



آنژیوادم ارثی Hereditary Angioedema

راهنمای پیشگیری و درمان

ویژگی بیماران و خانواده‌ها



توجه

در صورت ابتلای یکی از اعضای درجه اول خانواده به این بیماری، لازم است سایر اعضای خانواده حتی بدون وجود علائم بالینی، مورد بررسی‌های تشخیصی قرار گیرند.

با توجه به اینکه HAE یک بیماری ژنتیکی است در افراد مبتلا انجام مشاوره ژنتیک قبل از ازدواج و بارداری ضروری است.

تهیه و تنظیم: دکتر لیلیا مرادی

زیر نظر استادان: دکتر مصطفی معین

دکتر زهرا پورپاک، دکتر محمد رضا فضل الهی

نظارت اجرایی: زهرا آریج

آدرس: تهران، خیابان دکتر محمد قریب، مرکز طبیبی کودکان ساختمان شماره ۳، طبقه ۴، مرکز تحقیقات ایمونولوژی، آسم و آلرژی
تلفن: ۰۲۱-۶۶۹۰۷۴۱۵ | فکس: ۰۲۱-۶۶۹۵۸۹۴۲

Emergency Admission

در موارد حمله ناگهانی به‌ویژه در موارد درگیری راه تنفسی

- هر چه سریعتر به اورژانس مراجعه نمایید.
- کادر درمانی را از سابقه آنژیوادم ارثی در بیمار آگاه کنید.
- تهیه و تزریق C1INH پلاسمایی با نام‌های تجاری (Berinert* یا Cinryze) و در صورت عدم دسترسی به داروی فوق، تزریق FFP (پلاسمای تازه) در بخش اورژانس در صورت صلاحدید پزشک معالج ضروری است.
- * در حال حاضر امکان تهیه داروی Berinert در ایران با هماهنگی مرکز تحقیقات ایمونولوژی، آسم و آلرژی وجود دارد.

توجه

جهت کنترل علائم و جلوگیری از عوارض احتمالی داروها حتماً با پزشک مشورت نمایید.

یکی از درمان‌های رایج جهت کنترل طولانی مدت بیماری، داروهای آندروژنی (داناژول) می‌باشد.
نکاتی که در مصرف داروهای دسته آندروژنی باید مورد توجه قرار گیرد: مصرف داروهای دسته آندروژنی مانند داناژول و استانازول که جهت پیشگیری از حملات آنژیوادم استفاده می‌شود در موارد بارداری، شیردهی، نقص و اختلال کبدی، اختلال کلیوی و بیماران قلبی و مبتلایان به سرطان پروستات ممنوع می‌باشد و لازم است جهت دریافت داروی جایگزین با پزشک فوق تخصص مشورت نمایید.
ضروریست در صورت مصرف آندروژن‌ها، تحت نظر پزشک معالج هر ۶ ماه یک بار آزمایش سنجش سطح فعالیت کبدی انجام شود.



کرسی یونسکو در آموزش سلامت
مرکز تحقیقات ایمونولوژی، آسم و آلرژی
دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی - درمانی تهران



مرکز تحقیقات ایمونولوژی، آسم و آلرژی
دانشگاه علوم پزشکی تهران



دانشگاه علوم پزشکی
خدمات بهداشتی درمانی تهران

Hereditary Angioedema

آنژیوادم ارثی یکی از انواع بیماری آنژیوادم است و علائم آن عبارتست از تورم تکرار شونده غیرقرینه و یکطرفه در برخی اندامها، که عمدتاً نواحی زیرمخاطی، زیر پوستی مثل: دور چشم، لبها، زبان و حنجره، جداره رودهها و ناحیه تناسلی را درگیر می‌کند. در نوع ارثی آنژیوادم، بروز کهیر و خارش را نداریم.

روش تشخیص آزمایشگاهی

عموماً جهت شناسایی این بیماری، برخی فاکتورهای خونی مرتبط با سیستم کمپلمان، طبق صلاحدید پزشک فوق تخصص آلرژی و ایمونولوژی بالینی اندازه‌گیری می‌شود.

عوامل زیر می‌تواند زمینه ساز بروز یا عود بیماری آنژیوادم ارثی شود:

- جراحی و اقدامات تهاجمی دندان پزشکی
- اقدامات پزشکی مثل: جراحی و زایمان و لوله گذاری (انتوباسیون)
- ضربه و فشار موضعی
- ورزش‌های سنگین و تماسی مثل کشتی
- استرس روحی - روانی
- استرس‌های فیزیولوژیک مثل عفونت‌ها
- عادت ماهانه در زنان
- برخی داروها مانند: داروهای ضدبارداری خوراکی (OCP)، داروهای کاهنده فشارخون از نوع ACEI مانند: کاپتوپریل و انالاپریل

Warning signs



علائم هشداردهنده زیر می‌تواند نشان دهنده ابتلا به آنژیوادم ارثی یا عود حملات آن باشد:

علائم درگیری راه تنفسی:

- شامل گرفتگی صدا، خرخر، تنگی نفس، احساس گرفتگی گلو و حلق، سختی در بلع، تغییرات صدا.

علائم درگیری پوستی و مخاطی:

- تورم در صورت، زبان، اندامها، تنه، دستگاه تناسلی و...

علائم گوارشی:

- تهوع، استفراغ و اسهال، دردهای تیرکشنده شکمی متناوب

توجه

این علائم ممکن است به طور میانگین طی ۸ ساعت تا انسداد کامل مسیر تنفسی پیشروی داشته باشد. در صورت بروز علائم تنفسی، هرچه سریعتر بیمار را به مراکز اورژانس منتقل نمایید.

آنژیوادم ارثی



موارد نیاز به پیشگیری دارویی طولانی مدت

در صورت بروز علائم زیر، جهت دریافت دارو و کنترل علائم، با پزشک فوق تخصص آلرژی و ایمونولوژی بالینی حتماً مشورت نمایید.

- درد شدید شکمی بیشتر از یک بار در سال
- تورم سر و گردن بیشتر از ۲ بار در ماه
- نیاز به درمان و کنترل حاد و اورژانسی بیماری، بیشتر از یک بار در سال
- سابقه لوله گذاری (انتوباسیون) و بستری در بخش مراقبت‌های ویژه (ICU)
- سابقه حمله تنفسی
- اضطراب شدید
- ایجاد اختلال و سختی در زندگی و فعالیت روزانه (کار، مدرسه و ورزش)

موارد لزوم پیشگیری کوتاه مدت

همه بیماران مبتلا به آنژیوادم ارثی لازم است یک هفته تا ده روز قبل از انجام اقدامات ذیل جهت دریافت دارو، پیشگیری و کنترل حملات احتمالی، با پزشک فوق تخصص آلرژی و ایمونولوژی بالینی مشورت نمایند.

- اقدامات پزشکی سنگین: جراحی، لوله گذاری یا انتوباسیون، زایمان
- اقدامات پزشکی سبک: دندانپزشکی