



آنژیوادم ارثی را بشناسیم

فهرست

راهنمای آنژیوادم ارثی	۲
انواع آنژیوادم ارثی	۴
علائم آنژیوادم ارثی	۷
عوامل محرک (آغازگر) حمله	۸
تشخیص آنژیوادم ارثی	۹
راهکارهای درمانی	۱۱
آنژیوادم ارثی و کودکان	۱۹
زنان و بارداری	۲۲
سفر	۲۱
درباره مرکز بین المللی آنژیوادم ارثی (HAEi)	۲۳
منابع HAEi	۲۴
- نرم افزار کاربردی HAE TrackR	۲۵
- کارت های اضطراری	۲۸
- اپلیکیشن HAE Companion	۲۸
- برنامه دسترسی جهانی	۲۸
- وب سایت و شبکه های اجتماعی	۲۷
- روز آگاه سازی جهانی (روز آنژیوادم ارثی :-)	۳۰
- مجله چشم انداز جهانی	۲۹
- کنفرانس ها و کارگاه های آنژیوادم ارثی	۲۹
- انجمن جوانان HAEi	۳۲

راهنمای بیماری آنژیوادم ارثی

آنژیوادم ارثی بیماری ژنتیکی و خیلی نادر اما تهدید کننده حیات می باشد که شیوع ۱ در ۱۰/۰۰۰ تا ۱ در ۵۰/۰۰۰ نفر دارد.

آنژیوادم ارثی باعث بروز علائم آنژیوادم (تورم) در قسمت های مختلف بدن از جمله، دست ها، پاها، صورت و حنجره/راه های هوایی می شود. افراد مبتلا به آنژیوادم ارثی اغلب از دردهای بسیار شدید و طاقت فرسا شکمی، حالت تهوع و استفراغ به دنبال تورم جدار روده رنج می کشند. تورم راه های هوایی به ویژه حنجره خطرناک می باشد، زیرا ممکن است باعث مرگ در اثر خفگی شود.

اغلب افراد مبتلا به آنژیوادم ارثی در ژن کنترل کننده پروتئین مهمی به نام مهارکننده C1، که در پلاسما (قسمت مایع خون) وجود دارد، نقص دارند. به دلیل این نقص ژنتیکی، در افراد مبتلا به آنژیوادم ارثی، مهار کننده C1 وظیفه خود را که در واقع مربوط به کنترل فعالیت بیولوژیکی مشخصی در پلاسما است، را به درستی انجام نمی دهد. به دلیل این عملکرد ناکارآمد، ماده ای به نام برادی کینین تولید می شود که باعث می شود مایع پلاسما از داخل عروق به فضای میان بافتی در اندام های مختلف بدن نشت پیدا کند و باعث ایجاد تورم شود. در ادامه توضیح خواهیم داد که آنژیوادم ارثی مربوط به کمبود یا ناکارآمد بودن پروتئین مهارکننده C1 در دو گروه آنژیوادم ارثی نوع ۱ و ۲ دسته بندی می شود.

گروهی از افراد نیز علائم بالینی مشابه بیماران نوع ۱ و ۲ آنژیوادم ارثی را نشان می دهند اما آزمایش خون آن ها، سطوح و عملکرد طبیعی مهارکننده C1 را نشان می دهد.

مترجم: دکتر پریچهر بحرینی
بازبینی و ویرایش: دکتر محمدرضا فضل الهی
زیرنظر: دکتر زهرا پورپاک



HAEi thanks the US
HAEA for their significant
contribution to the
content of this guide

انواع آنژیوادم ارثی

آنژیوادم ارثی نوع ۱ (۸۵ درصد موارد آنژیوادم ارثی)

۸۵ درصد موارد آنژیوادم ارثی به این نوع مبتلا هستند. این نوع شایع ترین نوع آنژیوادم ارثی می باشد که در آن مقدار مهارکننده C۱ در پلاسما پایین می باشد.

آنژیوادم ارثی نوع ۲

۱۵ درصد بیماران آنژیوادم ارثی به این نوع مبتلا هستند. آزمایش خون این گروه سطوح نرمال یا حتی بالاتر از نرمال مهارکننده C۱ را مشخص می کند اما این پروتئین عملکرد مناسب ندارد.

نداشتن سابقه خانوادگی آنژیوادم ارثی، دلیلی برای رد کردن ابتلا به این بیماری نمی باشد و تا حدود ۲۵ درصد موارد آنژیوادم ارثی به دلیل جهش (موتاسیون) خود به خودی ژن مهار کننده C۱ در زمان لقاح اتفاق می افتد. اگر یکی از والدین مبتلا به آنژیوادم ارثی باشد، شانس ابتلا فرزندان ۵۰ درصد است.

آنژیوادم ارثی با مهارکننده C۱ نرمال

علائم مشابه بیماران نوع ۱ و ۲ آنژیوادم ارثی است اما آزمایش خون آن ها سطوح و عملکرد طبیعی مهارکننده C۱ را نشان می دهد.

تحقیقات اخیر اثبات می کند آنژیوادم ارثی با مهارکننده C۱ نرمال شامل جهش های ارثی می باشد که با تورم در ارتباط است. به نظر می رسد شناسایی جهش های ژنتیکی دیگری که باعث بروز آنژیوادم ارثی می شوند در آینده نیز ادامه خواهد داشت.

علائم آنژیوادم ارثی

حملات با تورم و درد

افراد مبتلا به آنژیوادم ارثی حملات را به صورت تورم در قسمت‌های مختلف بدن تجربه می‌کنند. تورم در زمان حمله بیشتر در پوست (برای مثال دست‌ها، پاها و صورت)، ناحیه شکم (دستگاه گوارش) و گلو (حلق) یا راه‌های هوایی (حنجره) اتفاق می‌افتد.

اگر درمان صورت نگیرد، حملات ممکن است ۲ تا ۵ روز طول بکشد. شدت و دفعات حملات در افراد مختلف متفاوت است و حتی در دوره‌های مختلف زندگی در یک فرد ممکن است متفاوت باشد.

تورم در اثر بیماری آنژیوادم ارثی با تورم ناشی از آلرژی شبیه نیست و درمان متفاوتی نیز دارد. آنتی‌هیستامین‌ها، کورتیکواستروئیدها (پردنیزون) و اپی نفرین در کنترل علائم تورم عروق در آنژیوادم ارثی موثر نمی‌باشند.

در حدود ۲۵ درصد افراد مبتلا، قبل و یا در زمان حمله، ضایعاتی به صورت بثورات قرمز (اغلب به صورت دایره‌های کوچک قرمز) غیرخارش دار در پوست ظاهر می‌شود.

حملات آنژیوادم مخصوصاً در صورت باعث تغییر چهره می‌شود. ممکن است بسیار دردناک باشد و انجام کارهای روزمره فرد را مختل کند.

شکم

حملات گوارشی به دلیل تورم جدار روده‌ها معمولاً به صورت دردهای شدید شکمی، حالت تهوع، استفراغ و اسهال بروز می‌کند. از آن‌جا که دردهای شدید شکمی عود کننده در آنژیوادم آلرژیک (هیستامینرژیک) شایع نمی‌باشد، این علائم مشخصه بیماری آنژیوادم ارثی (کمبود یا نقص مهارکننده C1) می‌باشد.

گلو (حلق)/راه‌های هوایی

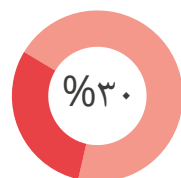
تورم گلو (حلق) و راه‌های هوایی خطرناکترین علائم این بیماری می‌باشد زیرا ممکن است راه‌های هوایی کاملاً مسدود شود و موجب مرگ بیمار در اثر خفگی شود.

در حقیقت مطالعات نشان می‌دهد میزان مرگ و میر در بیمارانی که درمان نشده اند حدود ۳۰ درصد می‌باشد. ۵۰ درصد بیماران مبتلا به آنژیوادم یک بار تورم گلو (حلق) یا راه‌های هوایی را تجربه می‌کنند.

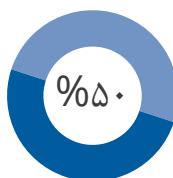
مهم است که بدانیم تورم گلو (حلق) یک اورژانس است که همیشه در زمان بروز اولین علائم به مراقبت فوری پزشکی نیاز دارد، حتی اگر داروی موثر آنژیوادم ارثی در خانه داده شود.



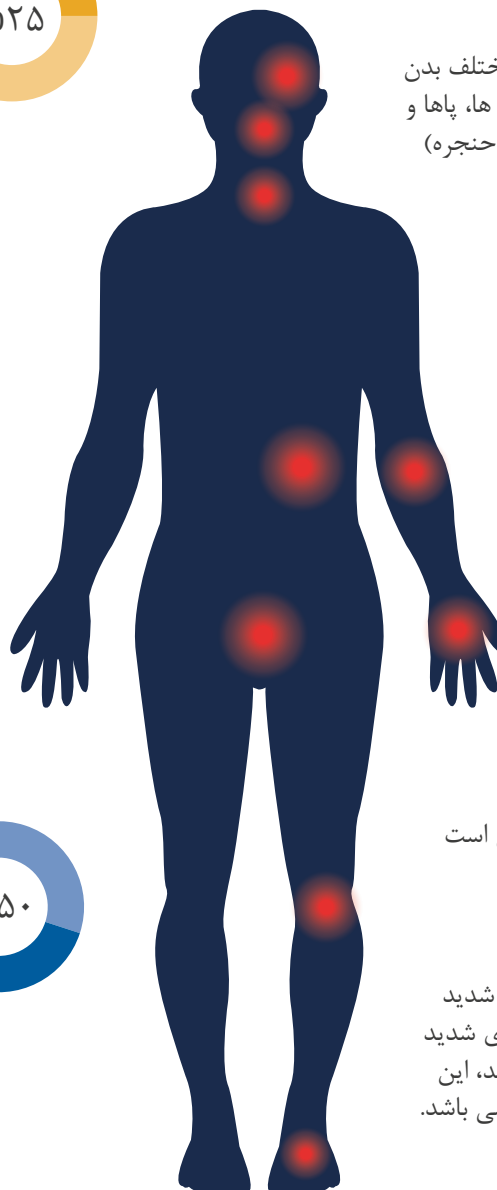
در حدود ۲۵ درصد افراد مبتلا، قبل و یا در زمان حمله، ضایعاتی به صورت بثورات قرمز (اغلب به صورت دایره‌های کوچک قرمز) غیرخارش دار در پوست ظاهر می‌شود.



مرگ در اثر تورم گلو (حلق) و راه‌های هوایی در بیماران درمان نشده، حدود ۳۰ درصد می‌باشد.



۵۰ درصد از بیماران مبتلا به آنژیوادم حداقل یک بار تورم گلو (حلق) یا راه‌های هوایی را در طول زندگی خود تجربه می‌کنند

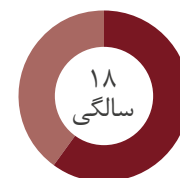


عوامل محرک (آغازگر) حمله



۵۰ درصد از بیماران مبتلا به آنژیوادم تا ۱۰ سالگی علائم بیماری را بروز می دهند

اگرچه استثنائاتی وجود دارد اما در بیشتر موارد، علائم آنژیوادم ارثی در کودکان خفیف است با این وجود حمله در کودکان یک ساله نیز گزارش شده است. شدت و دفعات حملات در دوران بلوغ و بالغین بیشتر می شود.



بیشتر بیماران تا قبل از ۱۸ سالگی علائم بیماری یا اولین حمله را نشان می دهند.

هورمون ها

در زنان، دوران قاعدگی و بارداری می تواند بر بروز علائم آنژیوادم ارثی تاثیر داشته باشد. برخی از زنان، افزایش تعداد حملات را در دوران قاعدگی گزارش می کنند. طبق منابع علمی اختلاف قابل توجهی در تعداد حملات آنژیوادم در زنان باردار گزارش شده است.

مصرف داروهای حاوی استروژن، مانند داروهای ضدبارداری خوراکی و درمان جایگزین با هورمون ها (HRT) با افزایش شدت و تعداد حملات آنژیوادم مرتبط است.

بیماران مبتلا به آنژیوادم ارثی باید جهت به کار گیری روش های جایگزین پیشگیری از بارداری (غیر استروژنی) با پزشکی که جهت درمان آنژیوادم ارثی تحت درمان وی می باشند، مشورت نمایند.

داروهای مهار کننده ACE

داروهای مهار کننده ACE که اغلب جهت کنترل فشار خون بالا مورد استفاده قرار می گیرند، باعث افزایش شدت و دفعات حمله آنژیوادم ارثی می شود، لذا از مصرف این داروها باید پرهیز گردد.

مراجعه به دندانپزشکی

ضربه به دهان به دنبال مداخلات دندانپزشکی، ممکن است باعث تورم دهان و افزایش احتمال تورم گلو (حلق) و یا راه های هوایی شود. قبل از مراجعه به دندانپزشک، با پزشکی که جهت کنترل آنژیوادم ارثی تحت درمان وی می باشید، مشورت نمایید.

عوامل شایع تحریک کننده بیماری

عوامل شایع تحریک کننده بیماری عبارتند از:

- اضطراب
- استرس
- ضربه خفیف
- جراحی
- بیماری های خفیف مثل سرماخوردگی، آنفلونزا و یا سایر عفونت های ویروسی
- افراد مبتلا به آنژیوادم ارثی عوامل تحریک کننده دیگری را نیز گزارش کرده اند:
- مواجهه با سرما
- فعالیت هایی که تروما (آسیب) فیزیکی ایجاد می کنند مانند: باغبانی، چکش زدن و یا پارو کردن

تشخیص آنژیوادم ارثی

چگونه آنژیوادم ارثی را تشخیص دهیم؟

بیشتر موارد آنژیوادم و تورم، مربوط به آنژیوادم ارثی یا نقص مهارکننده C۱ نیستند.

ارزیابی آزمایشگاهی نمونه خون یا نمونه ژنتیکی جهت تشخیص آنژیوادم ارثی مورد نیاز می باشد. سه آزمایش اختصاصی جهت تشخیص آنژیوادم ارثی نوع ۱ و ۲ عبارتند از:

- مقدار مهارکننده C۱
- عملکرد مهارکننده C۱
- C۴

آنژیوادم ارثی با مهارکننده C۱ نرمال

در بیماران مبتلا به آنژیوادم ارثی با مهارکننده C۱ نرمال، مقدار و عملکرد مهارکننده C۱ طبیعی است. محققان به این نتیجه رسیده اند که در برخی موارد آنژیوادم ارثی با مهارکننده C۱ نرمال مرتبط با جهش (موتاسیون) در ژن فاکتور ۱۲، پلاسمینوژن (PLG)، آنژیوپوتتین (ANGPT1)، کینینوژن (KNG1) یا میوفرلین (MYOF) می باشد. البته در خیلی از موارد، علت ژنتیکی آنژیوادم ارثی با مهارکننده C۱ نرمال شناخته نشده است. برخی از آزمایشگاه ها قادرند جهش (موتاسیون) در ژن فاکتور ۱۲ را ارزیابی کنند اما تست آزمایشگاهی رایجی جهت تشخیص آنژیوادم ارثی با مهارکننده C۱ نرمال وجود ندارد.

راهکارهای درمانی

درمان های موثری جهت کمک به کاهش دفعات و شدت تورم و رهایی از علائم وجود دارد. متأسفانه، مانند بسیاری از بیماری های دیگر، درمان قطعی برای آنژیوادم ارثی وجود ندارد.

هدف اصلی درمان آنژیوادم ارثی، کنترل کامل علائم و طبیعی کردن زندگی بیماران است. تحقیقات جهت توسعه داروهای موثر جدید جهت درمان آنژیوادم ارثی ادامه دارد. با وجود داروهای موثر و مدرن که امروزه برای آنژیوادم ارثی در دسترس می باشد، برخی از بیماران زندگی کارآمد بدون تورم را گزارش می کنند.

راهبردهای فعلی درمان آنژیوادم ارثی بر روی درمان های ذیل تمرکز دارد:

- فراهم بودن درمان های بهبودی سریع در هنگام حمله (درمان حاد)
- پیشگیری از علائم در افراد مبتلا به آنژیوادم ارثی که حملات زیادی دارند (درمان پیشگیرانه طولانی مدت)
- پیشگیری از علائم در افراد مبتلا به آنژیوادم ارثی که قصد انجام جراحی یا مداخلات دندانپزشکی دارند، که ممکن است محرک حمله باشند. (درمان پیش گیرانه کوتاه مدت یا قبل از مداخلات پزشکی)
- ممکن است علائم آنژیوادم ارثی با واکنش های آلرژیک اشتباه شود، اما حملات آنژیوادم ارثی به درمان های رایج آلرژی شامل آنتی هیستامین ها، کورتیکواستروئیدها و اپی نفرین پاسخ نمی دهد.
- همه بیماران مبتلا به آنژیوادم ارثی باید با هماهنگی با پزشک خود، یک برنامه درمانی شخصی شده داشته باشند.

دسته بندی و نام داروها

داروها با تشابهات خاص را می توان در گروه های دارویی دسته بندی کرد. تشابهات ممکن است به دلیل ساختار شیمیایی مشابه داروها، مکانیسم عمل و یا استفاده از آن ها برای درمان یک بیماری مشابه باشد.

هر دارو یک نام ژنریک تایید شده دارد. این نام ماده موثره آن داروی خاص است.

از آن جاییکه شرکت های مختلف ممکن است یک داروی ژنریک مشابه تولید کنند، هر کمپانی یک اسم تجاری یا برند برای محصول خود انتخاب می کند.

برای مثال داروی ضد درد ایبوپروفن

• دسته دارویی ایبوپروفن، ضد التهاب غیر استروئیدی می باشد.

• نام ژنریک ایبوپروفن است و کمپانی های متعددی با نام های تجاری گوناگون مانند، Advil، Neurofen، Motrin، Ibumetin، Dolgit و آن را تولید می کنند.

در زمان توضیح دارودرمانی آنژیوادم ارثی، ما به دسته های دارویی و نام های ژنریک توجه می کنیم.

درمان مورد نیاز در زمان حمله یا درمان حاد

هدف درمان حاد یا درمان در زمان حمله جلوگیری از پیشرفت تورم و رهایی از علائم می‌باشد. استفاده سریع از درمان در زمان حمله، به خصوص در زمان تورم در گلو (حلق) یا راه‌های هوایی بسیار مهم است. اگر حمله گلو (حلق) درمان نشود، ممکن است به دلیل خفگی، باعث مرگ شود.

از آن‌جا که درمان‌های مشخص ممکن است در همه کشورها مجوز نداشته باشند، درمان آنژیوادم ارثی (نوع ۱ و ۲) در زمان حمله، در هر کشور ممکن است متفاوت باشد.

انواع داروهای آنژیوادم ارثی در دسترس و توصیه شده برای درمان حاد یا درمان در زمان حمله، عبارتند از:

- کنستانت‌تره مهارکننده C1 وریدی
- فرآورده‌های حاصل از پلاسمای خون (کنستانت‌تره مهارکننده C1 مشتق از پلاسما)
- فرآورده‌هایی که از پلاسمای خون مشتق نشده‌اند (کنستانت‌تره مهارکننده C1 نو ترکیب انسانی)
- مهارکننده کالیکرین پلاسما
- اکالانتید
- آنتاگونیست گیرنده برادی کینین
- ایکاتیبانت

در کشورهایی که داروهای اختصاصی برای زمان حمله در دسترس نیست، پزشکان محدود به استفاده از داروهای غیراختصاصی یا حتی مسکن‌ها برای درمان آنژیوادم ارثی هستند.

راهنمای بین المللی WAO/EAACI برای مدیریت بیماری آنژیوادم ارثی، توصیه‌های زیر را جهت درمان حاد یا درمان در زمان حمله ارائه می‌کند:

• درمان سریع با کنستانت‌تره مهارکننده C1 وریدی، اکالانتید یا ایکاتیبانت، پاسخ بهتری نسبت به درمان تاخیری ایجاد می‌کنند و اغلب زمان کوتاه‌تری تا رهایی کامل از علائم طی می‌شود و طول دوره تورم کوتاه‌تر می‌شود.

• حملات آنژیوادم ارثی باید در اسرع وقت درمان شود.

درمان سریع ممکن است به صورت تزریق دارو توسط خود بیمار انجام شود. همه کنستانت‌تره‌های مهارکننده‌های C1 و ایکاتیبانت برای تزریق توسط خود بیمار مجوز دارند، اگرچه داروهای مورد تایید در کشورهای مختلف متفاوت است.

• اگر کنستانت‌تره‌های مهارکننده‌های C1، اکالانتید یا ایکاتیبانت در دسترس نباشد، SDP (Solvent-Detergent treated Plasma) باید استفاده شود.

• اگر SDP (Solvent-Detergent treated Plasma) در دسترس نباشد، FFP (پلاسمای منجمد تازه) از منبع ایمن برای درمان حمله استفاده می‌شود.

متخصصانی که راهنمای درمان را تهیه کرده‌اند، مصرف آنتی‌فایبرینولیتیک‌ها (مانند ترانگزامیک اسید) یا آندروژن‌ها (مانند دانازول) در زمان حمله را توصیه نمی‌کنند. مطالعات نشان می‌دهد این داروها، در زمان حمله بی‌تاثیر هستند یا تاثیر خیلی کمی دارند.

پیشگیری طولانی مدت

پیشگیری طولانی مدت وضعیتی است که در آن فرد مبتلا به آنژیوادم ارثی به صورت منظم از داروها جهت جلوگیری از بروز حملات تورم استفاده می کند. پیشگیری طولانی مدت، تعداد حملات تورمی که بیمار مبتلا به آنژیوادم ارثی تجربه می کند را کاهش می دهد و بعضی از داروهای جدید پیشگیری طولانی مدت، باعث می شود فرد مبتلا به آنژیوادم ارثی، دیگر حمله تورم را تجربه نکند.

درمان آنژیوادم ارثی (نوع ۱ و ۲) برای پیشگیری طولانی مدت از کشوری به کشور دیگر متفاوت است، زیرا بعضی از درمان های خاص در همه کشورها مجوز ندارند.

راهکار درمانی باید متناسب با هر فرد باشد و برای همه افراد مبتلا به آنژیوادم ارثی با در نظر گرفتن میزان و شدت حملات، کیفیت زندگی فرد، دسترسی به منابع مراقبت های بهداشتی و عدم دستیابی به کنترل کافی با درمان ها در زمان حمله یا درمان حاد در نظر گرفته شود.

از آنجاکه حملات تورم ممکن است با وجود پیشگیری طولانی مدت نیز اتفاق بیفتد، همه افراد مبتلا به آنژیوادم ارثی که از درمان پیشگیرانه طولانی مدت استفاده می کنند، باید درمان های لازم در زمان حمله یا درمان حاد را در دسترس داشته باشند.

در سال های اخیر، داروهای دیگری برای پیشگیری طولانی مدت آنژیوادم ارثی توسط قانونگذاران دارویی تأیید شده است. انواع داروهای خاص آنژیوادم ارثی در دسترس و توصیه شده برای پیشگیری طولانی مدت عبارتند از:

• کنسانتره مهارکننده C1

- فرآورده های حاصل از پلاسمای خون (کنسانتره مهارکننده C1 مشتق از پلاسما)

• مهارکننده کالیکرئین پلاسما

- لانادلومب

- پروتروستات

در مواردی که این داروها در دسترس نیستند، می توان از آندروژن های تضعیف شده برای پیشگیری طولانی مدت استفاده کرد. نشان داده شده است که این داروها تعداد حملات تورمی را کاهش می دهند. اگرچه آن ها عوارض جانبی، موارد منع مصرف و تداخلات دارویی زیادی دارند.

آنتی فیبرینولیتیک ها مانند ترانگزامیک اسید می توانند جهت پیشگیری طولانی مدت، زمانیکه آندروژن های تضعیف شده منع مصرف دارند، مورد استفاده قرار بگیرند.

آنتی فیبرینولیتیک ها به طور رسمی توصیه نمی شوند، اما نویسندگان این راهنمای درمان اشاره کردند که برخی از افراد مبتلا به آنژیوادم ممکن است آنها را مفید بدانند. عوارض جانبی آنها معمولاً جزئی است.



پیشگیری کوتاه مدت

پیشگیری کوتاه مدت معمولاً قبل از جراحی و مداخلات دندانپزشکی مورد استفاده قرار می‌گیرند.

مداخلات دندانپزشکی و جراحی خارج سازی لوزه‌ها، از آنجا که می‌توانند منجر به تورم گلو (حلق) و یا راه‌های هوایی (حنجره) شوند، بالقوه تحریک کننده خطرناکی هستند.

در صورت امکان، استفاده از کنسانتره مهارکننده C1 مشتق از پلاسمای داخل وریدی به عنوان درمان پیشگیرانه انتخابی کوتاه مدت در نظر گرفته می‌شود. این دارو تا حد امکان نزدیک به شروع اعمال دندانپزشکی یا جراحی تجویز می‌شود.

اگر مهارکننده C1 مشتق از پلاسما داخل وریدی در دسترس نباشد، می‌توان کنسانتره مهارکننده C1 نو ترکیب را در نظر گرفت.

اگر هیچ کدام از کنسانتره‌های مهارکننده C1 در دسترس نباشد:

- پلاسمای منجمد تازه (FFP) ممکن است استفاده شود.

- آندروژن‌های تضعیف شده به عنوان جایگزین می‌تواند در نظر گرفته شود. برای پیشگیری برنامه‌ریزی شده قبل از اعمال جراحی و دندانپزشکی، آندروژن‌ها ۵ روز قبل و ۲ تا ۳ روز بعد از مداخله استفاده می‌شوند.

همیشه این خطر وجود دارد که حمله ناگهانی اتفاق بیفتد، از این رو، نیاز هست درمان‌های زمان حمله در طول اعمال فوق در دسترس باشند.

درمان آنژیوادم ارثی در کودکان

همه کودکان مبتلا به آنژیوادم ارثی، مانند بزرگسالان، باید یک برنامه مدیریت بیماری شامل برنامه درمانی با پزشک خود داشته باشند.

درمان‌های آنژیوادم ارثی (نوع ۱ و ۲) دارای مجوز برای کودکان یا نوجوانان از کشوری به کشور دیگر متفاوت است زیرا درمان‌های خاص در همه کشورها مجوز ندارند.

انواع داروهای خاص آنژیوادم ارثی در دسترس و توصیه شده برای درمان در زمان حمله (حاد) برای کودکان یا نوجوانان عبارتند از:

- کنسانتره مهارکننده C1

– فرآورده‌های حاصل از پلاسمای خون (کنسانتره مهارکننده C1 مشتق از پلاسما)

– فرآورده‌هایی که از پلاسمای خون مشتق نشده‌اند. (کنسانتره مهارکننده C1 نو ترکیب)

- آنتاگونیست گیرنده برادی کینین

– ایکاتینت

اگر این داروها در دسترس نباشند، SDP (Solvent-Detergent treated Plasma) بر پلاسما منجمد تازه (FFP) ارجح می‌باشد، اما هر دو قابل تجویز هستند.

انواع داروهای اختصاصی آنژیوادم ارثی موجود و توصیه شده برای پیشگیری طولانی مدت در کودکان و نوجوانان عموماً مشابه داروهای موجود برای بزرگسالان است. زمانیکه کنسانتره مهارکننده C1 مشتق از پلاسما در دسترس نباشد، آنتی‌فیبرینولیتیک‌ها مانند ترانگزامیک اسید برای پیشگیری طولانی مدت می‌تواند مصرف شود. پیشگیری طولانی مدت با آنتی‌فیبرینولیتیک‌ها به دلیل پروفایل ایمنی بهتر نسبت به آندروژن‌ها، در کودکان ارجح می‌باشد. اگرچه اطلاعات هنوز برای تایید این مطلب کافی نمی‌باشد.

اگر کنسانتره مهارکننده C1 مشتق از پلاسما در دسترس باشد، مانند درمان بزرگسالان، درمان پیشگیرانه کوتاه مدت ارجح می‌باشد.

اگر کنسانتره مهارکننده C1 در دسترس نباشد، آندروژن تضعیف شده برای کوتاه مدت به عنوان جایگزین قابل مصرف می‌باشد. همیشه این احتمال وجود دارد که حمله اتفاق بیفتد، بنابراین درمان در زمان حمله باید در طول اعمال جراحی یا دندانپزشکی در دسترس باشد.

آنژیوادم ارثی و کودکان

نقص ژن که باعث آنژیوادم ارثی می‌شود، وراثتی می‌باشد.

فرزندان والدین مبتلا به آنژیوادم ارثی، ۵۰ درصد شانس به ارث بردن این بیماری را دارند.

کلید تشخیص، آزمایش است.

هنگامی که تشخیص یک فرد قطعی شد، متخصصان توصیه می‌کنند که تمام اعضای خانواده درجه یک (والدین، خواهر و برادر و فرزندان) برای آنژیوادم ارثی آزمایش شوند.

آزمایش برای تشخیص آنژیوادم ارثی در سال اول زندگی، قابل انجام است اگرچه برخی از پزشکان توصیه می‌کنند بعد از یک سالگی، آزمایشات انجام شود.

این به دلیل سطوح بسیار متغیر آنتی‌ژن C۱ و C۴ در طول سال اول زندگی می‌باشد. آزمایش زودهنگام به والدین یا سرپرستان قانونی اجازه می‌دهد تا با پزشک فرزند خود، جهت طراحی یک برنامه درمانی شخصی شده همکاری کنند.

شروع علائم آنژیوادم ارثی در کودکان متفاوت است.

سن شروع آنژیوادم ارثی به طور قابل توجهی متفاوت می‌باشد، به طوریکه مطالعات نشان می‌دهد ۵۰ درصد افراد مبتلا به آنژیوادم ارثی، اولین علامت بیماری خود را تا ۱۰ سالگی گزارش می‌کنند و بیشتر افراد علائم یا اولین حمله را قبل از ۱۸ سالگی تجربه می‌کنند.

همچنین به نظر می‌رسد تعداد حملات در دوران بلوغ و نوجوانی افزایش می‌یابد.



زنان و بارداری

اگر تصمیم به بارداری دارید و یا باردار هستید، پزشک شما، پیگیر وضعیت شما خواهد بود تا با همکاری شما به مدیریت صحیح آنژیوادم ارثی دست یابید.

درمان آنژیوادم ارثی

در دوران بارداری و شیردهی، درمان با آندروژن‌های آنابولیک (یا استروئیدها) توصیه نمی‌شود.

پزشک معالج آنژیوادم ارثی شما به شما کمک می‌کند تا یک برنامه درمانی خاص برای نیازهای شخصی شما، در طول زایمان و بعد از آن و در دوران شیردهی داشته باشید.

حملات آنژیوادم ارثی

گزارشات در زنان مبتلا به آنژیوادم ارثی نشان می‌دهد که هر بارداری می‌تواند متفاوت باشد. در برخی موارد، زنان ممکن است حملات آنژیوادم ارثی مکرر و یا شدیدتری را تجربه کنند، در حالی که در موارد دیگر، زنان ممکن است متوجه شوند که در دوران بارداری دچار حملات آنژیوادم ارثی کمی شده‌اند یا اصلاً حمله‌ای را تجربه نکرده‌اند.

زایمان

اکثر زنان مبتلا به آنژیوادم ارثی مانند سایر زنان جامعه، زایمان بدون عارضه را تجربه می‌کنند. وقوع حمله در زمان زایمان نادر است.

نشانه‌هایی از افزایش تعداد و شدت حملات در دوران بعد از زایمان وجود دارد.

کودک من

همانطور که قبلاً ذکر شد، آنژیوادم ارثی یک بیماری ارثی است و هر کودکی که از والدین مبتلا به آنژیوادم ارثی متولد می‌شود، ۵۰ درصد احتمال دارد که این بیماری را به ارث ببرد. تشخیص آنژیوادم ارثی در طی سال اول زندگی امکان پذیر می‌باشد. با این حال، برخی از پزشکان توصیه می‌کنند قبل از انجام آزمایش، صبر کنید تا نوزاد حداقل یک ساله شود.

سفر

چه برای کار و چه برای تفریح، در اینجا چند نکته وجود دارد که هنگام آماده شدن برای سفر در نظر بگیرید.

نکات مهم برای برنامه ریزی سفر

- همیشه اطلاعات تماس اورژانس (اضطراری) را همراه خود داشته باشید. شما می‌توانید کارت اضطراری آنژیوادم ارثی به زبان‌های مختلف را در اپلیکیشن HAEi's Companion و یا وب سایت haei.org ببینید.
- در هر منطقه‌ای که هستید، در خصوص گزینه‌های مراقبت پزشکی اطلاعات کسب کنید. می‌توانید لیست پزشکان متخصص در خصوص آنژیوادم ارثی و بیمارستان‌ها را در اپلیکیشن HAEi's Companion و یا وب سایت www.iaari.tums.ac.ir ببینید.
- داروهای آنژیوادم ارثی را در کیف دستی خود نگهداری نمایید.
- مطمئن شوید که به اندازه کافی برای کل مدت سفر، دارو به همراه دارید.



در مورد مرکز بین المللی آنژیوادم ارثی (HAEi)

مرکز بین المللی آنژیوادم ارثی (HAEi) یک شبکه جهانی غیرانتفاعی از انجمن‌های بیماران است که به بهبود زندگی بیماران آنژیوادم ارثی اختصاص دارد.

ما گروهی از بیماران مبتلا به آنژیوادم ارثی و مراقبین دلسوز بیماران هستیم که افزایش آگاهی در خصوص آنژیوادم ارثی، تشخیص سریع، دفاع و احقاق از درمان‌های نجات دهنده حیات برای همه مبتلایان به آنژیوادم ارثی را سرلوحه زندگی خود قرار دادیم.

HAEi مجموعه‌ای است که بدون سوگیری و مشتاقانه از تحقیقات کشف داروها با هدف توسعه درمان‌های جدید آنژیوادم ارثی حمایت می‌کند.

حمایت از مطالعات بالینی که منتج به تایید بسیاری از گزینه‌های درمانی شده است، از موفقیت‌های ما می‌باشد.

ما با پزشکان متخصص در این حوزه همکاری داریم تا به طور مداوم و با رویکردی متناسب و متمرکز بر بیمار، مشوق استفاده از درمان‌های در دسترس باشیم.





Free, secure and easy to use
app.haetrackr.org

نرم افزار کاربردی HAE TrackR

توسط بیماران همکار در مرکز بین المللی آنژیوادم ارثی تهیه شده است. این نرم افزار کاربردی یک دفترچه خاطرات الکترونیک است که به آسانی، حملات آنژیوادم، درمان ها و تاثیرات بیماری آنژیوادم ارثی بر زندگی شما یا عزیزانتان در آن ثبت می شود.

نرم افزار کاربردی HAE TrackR یک برنامه ایمن است، که تمام اطلاعات جمع آوری شده، تنها در اختیار کاربر خواهد بود.

این برنامه به شدت از اطلاعات شما و حریم خصوصیتان محافظت کرده و کاملاً منطبق با GDPR اتحادیه اروپا می باشد.

نرم افزار کاربردی HAE TrackR ابزاری است که هم بیماران و هم پزشکان جهت تصمیم گیری های مهم در مورد مدیریت بیماری آنژیوادم ارثی از آن بهره می برند.

برای مثال، اگر بخواهید می توانید گزارش حملات و درمان خود را با پزشک خود به اشتراک بگذارید.

نرم افزار کاربردی HAE TrackR از طریق گوشی هوشمند، تبلت و یا کامپیوتر در هر نقطه از دنیا قابل دسترسی می باشد. جهت کسب اطلاعات بیشتر و استفاده از این نرم افزار کاربردی به وب سایت haetrackr.org مراجعه نمایید.

منابع HAEi

ما به سازمان های عضو خود، ابزارهای طراحی شده ویژه و کمک های فنی جهت ارتقا آموزش بیماری و حمایت از فعالیت هایی که نیازهای منحصر به فرد بیماران آنژیوادم ارثی و خانواده آن ها را برطرف می کنند، ارائه می کنیم.

در این کتابچه شما اطلاعات مختصری در مورد برخی از آن ها پیدا می کنید. اطلاعات بیشتری در وب سایت haei.org قابل دسترسی می باشد.



وب سایت و شبکه‌های اجتماعی

در وب سایت مرکز جهانی آنژیوادم ارثی و وب سایت مرکز تحقیقات ایمونولوژی، آسم و آلرژی دانشگاه علوم پزشکی تهران، اطلاعات مفید بسیاری در خصوص آنژیوادم ارثی، برای مثال در مورد بیماری و درمان‌ها، تجربیات بیماران، مرکز جامع منابع با ارجاع به مجلات، اطلاعات مطالعات بالینی، اخبار و رویدادها و شما می‌توانید پیدا نمایید .

وب سایت ما همچنین اطلاعات مربوط به ۱۰۰ سازمان عضو در سراسر دنیا را دارد.

از طریق شبکه‌های اجتماعی اطلاعات شما در مورد اخبار مرتبط با آنژیوادم ارثی به روز رسانی می‌شود.

وب سایت مرکز تحقیقات ایمونولوژی، آسم و آلرژی دانشگاه علوم پزشکی تهران: www.iaari.tums.ac.ir

آدرس اینستاگرام مرکز تحقیقات ایمونولوژی، آسم و آلرژی دانشگاه علوم پزشکی تهران:

[instagram.com/iaari.tums.ac.ir](https://www.instagram.com/iaari.tums.ac.ir)

شماره تماس موسسه حمایتی بیماران : ۰۹۹۱۹۰۰۴۳۲۶

وب سایت مرکز جهانی آنژیوادم ارثی: www.haei.org

آدرس اینستاگرام مرکز جهانی آنژیوادم ارثی: [instagram.com/hae_international](https://www.instagram.com/hae_international)



کارت اضطراری

HAEi کارت‌های اضطراری حاوی اطلاعات واضح و شفاف در خصوص آنژیوادم ارثی و درمان‌ها در زمان حمله را ارائه می‌کند.

کارت های اضطراری به زبان‌های زیادی در نرم‌افزار کاربردی our HAE Companion و وب سایت HAEi در دسترس می‌باشد.

اپلیکیشن همراه HAE

اپلیکیشن همراه HAE راهی آسان جهت نگهداری و دسترسی به کارت پرتعداد اضطراری الکترونیکی HAEi است.

این اپلیکیشن در App store شرکت Apple و Google Play برای پلتفرم اندروید در دسترس می‌باشد.



این برنامه دارای طیف کاملی از کارت‌های اضطراری تهیه شده توسط HAEi می‌باشد و به استفاده کنندگان از گوشی‌های هوشمند اجازه می‌دهد تا این کارت‌ها را دانلود کنند.

این اپلیکیشن همچنین اطلاعات تماس مراکز ACARE (شبکه بین المللی مرجع مراکز درمانی بیماران آنژیوادم ارثی) و بیمارستان‌ها و پزشکان آگاه در مورد آنژیوادم ارثی در سراسر جهان را در اختیار کاربران قرار می‌دهد. با استفاده از Google map یا Apple map، این اپلیکیشن مسیرها و نزدیکترین مکان را نشان می‌دهد.

برنامه دسترسی جهانی

برنامه دسترسی جهانی HAEi جهت فراهم آوردن دسترسی به داروهای آنژیوادم ارثی در کشورهایی که درمان‌های مدرن در دسترس نیستند، ایجاد شده است.



این اولین برنامه در نوع خود برای آنژیوادم ارثی می‌باشد، و به اعتقاد ما اولین بار است که این نوع برنامه توسط یک سازمان بیمار نهاد ایجاد شده است.

HAEi متعهد به تضمین دسترسی به داروهای آنژیوادم ارثی بیماران در سراسر جهان است. ما مفتخریم که HAEi GAP را با مشارکت فعالی خود تأسیس کرده‌ایم و به همکاری خود با سایر تولیدکنندگان با امید گسترش این برنامه در آینده، ادامه خواهیم داد.

hae
day:-)

MANY FACES
ONE FAMILY



مجله چشم انداز جهانی

مجله چشم انداز جهانی آنژیوادم ارثی که به صورت سالانه منتشر می‌شود، مروری جامع تقریباً از همه مواردی که در دنیای آنژیوادم ارثی می‌گذرد شامل مقالات الهام بخش بیماران آنژیوادم ارثی، اطلاعات بیشتر در خصوص سازمان‌های عضو، مطالعات بالینی در حال انجام و آخرین اخبار صنعت را ارائه می‌کند.

شما می‌توانید به تمام شماره‌های مجلات چشم انداز جهانی را در وبسایت haei.org دسترسی داشته باشید.



روز آنژیوادم ارثی:-) افزایش آگاهی جهانی

از سال ۲۰۱۲ هر سال ما روز آنژیوادم ارثی :-) را در تاریخ ۱۶ ماه می گرامی می‌داریم.

روز آنژیوادم ارثی :-) یک جنبش مردمی با کمپین سازمانهای عضو می‌باشد که با خلاقیت آنها، آگاهی در مورد آنژیوادم ارثی افزایش می‌یابد.

روز آنژیوادم :-) جامعه آنژیوادم ارثی را در ۱۶ ماه می به عنوان کانونی با هدف فعالیت‌هایی در جهت افزایش آگاهی در مورد آنژیوادم ارثی در بین جامعه، کادر درمان، افراد صاحب نظر در حوزه سلامت و نمایندگان صنعت متحد می‌کند.

در سال‌های اخیر، پیاده‌روی جهانی ما، مردم سراسر دنیا را برای ایجاد آگاهی در مورد آنژیوادم ارثی با گام برداشتن جهت بالا بردن آگاهی متحد کرده است.

در سال ۲۰۲۱ ما دهمین روز آنژیوادم ارثی :-) را با فعالیت‌های گسترده‌تر علاوه بر پیاده‌روی شامل همه فعالیت‌های فیزیکی و سلامتی جشن گرفتیم. این برنامه‌ها باعث شد به همه مناطق سر بزنیم و سازمان‌های عضو را ملاقات کنیم.

مرکز تحقیقات ایمونولوژی، آسم و آلرژی دانشگاه علوم پزشکی تهران همراه با موسسه حمایت از بیماران نقص ایمنی از سال ۲۰۲۱ با برگزاری وبینارهای آموزشی این روز را گرامی داشته است.

شما می‌توانید به اطلاعات بیشتر از طریق haeday.org و نیز idpa.org.ir دسترسی داشته باشید.

کنفرانس‌ها و کارگاه‌های آنژیوادم ارثی

در کنفرانس‌ها و کارگاه‌های آنژیوادم ارثی، ما افراد مبتلا به آنژیوادم ارثی، مراقبین آنها، کادر درمان و نمایندگان صنعت را گرد هم می‌آوریم. این رویدادها، برای شرکت کنندگان محیطی متمرکز بر آنژیوادم ارثی را فراهم می‌آورد که به اشتراک گذاری دانش، تجربیات و استراتژی‌های فراهم آوردن دسترسی و تحت حمایت قرار گرفتن درمان‌های مدرن آنژیوادم ارثی می‌پردازد.

HAEi YOUNGSTERS

CONNECTED BY HAE.
UNITED AS A FAMILY.

به دلیل پاندمی ویروس کووید-۱۹، کنفرانس سال ۲۰۲۰ به طور موفقیت آمیزی به صورت مجازی برگزار شد و تمام ارائه‌ها در وبسایت haei.org در دسترس می‌باشد. همچنین به دلیل پاندمی ویروس کووید-۱۹، کارگاه‌های منطقه‌ای حضوری، به صورت ارائه مجازی برگزار شد که در وب سایت قابل دسترسی می‌باشد. همه ارائه‌ها، به زبان مادری گویندگان ضبط شده است و به زبان‌های مناطق دارای زیرنویس می‌باشد.

انجمن جوانان

انجمن جوانان HAEi برای بیماران مبتلا به آنژیوادم ارثی و مراقبین آن‌ها، خواهر و برادر در سنین ۱۲ تا ۲۵ سال می‌باشد.

این انجمن برای همه جوانان است، خواه به تازگی بیماری در آن‌ها تشخیص داده شده باشد و آن‌ها به دنبال اطلاعات بیشتر و حمایت باشند، به تازگی به مدرسه جدید رفته باشند و به دنبال تجربیات سایر افراد باشند و یا به کشور جدید مهاجرت کرده باشند و به دنبال ارتباطات جدید باشند.



در وب سایت انجمن، والدین می‌توانند به کتاب‌های مرتبط، صفحات رنگ آمیزی و منابع برای کودکان جهت معرفی آنژیوادم ارثی به صورت سرگرم کننده و موثر به آن‌ها که توسط سازمان‌های عضو HAEi ایجاد شده است، در سراسر جهان، دسترسی پیدا کنند.

گروه مشاوران جوانان HAEi، شامل ۶ انجمن است که همگی به صورت داوطلبانه بر جهت و اهداف بلند مدت انجمن جوانان HAEi، نظارت می‌کنند و همچنین در جهت ارتقا انجمن تلاش می‌کنند و عهده دار پروژه‌های گوناگون و کمپین‌های رسانه اجتماعی می‌باشند و مورد مهم آخر، به عنوان نقطه ارتباط انجمن جوانان HAEi و HAEi عمل می‌کنند.

اگر تمایل دارید در خصوص انجمن جوانان HAEi اطلاعات بیشتری کسب نمایید، به وب سایت youngsters.haei.org مراجعه نمایید.



مرکز تحقیقات ایمونولوژی، آسم و آلرژی
دانشگاه علوم پزشکی تهران

سازمان مردم نهاد
مؤسسه حمایت از بیماران
میثلا به نقص سیستم ایمنی
شماره ثبت: ۴۵۲۰۵



HAEi
HAE International