

# НАСЛЕДСТВЕННЫЙ АНГИООТЁК (НАО)

НАСЛЕДСТВЕННЫЙ АНГИОНЕВРОТИЧЕСКИЙ ОТЁК  
HEREDITARY ANGIOEDEMA (HAE)



**Наследственный ангиоотёк (НАО)** – это редкое, и угрожающее жизни пациентов заболевание, обусловленное дефектом гена, контролирующего протеин C1-Inhibitor. 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 C1-ингибитора (НАО тип 3) также испытывают подобные симптомы.

**1 пациент на  
10 000 – 50 000 человек**



## НАСЛЕДСТВЕННОСТЬ

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



Отсутствие семейного анамнеза не исключает диагноза НАО, поскольку до 20% случаев НАО являются результатом спонтанной мутации гена C1-ингибитора при зачатии. Дети таких пациентов также могут наследовать заболевание.

## СИМПТОМЫ НАО (отёки)

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



НАО подвержены оба пола и все расы.

## ТРИГГЕРЫ ("провокаторы" НАО)

- ▶ Травма или ушиб
- ▶ Инфекция или болезнь
- ▶ Простуда
- ▶ Стоматологическая процедура
- ▶ Медицинская операция
- ▶ Стресс
- ▶ Лекарства (ингибиторы АПФ)

для женщин также:

- ▶ Менструация
- ▶ Противозачаточные на основе эстрогенов
- ▶ Заместительная гормональная терапия
- ▶ Гормональные изменения в период беременности

## ВНИМАНИЕ!

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

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

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



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.

Республиканское Общественное Объединение

"Помощь пациентам с наследственным ангиоотёком"

by.haei.org / тел.: +375-29-137-8337 / вайбер: +375-29-680-6136



## Восемь вопросов проверки симптомов, характерных при наследственном ангиоотёке (HAO)

1. Бывали ли у вас беспричинные приступы отёков рук, ног, лица, гортани или гениталий?
2. Возникали ли эти отёки лишь на одной из двух сторон тела, например, только на вашей левой руке или правой ноге?
3. Бывали ли у вас беспричинные приступы болей в животе?
4. Возникали ли подобные приступы отёков, либо болей в животе неоднократно?
5. Наблюдались ли похожие отёки или боли в животе у кого-то из ваших родственников?
6. Бывали ли у вас когда-нибудь “предупреждающие знаки” (например, усталость, покалывание, тошнота, симптомы простуды, сыпь или пятна на теле), сигнализирующие о приближающемся отёке или приступе боли в животе?
7. Правда ли, что во время приступов отёков или болей в животе, приём препаратов типа антигистаминных, глюкокортикостероидов, адреналина (эпинефрина), норадреналина, антибиотиков, противопаразитарных, ферментов, вегетопротекторов не оказывает должного эффекта на купирование отёка? (Если вы когда-нибудь принимали эти препараты во время приступов.)
8. Во время приступов ваши глаза обычно слезятся или чешутся?

Если на большинство первых семи вопросов вы ответили “Да”, а на последний восьмой вопрос — “Нет”, то ваши симптомы предположительно могут относиться к HAO. Советуем вам обсудить историю вашего заболевания со специалистом HAO.

## Для подтверждения диагноза HAO понадобятся

- Анализ крови на определение уровней C1-INH, C3c, C4
- Молекулярно-генетическое исследование гена **SERPING1**

## Центры диагностики HAO в Беларуси

- ГУ “Республиканский научно-практический центр детской онкологии, гематологии и иммунологии”  
Беларусь, Минский р-н, Боровлянский с/с, д. Боровляны, ул. Фрунзенская, д. 43, [www.oncology.by](http://www.oncology.by)
- ГУ “Республиканский научно-практический центр радиационной медицины и экологии человека”  
Беларусь, Гомель, ул. Ильича, д. 290, [www.rcrm.by](http://www.rcrm.by)