



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[®], Cinryze[™]
 - Рекомбинантный С1-ингибитор: Ruconest[®]
- Антагонист рецепторов брадикинина: Firazyg[®] (Icatibant)
- Ингибитор калликрейна: Kalbitor[®] (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 свежемороженную 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.

Республиканское общественное объединение “Помощь пациентам с наследственным ангиоотёком”
Тел. +375-33-612-7234 * Вайбер: +375-29-680-6136 * Web: by.haei.org