

Яким є життя пацієнта із САН?

Спадковий ангіоневротичний набряк (САН) погіршує психічне здоров'я та якість життя пацієнтів, перешкоджає щоденній рутинній активності. Хворі на САН втрачають 20-100 днів соціальної активності щороку (Cicardi M. et al., 1996; Banerji A., 2013), уникають подорожей і певних хобі, бояться мати дітей, що може порушувати особисті стосунки (Bygum A. et al., 2015).

САН спричиняє підшкірні набряки кінцівок, обличчя, травного тракту та верхніх дихальних шляхів. За ураження останніх підслизовий набряк може різко погіршувати доступ кисню, зумовлювати асфіксію – основну причину смерті від САН. З огляду на спадковий характер цієї хвороби та ймовірність того, що батьки чи інші родичі померли від такої асфіксії, пацієнти із САН нерідко живуть у постійному страху щодо погіршення свого стану, смертельної задишки (Savarese L. et al., 2021).

Але не слід падати духом: присвячений САН сайт haei.org містить багато історій пацієнтів, життя яких змінило правильне лікування. Так, пацієнтка Л. П. (США) вже не боїться померти від задухи (як її батько), може робити все, що заманеться, без набряків. Якщо набряк все ж таки виникає, Л. вводить собі у вену препарат і за годину повертається до повноцінного життя.

Пацієнтка Б.Ф.-В. (Ізраїль) працює на керівній посаді з 12-годинним робочим днем і цілодобовою доступністю. Це складно, але вона справляється. З того моменту, коли вона навчилася самостійно вводити собі ліки, її життя різко змінилося на краще.

Пацієнт В.Л. (США) страждає на САН протягом 25 років. За цей період він переніс безліч раптових набряків, невдалих спроб неправильного лікування і навіть непотрібне хірургічне втручання, але встановлення правильного діагнозу змінило його життя назавжди.

Пацієнтка Р.Е. (США) вважала, що вона самотня у своїй хворобі. Але коли у віці 15 років їй встановили діагноз САН, з'ясувалося, що її батько, бабуся та прабабуся також мали цю хворобу.

Пацієнтка Д.Ш. (Велика Британія / США) за 6 міс життя потрапляла до відділення невідкладної терапії 18 разів. Вона боялася уколів до панічної атаки, але вже через кілька тижнів тренувань змогла без проблем вводити собі ліки внутрішньовенно. З досягненням контролю над хворобою Д. підкорила гору Кіліманджаро.

Отже, ці історії однозначно надають змогу зрозуміти, наскільки правильне лікування здатне змінити життя пацієнта із САН. Значна проблема полягає у тому, що діагноз САН часто встановлюють з відтермінуванням, а це спричиняє значний негативний вплив хвороби на психоемоційну сферу та якість життя загалом. Для прикладу наведемо дві історії українських пацієнтів із САН.

Історія пацієнта В.

Перший набряк, який я чітко пам'ятаю, – це набряк правої руки. Мені було 12 років, я прокинувся і побачив, що рука сильно набрякла. Мама дуже злякалася, запитувала, чи не побився я, але я не бився, не вдарявся і не міг зрозуміти, чому так сталося. Було відчуття, що шкіра роздирається зсередини. Ми пішли до травмпункту, зробили рентген, але перелому не було, тому мені просто дали таблетки від алергії, порадили тримати руку в холоді. До моїх 18 років ми багато їздили по лікарнях і практично раз на кожні 3 міс робили мені шкірні проби на алергію. Зрештою, встановили діагноз «Алергія невизначеного типу». В мого батька також у молодості були схожі набряки, але лише 2-3 епізоди життя, а його рідна сестра померла від набряку черевної порожнини.

Лише згодом (ще через декілька років) мені запропонували здати аналіз на С1-інгібітор; з'ясувалося, що в мене є і його дефіцит, і дисфункція, тобто САН 2 типу. Препаратів для лікування САН на той момент в Україні не було, тому мені запропонували приймати амінокапронову кислоту, яка не запобігала набрякам. Коли під час подальших нападів я казав лікарям, що в мене САН, вони все одно не слухали та не знали, що робити, лише вводили гормональні препарати.

Кожен стрес, кожне емоційне переживання зумовлює у мене набряк. Фізичні навантаження також. Я не можу вести активний спосіб життя: ходити в тренажерний зал, довго їздити на велосипеді. Часто в мене виникають напади набряку гортані, особливо вночі. Тоді я починаю задихатися, не можу повернути голову, а десь через 4 години набряк минає або переходить на обличчя і тримається 3 дні. При застосуванні ліків набряк минає через 15 хвилин, тому ефективні препарати надзвичайно потрібні.

Історія пацієнтки Н.

Якось у ранньому дитинстві в мене почали жити. Батьки вирішили, що я отруїлася їжею в дитячому садку. Через годину мені стало гірше, через 2 години я вже плакала, розпочалося блювання, після того дещо полегшало, але на ранок я прокинулася, ніби нічого і не було. Біль був пекельний. Через місяць епізод повторився. Батько звернув увагу на те, що в нього теж буває схожий біль; ми вирішили, що це спадкова харчова алергія. Згодом батько пов'язав ці болі зі схожими болями в свого брата-близнюка, який помер від набряку гортані в 24 роки. Однак батькові встановили діагноз лише після того, як він потрапив до реанімації з аналогічним набряком.

Можу сказати, що напади набряку в черевній порожнині неймовірно болючі. Не допомагають жодні ліки, ти не можеш їсти та пити, може виникати діарея або пронос.

У 25 років у мене вперше виник набряк гортані, я пролежала день у лікарні з діагнозом «Ангіна». Алергологи не могли підібрати мені лікування, хоча я перепробувала всі наявні таблетки від алергії. 20 років я була в пошуку діагнозу. Потім буквально по 2-3 реченнях моєї розповіді лікар у ДУ «Інститут отоларингології ім. професора О.С. Коломійченка НАМН України» (м. Київ) запідозрив у мене цю хворобу. День, коли я дізналася про САН і його перебіг, став моїм другим днем народження. Із цього моменту я почала шукати всю доступну інформацію про цю хворобу.

Якби я одразу отримала доступ до необхідних ліків, я змогла б покращити своє особисте життя і мати дитину.

Дослідження щодо впливу САН на психічну сферу

Опитування хворих із САН показало, що в середньому кількість набрякових нападів на рік становить 33 (у діапазоні від 0 до 170). 39% респондентів зауважили, що непередбачуваність набряку спричиняє у них значну тривожність, а також страх не встигнути вчасно ввести ліки. Своєю чергою, тривожність є тригером нападу, тому пацієнти потрапляють в небезпечне та страшне хибне коло. Автори дослідження вважають, що недостатньо лікувати лише фізичні симптоми САН; необхідно звертати увагу і на психологічний стан цих людей (Jones D., 2022). Під час проведення іншого дослідження отримано схожі результати: депресію виявлено в 71% пацієнтів із САН, тривожність та стрес – у 76%, маніакальні симптоми, виражений гнів – у 82,4%, розлади сну – в 76,5%, а якість життя за шкалою SF-36 виявилася достовірно нижчою, ніж у середньому по країні (рис. 1). Асоційований із САН стрес і страхи частіше зустрічалися в жінок, ніж у чоловіків (News-Girard J., Goodyear M.D., 2021).

Найпоширенішим явищем серед пацієнтів із САН є страх раптового перекриття дихальних шляхів (у 85% осіб), страх виникнення нестерпного болю (65%) і страх передати цю хворобу дітям (55%) (Cicardi M. et al., 1996). Обговорюючи САН із дослідниками, пацієнти часто кажуть, що до встановлення правильного діагнозу вони пережили тяжкий



Рис. 1. Частка пацієнтів із САН, які мали психіатричні симптоми

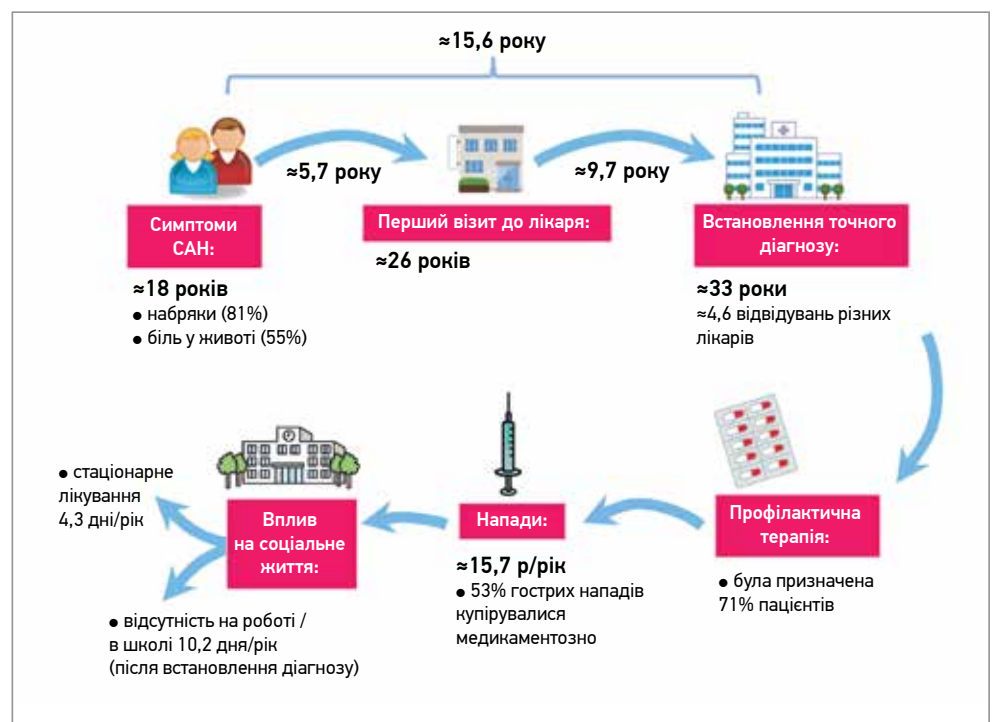


Рис. 2. Життя японського пацієнта із САН у цифрах (адаптовано з Iwamoto K. et al., 2021)

емоційний стрес і розчарування. Нерідко медичні працівники говорили хворим зі спричиненим набряком САН абдомінальним болем, що проблема криється винятково в них в голові, крім того, не вірили вже встановленому діагнозу та призначали невідповідне лікування. Розуміння рідкості свого стану створювало в цих пацієнтів відчуття самотності та пригніченості (Fouche A. et al., 2013).

Ретроспективне дослідження «випадок – контроль» виявило, що порівняно із групою контролю в осіб із САН удвічі частіше спостерігається тривожність, у т. ч. генералізовані тривожні розлади, в 1,78 раза частіше – посттравматичні стресові розлади, панічні атаки, депресія, у 2,07 раза частіше – дистимія. Суїцидальні думки та спроби суїциду також є частішими за наявності САН – у 1,38 раза, хоча різниця не досягла рівня істотності (Gao Y.Y. et al., 2023).

Установлення правильного діагнозу та ефективна фармакотерапія достовірно покращують якість життя (Freda M.F. et al., 2019; Longhurst H.J. et al., 2018).

➔ Крім того, важливо також:

- надати пацієнту всю належну інформацію про цю хворобу;
- забезпечити можливість обговорити емоційний вплив хвороби та її психологічні аспекти;
- навчати хворого контролювати стрес, прогнозувати напади, самостійно вводити препарат для невідкладної допомоги (Freda M.F. et al., 2019).

За даними K. Iwamoto та співавт. (2021), від моменту появи перших симптомів до остаточного встановлення діагнозу САН минає 15,6 року, а до першого звернення до лікаря – 5,7 року (рис. 2); це у Японії, де рівень медичної допомоги вважається досить високим.

Оскільки негативний вплив САН на всі сфери життя є надзвичайно вираженим, завдання всієї медичної спільноти – поширення знань про цю хворобу й удосконалення її своєчасної діагностики. А далі – справа сучасної фармакотерапії.

Більше дізнатися про САН можна на таких сайтах:

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

<https://knowhae.com.ua>

<https://haei.org>

Підготувала **Лариса Стрільчук**

Додаткову інформацію про САН можна знайти на сайті careforyou.com.ua компанії «Танеда» (доступ за QR-кодом)



Пацієнтів із САН та їхніх родичів об'єднує ГО «Українська асоціація пацієнтів на спадковий ангіоневротичний набряк» (<https://ua.haei.org>).

У разі підозри на САН проконсультуйте пацієнта в імунолога або алерголога.

За підтримки ТОВ «Танеда Україна»

На правах реклами
VV-MEDMAT-96181