

Врублевская Л. Ч.

НАСЛЕДСТВЕННЫЙ АГИОНЕВРОТИЧЕСКИЙ ОТЕК. ПОДХОДЫ К ЛЕЧЕНИЮ

Научный руководитель: канд. мед. наук, доц. Романова И.С.

Кафедра клинической фармакологии

Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск

Наследственный ангионевротический отёк (НАО) представляет собой редкое генетическое заболевание, которое проявляется периодическими эпизодами отёка кожи, слизистых оболочек и подкожной клетчатки. Это состояние вызывается дефицитом ингибитора С1-эстеразы (С1-INH), без достаточного количества которого, организм становится уязвимым для атаки комплемента (компонента иммунной системы), который в свою очередь может вызывать воспаление и отёк. Отличительной чертой отёков при НАО являются отсутствие гиперемии кожи, зуда, сопутствующей крапивницы.

Триггеры обострения НАО: травмы, острые инфекционные заболевания, декомпенсация хронических заболеваний, менструация, беременность, лактация, прием эстрогенсодержащих препаратов, прием ингибиторов ангиотензинпревращающего фермента, антагонистов рецептора ангиотензина II, стрессовые ситуации.

В Республике Беларусь оказание медицинской помощи пациентам с наследственным ангионевротическим отеком регламентировано постановлением Министерства здравоохранения Республики Беларусь от 11.10.2022 № 102 «Об утверждении клинического протокола».

Проведение фармакотерапия состоит из трех ключевых моментов: экстренная помощь для купирования приступа ангионевротического отека; краткосрочная медицинская профилактика отеков; долгосрочная медицинская профилактика.

С целью оказания медицинской помощи пациентам с НАО, как для купирования острого приступа, так и с целью профилактики (краткосрочной, долгосрочной) используется внутривенное капельное введение концентрата ингибитора С1-эстеразы (взрослые и дети старше 2-х лет) (уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств 2)).

Для краткосрочной или долгосрочной профилактики приступов, если невозможно использовать концентрат ингибитора С1-эстеразы, может применяться внутривенное капельное введение транексамовой кислоты (уровень убедительности рекомендаций - С (уровень достоверности доказательств 4)). При отсутствии ингибитора С1-эстеразы и транексамовой кислоты для купирования приступа и краткосрочной медицинской профилактики может использоваться внутривенная трансфузия свежезамороженной плазмы (уровень убедительности рекомендаций - С (уровень достоверности доказательств 4)).

Так же для долгосрочной медицинской профилактики приступов НАО у лиц с тяжелой формой заболевания, может применяться ингибитор калликреина – ланаделумаб (взрослые и дети старше 2-х лет). Ланаделумаб не следует использовать для купирования острых приступов НАО.

Ингибитор С1-эстеразы и ланаделумаб входят в Республиканский формуляр лекарственных средств, утвержденный постановлением Министерства здравоохранения Республики Беларусь от 10 февраля 2023 № 29 «Об установлении Республиканского формуляра лекарственных средств на 2023 год». На основании этого могут быть использованы в учреждениях здравоохранения для оказания медицинской помощи пациентам на стационарном этапе.

Необходимо помнить, что фармакотерапия НАО является лишь одним из элементов комплексного подхода к управлению этим заболеванием. Пациенты также должны соблюдать меры предосторожности, избегать известных триггеров (например, стрессовых ситуаций) для минимизации риска развития НАО.