

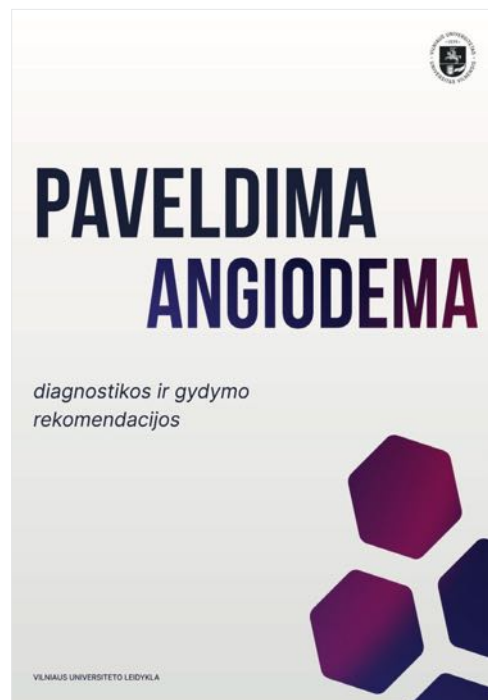
# Išleistos metodinės rekomendacijos „Paveldima angioedema: diagnostikos ir gydymo rekomendacijos“

LAURA MALINAUSKIENĖ

VU MF Klinikinės medicinos institutas Krūtinės ligų, imunologijos ir alergologijos klinika, Vilniaus universiteto ligoninės Santaros klinikos Pulmonologijos ir alergologijos centras

Paveldima angioedema – tai reta, autosominiu-dominantiniu būdu paveldima liga, dėl kurios vystosi C1 esterazės inhibitoriaus stygius arba disfunkcija ir pasireiškia pasikartojantys poodžio ir (arba) pogleivio patinimai, kurie neniežti ir negydant praeina savaime per 1–5 dienas. Angioedemos priepuoliai dažniausiai skausmingi, varginantys, kartais pavojingi gyvybei.

Manoma, kad ligos paplitimas siekia 1 atvejį 50 000 gyventojų. Lietuvoje sergančiųjų paveldima angioedema dėl C1 esterazės inhibitoriaus stygiaus skaičius nėra tikslus, pirminio imunodeficito centrų duomenimis, ši liga diagnozuota 30 žmonių. Daliai sergančiųjų ši liga nėra įtariama ir nustatoma dėl žinių stygiaus arba diagnozuojama po kelerių metų arba dešimtmečių nuo simptomų atsiradimo. Tinimai gali pasireikšti odoje, virškinamajame trakte ir viršutiniuose kvėpavimo takuose. Viršutinių kvėpavimo takų angioedema yra pavojinga gyvybei. Virškinamojo trakto ir odos tinimai skausmingi ir susiję su funkcijos sutrikimu, pablogėjusia gyvenimo kokybe. Liga dažniausiai prasideda vaikystėje arba jauniems suaugusiesiems. Pagrindinis patofiziologinis veiksnys – lokaliai padidėjęs kraujagyslių pralaidumas, sukeltas bradikinino. Paveldimos angioedemos gydymas antihistamininiais vaistais arba gliukokortikosteroidais yra neveiksmingas, todėl reikalingas specifinis gydymas C1 esterazės inhibitoriaus koncentratu, bradikinino receptorių antagonistu, kalikreino inhibitoriumi arba kitais medikamentais. Pirmą kartą angioedemos požymius aprašė Heinrich Quincke, paveldimą angioedemą 1888 m. aprašė William Osler, o bradikinino reikšmė šio tipo angioedemos išsivystymui įrodyta 1963 m. Šiuo metu pagal patofiziologinius mechanizmus yra išsi-



riami trys paveldimos angioedemos tipai. 2021 m. Vilniaus universiteto ir Lietuvos sveikatos mokslų universiteto parengtos ir išleistos metodinės rekomendacijos „Paveldima angioedema: diagnostikos ir gydymo rekomendacijos“ (parengė Laura Malinauskienė, Anželika Chomičienė, Eglė Žilėnaitė, Kęstutis Černiauskas, Ieva Bajoriūnienė, Jūratė Staikūnienė, Audra Blažienė, Jūratė Stanevičiūtė, Brigita Šitkauskienė; išleido Vilniaus universiteto leidykla, 2021) siekia atsakyti į dažniausiai iškylančius klausimus apie paveldimą angioedemą, jos mechanizmus, diagnostiką bei gydymą. Lietuvoje nėra anksčiau paskelbtų paveldimos angioedemos diagnostikos ir gydymo rekomendacijų – tai pirmas tokio pobūdžio leidinys. Šis leidinys skiriamas įvairių specialybių gydytojams, rezidentams bei medicinos studijų programų studentams.