



## Рекомендации в приемный покой на случай острого приступа наследственного ангиоотёка (НАО)

Лечение должно быть начато незамедлительно!

ФИО пациента

Медицинское учреждение, где пациенту был поставлен диагноз НАО

Дата постановки диагноза (число, месяц, год)

**Наследственный ангиоотёк** [англ.: Hereditary Angioedema (HAE)] — редкое, потенциально опасное для жизни генетическое заболевание, возникающее у одного из 10-50 тысяч человек. Симптомы НАО включают отёки различных частей тела, в том числе отёки лица, рук, ног, брюшной полости и дыхательных путей. У пациентов НАО часто встречаются острые боли в животе — следствие отёка стенок кишечника. Отёк гортани может привести к удушью. Продолжительность приступа НАО обычно составляет от 24 до 72 часов.

В случае острого приступа НАО антигистаминные средства, кортикостероиды, даназол или транексамовая кислота не эффективны или же недостаточно эффективны. Помочь пациенту может заместительная терапия, введение одного из следующих препаратов:

- Концентрат С1-ингибитора (C1-Inhibitor)
  - Нативный С1-ингибитор: Berinert<sup>®</sup>, Cinryze<sup>™</sup>
  - Рекомбинантный С1-ингибитор: Ruconest<sup>®</sup>
- Антагонист рецепторов брадикинина: Firazyg<sup>®</sup> (Icatibant)
- Ингибитор калликрейна: Kalbitor<sup>®</sup> (Ecallantide)

Первые признаки воздействия эффективных препаратов проявляются примерно через 30-90 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 отёков 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),
- диуретики (лазикс 40–80 мг).

При неэффективности этих мероприятий показана трахеостомия или коникотомия.

В качестве профилактики приступов НАО рекомендовано применение концентрата С1-ингибитора, а также облегчённых андрогенов (“Danazol”).

Рекомендации разработаны ГУ “Республиканский научно-практический центр детской онкологии, гематологии и иммунологии”. Минский р-н, Боровляны, ул. Фрунзенская, д. 43.