



# PAVELDIMA

# ANGIOEDEMA

*diagnostikos ir gydymo  
rekomendacijos*

# PAVELDIMA ANGIOEDEMA

*diagnostikos ir gydymo  
rekomendacijos*





VILNIAUS UNIVERSITETO MEDICINOS FAKULTETAS  
LIETUVOS SVEIKATOS MOKSLŲ UNIVERSITETAS  
LIETUVOS ALERGOLOGŲ IR KLINIKINIŲ IMUNOLOGŲ DRAUGIJA

# PAVELDIMA ANGIOEDEMA

*diagnostikos ir gydymo  
rekomendacijos*

METODINĖS REKOMENDACIJOS



VILNIAUS  
UNIVERSITETO  
LEIDYKLA

2021

Apsvarstė ir rekomendavo išleisti  
Vilniaus universiteto Medicinos fakulteto taryba  
(2021 m. vasario 23 d., protokolas Nr. (1.2.)150000-TP-2-9)

Apsvarstė ir leidimui pritarė Lietuvos alergologų ir klinikinių imunologų draugija  
(2021 m. vasario 15 d., protokolas Nr. 01/20210215)

*Recenzentės:*

doc. dr. Loreta Bagdonaitė (Vilniaus universitetas)  
dr. Edita Gasiūnienė (Lietuvos sveikatos mokslų universitetas)

*Metodines rekomendacijas parengė:*

Laura Malinauskienė  
Anželika Chomičienė  
Eglė Žilėnaitė  
Kęstutis Černiauskas  
Ieva Bajoriūnienė  
Jūratė Staikūnienė  
Audra Blažienė  
Jūratė Stanevičiūtė  
Brigita Šitkauskienė

Leidinio bibliografinė informacija pateikiama  
Lietuvos nacionalinės Martyno Mažvydo bibliotekos  
Nacionalinės bibliografijos duomenų banke (NBDB)

ISBN 978-609-07-0593-3 (spausdinta knyga)

ISBN 978-609-07-0594-0 (skaitmeninis PDF)

© Laura Malinauskienė, Anželika Chomičienė, Eglė Žilėnaitė, Kęstutis Černiauskas,  
Ieva Bajoriūnienė, Jūratė Staikūnienė, Audra Blažienė, Jūratė Stanevičiūtė,  
Brigita Šitkauskienė, 2021  
© Vilniaus universitetas, 2021

# Turinys

Ivadas .....	7
Apibrėžimas ir klasifikacija .....	8
Patofiziologija .....	10
Klinika .....	12
Diagnostika .....	15
Diferencinė diagnostika .....	18
Gydymas .....	23
Apibendrinimas .....	33
Literatūra .....	34

## Santrumpos

AE	angioedema
AH	H1 antihistamininiai vaistai
AKFI	angiotenziną konvertuojančio fermento inhibitoriai
AKFI-AE	angiotenziną konvertuojančio fermento inhibitorių sukelta angioedema
ANGPT-1	angiopoetinas-1
BKT	bendrasis kraujo tyrimas
BŠT	bendrasis šlapimo tyrimas
CRB	C reaktyvusis baltymas
C1-INH	C1 esterazės inhibitorius
C1q	komplemento C1q komponentas
C3	komplemento C3 komponentas
C4	komplemento C4 komponentas
ENG	eritrocitų nusėdimo greitis
FXII	XII faktorius
GKS	gliukokortikosteroidai
IgE	imunoglobulinas E
IHAE	idiopatinė histaminerginė angioedema
INHAE	idiopatinė nehistaminerginė angioedema
KT	kvėpavimo takai
PAE	paveldima angioedema
PAE-nC1-INH	paveldima angioedema, kai yra normalus C1 esterazės inhibitoriaus kiekis ir funkcinis aktyvumas
PLG	plazminogenas
TR	traneksaminė rūgštis

# Ivadas

Paveldima angioedema (PAE) – reta, autosominiu dominantiniu būdu paveldima liga, dėl kurios vystosi C1 esterazės inhibitoriaus (C1-INH) trūkumas ar disfunkcija ir pasireiškia pasikartojantys poodžio ir / ar pogleivio tinimai, 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 asmenų, sergančių paveldima angioedema dėl C1 esterazės inhibitoriaus stokos, skaičius nėra tikslus, pirminių imunodeficitų centrų duomenimis, ši liga diagnozuota 30 žmonių. Daliai žmonių ši liga nėra įtariama ir nustatoma per vėlai dėl žinių stokos arba diagnozuojama po kelerių metų ar dešimtmečių nuo simptomų atsiradimo. Tinimai gali pasireikšti odoje, virškinamajame trakte ir viršutiniuose kvėpavimo takuose (KT). Viršutinių KT angioedema (AE) yra pavojinga gyvybei, virškinamojo trakto ir odos tinimai skausmingi ir susiję su funkcijos sutrikimu, pablogėjusia gyvenimo kokybe. Liga dažniausiai prasideda vaikystėje ar jaunų suaugusiųjų amžiuje. Pagrindinis patofiziologinis veiksnys – lokaliai padidėjęs kraujagyslių pralaidumas, sukliamas bradikinino. PAE gydymas H1 antihistamininiais vaistais (AH) ar gliukokortikosteroidais (GKS) yra neefektyvus, todėl reikalingas specifinis gydymas C1-INH koncentratu, bradikinino receptorių antagonistu, kalikreino inhibitoriumi ar kitais medikamentais. Pirmą kartą angioedemos požymius aprašė H. Quincke 1882 m., PAE 1888 m. apibūdino W. Osleris, o bradikinino reikšmė AE išsivystymui įrodyta 1963 m. Šiuo metu pagal patofiziologinius mechanizmus yra išskiriami trys PAE tipai. Leidinyje apžvelgiama PAE patogenezė, klinika, diagnostikos ir gydymo principai.



**Paveldima angioedema: diagnostikos ir gydymo rekomendacijos.** Metodinės rekomendacijos. Parengė: Laura Malinauskienė, Anželika Chomičienė, Eglė Žilėnaitė, Kęstutis Černiauskas, Ieva Bajoriūnienė, Jūratė Staikūnienė, Audra Blažienė, Jūratė Stanevičiūtė, Brigita Šitkauskienė. – Vilnius: Vilniaus universiteto leidykla, 2021. – 36 p.

ISBN 978-609-07-0593-3 (spausdinta knyga)

ISBN 978-609-07-0594-0 (skaitmeninis PDF)

Metodinės rekomendacijos „Paveldima angioedema: diagnostikos ir gydymo rekomendacijos“ parengtos siekiant atsakyti į dažniausiai išylančius klausimus apie paveldimą angioedemą, jos mechanizmus, diagnostiką bei gydymą. Lietuvoje nėra anksčiau paskelbtų paveldimos angioedemos diagnostikos ir gydymo rekomendacijų, tai bus pirmas tokio pobūdžio leidinys. Šis leidinys skirtas įvairių specialybių gydytojams, rezidentams bei medicinos studijų programų studentams.

Viršelio dailininkas *Patrikas Chomičius*

Kalbos redaktorė *Dalia Blažinskaitė*

Maketuotoja *Vida Vaidakavičienė*

Vilniaus universiteto leidykla

Saulėtekio al. 9, LT-10222 Vilnius

*info@leidykla.vu.lt, www.leidykla.vu.lt*

Knygos internete *www.knygynas.vu.lt*

Mokslo periodikos žurnalai *www.zurnalai.vu.lt*

Spausdino UAB „Baltijos kopija“

Kareivių g. 13B, LT-09109 Vilnius

Tiražas 300 egz., 1,2 aut. l.



Metodinės rekomendacijos „Paveldima angioedema: diagnostikos ir gydymo rekomendacijos“ parengtos siekiant atsakyti į dažniausiai iškilančius klausimus apie paveldimą angioedemą, jos mechanizmus, diagnostiką bei gydymą. Lietuvoje nėra anksčiau paskelbtų paveldimos angioedemos diagnostikos ir gydymo rekomendacijų, tai bus pirmas tokio pobūdžio leidinys. Šis leidinys skirtas įvairių specialybių gydytojams, rezidentams bei medicinos studijų programų studentams.