

# НАСЛЕДСТВЕННЫЙ АНГИООТЁК

Наследственный ангионевротический отёк  
Hereditary Angioedema (HAE)



Наследственный ангиоотёк (НАО) – это редкое, потенциально опасное для жизни заболевание, обусловленное дефектом гена, контролирующего белок крови под названием С1-ингибитор. Генетический дефект проявляется в дефиците (НАО тип 1) либо дисфункции (НАО тип 2) белка, что приводит к отекам различных частей тела и внутренних органов. Пациенты с нормальным уровнем С1-ингибитора (НАО тип 3) также испытывают подобные симптомы.

1 пациент на  
10 000 – 50 000 человек



## Симптомы НАО (отёки)

- Лицо (глаза, губы, щеки)
- Гортань, глотка, шея
- Конечности (руки, ноги, кисти, ступни)
- Тело (грудь, спина, бока, ягодицы)
- Внутренние органы (живот)
- Гениталии

## Триггеры ("провокаторы" НАО)

- Травма или ушиб
  - Стресс
  - Простуда
  - Инфекция или болезнь
  - Стоматологическая процедура
  - Медицинская операция
  - Лекарства (ингибиторы АПФ)
- для женщин также:
- Менструация
  - Противозачаточные на основе эстрогенов
  - Заместительная гормональная терапия
  - Гормональные изменения в период беременности



Если вас беспокоят неоднократные беспричинные приступы отёков рук, ног, лица, гортани, половых органов, а также повторяющиеся эпизоды беспричинных болей в животе, вам следует пройти тест на подтверждение НАО.

## Наследственность

Для ребёнка вероятность наследования НАО от одного из родителей составляет 50%.



Отсутствие семейного анамнеза не исключает диагноза НАО, поскольку до 25% случаев НАО являются результатом спонтанной мутации гена С1-ингибитора при зачатии. Дети таких пациентов также могут наследовать заболевание.



НАО подвержены оба пола и все расы.

## ВНИМАНИЕ!

Приступы НАО не вызваны аллергической реакцией, поэтому антигистаминные средства, кортикостероиды и эпинефрин не только неэффективны, но и не применяются для лечения НАО.

В случае отёка гортани, пациенту НАО требуется срочная мед. помощь и госпитализация в отделение интенсивной терапии.

Отеки в брюшной полости обычно сопровождаются острыми болями, сильной рвотой и диареей.