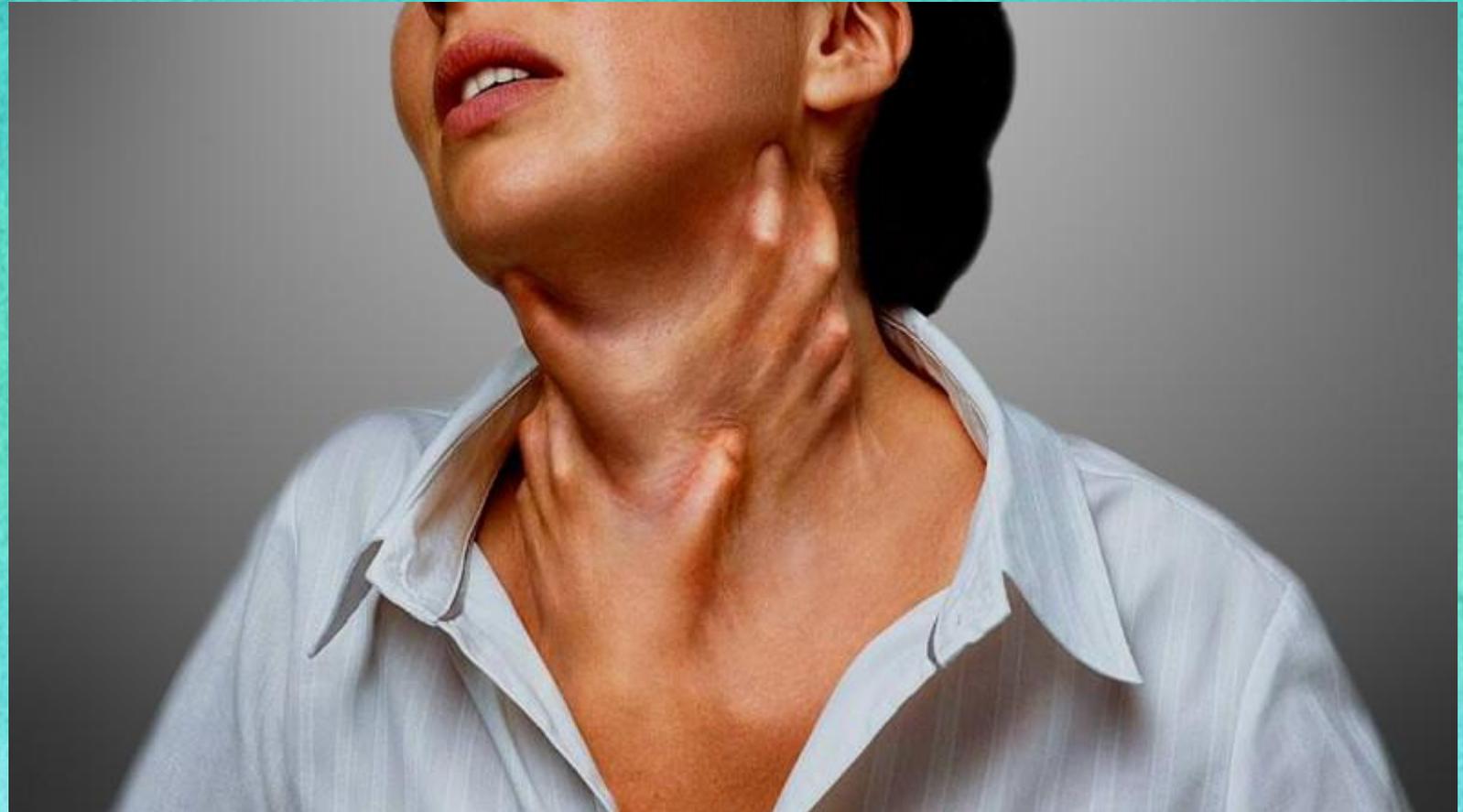
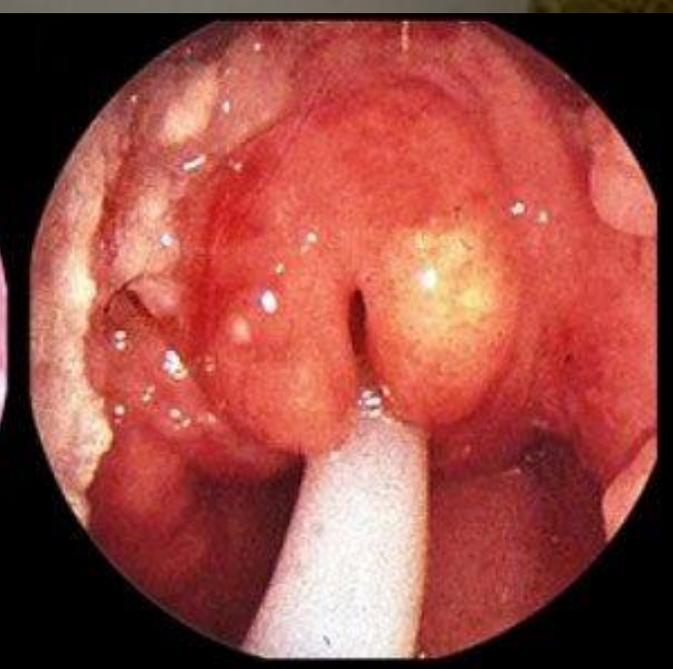
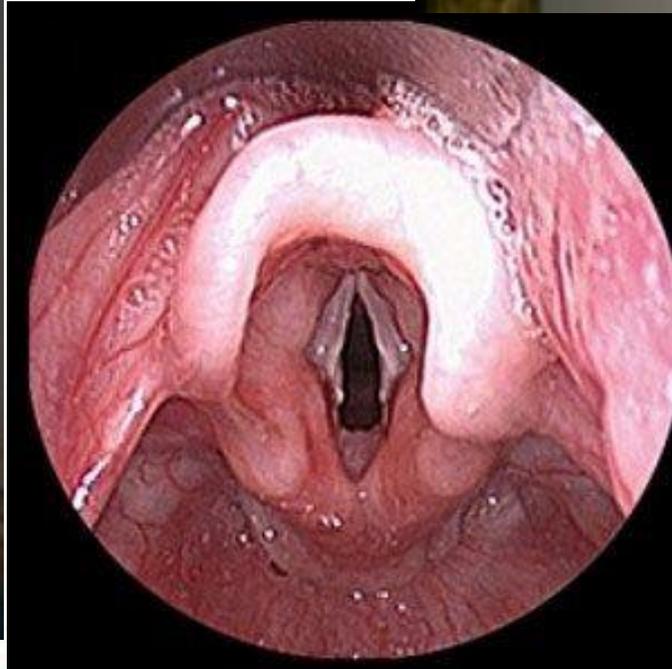
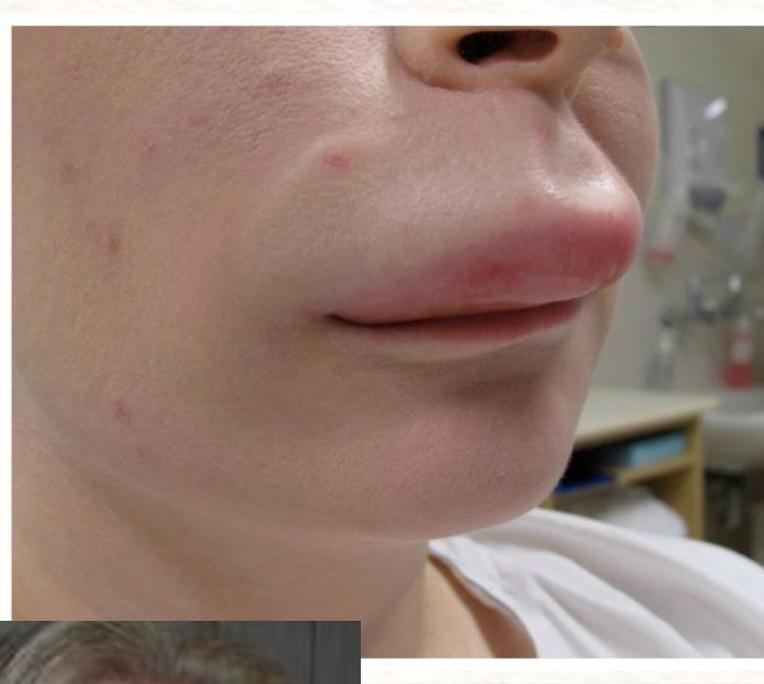


Наследственный ангионевротический отек

Выполнила ст.гр 1.5.11 В
Фролова Е.С.





Патогенез

Мутация гена C1NH (расположен в 11 хромосоме)



Функциональная неполноценность/ дефицит ингибитора эстеразы C1 (C4, C2)

При недостатке C1-ингибитора происходит накопление брадикинина.

Брадикинин увеличивает проницаемость сосудистой стенки, вызывает экстравазацию, в конечном итоге развивается отек.



Классификация наследственного ангионевротического отека

- 1-й тип (85 % случаев). Дефицит С1-ингибитора в плазме, обусловленный нефункционирующим геном. Уровень С1-ингибитора может варьировать от неопределяемого до менее 30% от нормального.
- 2-й тип (15 % случаев). Уровень С1-ингибитора в пределах нормы или повышен, отмечается снижение функциональной активности С1-ингибитора.
- 3-й тип (НАО с нормальным уровнем С1-ингибитора, эстрогензависимый, встречается редко, распространенность неизвестна). Считается, что развитие ангиоотечков при НАО III типа связано с генетическим нарушением контроля XII фактора свёртывания крови. Отличительной особенностью НАО 3 типа является нормальный уровень С1-ингибитора и его функциональной активности.

Симптомы зависят от высокого уровня эстрогенов и, соответственно, для него характерны обострения во время беременности, при применении пероральных контрацептивов или заместительной терапии эстрогенами при лечении климактерического синдрома.

Преимущественно болеют женщины. Основанием постановки диагноза служит типичная клиническая картина заболевания в сочетании с выявлением мутаций в гене XII фактора свёртывания крови и/или наличием семейного анамнеза.

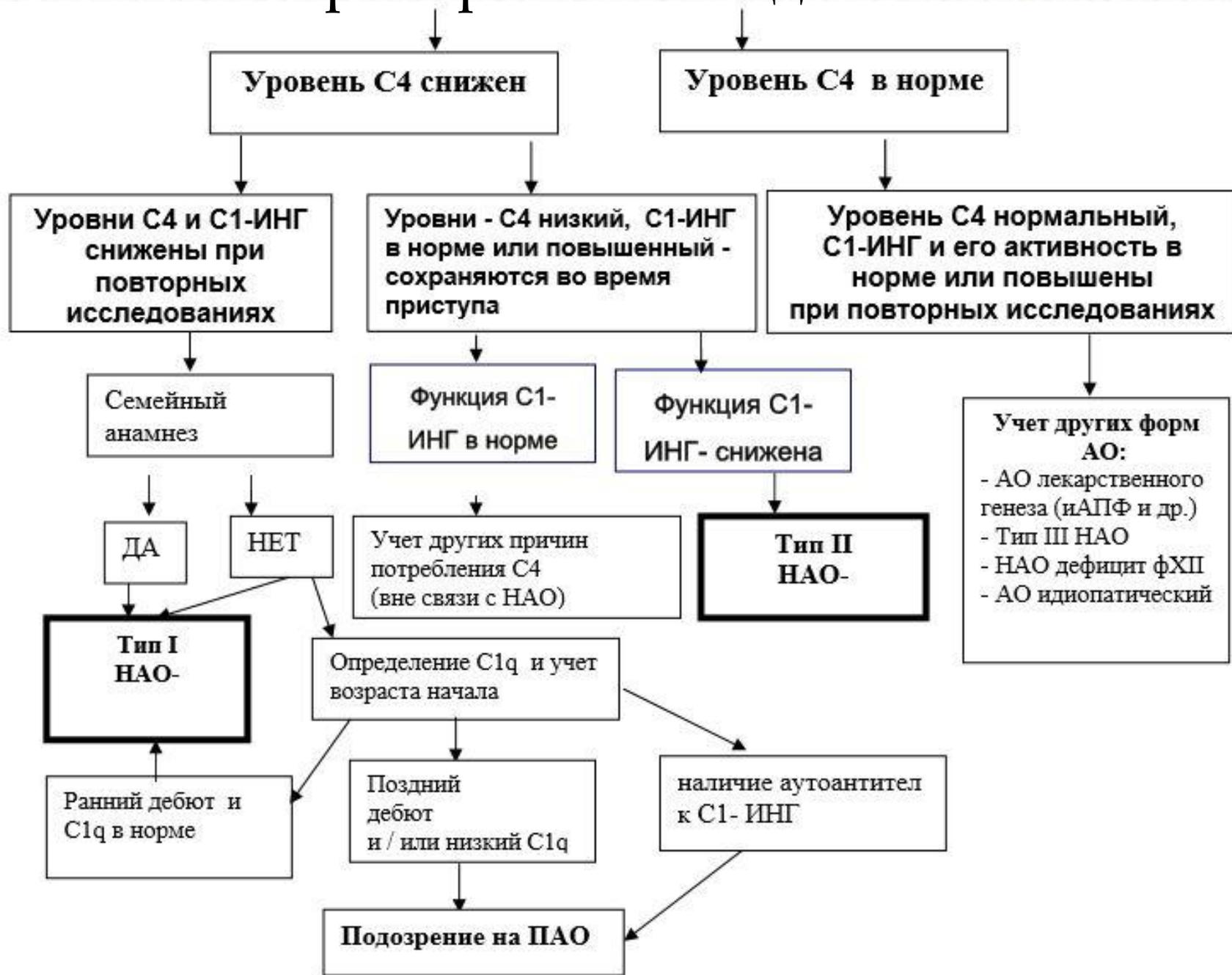
Характерные анамнестические признаки:

- Семейный анамнез отеков различной локализации, особенно случаи гибели родственников от отека гортани.
- Частые госпитализации с клиникой «острого живота» без выявления в последствии причин, способных обуславливать возникшие симптомы (патологии ЖКТ, хирургической патологии и т.п.)
- Связь отеков с механическим воздействием (ударом, уколом, травмой). В таких случаях, удар в живот может вызвать клиническую картину «острого живота» без повреждения внутренних органов. Отек гортани часто возникает при стоматологических манипуляциях. Связь с травмой, физическим и эмоциональным напряжениями, острыми респираторными заболеваниями позволяют, в первую очередь, думать о наличии НАО.
- Ухудшение течения заболевания во время беременности (особенно при плоде женского пола), на фоне приема эстрогенсодержащих препаратов. Связь отеков с приемом ингибиторов АПФ и блокаторов рецепторов ангиотензина II

Физикальное обследование

- Отек бледный и не зудящий, плотный (при надавливании на него не остается ямки). Возможно наличие покалывания, жжения, болезненности в месте отека. В ряде случаев имеются «предвестники» отеков
- Отеки развиваются в течение нескольких часов и могут сохраняться до нескольких суток
- При оперативном вмешательстве по поводу диагноза «острый живот» у больного выявляют отек участка кишки и асцитический выпот.
- При отеке мочевыводящей путей возникает задержка мочи.
- Сильные головные боли наблюдаются при отеке мозговых оболочек.
- Возможен потенциально фатальный отек гортани.
- Крапивница отсутствует, возможно наличие маргинальной эритемы.
- Не эффективно введение ГКС, антигистаминных препаратов
- Тщательный общий осмотр для выявления лимфаденопатии, спленомегалии, артропатии и другой патологии, возможно, являющейся причиной АО.
- Осмотр доступных обследованию верхних дыхательных путей, оценка звучности голоса, возможности глотания для исключения развивающегося и угрожающего жизни отека ротоглоточной области.

Лабораторное исследование



Лечение НАО (D84.1)



Долгосрочная профилактика
(частые приступы, тяжелые жизнеугрожающие приступы)

Краткосрочная профилактика (премедикация)

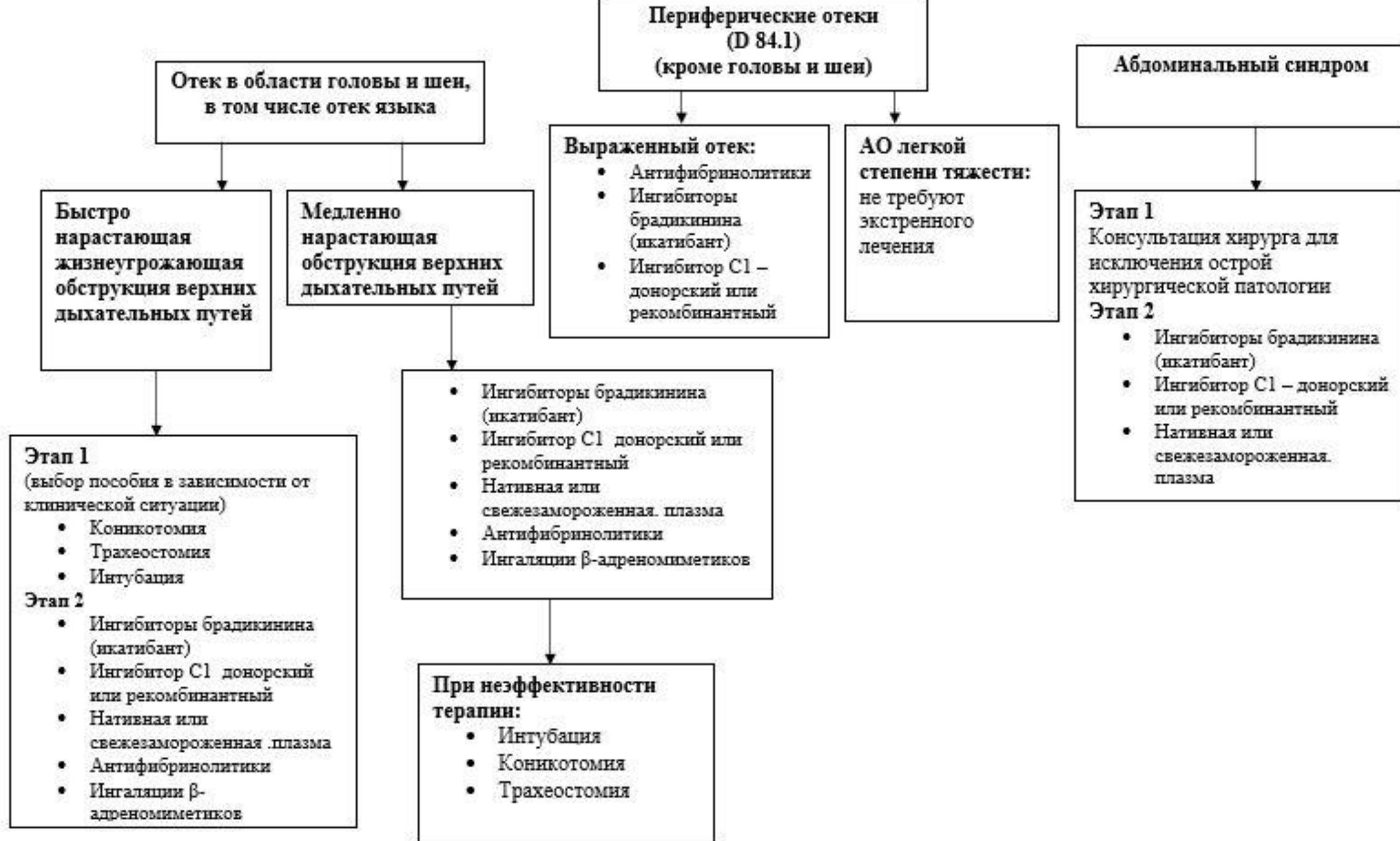
Лечение приступов (тяжелых жизнеугрожающих)

1. аттенуированные андрогены
2. антифибринолитики
3. Ингибитор C1 (донорский или рекомбинантный)

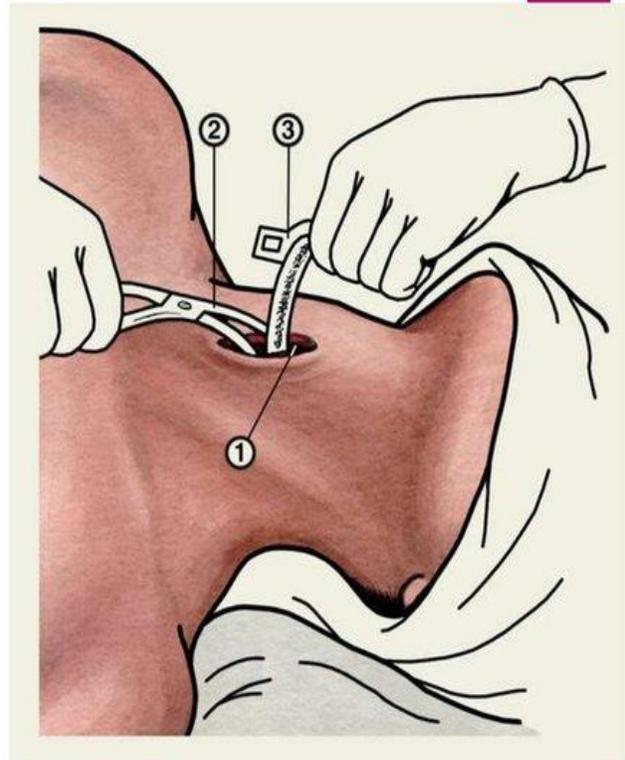
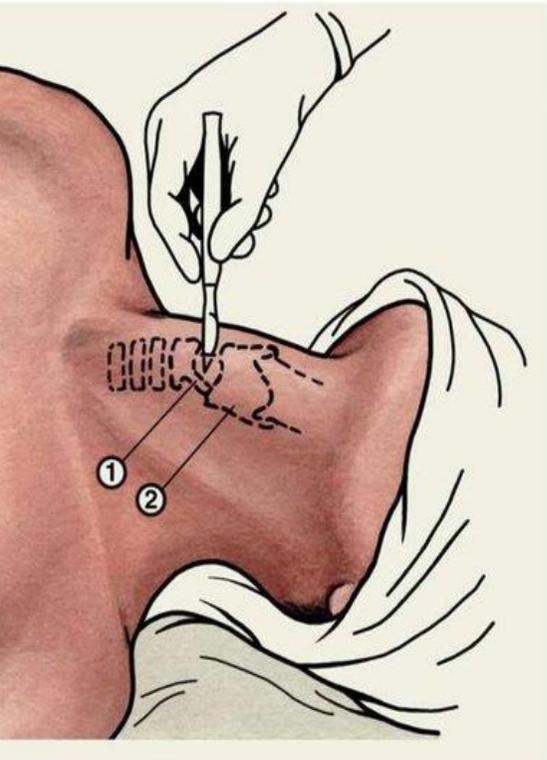
1. Ингибитор C1 –донорский или рекомбинантный
2. нативная или свежемороженая плазма.
3. аттенуированные андрогены
4. антифибринолитики

ФИРАЗИР (икатибант); Ингибитор C1 (донорский или рекомбинантный); нативная или свежемороженая плазма.





Коникотомия



Трахеостомия

