

КАКВО Е НАСЛЕДСТВЕН АНГИОЕДЕМ (НАЕ)?

НАЕ е рядко генетично заболяване, което се проявява като повтарящи се пристъпи на подкожен и/ли субмукозен едем в различни части на тялото, като лице, корем, лице, крайници, гениталии, ръце и гърло.^{1,2,3}

КАКВИ СА ПРИЗНАЦИТЕ И СИМПТОМИТЕ НА НАЕ?

Пристъпите на НАЕ могат да бъдат предшествани от усещане за „мравучкане“, а около една трета са придружени от обрив. Освен болезнения оток по време на пристъп, пациентите с пристъпи, които засягат стомашно-чревния тракт, често съобщават за болка, повръщане, гадене, запек и диария.^{1,3}

Пристъпите на НАЕ често са неочаквани и без предупреждение. Понякога могат да се отключат от стрес, физическо нараняване, хирургична или дентална интервенция, инфекция, хормонален дисбаланс или механичен натиск.^{3,4}

Ларингеалните атаки, които водят до обструкция на горните дихателни пътища, са животно-застрашаващи, поради риск от асфикция.^{1,3}

Често срещани отключващи фактори



стрес



травма



хирургична интервенция



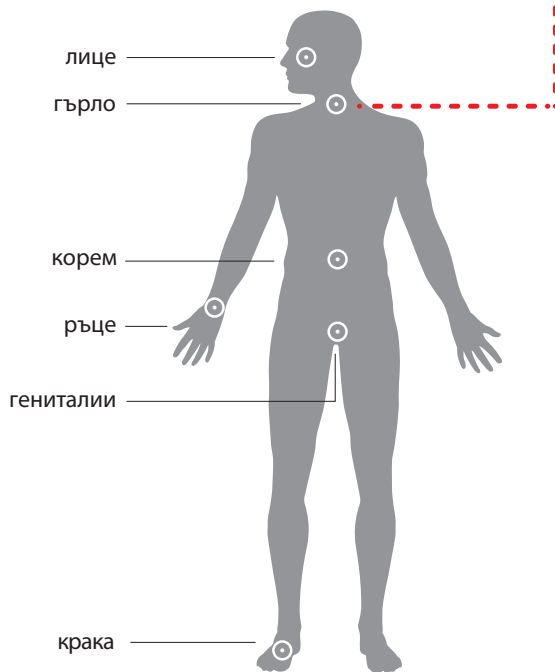
дентална процедура



хормонален дисбаланс



инфекция



КАКВА Е ПРИЧИНАТА ЗА НАЕ?



протеин

Основната причина за НАЕ е липсата или нарушената функция на C1 естеразния инхибитор (C1-INH) – вид протеин.^{4,5}



каликреин

При липса или дисфункционалност на C1-INH, се повишава активността на плазмения каликреин в каликреин – кининовата система.^{4,5}



оток

Неконтролираната плазмена активност на каликреин води до прекомерно освобождаване на брадикинин, повишаване на съдовата пропускливост и характерните за НАЕ отоци.^{4,5}

ЖИВОТ С НАЕ

НАЕ е много повече от поредица пристъпи и може да се отрази върху начина и качеството на живот на пациентите^{1,6}



ЕЖЕДНЕВНИ АКТИВНОСТИ

За много пациенти очакването на пристъп диктува начина им на живот. Те отменят плановете си, когато имат пристъп, но и често – поради несигурността от предстояща атака - се отказват от различни активности, като:⁶

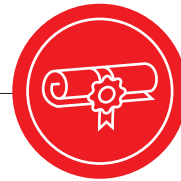
- пътуване и почивка⁶
- социални събития⁶
- хоби⁶
- определени храни⁶
- спортна и физическа активност⁶



ЕМОЦИОНАЛНО СЪСТОЯНИЕ

Тежестта на това хронично и непредсказуемо заболяване може да е с дълготрайни последици.⁶ Вероятността да развият депресия е 3 пъти по-висока, а вероятността да развият безпокойство – 10 пъти по-висока при пациентите с НАЕ, спрямо общата популация.^{9,10} Източниците на безпокойство включват:⁶

- страх от пристъп/ асфикция⁶
- усещане, че са в тежест за партньорите, приятелите и семействата си⁶
- прекъсване на активностите⁶
- страх от предаване на НАЕ на децата си⁶
- далечни пътувания⁶



КАРИЕРА И ОБРАЗОВАНИЕ

Болестта е пречка за много от пациентите с НАЕ по отношение на тяхната кариера или образование и е оказала следното влияние:^{7, 8}

- избори, свързани с образованието⁷
- намаляване на продуктивността⁸
- ограничаване на кариерните възможности⁸
- отсъствия от работа⁸
- напускане на работа или смяна на позиция⁸
- страх от загуба на работата⁸



ВРЪЗКИ И СЕМЕЙСТВО

Постоянната тежест на живот с НАЕ може да се отрази негативно върху социалния живот и връзките на тези пациенти със семействата и приятелите им, като доведе до:⁶

- изолация поради невъзможност за участие в активности⁶
- загриженост за партньора и усещане, че са в тежест⁶
- напрежение във връзките, поради необходимост от трудни житейски избори⁶
- труден избор дали да имат деца⁶

Референции:

1. Banerji A. The burden of illness in patients with hereditary angioedema. *Ann Allergy Asthma Immunol.* 2013;111(5):329-336.
2. Cicardi M, Bork K, Caballero T, et al, on behalf of HAWK (Hereditary Angioedema International Working Group). Evidence-based recommendations for the therapeutic management of angioedema owing to hereditary C1 inhibitor deficiency: consensus report of an International Working Group. *Allergy.* 2012;67(2):147-157.
3. Zuraw BL. Hereditary angioedema. *N Engl J Med.* 2008;359(10):1027-1036.
4. Longhurst HJ, plasma kallikrein for hereditary angioedema prophylaxis. *N Engl J Med.* 2017; 376(8):717-728.
5. Banerji et al. Inhibiting, Bork K. Hereditary angioedema: causes, manifestations, and treatment. *Br J Hosp Med.* 2006;67(12):654-657.
6. Bygum A, Aygören-Pürsün E, Beusterien K, et al. Burden of illness in hereditary angioedema: a conceptual model. *Acta Derm Venereol.* 2015;95(6):706-710.
7. Lumry WR, Castaldo AJ, Vernon MK, et al. The humanistic burden of hereditary angioedema: impact on health-related quality of life, productivity, and depression. *Allergy Asthma Proc.* 2010;31(5):407-414.
8. Aygören-Pürsün E, Bygum A, Beusterien K, et al. Socioeconomic burden of hereditary angioedema: results from the hereditary angioedema burden of illness study in Europe. *Orphanet J Rare Dis.* 2014;9:99. doi:10.1186/1750-1172-9-99.
9. Caballero T, Aygören-Pürsün E, Bygum A, et al. The humanistic burden of hereditary angioedema: results from the Burden of Illness Study in Europe. *Allergy Asthma Proc.* 2014;35(1):47-53.
10. World Health Organization. Depression and Other Common Mental Disorders: Global Health Estimates. Geneva, Switzerland: WHO Document Production Services; 2017.