



Робота в команді: пацієнту зі спадковим ангіонабряком може допомогти будь-який лікар, обізнаний із цим станом

Спадковий ангіонабряк (САН), який спричиняє дефіцит або дисфункцію С1-інгібітора, – рідкісне автосомне домінантне захворювання, за якого можуть спостерігатися пароксизмальні підвищення продукції брадикініну – вазоактивного пептиду, що спричиняє гострі та рецидивувальні напади локалізованого підшкірного чи підслизового ангіонабряку кінцівок, обличчя, шлунково-кишкового тракту й гортані (Honda D. et al., 2023).

Хоча, за оцінками експертів, САН уражає ≈1 людину на 50 тис., у світі діагностовано достовірно менше таких випадків, що обумовлено насамперед низькою обізнаністю із цією хворобою, яка залишається вагою проблемою охорони здоров'я, незважаючи на наявність терапевтичних можливостей (Ohsawa I. et al., 2015).

Високе навантаження на лікарів первинної ланки несприятливо впливає на медичну допомогу пацієнтам із хронічними захворюваннями, у т. ч. із САН. Нерідко сімейні лікарі не мають часу на ретельний підхід до хворих із малознайомою патологією, тому їх скеровують до вузьких спеціалістів. Через витрату часу на очікування прийому останніх у пацієнтів із САН зростає ризик належно не лікованих нападів. Іноді у віддалених від великих міст регіонах спостерігається і зворотна ситуація: через недоступність неподалік вузьких спеціалістів (алергологів/імунологів або фахівців щодо САН) таких хворих рідше скеровують до них, ніж в умовах мегаполіса. В результаті відсутності своєчасної та належно скоординованої медичної допомоги тягар лікування САН лягає на службу швидкої допомоги, яка лише усуває гострі напади без забезпечення профілактичної терапії. Одним із потенційних шляхів подолання описаної проблеми є активне впровадження телемедицини (Riedl M.A. et al., 2022).

У веденні хворих із САН надзвичайно важливим є мультидисциплінарний підхід (рис. 1).



Рис. 1. Базисний склад мультидисциплінарної команди лікарів для ведення пацієнтів із САН

Кожен вузький спеціаліст повинен уміти ухвалювати клінічні рішення з огляду на анамнез САН і потенційну можливість виникнення набрякового епізоду. Приклад функціонування мультидисциплінарної команди при видаленні зуба в пацієнта із САН наведено в таблиці 1. Варто зауважити, що повноцінним учасником команди є сам пацієнт, який повинен бути уважним до свого стану та своєчасно повідомляти про будь-які зміни медичному персоналу.

Спеціаліст	Мета	Метод
Уся команда	Запобігти розвитку фатального гострого нападу	Окрема стратегія для кожного спеціаліста
Фахівець із САН	Координувати ведення пацієнта та призначати лікування	Встановити остаточний діагноз САН
		Звернутися до лікаря первинної ланки із проханням замінити лінагліптин
		Допомогти пацієнту отримати лікування, яке відшкодується державою
		Навчити пацієнта самостійно вводити лікувальні засоби при гострих нападах
		Призначити довгострокову профілактику
Стоматолог	Провести видалення зуба мінімально інвазивно	Провести процедуру максимально швидко з достатньою анестезією
		Забезпечити седацію під час стоматологічних процедур
Анестезіолог	Забезпечити внутрішньовенну анестезію	
Лікар невідкладної допомоги	Підготуватися до негайного надання невідкладної допомоги за набряку гортані	Моніторувати післяопераційний перебіг пацієнтів із САН у спеціалізованих умовах
Пацієнт	Якнайшвидше повідомити про будь-які зміни самопочуття	Навчитися відстежувати свій стан і повідомляти про його зміни

У дослідженні A. Moreno та співавт. (2020) 33 пацієнтам із САН було призначено 14-місячне мультидисциплінарне спостереження. Програму лікування координував алерголог, а додаткову допомогу надавали психіатр, психолог, медична сестра та соціальний працівник. Відповідно до результатів опитувальників щодо якості життя, наявності депресії, тривожності, стресу та рівня активності й працездатності, наприкінці спостереження в учасників дослідження спостерігалось покращення всіх вимірів якості життя, в т. ч. емоційного стану, а також зменшення вираженості депресії, тривожності, відчуття стресу. Автори дійшли висновку, що пацієнти із САН однозначно потребують комплексного мультидисциплінарного підходу з урахуванням психосоціальних і психічних чинників.

Одразу за появи симптомів пацієнту із САН слід звернутися до лікаря первинної ланки (сімейного лікаря, педіатра чи терапевта). Саме цей фахівець, якого нерідко називають лікарем першого контакту, скеровує хворих до необхідних вузьких спеціалістів, координує усю медичну допомогу, проводить регулярні профілактичні огляди. На первинній ланці медичної допомоги одним із провідних завдань лікаря є відрізнити САН від кропив'янки (табл. 2).

Таблиця 2. Диференційна діагностика САН і кропив'янки (sciencemedica.com)

Ознака	Ангіонабряк	Кропив'янка
Патологічна анатомія процесу	Набряк виникає у сітчастому шарі дерми. Підшкірний / підслизовий набряк +++, вазодилатація +/-, клітинна інфільтрація відсутня або незначна (крім алергічного ангіонабряку, за якого спостерігається еозинофілія)	Набряк виникає у сосочковому шарі дерми. Вазодилатація +++, набряк +, незначний периваскулярний інфільтрат (нейтрофіли, еозинофіли, моноцити, Т-лімфоцити)
Локалізація	Шкіра та слизові оболонки	Лише шкіра
Тривалість	1-5 днів	<24 год
Колір ураженої ділянки	Рожевий, тілесний	Червоний
Свербіж	Відсутній, рідко – наявний	Майже завжди наявний
Біль, посилена чутливість	Часто	Рідко

Зазвичай з метою встановлення діагнозу пацієнтів із САН скеровують до алергологів/імунологів. Ці спеціалісти можуть визначити тригери набрякових нападів, запропонувати план лікування. Необхідні кроки після встановлення діагнозу САН представлено на рисунку 2.

Оскільки напади САН зазвичай передбачають набряк підшкірних тканин (іноді – крайову еритему), доцільно залучити до мультидисциплінарної команди дерматологів. Крайова еритема (erythema marginatum) – мінущий сітчастий висип, який у деяких випадках є продромальним явищем у разі нападів САН. Дерматологи беруть участь у диференційній діагностиці САН від алергічного ангіонабряку.

Хоча акушери-гінекологи не лікують САН, ці спеціалісти впродовж усього життя ведуть жінок із цим захворюванням, яке може впливати на вибір контрацептивів, ведення вагітності та період грудного вигодовування. Акушери-гінекологи також обізнані з тим, які препарати протипоказані вагітним, тому їх залучення до мультидисциплінарної команди є украй важливим.

У >90% пацієнтів із САН виникає біль у животі. Гастроентеролог повинен уміти діагностувати САН, пролікувати абдомінальний набряковий напад та/або скерувати пацієнта до алерголога/імунолога. Гастроентеролог також повинен запідозрити ангіонабряк у разі рецидивувальних непояснюваних нападів абдомінального болю, які супроводжуються нудотою, блюванням, спазмами в животі.

Оскільки САН є спадковою хворобою (автосомно-домінантний тип успадкування), після встановлення діагнозу доцільно

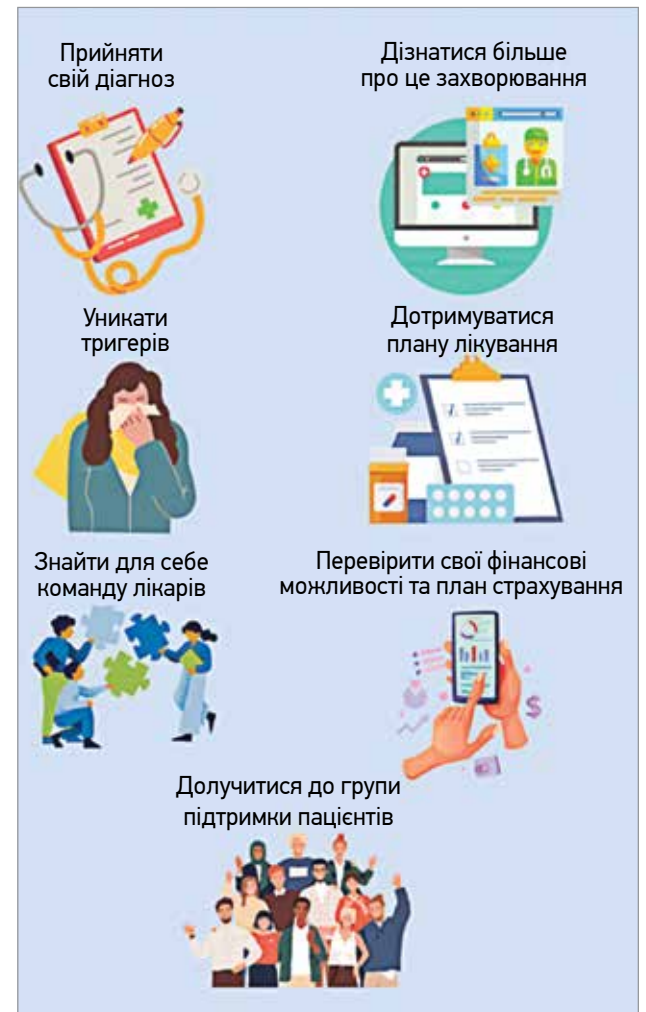


Рис. 2. Кроки пацієнта після встановлення діагнозу (angioedemaneews.com)

призначити консультацію генетика, який з'ясує, чи спостерігається САН в інших членів сім'ї, а також надасть поради щодо планування вагітності. Саме з генетиком варто обговорити стратегію скринінгу членів родини.

Всім хворим і лікарям, які беруть участь у веденні хворого із САН, слід постійно спілкуватися з метою удосконалення співпраці. Це покращує процес ухвалення рішень, допомагає обрати оптимальне лікування для кожного пацієнта.

Перед візитом до лікаря хворому доцільно підготувати список запитань, які він хотів би обговорити з лікарем, зокрема стосовно діагностичних обстежень, наявних можливостей лікування та потенційних змін якості життя. Під час бесіди з лікарем варто з'ясувати всю необхідну інформацію, а також (за потреби) зробити для себе нотатки (rare-disease-advisor.com; Talukdar D., 2022).

У рекомендаціях Світової організації алергії, а також Європейської академії алергії та клінічної імунології (WAO/EAACI, 2022) надано пораду застосовувати лікування на вимогу для гострих нападів і коротко- та довгострокову профілактику з метою протидії посиленню симптомів і запобігання появі гострих набрякових нападів (Maurer M. et al., 2022). Цілі лікування – досягнення повного контролю над хворобою та нормалізація життя пацієнтів. Оскільки доступ до медичної допомоги не завжди є швидким, рекомендовано навчати хворих самостійно вводити собі препарати для лікування САН із підшкірним та/або внутрішньовенним способом введення. Це дозволяє максимально прискорити усунення набрякового нападу, водночас збільшити впевненість пацієнтів у самоконтролі хвороби (Banerji A. et al., 2016).

Підготувала Лариса Стрільчук

Більше дізнатися про САН можна на таких сайтах:

<https://careforyou.com.ua/immunology>
<https://knowhae.com.ua>
<https://haei.org>

Додаткову інформацію про САН можна знайти на сайті careforyou.com.ua компанії «Такеда» (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 «Такеда Україна».

На правах реклами
 VV-MEDMAT-96569

