

ЩО ТАКЕ СПАДКОВИЙ АНГІОНЕВРОТИЧНИЙ НАБРЯК (САН)?

САН є рідкісним генетичним захворюванням, яке призводить до повторюваних нападів набряку в різних частинах тіла, включаючи обличчя, ноги, руки, живіт, статеві органи та гортань.^{1,2,3}

ЯКІ ОЗНАКИ ТА СИМПТОМИ САН?

Нападам САН може передувати відчуття поколювання і, приблизно, третина супроводжується непідвищеним висипом, що не свербить. На додаток до болісного набряку, пов'язаного з нападами, пацієнти з локалізацією набряку в шлунково-кишковому тракті, часто можуть відчувати біль, мати блювання, нудоту, закреп чи діарею.^{1,3}

Напади САН часто трапляються без відомого тригера; Однак іноді вони можуть бути викликані стресом, фізичною травмою, операцією або стоматологічною процедурою, інфекцією, гормональними змінами чи вживанням гормонів або механічним впливом на тканини.^{3,4}

Напади набряку гортані можуть перекрити дихальні шляхи, а тому потенційно небезпечні для життя через ризик задухи.^{1,3}

Поширені тригери



Стрес



Травми



Операції



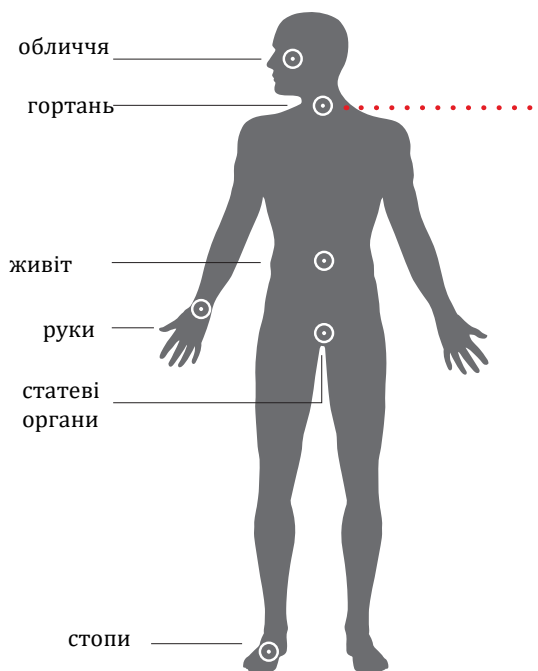
Стоматологічні процедури



Гормони



Інфекція



У ЧОМУ ПРИЧИНА?



Білок

Більшість людей з САН мають дефіцит білка - **інгібітора C1 естерази (C1-INH)**.

Його або недостатньо, або він не функціонує належним чином.^{5,6}



Калікреїн

Без достатнього або функціонуючого **C1-INH** активність калікреїну в плазмі крові неконтрольована.^{5,6}



Набряк

Гіперактивна активність калікреїну в плазмі призводить до надмірного вивільнення **брадікініну**, що змушує кровоносні судини вивільняти рідину, що призводить до набряку, що характеризує напад САН.^{5,6}

ЖИТТЯ З САН

САН - це більше, ніж серія нападів! Це захворювання має вплив на спосіб життя пацієнтів^{1,7}



Активність

Для багатьох пацієнтів очікування нападів САН зумовлює те, що вони можуть або не можуть робити. На додаток до скасування планів через напади, пацієнти часто відмовляються від можливостей або активностей через непрогнозованість появи нападів САН, зокрема:⁷

- Подорожі та відпустки⁷
- Соціальні заходи⁷
- Певні захоплення⁷
- Вживання певних продуктів^{7,8}
- Спорт та інші фізичні навантаження⁷

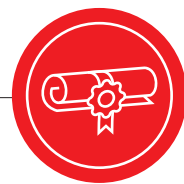


Емоційне благополуччя

Тягар цього хронічного і непередбачуваного захворювання може мати довгострокові наслідки⁷.

Люди з САН в 3 рази частіше мали депресію і в 10 разів частіше мали тривогу в порівнянні з загальною популяцією.^{11,12} Джерела тривоги включають:⁷

- Страх нападу / задухи⁷
- Відчуття тягара для партнерів по догляду, друзів і сім'ї⁷
- Переривання діяльності⁷
- Страх передачі САН дітям⁷
- Подорож далеко від дому⁷



Кар'єра та освіта

Пацієнти з САН зазначають, що життя з САН перешкоджає їхній кар'єрі або освіті через:^{9,10}

- Вплив на вибір освіти⁹
- Зниження їхньої продуктивності¹⁰
- Обмеження кар'єрних можливостей¹⁰
- САН як причину для звільнення або зміни посади¹⁰
- САН як причину відсутності на роботі¹⁰
- Формування страху втратити роботу¹⁰



Відносини / сім'я

Постійний тягар життя з САН може мати негативний вплив на соціальне життя пацієнта і стосунки з родиною та друзями, викликаючи:⁷

- Ізоляцію від інших через неможливість брати участь у заходах⁷
- Занепокоєння про опікуна і небажання бути тягарем⁷
- Напруження стосунків від прийняття складного життєвого вибору⁷
- Важкий вибір мати дітей⁷

1. Banerji A. The burden of illness in patients with hereditary angioedema. *Ann Allergy Asthma Immunol.* 2013;111(5):329-336.
2. Cicardi M, Bork K, Caballero T, et al, on behalf of HAWK (Hereditary Angioedema International Working Group). Evidence-based recommendations for the therapeutic management of angioedema owing to hereditary C1 inhibitor deficiency: consensus report of an International Working Group. *Allergy.* 2012;67(2):147-157.
3. Zuraw BL. Hereditary angioedema. *N Engl J Med.* 2008;359(10):1027-1036.
4. Gower, R.G., Busse, P.J., Aygören-Pürsün, E. et al. Hereditary Angioedema Caused By C1-Esterase Inhibitor Deficiency: A Literature-Based Analysis and Clinical Commentary on Prophylaxis Treatment Strategies. *World Allergy Organ J.* 2011; 4: S9-S21.
5. Longhurst HJ, plasma kallikrein for hereditary angioedema prophylaxis. *N Engl J Med.* 2017; 376(8):717-728.
6. Banerji et al. Inhibiting, Bork K. Hereditary angioedema: causes, manifestations, and treatment. *Br J Hosp Med.* 2006;67(12):654-657.
7. Bygum A, Aygören-Pürsün E, Beusterien K, et al. Burden of illness in hereditary angioedema: a conceptual model. *Acta Derm Venereol.* 2015;95(6):706-710.
8. Steiner, U.C., Kölliker, L., Weber-Chrysochoou, C. et al. Food as a trigger for abdominal angioedema attacks in patients with hereditary angioedema. *Orphanet J Rare Dis.* 2018;13: 90.
9. Lumry WR, Castaldo AJ, Vernon MK, et al. The humanistic burden of hereditary angioedema: impact on health-related quality of life, productivity, and depression. *Allergy Asthma Proc.* 2010;31(5):407-414.
10. Aygören-Pürsün E, Bygum A, Beusterien K, et al. Socioeconomic burden of hereditary angioedema: results from the hereditary angioedema burden of illness study in Europe. *Orphanet J Rare Dis.* 2014;9:99. doi:10.1186/1750-1172-9-99.
11. Caballero T, Aygören-Pürsün E, Bygum A, et al. The humanistic burden of hereditary angioedema: results from the Burden of Illness Study in Europe. *Allergy Asthma Proc.* 2014;35(1):47-53.
12. World Health Organization. Depression and Other Common Mental Disorders: Global Health Estimates. Geneva, Switzerland: WHO Document Production Services; 2017

САМОЛІКУВАННЯ МОЖЕ БУТИ ШКІДЛИВИМ ДЛЯ ВАШОГО ЗДОРОВ'Я