

ЩОДЕННИК

пацієнта зі спадковим ангіоневротичним набряком

An abstract graphic design featuring several overlapping circles in shades of purple and pink, and a series of thin, curved lines that create a sense of movement and depth, resembling a stylized wave or a series of concentric ripples.

Матеріал, представлений у Щоденнику, має інформаційний характер. Тут Ви зможете більше дізнатися про своє захворювання і багато іншого. Інформація, представлена в Щоденнику, не представляє собою і не замінює консультацію лікаря.

Що таке спадковий ангіоневротичний набряк (САН)?

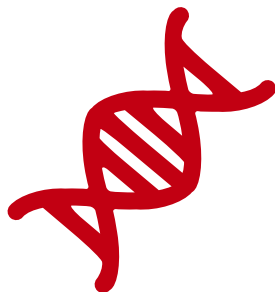
Спадковий ангіоневротичний набряк (САН) – рідкісне генетичне захворювання, яке, за різними оцінками, вражає від 1 на 10 000 до 1 на 50 000 людей у всьому світі. САН відзначається періодичними епізодами набряків шкіри на різних частинах тіла, а також набряком у дихальних шляхах та внутрішніх органах.

- **Спадковий** означає, що через гени він може передаватися від одного покоління до наступного
- **Ангіо** означає, що він пов'язаний із судинами
- **Невротичний** означає, що однією із пускових причин набряку є стрес
- **Набряк** означає, що надлишок рідини накопичується в тканинах організму

Генетика відіграє важливу роль у САН.

САН називають спадковим, оскільки він може передаватися від батьків. Сімдесят п'ять відсотків людей, хворих на САН, отримують це захворювання через сімейний зв'язок. Однак 25% не мають сімейної історії. У цих людей САН розвивається внаслідок спонтанної генетичної мутації, що викликає захворювання. Якщо у людини наявний САН, є ймовірність того, що він може бути переданий наступним поколінням. САН вважається аутосомно-домінантною хворобою, що означає, що людина має 50% шансів успадкувати розлад, якщо його має один із батьків. Більшість людей з САН мають перший напад у дитинстві чи підлітковому віці.

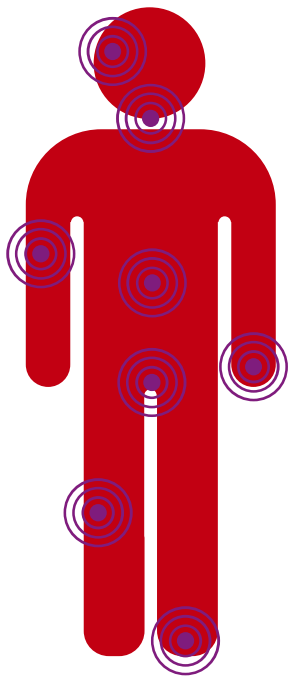
Навіть коли люди з однієї родини мають САН, кожен із них може по-різному переносити хворобу. Наприклад, одна людина з САН може відчувати набагато важчі симптоми, ніж інший член сім'ї, який також має САН. Симптоми також змінюються з часом у одного пацієнта. Відповідно до міжнародних рекомендацій, членів сім'ї людей з САН слід перевірити на це захворювання, включаючи бабусь і дідусів, батьків, братів і сестер, дітей та онуків. Заохочуйте їх пройти обстеження, особливо якщо вони відчули незрозумілі набряки або болі в животі - необхідний простий аналіз крові. Поговоріть зі своїм лікарем, щоб дізнатись більше.



Клінічна діагностика САН.

Як частина визначення, чи є у вас САН, ваш лікар проведе фізичний огляд і задасть вам запитання про напади набряку. Він або вона буде шукати такі ознаки:

- Періодичні набряки, які не сверблять і не схожі на кропив'янку
- Інші члени сім'ї, у яких діагностовано САН або проявляються симптоми
- Симптоми, які починаються в дитинстві / підлітковому віці
- Повторні напади болю в животі
- Виникнення набряку в дихальних шляхах
- Набряки, які не покращуються після прийому антигістамінних препаратів, глюкокортикоїдів, та / або адреналіну
- Ознаки або симптоми в зоні ураження до нападу



Набряк дихальних шляхів

Набряк верхніх дихальних шляхів може перекривати дихальні шляхи та призвести до задухи.

Ознаки того, що у вас може бути напад САН дихальних шляхів, включають:

- Труднощі з ковтанням
- Затискання в горлі
- Охриплість
- У крайніх випадках задуха
- Зміни в голосі

При ознаках набряку верхніх дихальних шляхів не зволікай!

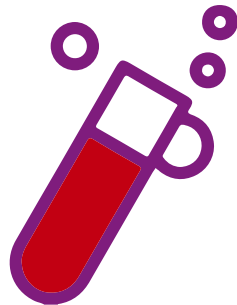
У разі появи такого типу набряку негайно зверніться за медичною допомогою та негайно прийміть своє невідкладне лікування за наявності.

Лабораторні тести на визначення САН.

Більшість випадків набряку не є САН. Часто алергічні реакції або інший хворобливий стан можуть викликати напади набряків. Лікарю необхідні лабораторні або генетичні дослідження зразків крові для встановлення діагнозу САН.

Наступні тести можуть допомогти підтвердити діагноз САН:

- Рівень C4
- Рівень C1-INH, (звучить як «ц-1 інгібітор») антигенний
- C1-INH, функціональний



Люди з САН мають низький рівень ще одного специфічного білка, C4 в крові, тому багато лікарів використовують тест C4 як перший крок скринінгу. Якщо у людини низький рівень C4, лікар може прийняти рішення зробити додаткові тести на C1-INH для подальшого підтвердження діагнозу та визначення типу САН.

Типи САН.

Існує 3 типи САН. Люди з типом I мають в крові низький рівень білку C1-INH. Люди з типом II мають нормальний або навіть підвищений рівень C1-INH, який не працює належним чином. САН з нормальним рівнем C1-INH (раніше відомий як САН типу III) надзвичайно рідкісний. Люди з таким типом САН мають нормальний рівень C1-INH, який працює належним чином. Вчені не впевнені, що викликає напади САН у цього типу.

Тип САН		Концентрація C1-INH	Активність C1-INH
Тип 1	85%	Низька ↓	Низька ↓
Тип 2	15%	Нормальна або підвищена ↑	Низька ↓
САН з нормальним рівнем C1-INH Дуже рідко		Нормальна	Нормальна

Труднощі діагностики САН.

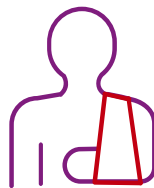
Оскільки САН є рідкісним захворюванням, і його симптоми часто імітують симптоми інших захворювань, людям з САН зазвичай неправильно діагностують це захворювання. У 65% пацієнтів були помилково діагностовані інші захворювання до того, як їм було встановлено діагноз САН. Напади САН можна прийняти за алергічні реакції або апендицит. Якщо у вас є сімейний анамнез САН, важливо передати цю медичну інформацію своєму лікарю.

Тригери (пускові чинники) нападу

У половини пацієнтів симптоми з'являються в дитячому віці і зростають в період статевого дозрівання та в підлітковому віці.

Основні тригери САН:

- Тривога
- Стрес
- Незначна травма
- Хірургічні втручання
- Такі захворювання, як застуда або грип



Емоційні тригери: емоційний стрес, викликаний як сильними негативними, так і позитивними емоціями, може бути тригером нападу САН.



Шлюб



Зміни у відносинах



Зміна місця проживання



Зміна місця роботи

Стоматологічні процедури.

Травма порожнини рота, спричинена стоматологічними процедурами, може спровокувати набряк ротової порожнини та збільшити ризик ангіоневротичного набряку горла та/або дихальних шляхів. Перед тим, як проходити стоматологічні процедури, проконсультуйтеся з вашим лікарем, що лікує САН.



Вплив гормонів на напади САН.

Як повідомляється, у жінок менструації та вагітність мають великий вплив на активність захворювання. Деякі пацієнтки відзначають певне збільшення кількості нападів під час менструацій. Що частота нападів у пацієнток з САН може як суттєво збільшуватися, так і зменшуватися під час вагітності.



Застосування ліків, що містять естрогени, такі як оральні контрацептиви та замісна гормональна терапія, також пов'язане із збільшенням частоти та тяжкості нападів САН.

Пацієнтам слід проконсультуватися зі своїм лікарем, що лікує САН, щодо альтернативних, не естрогенних, варіантів контролю народжуваності.

Інгібітори АПФ.

Ця група препаратів часто використовується для лікування високого кров'яного тиску. Інгібітори АПФ збільшують частоту та тяжкість нападів САН, і тому їх не слід вживати у випадку супутніх серцево-судинних захворювань. У разі лікування серцевих захворювань попередьте лікаря про наявність у вас САН та впевніться, що лікар не призначив вам інгібітори АПФ.



САМОЛІКУВАННЯ МОЖЕ БУТИ ШКІДЛИВИМ ДЛЯ ВАШОГО ЗДОРОВ'Я!

Матеріал має інформаційний характер, НЕ представляє собою і НЕ замінює консультацію лікаря. Представлена інформація не повинна використовуватися пацієнтами для самостійної постановки діагнозу або вибору лікарських засобів. Необхідно отримати консультацію лікаря.



Допомога при нападі САН:

Через непередбачуваність нападу, переконайтеся, що у вас є ліки для екстреної допомоги, або ви знаєте, в якому найближчому лікувальному закладі вони знаходяться.

Отримайте медичне заключення від свого лікуючого лікаря про наявність САН та майте його з собою.

Важливо, щоб ваша родина, друзі та колеги по роботі знали про наявність у вас САН та як вам допомогти під час нападу.

ВАЖЛИВО!

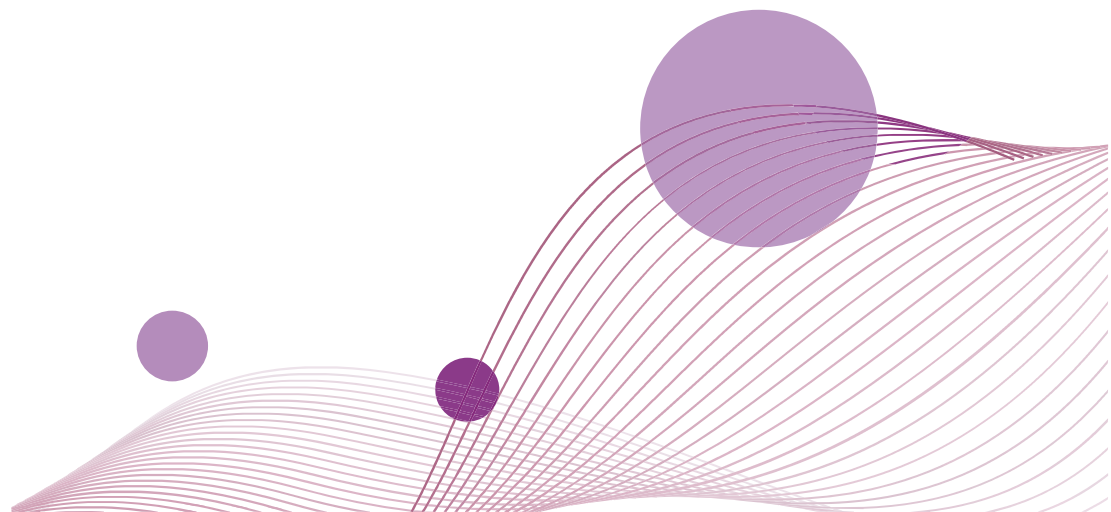
Лікування нападу САН потрібно починати якомога скоріше!

Що робити у разі нападу САН:

ВАЖЛИВО!

Що сказати у відділенні невідкладної допомоги

- У мене спадковий ангіоневротичний набряк (САН)
- Можливо, у мене напад САН
- Мені потрібна термінова допомога
- Мене лікують препаратом: _____
- Мій лікуючий лікар: _____



У разі запланованих медичних втручань необхідна короткострокова профілактика, щоб запобігти нападам САН

Зверніться до вашого лікуючого лікаря, якщо заплановано:

- Стоматологічне лікування
- Хірургічне втручання
- Будь-яке інвазивне лікування – медичні процедури, пов'язані з проникненням через природні зовнішні бар'єри організму (шкіра, слизові оболонки).

Подорожі

Незалежно від того, вирушаєте ви у справах чи на відпочинок, ось кілька речей, які слід врахувати, готуючись до поїздки. Чим більше ви підготовлені, тим приємнішою буде ваша подорож.

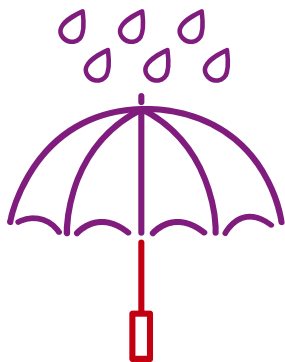
Поради із планування вашої подорожі:

- Отримайте інформацію про варіанти медичної допомоги у місці призначення. Не соромтеся звертатися за допомогою до асоціації пацієнтів з САН.
- Тримайте ліки від нападу САН (при наявності) при собі в ручній поклажі.
- Переконайтесь, що у вас є достатньо ліків для вашої подорожі та є запас ліків після повернення додому.



Три основні поради пацієнтам з САН у повсякденному житті

1. Знайте ваші тригери. Ведіть журнал тривалості, частоти атак та на якій частині тіла виник набряк. Будьте в курсі закономірностей, які можуть виникати (наприклад, емоційні тригери, фізичне навантаження, зміна ліків і, у жінок, терміни, що стосуються менструального циклу). Запишіть будь-які попереджувальні ознаки або симптоми, які можуть передувати деяким атакам. Раннє визнання може призвести до раннього лікування і може допомогти запобігти повноцінним атакам.
2. Уникайте ситуацій, які можуть спричинити напад. Проконсультуйтеся зі своїм лікарем, якщо заплановане стоматологічне лікування, хірургічне втручання або пологи. Якщо стрес є пусковим механізмом, уникайте ситуацій з високою емоційною напруженістю. Обговоріть зі своїм лікарем можливість короткострокової або довготривалої профілактичної терапії, якщо тригер не уникнути.
3. Підготуйтеся до можливого нападу. Проінформуйте родину, близьких та колег про свій стан, навчіть їх, що робити у випадку нападу. При необхідності лікарських маніпуляцій проінформуйте лікаря (стоматолога, хірурга) про наявність у вас САН. Завжди майте при собі медичне заключення від вашого лікаря про наявність у вас САН.



Матеріал, представлений у Щоденнику, має інформаційний характер. Тут Ви зможете більше дізнатися про своє захворювання і багато іншого. Інформація, представлена в Щоденнику, не представляє собою і не замінює консультацію лікаря.

ОПИС НАПАДУ АНГІОНЕВРОТИЧНОГО НАБРЯКУ

Дата початку нападу: ____ 202__ р.

Що, на Вашу думку, спричинило напад набряку?

- ☐ стрес ☐ травма ☐ інфекція (застида) ☐ зміни в харчуванні
☐ надмірна їжа ☐ фізичне навантаження ☐ не знаю причини

Ваш варіант: _____

В якій ділянці тіла проявлявся набряк?

(при наявності декількох ділянок – відмітьте всі)

- ☐ гортань ☐ живіт ☐ шия, лице, язик, губи ☐ кінцівки ☐ спина, сідниці

Ваш варіант: _____

Позначте час початку нападу набряку _____

Дата і час закінчення нападу набряку _____

Наскільки сильним є фізичний дискомфорт, спричинений цим нападом?

- ☐ легкий ☐ помірний ☐ сильний

Як би Ви оцінили інтенсивність болю при цьому нападі
за шкалою від 0 до 10? (обвести)

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Немає болю		Слабкий біль		Середній біль		Сильний біль		Дуже сильний біль		Нестерпний біль
0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10

Як би Ви оцінили загальну тяжкість цього епізоду набряку?

- ☐ легкий ☐ помірний ☐ сильний

МЕДИКАМЕНТОЗНЕ ЛІКУВАННЯ НАПАДУ САН (ЯКЩО ПРОВОДИЛИ):

Дата _____

РЕКОМЕНДАЦІЇ ЛІКАРЯ

ПИТАННЯ ДО ЛІКАРЯ

ДЛЯ НОТАТОК

[illegible]

ОПИС НАПАДУ АНГІОНЕВРОТИЧНОГО НАБРЯКУ

Дата початку нападу: 16 лютого 2021 р.

Що, на Вашу думку, спричинило напад набряку?

- ☐ стрес ☒ травма ☐ інфекція (застиуда) ☐ зміни в харчуванні
☐ надмірна їжа ☐ фізичне навантаження ☐ не знаю причини

Ваш варіант: _____

В якій ділянці тіла проявлявся набряк?

(при наявності декількох ділянок – відмітьте всі)

- ☐ гортань ☐ живіт ☐ шия, лице, язик, губи ☒ кінцівки ☐ спина, сідниці

Ваш варіант: _____

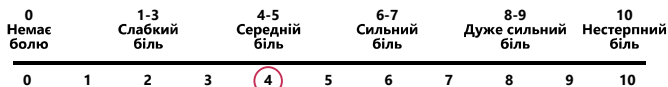
Позначте час початку нападу набряку 08:00

Дата і час закінчення нападу набряку 09:00 17.02.2021

Наскільки сильно є фізичний дискомфорт, спричинений цим нападом?

- ☐ легкий ☒ помірний ☐ сильний

Як би Ви оцінили інтенсивність болю при цьому нападі за шкалою від 0 до 10? (обвести)



Як би Ви оцінили загальну тяжкість цього епізоду набряку?

- ☐ легкий ☒ помірний ☐ сильний

МЕДИКАМЕНТОЗНЕ ЛІКУВАННЯ НАПАДУ САН (ЯКЩО ПРОВІДИЛИ):

Назва препарату

Інструкція щодо заповнення щоденника:

- Вкажіть дату, можливу причину та локалізацію набряку
- Позначте час початку набряку та час і дату (у випадку тривалості набряку більше доби) закінчення набряку
- Відмітьте вираженість Ваших відчуттів протягом нападу та загальну тяжкість епізоду набряку
- Позначте напад в календарі
- Якщо проводилося медикаментозне лікування нападу, зазначте назву препарату

ЛЮТИЙ

Пн	Вт	Ср	Чт	Пт	Сб	Нд
1	2	3	4	5	6	7
8	9	10	11	12	13	14
15	16	17	18	19	20	21
22	23	24	25	26	27	28

2023

СІЧЕНЬ

ПН	ВТ	СР	ЧТ	ПТ	СБ	НД
					1	
2	3	4	5	6	7	8
9	10	11	12	13	14	15
16	17	18	19	20	21	22
23	24	25	26	27	28	29
30	31					

ЛЮТИЙ

ПН	ВТ	СР	ЧТ	ПТ	СБ	НД
		1	2	3	4	5
6	7	8	9	10	11	12
13	14	15	16	17	18	19
20	21	22	23	24	25	26
27	28					

БЕРЕЗЕНЬ

ПН	ВТ	СР	ЧТ	ПТ	СБ	НД
			1	2	3	4
5	6	7	8	9	10	11
12	13	14	15	16	17	18
19	20	21	22	23	24	25
26	27	28	29	30	31	

КВІТЕНЬ

ПН	ВТ	СР	ЧТ	ПТ	СБ	НД
					1	2
3	4	5	6	7	8	9
10	11	12	13	14	15	16
17	18	19	20	21	22	23
24	25	26	27	28	29	30

ТРАВЕНЬ

ПН	ВТ	СР	ЧТ	ПТ	СБ	НД
1	2	3	4	5	6	7
8	9	10	11	12	13	14
15	16	17	18	19	20	21
22	23	24	25	26	27	28
29	30	31				

ЧЕРВЕНЬ

ПН	ВТ	СР	ЧТ	ПТ	СБ	НД
				1	2	3
4	5	6	7	8	9	10
11	12	13	14	15	16	17
18	19	20	21	22	23	24
25	26	27	28	29	30	

ЛИПЕНЬ

ПН	ВТ	СР	ЧТ	ПТ	СБ	НД
					1	2
3	4	5	6	7	8	9
10	11	12	13	14	15	16
17	18	19	20	21	22	23
24	25	26	27	28	29	30
31						

СЕРПЕНЬ

ПН	ВТ	СР	ЧТ	ПТ	СБ	НД
		1	2	3	4	5
6	7	8	9	10	11	12
13	14	15	16	17	18	19
20	21	22	23	24	25	26
27	28	29	30	31		

ВЕРЕСЕНЬ

ПН	ВТ	СР	ЧТ	ПТ	СБ	НД
					1	2
3	4	5	6	7	8	9
10	11	12	13	14	15	16
17	18	19	20	21	22	23
24	25	26	27	28	29	30

ЖОВТЕНЬ

ПН	ВТ	СР	ЧТ	ПТ	СБ	НД
					1	
2	3	4	5	6	7	8
9	10	11	12	13	14	15
16	17	18	19	20	21	22
23	24	25	26	27	28	29
30	31					

ЛИСТОПАД

ПН	ВТ	СР	ЧТ	ПТ	СБ	НД
		1	2	3	4	5
6	7	8	9	10	11	12
13	14	15	16	17	18	19
20	21	22	23	24	25	26
27	28	29	30			

ГРУДЕНЬ

ПН	ВТ	СР	ЧТ	ПТ	СБ	НД
					1	2
3	4	5	6	7	8	9
10	11	12	13	14	15	16
17	18	19	20	21	22	23
24	25	26	27	28	29	30
31						

СПАДКОВИЙ АНГІОНАБРЯК (САН) – це рідкісне захворювання, що спричинене недостатністю С1-інгібітору в крові пацієнта. Захворювання виявляється у вигляді набряків кінцівок (руки, ноги), обличчя, шиї, гортані, а також внутрішніх органів (біль у животі).

Дізнатися більше інформації про спадковий ангіоневротичний набряк можна на сайті



<https://www.knowhae.com.ua/>



<https://careforyou.com.ua/>

ТОВ «Такеда Україна»,
вул. Солом'янська, 11, БЦ Eleven,
11-й поверх, 03110, Київ, Україна.

Тел.: +380 44 390 09 09.

Факс: +380 44 390 29 29.

E-mail: ua-info@takeda.com

«Повідомити про небажане явище, або про скаргу
на якість лікарського засобу Ви можете до
ТОВ «Такеда Україна» за тел. (044) 390-09-09»

VV-MEDMAT-28896
лютий 2023

САМОЛІКУВАННЯ МОЖЕ БУТИ
ШКІДЛИВИМ ДЛЯ ВАШОГО ЗДОРОВ'Я