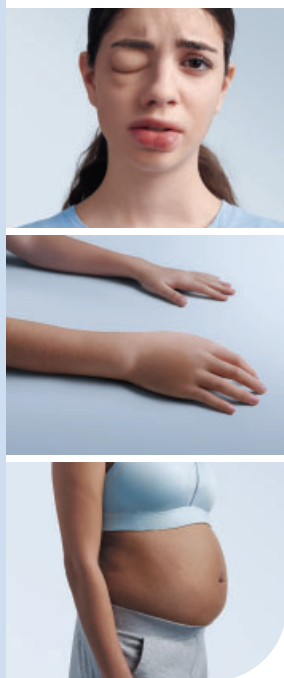


# ЩО ТАКЕ СПАДКОВИЙ АНГІОНЕВРОТИЧНИЙ НАБРЯК (САН)?



САН — це рідкісне спадкове захворювання, яке призводить до набряків, що повторюються, з ураженням різних частин тіла.

## Характерні прояви набряків при САН:<sup>1-3</sup>



- Набряки розвиваються поступово, від кількох до 12-36 годин і тримаються 2-5 діб
- Немає ефекту від прийому антигістамінних препаратів та глюкокортикостероїдних гормонів
- Немає чіткого зв'язку з алергеном
- Набряки болючі, несиметричні, наприклад, на обличчі — губи або повіка, в кінцівках — рука або нога
- Може набрякати будь-яка частина тіла
- Може бути біль у животі на кшталт «гострого живота»
- Шкірні покриви білі та щільні
- Немає свербіжів та гіперемії



**У разі підозри на САН –  
проконсультуйте пацієнта в імунолога**

Дізнайтеся  
про САН більше –  
скануй QR-код



# САН – ЦЕ РІДКІСНЕ ГЕНЕТИЧНЕ ЗАХВОРЮВАННЯ

За різними оцінками, вражає від 1 на 10 000 до 1 на 50 000 людей у всьому світі.

САН відзначається періодичними епізодами набряків шкіри різних частин тіла, а також набряком дихальних шляхів та внутрішніх органів.

- **Спадковий** означає, що через гени захворювання може передаватися від одного покоління до наступного.
- **Ангіо** означає, що набряк пов'язаний із судинним компонентом.
- **Невротичний** означає, що однією із пускових причин набряку є стрес.
- **Набряк** означає накопичення рідини в тканинах організму.

## У ЧОМУ ПРИЧИНА? <sup>4</sup>



### Білок

Більшість людей з САН мають дефіцит білка – **інгібітора С1 естерази (С1-INH)**.

Його або недостатньо, або він не функціонує належним чином.



### Калікреїн

Без достатнього або функціонуючого **С1-INH** активність калікреїну в плазмі крові неконтрольована.



### Набряк

Гіперактивна активність калікреїну призводить до надмірного вивільнення **брадикініну**, що змушує кровонестні судини вивільняти рідину. Це призводить до набряку, що характеризує напад САН.

## КЛІНІЧНА ДІАГНОСТИКА САН<sup>1-3</sup>

### До клінічних ознак відносяться:

- Періодичні набряки, які не сверблять і не супроводжуються кропив'янкою
- Повторні напади болю в животі
- Виникнення утрудненого дихання внаслідок набряку верхніх дихальних шляхів
- Набряки резистентні до введення антигістамінних препаратів, глюкокортикоїдів та/або адреналіну
- Набряки можуть проходити самостійно протягом 2-5 діб
- Діагностований САН або наявні його симптоми в інших членів родини

### Гортань

- Може бути смертельним через асфіксію
- 50% пацієнтів мають щонайменше 1 ларингеальний напад протягом життя

50%



### Кінцівки

- Може перешкодити пацієнтам виконувати повсякденні завдання, такі як використання клавіатури або керування автомобілем



### Черевна порожнина

- Часто поєднується з менш помітним набряком, сильним болем, блюванням та діареєю.
- Від 70% до 80% пацієнтів мають повторні абдомінальні напади.

70-80%



### Геніталії

## Набряк дихальних шляхів — загрозовий життю стан<sup>5</sup>

Набряк верхніх дихальних шляхів може перекривати їх та призвести до задухи.

### Клінічні ознаки нападу САН із залученням дихальних шляхів включають:

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



## ГЕНЕТИКА ВІДІГРАЄ ВАЖЛИВУ РОЛЬ У САН<sup>1-3</sup>

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. 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.

## ТРУДНОЦІ ДІАГНОСТИКИ САН<sup>1-3</sup>

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. Залежно від локалізації набряку напади САН можна помилково прийняти за алергічні реакції, наслідки травм або гострі запальні процеси в червній порожнині.

*Дізнайтеся  
більше про  
відмінність САН  
від алергічного  
набряку –  
скануйте QR-код*



# В УКРАЇНІ НАЯВНА ЛАБОРАТОРНА ДІАГНОСТИКА САН

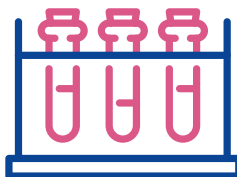


## ЛАБОРАТОРНІ ТЕСТИ НА ВИЗНАЧЕННЯ САН<sup>1-3</sup>

Пацієнтам з підозрою на САН діагноз має бути верифікований лабораторно. Перевагу має дворазове визначення рівню специфічних показників плазми крові.

### Наступні тести можуть допомогти підтвердити діагноз САН:

- Рівень С4
- Рівень С1-INH
- С1-INH, функціональний



Для діагностики САН і виявлення генетичних мутацій, які впливають на синтез або функцію С1-INH, можна використовувати генетичне тестування, особливо в сумнівних випадках та у дітей до 1 року.

## Типи САН

Існує 3 типи САН. Люди з типом I мають в крові низький рівень білку С1-INH. Люди з типом II мають нормальний або навіть підвищений рівень С1-INH, який не працює належним чином. САН з нормальним рівнем С1-INH надзвичайно рідкісний. Причина цього типу САН полягає в інших генетичних порушеннях (фактор XII, ангіопоетин-1, плазміноген, кініноген та ін.).

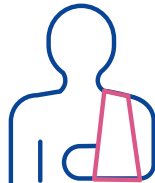
Тип САН		Концентрація С1-INH	Активність С1-INH
Тип 1	85%	Низька ↓	Низька ↓
Тип 2	15%	Нормальна або підвищена ↑	Низька ↓
САН з нормальним рівнем С1-INH Дуже рідко		Нормальна	Нормальна

## ТРИГЕРИ (ПУСКОВІ ЧИННИКИ) НАПАДУ<sup>1-3</sup>

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

### Основні тригери САН:

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



### 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.



## ВПЛИВ ГОРМОНІВ НА НАПАДИ САН<sup>6</sup>



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.

Лікарю, який спостерігає жінок із САН, слід зважати на це при рекомендаціях контролю народжуваності та при необхідності призначення естрогенних препаратів за медичними показаннями.

## ІНГІБІТОРИ АПФ<sup>7</sup>



Ця група препаратів часто використовується для лікування високого артеріального тиску та серцевої недостатності. Інгібітори АПФ збільшують частоту та тяжкість нападів САН, і тому їх та групу блокаторів ангіотензинових рецепторів (БРА) не слід вживати у випадку супутніх серцево-судинних захворювань.

## ЧОМУ САН Є ПЕРВИННИМ ІМУНОДЕФІЦИТОМ?<sup>1-4</sup>



Основною причиною САН є порушення функціонування системи комплементу, а саме – активність інгібітора С1-естерази. Система комплементу є частиною імунної системи людини. Тому САН є первинним (вродженим) імунодефіцитом, а встановлювати діагноз САН та лікувати пацієнтів з цією недугою має лікар-імунолог.

## 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>



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



**У РАЗІ ПІДОЗРИ НА САН -  
ПРОКОНСУЛЬТУЙТЕ ПАЦІЄНТА  
В ІМУНОЛОГА**

Літературні джерела:

1. The international WAO/EAACI guideline for the management of hereditary angioedema — The 2021 revision and update. Allergy. 2022; 00:1-30.
2. Спадковий ангіоневротичний набряк. Клінічна настанова, заснована на доказах (ДП «ДЕЦ МОЗ України», 2022)
3. Bork K., Anderson J.T., Caballero T. et al. Allergy Asthma Clin Immunol 17, 40 (2021).
4. Kaplan A.P., Joseph K. Immunol Allergy Clin North Am 2017;37(3):513-525.
5. Minafra F.G., Gonçalves T.R., Alves T.M., Pinto J.A. Clin Rev Allergy Immunol. 2022 Feb;62(1):232-239.
6. Gompel A., Fain O., Boccon-Gibod I., Gobert D., Bouillet L. Int Immunopharmacol. 2020
7. Brown T., Gonzalez J., Monteleone C. J Clin Hypertens (Greenwich). 2017 Dec;19(12):1377-1382.

© ТОВ «Такеда Україна» 2023. Всі права захищені.

VV-MEDMAT-89464  
листопад 2023

«ТАКЕДА» та  є зареєстрованими торговельними марками компанії «Takeda Pharmaceutical Company Limited»

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

