



CZYM JEST DZIEDZICZNY OBRZĘK NACZYNIORUCHOWY?

DZIEDZICZNY OBRZĘK NACZYNIORUCHOWY (ANG. HEREDITARY ANGIOEDEMA, HAE)

jest rzadką, przewlekłą, wyniszczającą i potencjalnie zagrażającą życiu chorobą genetyczną, która charakteryzuje się występowaniem nawracających obrzęków tkanki podskórnej i podśluzówkowej w różnych częściach ciała, m.in. w kończynach górnych, kończynach dolnych, narządach płciowych, w obrębie jamy brzusznej, twarzy i/lub gardła (w tym w krtani).



Obrzęk dłoni i stóp może być niezwykle bolesny i zakłócać codzienne czynności. Ataki HAE występujące na twarzy lub w gardle należy traktować jako wymagające niezwłocznego zgłoszenia się do lekarza, w konsekwencji mogące prowadzić do hospitalizacji. Brak leczenia obrzęku gardła lub języka może spowodować śmierć, blokując powietrze z płuc. Obrzęk gardła może obejmować trudności w przełykaniu i zmianę brzmienia głosu.

Ataki brzuszne mogą powodować rozdzierający ból, wymioty, biegunkę i odwodnienie. Ponieważ ból wywołany napadem brzuszny podobny jest do stanu tzw. "ostrego brzucha" wymagającego natychmiastowej interwencji chirurgicznej, wielu pacjentów z HAE zostało narażonych na niepotrzebne operacje. Nieleczony atak HAE może trwać pomiędzy 24-72 godziny, czasami dłużej. Ponieważ dziedziczny obrzęk naczynioruchowy występuje tak rzadko, często zdarza się, że od momentu wystąpienia u pacjenta pierwszych objawów do prawidłowej diagnozy mija 13 lat.

HAE typu I - charakteryzuje się niskim stężeniem C1-Inhibitora i występuje u 85% chorych na dziedziczny obrzęk naczynioruchowy,

HAE typu II - Stężenie C1-Inhibitora może być w normie lub podwyższone, ale białko jest pozbawione aktywności biologicznej (nie działa prawidłowo). Szacuje się, że 15% chorych na HAE posiada ten typ schorzenia.

HAE z prawidłowym C1-inhibitorem - stężenie i aktywność C1-Inhibitora są w normie. Ta postać obrzęku naczynioruchowego nie została jeszcze w pełni poznana - badania trwają.

Należy pamiętać, że HAE jest bardzo zmienne - nie każdy pacjent charakteryzuje się takimi samymi czynnikami wyzwalającymi napady (wyzwalacze ataków), dotkliwością lub częstością ataków. Nawet członkowie tej samej rodziny mogą doświadczać bardzo różnych objawów HAE. Należy również pamiętać, że obrzęk z powodu HAE nie jest tym samym, co obrzęk z powodu alergii i nie może być traktowany jako reakcja alergiczna. Aby uzyskać więcej informacji na temat HAE i Polskiego Stowarzyszenia Pomocy Chorym z Obrzękiem Naczynioruchowym PIĘKNIE PUCHNĘ, wyślij e-mail na adres info@piekniepuchne.org.

Koniecznie odwiedź stronę internetową **PIĘKNIE PUCHNĘ** pod adresem www.piekniepuchne.org, aby dowiedzieć się więcej o życiu z HAE i nawiązać kontakt z innymi członkami Stowarzyszenia.