

Бычко А.А.

БРАДИКИНИН-ОПОСРЕДОВАННЫЕ МЕХАНИЗМЫ ФОРМИРОВАНИЯ ОТЕКА ПРИ НАСЛЕДСТВЕННОМ АНГИОНЕВРОТИЧЕСКОМ ОТЕКЕ

Научный руководитель: ст. преп. Шуляк Е.В.

Кафедра патологической физиологии

Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск

Актуальность. Диагностика наследственных заболеваний в клинической практике сталкивается с существенными трудностями, обусловленными их генетической гетерогенностью и неспецифичностью симптоматики. Наследственный ангионевротический отек (НАО) – яркий пример патологии, которая часто ошибочно интерпретируется как аллергическая реакция или хирургическая патология.

Цель: комплексный анализ этиопатогенеза и клинических особенностей НАО на основании ретроспективного изучения клинического случая с акцентом на брадикинин-опосредованные механизмы и роль эндотелиальной дисфункции.

Материалы и методы. В работе использовались современные данные научной литературы. Объектом исследования является медицинская карта пациента, наблюдавшегося в учреждении здравоохранения «4-я городская детская клиническая больница». Все исследования проводились с соблюдением правил биомедицинской этики (сохранение врачебной тайны и конфиденциальность информации).

Результаты и их обсуждение. Анализ клинических наблюдений выявил типичные для наследственного ангионевротического отека симптомы, проявляющиеся рецидивирующими приступами отеков с характерной локализацией. Чаще отмечается поражение мягких тканей лица, дистальных отделов конечностей, а также развитие опасных для жизни отеков гортани и мучительных абдоминальных болей. Особого внимания заслуживает возрастная динамика заболевания – первые клинические признаки в большинстве случаев дебютируют в раннем школьном возрасте, что нередко совпадает с периодом адаптации к новым социальным условиям. Важным патогенетическим аспектом является выявление провоцирующих факторов, среди которых особую роль играют психоэмоциональное напряжение, острые инфекционные процессы, механические повреждения тканей. Эти триггеры, активируя калликреин-кининовую систему, способствуют манифестации заболевания, определяя вариабельность клинической картины. НАО представляет собой патологию, в основе которой лежит дефект регуляции калликреин-кининовой системы, приводящий к избыточному образованию вазоактивного пептида брадикинина – ключевого медиатора, вызывающего повышение сосудистой проницаемости. Патогенез НАО тесно связан с дефицитом или дисфункцией С1-ингибитора (С1-INH), основного физиологического ингибитора активированного фактора XII (фактора Хагемана), плазменного калликреина и других сериновых протеаз. В отсутствие адекватного ингибирования происходит неконтролируемая активация контактной системы крови, что приводит к массивному образованию брадикинина. Связывание брадикинина с В2-рецепторами на эндотелии приводит к активации NO-синтазы и простаглицлина, повышению проницаемости сосудов за счет деградации эндотелиального гликокаликса (потеря гепарансульфата, экспозиция адгезивных молекул) и экстравазации плазмы.

Выводы. Наследственный ангионевротический отек представляет собой уникальную клиническую модель для углубленного изучения патофизиологических механизмов брадикинин-опосредованных ангиоотечков. Данная патология, в силу сложности патогенеза и многообразия клинических проявлений, требует комплексного мультидисциплинарного подхода.