



ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ
ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ
«ДОНЕЦКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ
УНИВЕРСИТЕТ ИМЕНИ М. ГОРЬКОГО»
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
Кафедра микробиологии, вирусологии, иммунологии и аллергологии



Ангионевротический отек, обусловленный дефицитом С1-ингибитора

Ткаченко К.Е.
Донецк-22.06.2023

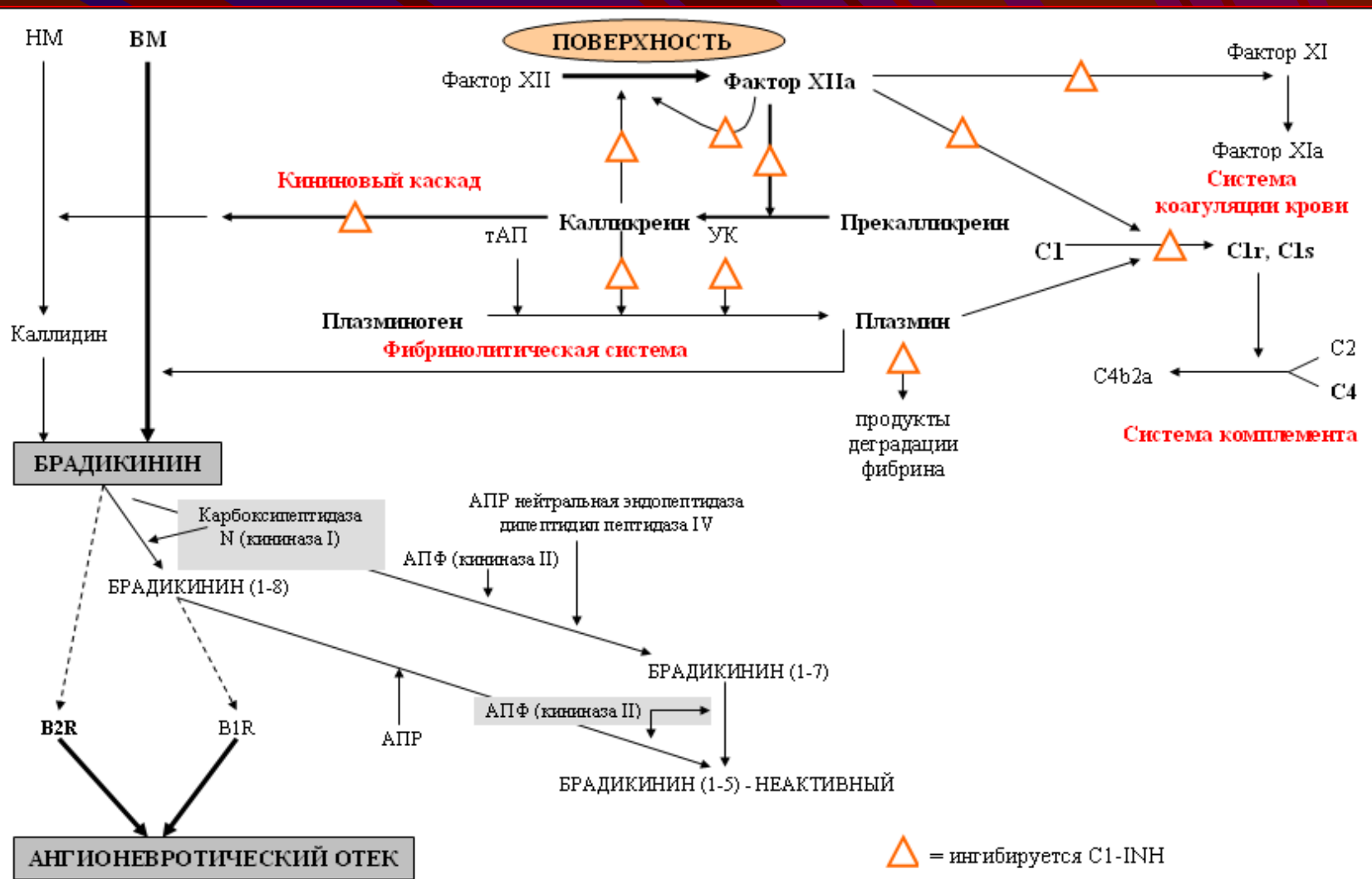
Определение

- Наследственный ангионевротический отек (НАО)
 - это наследственное аутосомнодоминантное заболевание, обусловленное дефицитом ингибитора C1- компонента комплемента (C1-INH).

Эпидемиология

- Распространенность от 1:10000 до 1:50000
- Составляет 2% общей структуры АО
- Регистрируется во всех расовых группах
- Не имеет половых различий
- Смертность достигает 33%

Патогенез НАО



В2R – брадикининовые В2 рецепторы; В1R – брадикининовые В1 рецепторы; НМ – низкомолекулярный кининоген; ВМ – высокомолекулярный кининоген; АПФ – ангиотензинпревращающий фермент; АПР – аминопептидаза Р; C1-INH – ингибитор C1- эстеразы; УК – урокиназа; тАП – тканевой активатор плазминогена.

Классификация

- I тип (количественный дефицит C1-INH)
- II тип (функциональный дефицит C1-INH)
- III тип (ассоциированный с XII фактором свертывания крови Хагемана)

Ведущий клинический симптом АНГИОНЕВРОТИЧЕСКИЙ ОТЕК

(набухание подслизистой основы, собственно дермы,
подкожно-жировой клетчатки)

органы – мишени:

- Кожа
- Желудочно-кишечный тракт
- Верхние дыхательные пути (гортань)

Триггерные факторы:

- **Психологические** (эмоциональные стрессы, тревоги, страхи);
- **Травмы** (стоматологические манипуляции, гастроскопия, бронхоскопия, интубация трахеи);
- **Гормональные колебания** (менструация, беременность, пубертантный период);
- **Лекарства** (эстроген-содержащие, ингибиторы АПФ);
- **Инфекции** (инфекции ВДП, *Helicobacter pylori*)

Особенности кожного отека:

- возвратный;
- ограниченный;
- неэритематозный;
- незудящий;
- безболезненный;
- холодный;
- без уртикарных элементов;
- удерживается до 72 часов;
- излюбленная локализация – конечности.

Особенности абдоминального отека:

- возвратный;
- с выраженным болевым синдромом;
- с диспепсическими расстройствами:
 - тошнота, рвота
 - вздутие
 - запоры (или диарея);
- может сопровождаться :
 - ортостатической гипотензией
 - дегидратацией
 - гиповолемическим шоком.

Особенности отека ВДП:

- возвратный;
- безболезненный;
- преимущественно вовлекается гортань;
- возможно развитие асфиксии с *летальным исходом.*

Характеристика клинических симптомов больной В.

Характеристика		Кожные отеки	Сыпь	Висцеральные отеки	Острый отек ВДП
Время начала (в годах)		13	21	22	32
Периодичность		2-3 раза/год	1-2 раза/мес	6-7 раз/год	1-2 раз/нед
Продолжительность эпизода		2-3 дня	2-3 нед, обновление элементов каждые 2-3 дня	3 сут	До 1 сут
Сопровождается	Зудом	-	-	-	-
	Болью	-	-	+++	-
	Дискомфортом	+	-	+	+++ в проекции гортани
	↑ t° тела	-	37,0-37,1 °С	-	-
	Депрессией	+	++	++	+++
Купируется	Антигистаминными	-	+	-	-
	ГКС	+	+	+	+
	НПВС	-	-	+	-
Локализация		Кисти, стопы, локти, колени	Воротниковая зона, туловище, конечности	Абдоминальная область	Гортань и др.
Кожа		Натянутая, бледная	Уртикарии	-	-
Возможное сочетание		+ сыпь + висцеральные отеки	+ кожные отеки + висцеральные отеки + отек ВДП	+ сыпь + кожные отеки	+ сыпь

Лабораторные критерии диагностики:

- C1-INH_c (количество C1-INH);
- C1-INH_f (функциональная активность C1-INH);
- Уровень C4 – компонента комплемента.

Дифференциальная диагностика НАО

I тип

II тип

■ C1-INH _c	↓	N / ↑
■ C1-INH _f	↓	↓
■ C4*	↓	↓

*уровень C4 необходимо определять в острый период

Показатели активности системы комплемента и иммунный статус больной В.

Иммуноглобулины				Уровни экспрессии CD (%)				Показатели фагоцитарной активности нейтрофилов	
G(г/л)	A(г/л)	M(г/л)	E(нг/мл)	3	4	8	20	Индекс с NST	(%)
13,76	2,29	1,52	302,9	65	36	28	11	1,4	50

Результаты	C3 (г/л)	C4 (г/л)	C5 (мг/л)	C1-ингибитор		
				количество (г/дл)	Функциональная активность	
					кинетическое определение (%)	по конечной точке (U/ml)
Больная В.	0,77	0,31	0,12	22,3	0	0
Норма	0,75 – 1,35	0,09 – 0,36	0,06 – 0,2	3 – 41	70-130	0,7-1,3

Уровни сенсibilизации организма к ряду аллергенов

Аллергены	Уровни сенсibilизации к аллергенам (МЕ/мл)	
	больной В.	Норма
Соя	0,39	< 0,35
Мандарины	0,39	< 0,35
Креветки	0,42	< 0,35
Перо подушки	0,39	< 0,35
Подсолнечник	0,38	< 0,35
Амброзия	0,44	< 0,35

Уртикарная сыпь в воротниковой зоне



Сочетание аллергической сыпи с ангионевротическим отеком



Благодарю за внимание!