

TYP

NABYTY OBRZĘK NACZYNIORUCHOWY TYPU II (AAE-II)

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

OPIS

Obecne są przeciwciała, które niszczą czynność inhibitora C1. Nie występuje oczywista choroba podstawowa.

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.

Odpowiednie może być wykonanie badania laboratoryjnego autoprzeciwciał.

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

Leki antyfibrynolityczne, takie jak kwas traneksamowy i kwas epsilon-aminokapronowy, w celu możliwego zapobiegania. Możliwe, że dobre wyniki może zapewniać leczenie immunosupresyjne.

* 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.