

Hereditarni angioedem

T. Braut, D. Komljenović, J. Vukelić, D. Manestar

Klinika za otorinolaringologiju i kirurgiju glave i vrata Rijeka

Hereditarni angioedem (HAE) je rijedak nasljedni, životno ugrožavajući poremećaj, koji se prezentira nepredvidivim napadajima bolnih ponavljajućih edema. Iako neizlječivo stanje, danas se zahvaljujući lijekovima, može osigurati relativno normalan život njime pogođenih bolesnika. Obilježavaju ga ponavljajući akutni napadaji edema koji zahvaća kožu i mukozne membrane. Edem zahvaća duboki sloj dermisa, za razliku od urtikarije, koja zahvaća površinske slojeve dermisa, te obično nije praćen pruritusom. Ukoliko edem zahvaća dišne putove mogući su, u slučaju neadekvatne terapije, i fatalni ishodi. Najčešće zahvaćena područja su: ekstremiteti (šaka, stopalo), lice, torzo, genitalije, gastrointestinalni trakt, larinks (što može biti i životno ugrožavajuće), no mogu biti zahvaćeni i drugi organi (npr. mozak, mokraćni mjehur, bubrezi). Patofiziologija HAE je manjak ili disfunkcija inhibitora C1 esteraze koja dovodi do okidačem potaknute autoaktivacije C1 i cijele kaskade reakcija koje rezultiraju angioedemom. Glavni medijator je bradikinin.

Za terapiju akutnih ataka daju se:

- C1 inhibitori

za tip 1 i 2 dobar učinak ima koncentrat C1 inhibitora dobiven iz plazme ili rekombinantno, dok se kod tipa 3 ili stečenog angioedema zbog pojačane potrošnje antitijelima mogu očekivati bolji rezultati od lijekova poput antagonista B2 bradikininskih receptora -ikatibant

- svježa smrznuta plazma ili deterdžentom obrađena plazma
- inhibitori kalikreina (za sada odobreni na američkom tržištu)
- ne reagira na klasičnu antišok terapiju!

Bolesnici s hereditarnim angioedemom nisu samo zanimljivi slučajevi, već teški bolesnici, koji imaju ograničene mogućnosti biranja zanimanja, kao i ostalih društvenih i sportskih aktivnosti, a čija se kvaliteta života, uz ispravnu dijagnozu i pravovremenu terapiju, ipak može znatno unaprijediti. Stoga je bitno prepoznati ovaj rijedak, potencijalno životno ugrožavajući poremećaj.

Ključne riječi: hereditarni angioedem, laringealne atake, bradikinin, inhibitor C1 esteraze, antagonisti B2 bradikininskih receptora