

Короткевич А. А., Котикова М. А.
НАСЛЕДСТВЕННЫЙ АНГИОНЕВРОТИЧЕСКИЙ ОТЁК
Научный руководитель канд. биол. наук, ассист. Петренко Л. Д.
Кафедра биологии
Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск

Наследственный ангионевротический отек (НАО) – это редкое, потенциально угрожающее жизни заболевание, сопровождающееся симптомами тяжелого, болезненного и рецидивирующего отека (опухоли).

У пациентов с НАО поврежден ген, контролирующий белок крови, называемый С1-ингибитор. Генетический дефект приводит к выработке неполноценного или нефункционирующего белка. Структура ингибитора С1 закодирована в хромосоме 11, этот протеин является альфа-2-глобулином и вырабатывается преимущественно в гепатоцитах. Нормальный С1-ингибитор помогает регулировать сложные биохимические процессы кровеносных систем, участвующих в борьбе с заболеванием, воспалительной реакцией и свертываемостью. Поскольку поврежденный С1-ингибитор адекватно не выполняет свою регуляторную функцию, может возникнуть биохимический дисбаланс и начаться выработка нежелательного пептида, называемого брадикинином, который заставляет капилляры высвобождать жидкость в окружающие ткани.

Существуют определенные трудности ранней диагностики НАО. Больные неоднократно наблюдаются у различных специалистов и не сразу обращаются к аллергологу-иммунологу. Заболевание может оставаться нераспознанным на протяжении десятков лет.

В связи с тем, что несвоевременная постановка диагноза НАО обуславливает высокий процент смертности (20-30% пациентов умирают от отека гортани), очень важно проводить дифференциальную диагностику НАО, прежде всего, с ангионевротическим отеком аллергического происхождения, а также с «острым животом», ангиной, лимфостазом, ревматической патологией, мигренью, отеками лица при хронических заболеваниях почек, сердечно-сосудистой системы, эндокринных органов.

Такое заболевание, как наследственный ангионевротический отек, требует внимания врачей всех специальностей, особенно оториноларингологов, врачей скорой помощи, хирургов, педиатров и терапевтов, ведь зачастую оно не знакомо многим. Таким образом, лечение и диагностика этого заболевания достаточно актуальный вопрос, которому следует уделить внимание, потому что врачи должны относиться к таким людям с особой осторожностью и пониманием.