

## TYP

### NABYTY OBRZĘK NACZYNIORUCHOWY TYPU I (AAE-I)

AAE-I i II są uznawane za bardzo rzadkie; istnieje niewiele zgłoszonych przypadków.

## OPIS

Kompleksy immunologiczne zwykle związane z pierwotnym zaburzeniem limfoproliferacyjnym niszczą czynność inhibitora C1. Obrzęk naczynioruchowy może być wskaźnikiem rozwoju choroby limfoproliferacyjnej, więc należy podkreślić wagę wczesnego wykrywania.

## TYPOWE OBJAWY

Obrzęk może obejmować kończyny, brzuch, gardło i inne narządy. Obrzęk dróg oddechowych może zagrażać życiu. Obrzęk w obrębie brzucha zwykle związany jest z bólem, wymiotami i biegunką. Objawy zwykle występują we wczesnym okresie życia, najczęściej przed osiągnięciem wieku 13 lat, i po pokwitaniu mogą ulegać nasileniu. Epizody choroby mogą mieć charakter spontaniczny lub mogą być wywoływane urazem fizycznym lub napięciem emocjonalnym.

Objawy zwykle pojawiają się w czwartej dekadzie życia lub później. Ponieważ nabyty obrzęk naczynioruchowy nie jest związany z defektem genetycznym, nie występuje obciążony wywiad rodzinny.

## UKŁAD DOPEŁNIACZA

Niskie stężenie inhibitora C1 oraz C4. Stężenie C1q jest zwykle obniżone, lecz nie zawsze.

## MOŻLIWE LECZENIE (PRODUKTY LECZNICZE ZATWIERDZONE PRZEZ FDA I/LUB EMA)\*

Rozpoznanie i leczenie pierwotnej choroby limfoproliferacyjnej zwykle likwiduje podstawową przyczynę obrzęku. Leki antyfibrynolityczne, takie jak kwas traneksamowy i kwas epsilon-aminokapronowy, w celu możliwego zapobiegania epizodom choroby. Terapia androgenowa może być pomocna.

\* Pacjenci, u których występują nawet najłżejsze objawy obrzęku gardła muszą zostać poddani niezwłocznemu leczeniu, aby nie dopuścić do niedrożności dróg oddechowych. Piśmiennictwo medyczne i doświadczenie lekarskie wskazują, że kortykosteroidy, leki przeciwhistaminowe i epinefryna nie są skuteczne w leczeniu obrzęku naczynioruchowego spowodowanego niedoborem inhibitora C1. Jednakże, w niedawno opublikowanym badaniu odnotowano pozytywny wynik zastosowania wziewnej epinefryny w celu zapobieżenia całkowitej niedrożności dróg oddechowych. UWAGI: Obecność pokrzywki związanej z obrzękiem naczynioruchowym zwykle wskazuje na rozpoznani inne, niż HAE lub AAE.