



# Абдомінальний больовий синдром: що об'єднує хірургів та імунологів?

9-10 травня Українською академією хірургії було проведено науково-практичну конференцію «Мультидисциплінарний підхід у лікуванні хірургічного хворого – вимоги часу». Декілька доповідей частково або повністю присвячувалися рідкісній, але надзвичайно складній для клінічної діагностики патології – спадковому ангіоневротичному набряку (САН).

## САН – рідкісна причина абдомінального болю



Відкрив науково-практичну конференцію професор кафедри хірургії № 2 Львівського національного медичного університету ім. Данила Галицького, доктор медичних наук Юрій Глібович Орел із доповіддю, присвяченій рідкісним причинам абдомінального болю.

Насамперед спікер нагадав про позаабдомінальні та позаретроперитонеальні причини абдомінального болю, а також зазначив, що їх можна розподілити на такі групи:

- 1 кардіоваскулярні – гострий коронарний синдром, ендокардит, перикардит, розшарування аорти;
- 2 респіраторні – пневмонія, плеврит, емпієма, пневмоторакс, легеневий емболізм;
- 3 захворювання стравоходу – розрив стравоходу, кардіоспазм, езофагіт;

4 м'язово-скелетні – радикулопатія, спінальна пухлина, спінальний остеоартрит, остеомиєліт тощо;

5 пахова ділянка, миска – натяг сім'яного канатика, епідидиміт, геморой, анальна тріщина;

6 системні гематологічні, алергічні захворювання та колагенози, в т. ч. САН;

7 ендокринні патології – гостра надниркова недостатність, порфірія, діабетичний кетоацидоз тощо;

8 інші патології – абдомінальна епілепсія, абдомінальна мігрень, гінекологічна патологія.

Окремо доповідач зупинився саме на питанні САН як причини абдомінального болю, а також нагадав, що САН є рідкісною вродженою патологією з автосомно-домінантним типом спадкування. В її основі лежить недостатність чи порушення функції C1-інгібітора (C1-INH). Напади САН супроводжуються субмукозним набряком внутрішніх органів, а абдомінальна симптоматика, що проявляється

нападами гострого чи рецидивувального болю, може спостерігатися в 90% пацієнтів і часто зумовлює неправильне встановлення діагнозу та невиправдані хірургічні втручання (Obul'owicz P. et al., 2022).

До характерних особливостей болю при САН належить те, що біль досягає свого піку протягом декількох годин і триває близько доби з поступовим зменшенням упродовж 2-3 днів (за специфічного лікування регресує через декілька годин). Дуже часто біль супроводжується нудотою та блюванням (85% випадків), діареєю (45% випадків) і здуттям живота (75% випадків).

Юрій Глібович зазначив, що основні дослідження під час діагностики абдомінальної форми САН – сонографія та комп'ютерна томографія, за результатами яких у 80-90% хворих можна спостерігати наявність вільної рідини (гомогенна та низькоехогенна) в черевній порожнині. Крім того, при 30% обстежень за САН виявляється сегментарний набряк стінки кишки: найчастіше голодної, згодом – клубової, дванадцятипалої та товстої.

## САН – рідкісна небезпечна патологія



Свою доповідь щодо САН також представила доцент кафедри клінічної імунології та алергології Львівського національного медичного університету ім. Данила Галицького, експерт з питань імунології Департаменту охорони здо-

ров'я Львівської обласної державної адміністрації, кандидат медичних наук Христина Олександрівна Лішук-Якимович, котра розповіла, що САН за класифікацією є первинним імунодефіцитом, який розвивається внаслідок дефіциту чи дисфункції C1-INH (типів I та II відповідно). Це рідкісна автосомно-домінантна генетична хвороба, що характеризується повторними епізодами брадикінін-опосередкованих набряків підшкірних або підслизових тканин (Zanichelli A. et al., 2018). В усьому світі САН уражає 1 людину на 50-150 тис. населення; він з однаковою частотою зустрічається в чоловіків і жінок. Напади САН у середньому тривають 3 дні, а їхня тяжкість і частота є дуже варіабельними.

➔ До особливостей набряків при САН належать:

- 1 обмеження площі ураження;
- 2 щільна консистенція;
- 3 білувате забарвлення;
- 4 болочистість з відчуттям розпирання;
- 5 відсутність свербіжів;
- 6 майже ніколи не пов'язаний із кропив'янкою;
- 7 характерна наявність передвісників (тремтіння, поколювання, слабкість, розбитість, мармуровість шкіри);
- 8 повільне наростання набряків;
- 9 відсутній регрес набряків під час введення антигістамінних препаратів, кортикостероїдів, адреналіну.

Найчастіше набряк виникає у ділянках обличчя, губ, кистей рук, стоп, геніталій, шлунка, кишечника, сечового міхура (саме ці напади спричиняють інтенсивний біль, нудоту, блювання без гарячки і тривають >24 год) (рис.). Спостерігаються набряки і в ділянці верхніх дихальних шляхів, у т. ч. у горлі, гортані та на язиці. Такі випадки потребують невідкладної реанімаційної допомоги.

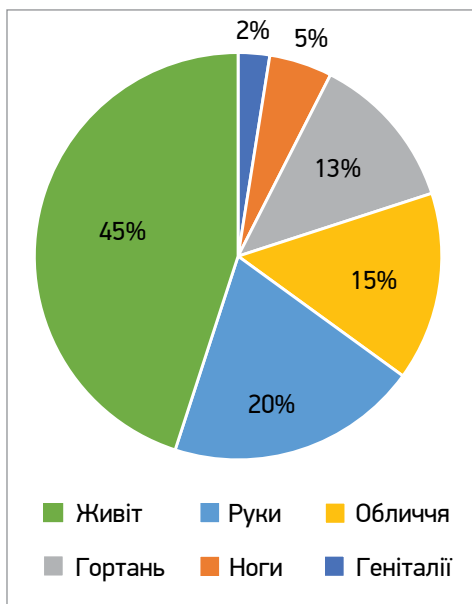


Рис. Поширеність набряку при САН залежно від ділянки тіла (Rubinstein E. et al., 2014)

### Абдомінальні напади САН

Пацієнти із САН часто звертаються до відділення невідкладної терапії, адже в >90% осіб з епізодами шкірного ангіонабряку також виникають рецидивувальні набряки слизової оболонки травного тракту, які провокують сильний абдомінальний біль, можуть імітувати набряк апендициту (Circadi M. et al., 2014). Ангіонабряк слизової оболонки та стінок кишечника спричиняє потовщення стінок, зменшення його просвіту, формуючи клінічну картину кишкової непрохідності, яка супроводжується блюванням і проносом. Екстравазація рідини до серозних оболонок зумовлює рецидивувальний асцит, який минає спонтанно (Valerjeva A. et al., 2018).

Набряки органів травного тракту спричиняють такий сильний біль і виражені супутні симптоми, що імітують гострий живіт, а також стають причиною непотрібних лапаротомій (Aabom A. et al., 2017). Саме тому САН має входити до рутинного плану диференційної діагностики рецидивувального абдомінального болю неясного генезу (Gabos G. et al., 2017).

Доповідка наголосила на надзвичайній актуальності проблеми САН. Так, 93% пацієнтів із САН мають напади болю в животі, при цьому абдомінальний біль може бути єдиною маніфестацією захворювання. Дебют патології виникає у будь-якому віці (найчастіше – в дитинстві), а перебіг може маскуватися під гостру хірургічну патологію, крім того, супроводжується блюванням і діареєю. Такий стан значно знижує якість життя хворих. За словами Христини Олександрівни, летальність у разі недиагностованих випадків складає 29%, при діагностованих – 3%.

Спікерка приділила увагу дослідженню, проведеному в 2014 році та присвяченому аналізу проявів симптомів шлунково-кишкового ангіоневротичного набряку в педіатричних і дорослих пацієнтів (Rubinstein E. et al., 2014). Учені виявили, що зі 183 хворих із САН 23% раніше отримували апендектомію, 16,4% – холецистектомію, 1,6% – резекцію кишечника, 2,7% – діагностичну лапаротомію, 8,2% – гістеректомію. Це підтвердило наявність уявлення про те, що пацієнти із САН часто страждають через необґрунтовані хірургічні втручання, мають значні фінансові збитки та можуть спостерігати посилення болю через розвиток спайкового процесу в черевній порожнині.

➔ До основних тригерів розвитку набряків при САН належать:

- 1 стрес або тривожність;
- 2 травми;
- 3 хірургічні чи стоматологічні втручання;
- 4 значна фізична активність;
- 5 гормональні зміни (під час вагітності, менопаузи, а в дівчат-підлітків – під час менструації чи овуляції);
- 6 хвороби (застуда, грип);
- 7 прийом певних медикаментів (інгібіторів ангіотензинперетворювального ферменту, естрогеномісних оральних контрацептивів);
- 8 непереносимість деякої їжі (горіхів, молочних продуктів).

### Складні шляхи діагностики САН

Шлях до діагнозу «Дефіцит у системі комплексу САН» (код за МКХ-10: D84.1) у пацієнтів зазвичай є складним і тривалим. Від перших симптомів до визначення патології хворі отримують консультації у гастроентерологів, хірургів, дерматологів,

гінекологів, ендокринологів, імунологів, інших спеціалістів. У діагностиці мають брати участь не лише імунологи/алергологи, а й будь-які інші спеціалісти, до яких звертається пацієнт із типовими рецидивувальними набряками, в т. ч. лікарі первинної ланки.

Доповідка окремо зупинилася на питанні діагностики САН, нагадавши, що він розвивається внаслідок дефіциту та/або дисфункції C1-INH.

Згідно зі Стандартами медичної допомоги, затвердженими наказом Міністерства охорони здоров'я (МОЗ) № 159 від 26.03.2023 року, діагноз САН 1 типу підтверджується одночасно низькими концентрацією і функцією C1-INH (<50% від норми). Діагноз САН 2 типу підтверджується зниженою функцією C1-INH (<50% від норми) при нормальній або підвищеній його концентрації. У пацієнтів із попередньо позитивними результатами лабораторного обстеження з метою верифікації діагнозу САН 1 або 2 типу необхідним є проведення повторного тестування на визначення рівнів C1-INH, C4-компонента комплексу та функції C1-INH. Отримання двох результатів, що свідчать про знижену концентрацію або функцію C1-INH, є достатнім для підтвердження діагнозу.

### Стандарти лікування

Лікування хворих на САН проводиться згідно зі Стандартами медичної допомоги «САН», затвердженими наказом МОЗ № 159 від 26.03.2023 року. При кожному епізоді ангіонападу пацієнт повинен отримувати C1-INH, отриманий із плазми, що має бути введений якнайшвидше, «на вимогу».

**Короткострокова профілактика** (призначається за наявності провокувальних факторів). Застосовується введення C1-INH якнайближче до початку процедури (бажано до 24 год).

Показаннями для довгострокової профілактики загострень САН є наявність в анамнезі набряку гортані та/або госпіталізація до відділення інтенсивної терапії, а також частота набряків щонайменше 1 р/міс (чи частіше).

Препарат першої лінії для довгострокової профілактики – C1-INH, отриманий із плазми, що вводиться внутрішньовенно 2 р/тиж.

Христина Олександрівна зазначила, що дорослим пацієнтам рекомендована пожиттєва терапія, яка складається, наприклад, із концентрату C1-INH 1000 ОД (внутрішньовенно, повільно, протягом 10 хв, 2 р/тиж).

## Висновки

- 1 Рідкісною причиною абдомінального больового синдрому є САН – автосомно-домінантна генетична хвороба, яка проявляється виникненням рецидивувальних набряків, що тривають 3-5 днів. Їхні локалізація, тяжкість і частота є дуже варіабельними. Напади можуть бути надзвичайно болісними, особливо коли виникають у ділянці травного тракту.
- 2 Напади в абдомінальній ділянці мають 93% пацієнтів із САН. При цьому слід пам'ятати про складність диференційної діагностики «гострого живота» й абдомінального нападу САН. Через це багато людей із САН наражаються на оперативні втручання. І в такому випадку диференціювати причину болю може допомогти введення C1-інгібітора або свіжозамороженої плазми за його відсутності.

- 3 Найзагрозливішими для життя є напади САН у ділянці обличчя та горла через ризик перешкоджання диханню. У 50% пацієнтів із САН протягом життя спостерігається щонайменше один епізод набряку гортані. Саме тому лікарі всіх спеціальностей повинні пам'ятати про існування цього рідкісного захворювання, що дозволить розширити спектр диференційної діагностики та надати дієву медичну допомогу.
- 4 Діагностика та лікування САН доступні в Україні – в разі підозри на САН проконсультуйте пацієнта в імунолога або алерголога.

На правах реклами

За підтримки  
ТОВ  
«Такеда Україна»

VV-MEDMAT-106313