

*Белорусский государственный медицинский
университет*

Кафедра челюстно-лицевой хирургии

**Современный подход к диагностике и лечению
ангионевротического отека в челюстно-лицевой
хирургии**

Ассистенты кафедры

Лунева Л.А., Механик Т.Л.

1. Наследственный ангионевротический отек (НАО) — это редкое, потенциально жизнеугрожающее, генетически детерминированное заболевание, связанное с дефицитом или снижением функции С1-ингибитора (С1-ИНГ).

2. НАО относится к первичным иммунодефицитам без инфекционного синдрома, в патогенезе данного заболевания основную роль играют нарушения в системе комплемента.

Классификация НАО

НАО 1 типа (85%)

дефицит С1-ИНГ — следствие нефункционирующего гена
низкий количественный уровень С1-ИНГ

НАО 2 типа (15%)

уровень С1-ИНГ нормальный или повышен
низкая функциональная активность С1-ИНГ

НАО 3 типа (приобретенный – ПАО)

не связан с С1-ИНГ

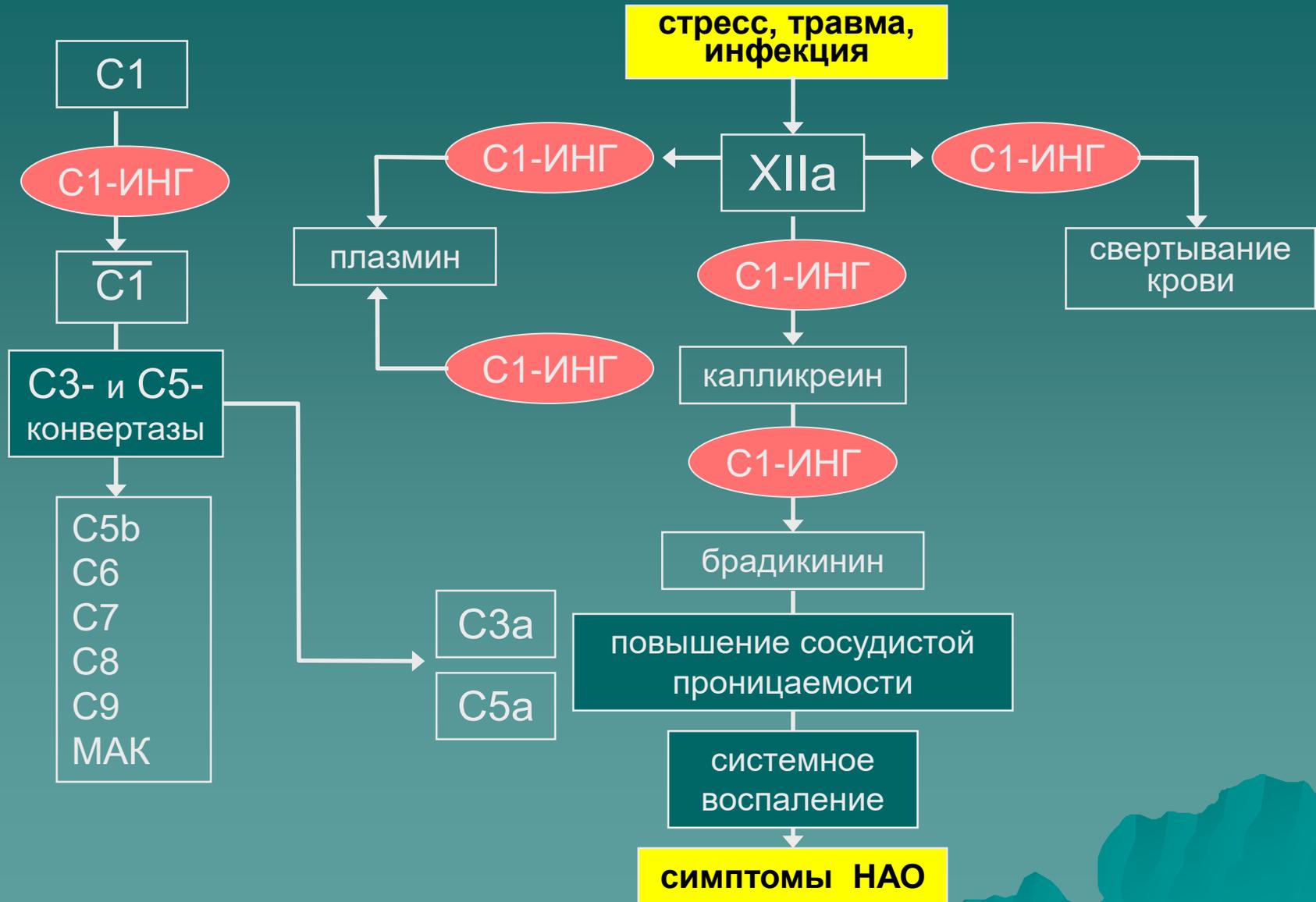
эстрогензависимый вариант, встречается редко

связан с генетическим нарушением контроля XII фактора свертывания крови

Факторы активации НАО

- ◆ Большинство отеков возникает спонтанно
- ◆ Провоцирующие факторы :
 - тревога, стресс
 - незначительная травма
 - медицинские, стоматологические, хирургические процедуры
 - простудные заболевания, инфекции
 - прием эстрогенных препаратов
(пероральные противозачаточные и препараты гормонозаместительной терапии)

ПАТОГЕНЕЗ НАО



Диагностика НАО (1)

Анамнез:

- ◆ семейный анамнез отеков различной локализации
- ◆ случаи гибели от отека гортани
- ◆ госпитализации с клиникой «острого живота»
- ◆ связь с механическим воздействием, травмой
- ◆ беременность
- ◆ прием эстрогенсодержащих препаратов, ингибиторов АПФ, блокаторов рецепторов ангиотензина II

Диагностика НАО (2)

Физикальное обследование:

- ◆ отек бледный, не зудящий, при надавливании ямки не остается, держится от нескольких часов до нескольких дней, локализация различная
- ◆ при оперативном вмешательстве в брюшной полости обнаруживается отек участка кишечника и асцитический выпот
- ◆ задержка мочи при отеке мочевыводящих путей
- ◆ сильные головные боли при отеке мозговых оболочек

Диагностика НАО (3)

Крапивница отсутствует

Неэффективны АГ и ГКС

Могут определяться лимфоаденопатия, спленомегалия, артропатия

Нарушения глотания

Лабораторная диагностика

уровень С4 снижен при НАО1 и НАО2

уровень С4 и С1-ИНГ снижены при НАО1

уровень С4 снижен, функциональная активность С1-ИНГ снижена при НАО2

НАО3: нормальное содержание С4, С1-ИНГ и его функциональная активность

наличие АТ к С1-ИНГ

С1q (снижен при ПАО)

С1-ИНГ95 Kd

генетическое исследование

Дифференциальный диагноз

- ◆ АО, вызванный приемом лекарственных препаратов (ингибиторы АПФ, блокаторы рецепторов ангиотензина II, НПВС, рентгеноконтрастные средства, антибиотики)
- ◆ АО, обусловленный гистамином
- ◆ АО, связанный с пищевой непереносимостью
- ◆ Гипотиреоз
- ◆ Уртикарный васкулит
- ◆ Синдром Мелькерссона-Розенталя (постоянный)
- ◆ Алгоритм лечения:
- ◆ Консультация аллерголога и проведение аллергопроб
- ◆ Купирование приступов
- ◆ Краткосрочная профилактика (перед хирургическими, стоматологическими вмешательствами)
- ◆ Профилактика рецидивов
- ◆ По жизненным показаниям – экстренная интубация или трахеостомия.

Лечение тяжелых, жизнеугрожающих приступов

- ◆ ФИРАЗИР (икатибант – антагонист брадикининовых $\beta 2$ -рецепторов)
- ◆ Ингибитор C1 (донорский или рекомбинантный)
- ◆ нативная или свежемороженая плазма
- ◆ Краткосрочная профилактика (премедикация)
- ◆ Ингибитор C1 – донорский или рекомбинантный (беринерт – лиофилизат концентрата C1-ингибитора)
- ◆ Плазма нативная или свежемороженая
- ◆ Аттенуированные андрогены (даназол, метилтестостерон – повышение C1-ИНГ и плазменного уровня C4)
- ◆ Антифибринолитики (ϵ -аминокапроновая кислота, транексамовая кислота – антифибринолитическое средство подавляющее образование кининов).
- ◆ Долгосрочная профилактика (частые тяжелые приступы):
 - ◆ Аттенуированные андрогены
 - ◆ Антифибринолитики
 - ◆ Ингибитор C1 (донорский или рекомбинантный)

ПРЕПАРАТЫ ДЛЯ ЛЕЧЕНИЯ НАО

Название препарата	Класс препаратов	Способ применения
Беринерт	Концентрат С1-ИНГ – продукт плазмы человека	в/в
Руконост	Рекомбинантный С1-ИНГ	в/в
Фиразир (икатибант)	Антагонист рецептора брадикинина	п/к
Экаллантид	Ингибитор калликреина	п/к
Профилактическое лечение		
Даназол	Анаболический стероид	внутри

