

Įgimta angioedema

Įgimta angioedema (ĮAE) – tai reta paveldima liga, kuri pasireiškia pasikartojančiais odos, viršutinių kvėpavimo takų bei virškinamojo trakto patinimo epizodais. Paveldėjimas vyksta autosominiu dominantiniu būdu, tai reiškia, kad jeigu serga vienas iš tėvų – ligos išsivystymo tikimybė vaikams yra 50 proc. Liga nustatoma 1 iš 10 000–150 000 asmenų. Dažniausiai pirmi šios ligos epizodai pasireiškia vaikystėje (2-3 m.), suintensyvėja paauglystėje (apie 75 proc. pacientų pirmoji edemos ataka pasireiškia iki 15 m.) ir tęsiasi visą gyvenimą.

Ligos požymiai:

- Kartojasi angioedemos (patinimo) epizodai be dilgėlinei būdingo bėrimo.
- Paprastai pažeidžiamos rankos, kojos, veidas, liemu, virškinamasis traktas, šlapimo bei lytinių organų sritis bei viršutiniai kvėpavimo takai.
- Vargina pasikartojantys spazminiai pilvo skausmo, pykinimo, vėmimo ar viduriavimo epizodai be aiškios priežasties.
- Gerklų patinimas – viena iš pavojingiausių būklių gyvybei, galinti sukelti uždusimą, kuris tinkamai ir laiku nesuteikus pagalbos gali baigtis mirtimi.
- Panašūs simptomai pasitaiko ir šeimos nariams ar kraujo giminaičiams.

ĮAE simptomus gali išprovokuoti nedidelė trauma (pvz., dantų taisymas), staigi aplinkos temperatūrų kaita, emocinis stresas, menstruacijos ar infekcija, tačiau didžiajai daliai pacientų sukėlęs veiksnys taip ir lieka neišaiškintas.

Liga diagnozuojama atlikus kraujo tyrimus (komplemento sistemos tyrimus) arba genetinį ištyrimą. Laboratorinių tyrimų vertinimas vaikams iki vienerių metų yra sudėtingas, rekomenduojama pakartoti tyrimus, kai vaikui bus daugiau nei metai.

Diagnozuoti padeda ir instrumentiniai tyrimai: pilvo, krūtinės ąstos rentgenograma, pilvo organų echoskopija ar kompiuterinės tomografijos tyrimas.

ĮAE gydymas yra kompleksinis, tikslinga šalinti priežastį, provokuojančią simptomus, taikomas simptominis gydymas patinimų metu bei esant reikalui skiriamas profilaktinis gydymas.

Parengė gyd. rezidentai Ingrida Mačiulaitytė, Dmitrijus Gumėnas, gyd. alergologė ir klinikinė imunologė Neringa Buterlevičiūtė