze[™].
 - b. Рекомбинантный С1-ингибитор: Ruconest[®].
2. Антагонист рецепторов брадикинина: Firazyr[®] (Icatibant).
3. Ингибитор калликреина Kalbitor[®] (Ecallantide).

Первые признаки воздействия концентрата C1Inh, препарата Firazyr[®] или же Kalbitor[®] проявляются примерно через 30-60 минут после инъекции. Может понадобиться дополнительное лечение

При отсутствии на момент лечения приступа НАО вышеуказанных препаратов применяют свежезамороженную плазму, которая содержит С1-ингибитор из расчета 10-15 мл/кг/сут.

Для купирования приступа НАО также возможно применение 5% раствора ~~ε~~-аминокапроновой кислоты, оказывающей антифибринолитическое действие.

При выраженном болевом синдроме у пациентов с абдоминальными отеками необходимо проводить адекватное обезболивание.

При развитии отека гортани наряду с перечисленными препаратами используют адреналин (0,1% 0,3–0,5 мл подкожно в разные участки тела с интервалом 15-20 мин), иногда диуретики (лазикс 40–80 мг). При неэффективности этих мероприятий показана трахеостомия или коникотомия.

Лечащий врач

Дата (число, месяц, год)

Инструкция разработана республиканским научно-практическим центром детской онкологии, гематологии и иммунологии (РНПЦ ДОГИ). Минский р-н, Боровляны, ул. Фрунзенская, д. 43.

Общество пациентов НАО — Тел. +375-297-861-466