ТҚАІ ТУСІНУ

HAEi
HAE International

БЕЛГІ

ТҚАІ бойынша нұсқаулық 1
ТҚАІ түрлері 3
ТҚАІ белгілері 4
Ұстама триггерлері 6
ТҚАІ диагностикасы 9
Емдеу нұсқалары 10
ТҚАІ және балалар 19
Әйелдер және жүктілік 20
Саяхаттау 21
ТҚАІх туралыі 22
ТҚАІх ресурстары 24
– **HAE TrackR** қосымшасы 25
– Жедел жәрдем картасы 26
– HAE Companion қосымшасы 26
– Ғаламдық кіру бағдарламасы 26
– Веб-сайт және әлеуметтік желілер 27
– Дүниежүзілік хабардарлық күні, **hae күні:-)** 28
– «Жаһандық перспективалар» журналы 29
– ТҚАІ бойынша конференциялар мен семинарлар 29
– ТҚАІх жастар қауымдастығы 30

HAEA
US HEREDITARY ANGIOEDEMA ASSOCIATION

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

ТҚАІ БОЙЫНША НҰСҚАУЛЫҚ

Тұқым қуалайтын ангионевротикалық ісік (ТҚАІ) - өте сирек кездесетін және өмірге қауіп төндіретін генетикалық ауру, ол шамамен 50 000 адамнан – 1-де, 10 000 адамнан – 1-де кездеседі.

ТҚАІ дененің әртүрлі бөліктерінде ангиодема (ісіну) белгілерін тудырады, соның ішінде: қолдар, аяқтар, бет және тамақ/тыныс алу жолдары. ТҚАІ-мен ауыратын адамдар көбінесе ішек қабырғасының ісінуінен туындаған іштің ауырсынуынан, жүрек айнуынан және құсудан зардап шегеді. Тыныс алу жолдарының немесе тамақтың ісінуі әсіресе қауіпті, себебі ол тұншығудан өлімге әкелуі мүмкін.

НАО бар адамдардың көпшілігінде плазмада-қанның сұйық бөлігінде кездесетін С1 ингибиторы деп аталатын маңызды ақуызды басқаратын гендік ақау бар. Осы генетикалық ақауға байланысты ТҚАІ бар адамдардағы С1 ингибиторы плазмада болатын күрделі биологиялық өзара әрекеттесулерді бақылаудан тұратын жұмысын орындамайды.

Егер оларды бақылаусыз қалдырса, бұл өзара әрекеттесулер брадикинин деп аталатын зат шығарады, ол ісінуді тудырады, бұл плазмалық сұйықтықтардың дененің әртүрлі бөліктерінің жұмсақ тіндеріне енуіне мүмкіндік береді. Келесі бетте сипатталғандай, ТҚАІ С1 ингибитор тапшылығымен I типке және II типке жіктеледі.

Сондай-ақ I және II типті белгілерге ұқсас белгілері бар адамдар кездеседі, бірақ қан анализі С1 ингибиторының қалыпты деңгейі мен қызметін көрсетеді.

ТҚАІ ТҮРЛЕРІ

I ТИПТІ ТҚАІ – ТҚАІ бар 85%

Бұл С1 ингибиторының төмен сандық деңгейімен сипатталатын аурудың ең көп таралған түрі7

II ТИПТІ ТҚАІ – ТҚАІ бар 15%

Зертханалық зерттеулер С1 ингибиторының қалыпты немесе жоғары деңгейін көрсетеді, бірақ ақуыз тиісті түрде қызмет етпейді.

Отбасылық анемнездің болмауы С1 ингибиторының жетіспеушілігінен туындаған ТҚАІ диагнозын жоққа шығармайды.

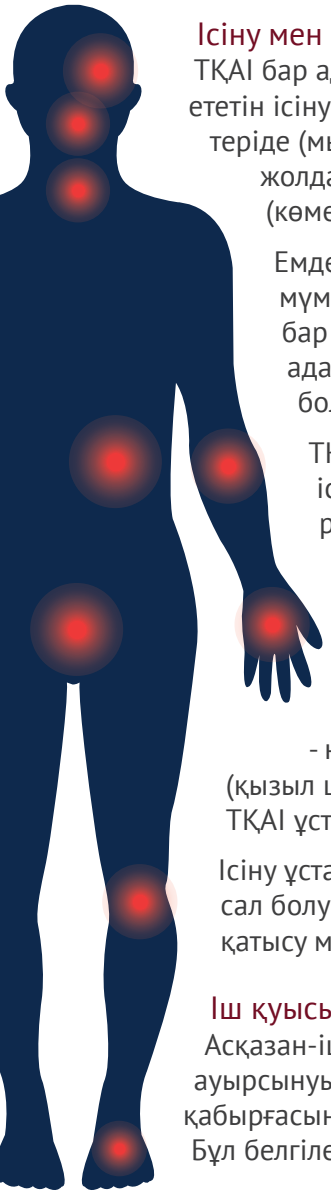
ТҚАІ жағдайларының 25% - на дейін тұжырымдамада С1 ингибиторы генінің өздігінен мутациясы нәтижесінде пайда болады. Егер ата-аналардың бірінде осындай ауру болса, балалардың тұқым қуалау ықтималдығы 50% құрайды.

Әдепкі С1 ингибиторы бар ТҚАІ

Белгілер ТҚАІ-не сәйкес келеді, зертханалық нәтижелер С1 ингибиторының қалыпты деңгейі мен қызметін көрсетеді.

Соңғы зерттеулер қалыпты С1 ингибиторы бар ТҚАІ ісінуге байланысты бірқатар тұқым қуалайтын генетикалық мутацияларды қамтитынын растады. Болашақта ТҚАІ тудыратын генетикалық мутациялар көбірек анықталады деп күтілуде.

ТҚАІ БЕЛГІЛЕРІ



Ісіну мен ауырсынумен ұстамалар

ТҚАІ бар адамдарда дененің әртүрлі бөліктеріне әсер ететін ісіну ұстамалары бар. Ісіну ұстамалары көбінесе теріде (мысалы, қол-аяқта, бетте), іште (асқазан-ішек жолдары) және тамақ/тыныс алу жолдарында (көмейде) пайда болады.

Емдеу алынбаса, ұстамалар екі-бес күнге созылуы мүмкін. Ұстамалардың жиілігі мен ауырлығы ТҚАІ бар адамдарда айтарлықтай өзгеруі мүмкін. Бір адамда ол өмірдің әртүрлі кезеңдерінде әртүрлі болуы мүмкін.

ТҚАІ-мен байланысты ісіну аллергиядан туындаған ісінумен бірдей емес және оны аллергиялық реакция ретінде қарастыруға болмайды. Антигистаминді дәрілер, кортикостероидтар (преднизолон) және адреналин ТҚАІ ангионевротикалық ісіну белгілерін жеңілдету үшін тиімсіз.

ТҚАІ-мен ауыратын адамдардың шамамен 25% - на қышыма емес қызыл бөртпе пайда болады (қызыл шеңбер түрінде де көрінуі мүмкін), бұл көбінесе ТҚАІ ұстамасына дейін немесе кезінде пайда болады.

Ісіну ұстамалары кейіпсіздендіреді және өте ауыр және сал болуы мүмкін, тіпті әдеттегі күнделікті әрекеттерге қатысу мүмкін болмайды.

Іш қуысы

Асқазан-ішек жолдарының ұстамалары әдетте іштің ауырсынуымен, жүрек айнуымен, құсумен және ішек қабырғасының ісінуінен туындаған диареямен бірге жүреді. Бұл белгілер С1 ингибиторы тапшылығы бар ТҚАІ-нің айрықша белгілері болып табылады, өйткені аллергиялық (гистаминэргиялық) ангионевроткалық ісіну кезінде қайталанатын, іштің қатты ауыруы сирек кездеседі.

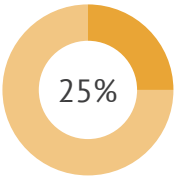
Тамақ/тыныс алу жолдары

Тамақтың/тыныс алу жолдарының ісіну эпизодтары ТҚАІ-нің ең қауіпті белгілер болып табылады, өйткені тыныс алу жолдары жабылып, тұншығудан өлімге әкелуі мүмкін.

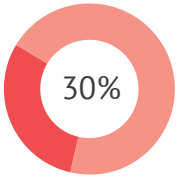
Іс жүзінде, зерттеулер ТҚАІ және тыныс алу жолдарының ангионевротикалық ісінуі бар емделмеген адамдар арасындағы өлім-жітім деңгейі шамамен 30% болуы мүмкін екенін көрсетеді.

ТҚАІ бар адамдардың 50% -да өмір бойы бір рет тамақ/тыныс жолдарының ісінуі байқалғанын ескеріңіз.

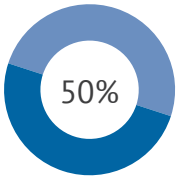
Тамақтың ісінуі — бұл симптомдардың алғашқы белгілерінде әрдайым шұғыл медициналық көмекті қажет ететін төтенше жағдай екенін түсіну маңызды, тіпті егер тиімді ТҚАІ дәрісі үй жағдайында қабылдау тағайындалса да.



ТҚАІ-мен ауыратын адамдардың шамамен 25% - на қышыма емес қызыл бөртпе пайда болады (қызыл шеңбер түрінде де көрінуі мүмкін), бұл көбінесе ТҚАІ ұстамасына дейін немесе кезінде пайда болады.



ТҚАІ бар ем алмаған адамдар арасында тамақ/тыныс алу жолдарының ісінуінен болатын өлім шамамен 30% болуы мүмкін.

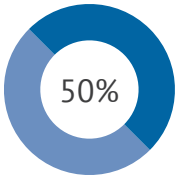


ТҚАІ бар адамдардың 50% - ы өмір бойы кем дегенде бір тамақ/тыныс жолдарының ісінуін сезінеді.

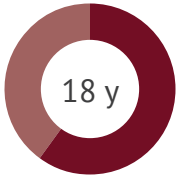
ҰСТАМА ТРИГГЕРЛЕРІ

Зерттеулер көрсеткендей, ТҚАІ-мен ауыратын адамдардың 50% - ы 10 жасында алғашқы белгілері туралы хабарлады, ал адамдардың көпшілігі 18 жасқа дейін белгілерді/алғашқы ұстаманы сезінеді.

Ерекшеліктер болғанымен, кішкентай балаларда белгілер әдетте жеңіл болуы керек, дегенмен 1 жастағы балалардың өзінде ұстамалар туралы хабарланған болатын. ТҚАІ ұстамаларының жиілігі мен ауырлығы жыныстық жетілу мен жасөспірімдік кезеңде артуы мүмкін.



ТҚАІ бар адамдардың 50% - ы 10 жасында алғашқы белгілері туралы хабарлады.



Көптеген адамдар 18 жасқа дейін белгілерді/ алғашқы ұстаманы бастан кешірді.

ТҚАІ көп таралған триггерлері

- Мазасыздық күйі
- Стресс
- Жеңіл жарақат
- Оталар
- Суық / тұмау/басқа вирустық инфекциялар сияқты аурулар

ТҚАІ бар адамдар басқа триггерлер туралы да хабарлады, мысалы:

- Суықтың әсері
- Бақшада жұмыс істеу, балғамен немесе күрекпен жұмыс істеу сияқты механикалық жарақат тудыратын әрекеттер.

Гормондар

Әйелдерде етеккір мен жүктілік ТҚАІ белгілеріне әсер етуі мүмкін. ТҚАІ бар кейбір әйелдер етеккір кезінде ұстамалардың көбеюі туралы хабарлайды. Ғылыми әдебиеттер ТҚАІ бар жүкті әйелдерде ұстамалардың жиілігі айтарлықтай өзгеретінін көрсетеді.

Пероралды контрацептивтер және гормондарды алмастыру терапиясы сияқты эстрогендік препараттарды қолдану ТҚАІ ұстамаларының жиілігі мен ауырлығының жоғарылауымен байланысты болады.

ТҚАІ бар адамдар босануды бақылаудың балама, эстрогендік емес нұсқаларына қатысты дәрігерімен кеңесу керек.

АТФ ингибиторлары

Жоғары қан қысымын емдеу үшін жиі қолданылатын АТФ ингибиторлары ТҚАІ ұстамаларының жиілігі мен ауырлығын арттыратыны белгілі, сондықтан олардан аулақ болу керек.

Стоматологиялық процедуралар

Стоматологиялық процедуралардан туындаған ауыз қуысының жарақаты ауыз қуысының ісінуін тудыруы және тамақ/тыныс алу жолдарының ісіну қаупін арттыруы мүмкін. Стоматологиялық процедураларды жасамас бұрын ТҚАІ емдеуші дәрігерімен кеңесіңіз.

ТҚАІ ДИАГНОСТИКАСЫ

ТҚАІ қалай диагноз қоюға болады

Ангионевротикалық ісіну немесе ісіну жағдайларының көпшілігі ТҚАІ немесе С1 ингибиторының жетіспеушілігі болып табылмайды.

ТҚАІ диагнозын қою үшін қан үлгілерін немесе генетикалық үлгілерді зертханалық талдау қажет. I немесе II типті тұқым қуалайтын ангионевротикалық ісінуді растау үшін үш нақты қан талдауы қолданылады:

- С1 сандық (антигендік) ингибиторы
- С1 ингибиторының қызметі
- С4

Әдепкі С1 ингибиторы бар ТҚАІ

Әдепкі С1 ингибиторындағы ТҚАІ бар адамдарда С1 ингибиторының деңгейі мен қызметі қалыпты.

Зерттеушілер қалыпты С1 ингибиторы бар ТҚАІ кейбір жағдайларда XII фактор (F12), плазминоген (PLG), ангиопоэтин (ANGPT1), кининоген (KNG1) немесе миоферлин (MYOF) гендеріндегі мутациялармен байланысты екенін анықтады. Алайда, көптеген жағдайларда С1 ингибиторын қалыпты қолданған кезде ТҚАІ-нің генетикалық себебі белгісіз. Кейбір коммерциялық зертханалар XII фактордың мутациясын тексере алады, бірақ қалыпты С-1 ингибиторында ТҚАІ диагнозын растау үшін әдеттегі зертханалық зерттеулер жоқ.

ДӘРІЛЕРДІҢ КЛАСТАРЫ МЕН АТАУЛАРЫ ТУРАЛЫ

Белгілі бір ұқсастықтары бар дәрілерді клас бойынша топтастыруға болады. Ұқсастық дәрілерінің химиялық құрылымына, олардың әсер ету механизміне немесе бір ауруды емдеу үшін қолданылуына байланысты болуы мүмкін.

Әрбір дәрінің бекітілген жалпы атауы бар. Бұл белгілі бір дәрідегі белсенді ингредиенттің атауы. Бірнеше компания бірдей жалпы дәрілік препаратты шығара алатындықтан, әр компания өз өніміне бренд атауын немесе сауда атауын бере алады.

Бұған мысал ретінде ауырсынуды басатын ибупрофенді келтіруге болады.

- Ибупрофен тиесілі дәрілер класы -стероид емес қабынуға қарсы дәрілер болып табылады.
- Патенттелмеген атауы-ибупрофен, бірнеше компаниялар оны Адвил®, Нейрофен®, Мотрин®, Ибуметин®, Долгит® секілді сауда маркаларымен шығарады.

ТҚАІ емдеуге арналған нақты препараттарды талқылау кезінде біз дәрілер кластары мен жалпы атауларға сілтеме жасаймыз.

ЕМДЕУ НҰСҚАЛАРЫ

Ісінудің жиілігі мен ауырлығын азайтуға және симптомдарды жеңілдетуге көмектесетін тиімді емдеу әдістері бар. Өкінішке орай, көптеген басқа аурулар сияқты, ТҚАІ-і емделмейтін ауру түрі.

ТҚАІ емдеудің мақсаты-ауруды толық бақылауға қол жеткізу және науқастардың өмірін қалыпқа келтіру. ТҚАІ-нен барған сайын тиімді препараттарды әзірлеу бойынша зерттеулер жалғасуда. Бүгінгі таңда ТҚАІ емдеу үшін қол жетімді заманауи тиімді препараттардың арқасында кейбір ТҚАІ-мен ауыратын адамдар ісінусіз қалыпты сүре алатынын хабарлайды.

ТҚАІ емдеудің қазіргі стратегиялары келесі дәрі-дәрмектерге бағытталған:

- ұстамалар кезінде тез жеңілдетуді қамтамасыз етеді (сұраныс бойынша емдеу немесе жедел емдеу)
- жиі ұстамалары бар (ұзақ мерзімді профилактика) ТҚАІ бар адамдарда симптомдардың алдын алуы.
- ұстаманы тудыруы мүмкін стоматологиялық немесе хирургиялық процедуралардан өткен ТҚАІ бар адамдарда симптомдардың алдын алуы (процедура алдындағы немесе қысқа мерзімді алдын алу).

Симптомдарды жиі аллергиялық реакция деп қателесуге болатынына қарамастан, ТҚАІ ұстамалары антигистаминдер, кортикостероидтар немесе адреналин сияқты аллергияны емдеудің әдеттегі әдістеріне жауап бермейді.

ТҚАІ - мен ауыратын барлық адамдар дәрігермен бірлесе отырып, емдеу іс-қимыл жоспарын қамтитын ТҚАІ-ны басқарудың жеке жоспарын жасауы керек.

Сұраныс бойынша емдеу немесе жедел көмек

Сұраныс бойынша емдеу немесе жедел емдеу ісінудің дамуын тоқтату және симптомдарды жеңілдету үшін қолданылады. Жедел немесе шұғыл көмек көрсетуді тез қолдану әсіресе тамақта немесе тыныс алу жолдарында ісіну пайда болған кезде өте маңызды. Егер тамақ ұстамасы тоқтатылмаса, ол тұншығудан өлімге әкелуі мүмкін.

Сұраныс бойынша немесе жедел медициналық көмекке арналған ТҚАІ терапиясы (I және II типті) әр елде әр түрлі болады, өйткені кейбір емдеу әдістері барлық елдерде тіркелмеген.

Сұраныс бойынша немесе жедел емдеу үшін қол жетімді және ұсынылатын арнайы ТҚАІ препараттарының түрлеріне мыналар жатады:

- Күре тамыр ішіне енгізуге арналған С1 ингибиторы концентраты.
  - Қан плазмасынан алынған өнім (pdc1 ингибиторы концентраты).
  - Қан плазмасынан алынбаған өнімдер (рекомбинантты немесе rhC1 ингибиторы концентраты).
- Калликреин плазма ингибиторы
  - Экаллантид
- брадикинин рецепторларының антагонисті.
  - Икатибант

Сұраныс бойынша емдеу немесе ТҚАІ-не тән жедел емдеу қолжетімді емес елдерде дәрігерлер ТҚАІ-не тән емес препараттармен немесе тіпті жай ғана ауырсынуды басатын дәрілермен шектеледі.

Тұқым қуалайтын ангионевротикалық ісінуді емдеуге арналған WAO/EAACI халықаралық нұсқаулығында ТҚАІ жедел емдеу немесе сұраныс бойынша емдеу бойынша келесі нұсқаулар бар:

- С1 ингибиторы концентратының, экаллантидте немесе икатибанттың күре тамыр ішіне енгізуімен кеш емдеуге қарағанда ерте емдеу жақсы сұраныс береді; симптомдарды толық жеңілдету үшін жиі қысқа уақытқа және жалпы ісінудің қысқа мерзіміне әкеледі.
- ТҚАІ ұстамаларын мүмкіндігінше ертерек емдеу керек. Емдеуді ерте бастауға өздігінен қолдану арқылы қол жеткізуге болады. Барлық С1 ингибиторларының концентраттары мен икатибанттары өзін-өзі қолдану үшін тіркелген, дегенмен өнімдерді қолданудың мақұлданған тәсілдері әлемнің әр түрлі елдерінде әр түрлі болады.
- Егер С1, экаллантид немесе икатибант ингибиторларының концентраттары болмаса, еріткіш детергент затпен (SDP) өңделген плазманы қолдану керек.
- Егер SDP қол жетімді болмаса, онда қауіпсіз қордың болуы кезінде ұстамаларды емдеу үшін жаңа мұздатылған плазманы (ЖМП) қолдану керек.

Нұсқаулықты әзірлеген сарапшылар сұраныс бойынша ТҚАІ ұстамаларын емдеу ретінде антифибринолитиктерді (мысалы, транексам қышқылы) немесе андрогендерді (мысалы, даназол) қолданбауға кеңес береді. Зерттеулер мұндай қолданудың болмауын немесе өте аз әсерін көрсетеді.

ҰЗАҚ МЕРЗІМДІ ПРОФИЛАКТИКА

Ұзақ мерзімді профилактика (ҰМП) – бұл ТҚАІ бар адам ісіну ұстамаларының пайда болуын болдырмау үшін дәрі-дәрмектерді үнемі қабылдауды білдіреді. ҰМП ТҚАІ бар адамда ісіну ұстамаларының санын азайтады, ал ҰМП кезінде кейбір заманауи препараттарды қолдану ТҚАІ бар адамдарда ісіну ұстамаларының болмауына әкеледі.

ҰМП кезінде ТҚАІ терапия (I және II типті) әр елде әр түрлі болады, өйткені нақты емдеу барлық елдерде тіркелмеген.

Бұл емдеу стратегиясы әр адамға бейімделуі керек және ұстамалардың жиілігі мен ауырлығын, адамның өмір сүру сапасын, денсаулық сақтау ресурстарының қолжетімділігін және сұраныс бойынша немесе жедел емдеу кезінде тиісті бақылауға қол жеткізу мүмкін болмауын ескере отырып, ТҚАІ бар барлық адамдар үшін қарастырылуы керек.

Ісіну ұстамалары тіпті ҰМП кезінде де болуы мүмкін болғандықтан, ҰМП пайдаланатын ТҚАІ бар барлық адамдарда сұраныс бойынша қабылдауға немесе жедел көмекке арналған препараттар болуы керек.

Соңғы жылдары медицина саласындағы реттеушілер ҰМП кезінде ТҚАІ емдеу үшін қосымша препараттарды мақұлдады. ҰМП кезінде емдеуге болатын және ұсынылатын нақты ТҚАІ препараттарының түрлеріне мыналар жатады:

- C1 ингибиторы концентраты
  - қан плазмасындағы препараттар (pdc1 ингибиторы концентраты)
- Калликреин плазма ингибиторы
  - ланаделумаб
  - беротралстат

Егер бұл препараттар болмаса, әлсіреген андрогендерді ҰМП емдеу үшін қолдануға болады. Олар ісіну шабуылдарының санын азайтатыны дәлелденді. Дегенмен, олардың көптеген жанама әсерлері, қарсы көрсеткіштері және дәрілік өзара әрекеттесуі бар.

Транексам қышқылы сияқты антифибринолитиктерді аттенуацияланған андрогендерді қолданудың қарсы көрсеткіштері кезінде ҰМП-да қолдануға болады. Антифибринолитиктер ресми түрде ұсынылмайды, бірақ Басшылық сарапшылары ТҚАІ бар кейбір адамдар үшін олар пайдалы болуы мүмкін екенін атап өтті. Олардың жанама әсерлері әдетте шамалы.

ҚЫСҚА МЕРЗІМДІ ПРОФИЛАКТИКА

Қысқа мерзімді профилактика әдетте хирургиялық немесе стоматологиялық процедуралар алдында жасалады. Стоматологиялық процедуралар немесе бадамша бездерді алып тастау оталары ықтимал маңызды триггерлер болып табылады, себебі олар тамақ/тыныс алу жолдарының (көмей) ісінуін тудыруы мүмкін.

Мүмкіндігінше, плазмадан (pd) алынған C1 ингибиторының күретамырішілік концентратын қолдану қысқа мерзімді профилактикалық емдеу болып саналады. Ол процедураның басына мүмкіндігінше жақын енгізіледі.

Егер күретамырішілік pdC1 ингибиторы болмаса, рекомбинантты C1 ингибиторы концентратын қолдануды қарастыруға болады. Егер күретамыр ішіне енгізуге арналған C1 ингибиторы концентраты болмаса:

- Жаңа мұздатылған плазманы (ЖМП) қолдануға болады.
- Аттенуацияланған андрогендерді балама ретінде де қарастыруға болады. Процедура алдындағы профилактика үшін андрогендер процедурадан 5 күн бұрын және 2-3 күн ішінде қолданылады.

Серпінді ұстама әрқашан пайда болуы мүмкін, сондықтан процедура кезінде сұраныс бойынша емдеу қол жетімді болуы керек.

БАЛАЛАРДА ТҚАІ ЕМДЕУ

Ересектер сияқты, ТҚАІ бар барлық педиатриялық пациенттер дәрігермен бірге ТҚАІ басқару жоспарын, соның ішінде емдеу іс-қимыл жоспарын әзірлеуі керек.

Балалар мен жасөспірімдерге арналған ТҚАІ терапиясы (I және II типті) әр елде әр түрлі болады, өйткені нақты емдеу барлық елдерде тіркелмеген.

Сұраныс бойынша немесе балалар мен жасөспірімдерге жедел көмек көрсету үшін қол жетімді және ұсынылатын арнайы ТҚАІ препараттарының түрлеріне мыналар жатады:

- C1 ингибиторы концентраты:
  - Қан плазмасынан жасалған өнімдер (pdc1 ингибиторы концентраты)
  - Қан плазмасынан алынбаған өнімдер (рекомбинантты концентрат немесе rhc1 ингибиторы концентраты))
- Брадикинин рецепторларының антагонисті
  - икатибант

Егер бұл препараттар қолжетімсіз болса, жуғыш детергентпен өңделген плазма (SDP) жаңа мұздатылған плазмаға (ЖМП) артықшылық береді, бірақ екі препаратты да қабылдауды қарастыруға болады.

Балалар мен жасөспірімдерде ұзақ мерзімді профилактика (ЖКО) үшін қол жетімді және ұсынылатын арнайы ТҚАІ препараттарының түрлері әдетте ересектерге арналған препараттарға ұқсас. Егер pdc1 ингибиторы концентраты болмаса, ҰМП емдеу үшін транексам қышқылы сияқты антифибринолитиктерді қолдануға болады. Антифибринолитиктері бар ҰМП қауіпсіздік профилі жақсы болғандықтан, балалардағы андрогендерге артықшылық беріледі. Дегенмен, олардың қолданылуын растайтын деректер жеткіліксіз.

Pdc1 ингибиторы концентраты бар ересектер сияқты, бұл таңдаудың қысқа мерзімді алдын-алу болып саналады. Сонымен қатар, C1 ингибиторы концентраты болмаған кезде әлсіреген андрогендердің қысқа курсын қолдануға болады. Серпінді ұстаманың пайда болу мүмкіндігі әрқашан бар, сондықтан процедура кезінде сұраныс бойынша емдеу қол жетімді болуы керек.

ТҚАІ ЖӘНЕ БАЛАЛАР

ТҚАІ тудыратын гендік ақау тұқым қуалайды. ТҚАІ бар ата-аналардың балаларында бұл ауруды тұқым қуалау ықтималдығы 50% құрайды..

Тестілеу – бұл жетістік кілті

Адамға диагноз қойылғаннан кейін сарапшылар барлық жақын отбасы мүшелеріне (ата-аналары, бауырлары мен балалары) ТҚАІ скринингінен өтуді ұсынады. ТҚАІ скринингі өмірдің бірінші жылында мүмкін, бірақ кейбір дәрігерлер скринингтен бұрын бала кем дегенде бір (1) жасқа толғанша күтуді ұсынады. Бұл өмірдің бірінші жылындағы С1 және С4 антиген деңгейлерінің жоғары өзгергіштігіне байланысты.

Ерте скрининг ата-аналарға немесе заңды қамқоршыларға жеке емдеу жоспарын жасау үшін баласының дәрігерімен алдын ала кеңесуге мүмкіндік береді.

Балалардағы ТҚАІ белгілерінің басталуы әртүрлі

ТҚАІ-ның басталу жасы айтарлықтай өзгереді, дегенмен зерттеулер көрсеткендей, ТҚАІ-мен ауыратын адамдардың 50% - ы 10 жасында алғашқы белгілері туралы хабарлайды, ал адамдардың көпшілігі 18 жасқа дейін симптомдарды/алғашқы ұстаманы сезінеді. Сондай ақ жыныстық жетілу немесе жасөспірімдік кезеңде ұстамалар жиілігінің артуы байқалады.

ӘЙЕЛДЕР ЖӘНЕ ЖҮКТІЛІК

Егер сіз жүкті болғыңыз келсе немесе жүкті болсаныз, дәрігер сізді мұқият қадағалап отыруы керек, сонымен қатар сізбен тиісті ТҚАІ емдеуін талқылауы керек.

ТҚАІ емдеу

Жүктілік және емізу кезінде анаболикалық андрогендермен (немесе стероидтермен) немесе транексам қышқылымен емдеу ұсынылмайды. Сіздің ТҚАІ дәрігеріңіз босанғанға дейін, босану кезінде және одан кейін және емшек сүтімен емізу кезінде сіздің жеке қажеттіліктеріңізге сәйкес емдеу жоспарын жасауға көмектеседі.

ТҚАІ ұстамалары

ТҚАІ-мен ауыратын әйелдер әр жүктілік әр түрлі болуы мүмкін деп хабарлайды. Кейбір жағдайларда әйелдер ТҚАІ-ның жиі және / немесе ауыр ұстамаларын сезінуі мүмкін, ал басқа жағдайларда әйелдер жүктілік кезінде ТҚАІ ұстамалары сирек немесе мүлдем байқалмайтынын байқауы мүмкін.

Бала туу

НАО-мен ауыратын әйелдердің көпшілігінде нәресте қарапайым әйелдерде сияқты сау болып туылады. Босану кезінде ТҚАІ ұстамалары сирек кездеседі. Босанғаннан кейінгі кезеңде ұстамалардың жиілігі мен ауырлығының жоғарылауының кейбір белгілері бар.

Менің балам

Жоғарыда айтылғандай, ТҚАІ тұқым қуалайтын ауру болып табылады және ТҚАІ бар ата-анадан туылған әрбір баланың ауруды тұқым қуалау ықтималдығы 50% құрайды. ТҚАІ скринингі өмірдің бірінші жылында мүмкін, бірақ кейбір дәрігерлер скринингтен бұрын бала кем дегенде бір (1) жасқа толғанша күтуді ұсынады.

САЯХАТТАУ

Сіз іссапарға немесе демалысқа баруды жоспарлап жатсаныз, сапарға дайындалу кезінде бірнеше нәрсені ескеру қажет.

Сапарды жоспарлау бойынша кеңестер

- Төтенше жағдайлар үшін әрқашан өзіңізбен бірге байланыс ақпаратын алып жүріңіз. Көптеген тілдердегі ТҚАІх жедел жәрдем карталарын Haei's Companion қосымшасынан немесе haei.org веб-сайттан табуға болады.
- Әр баратын жеріңізден Денсаулық сақтау нұсқалары туралы ақпарат алыңыз. ТҚАІ-мен таныс дәрігерлер мен ауруханалардың тізімін Haei ' s Companion қосымшасынан немесе haei.org. веб-сайттан таба аласыз.

Бүкіл сапарға жету үшін өзіңізбен бірге жеткілікті дәрі-дәрмектер бар екеніне көз жеткізіңіз.

ТҚАІ ТУРАЛЫ

HAE International (ТҚАІх) — бұл ТҚАІ бар адамдардың өмірін жақсартуға бағытталған науқастар қауымдастығының Ғаламдық коммерциялық емес желісі.

Біз — ТҚАІ бар жанашыр науқастар мен ТҚАІ туралы хабардарлықты арттыратын, диагноз қою уақытын қысқартатын және ТҚАІ-мен өмір сүретін барлық адамдар үшін өмірлік маңызды емдеу әдістерін мақұлдау мен өтеуді тоқтамай қолдайтын қамқоршылар тобымыз.

ТҚАІ компаниялар мен өнімдерге бейтарап қарайды және келесі ұрпақты ТҚАІ-ін емдеуге бағытталған препараттарды әзірлеу бойынша зерттеулерді қолдауға ынталы. Клиникалық сынақтарды қолдаудағы біздің үлкен жетістігіміз көптеген мақұлданған терапевтік нұсқаларға әкелді. Біз қол жетімді терапевтік нұсқаларды қолдануға жеке, пациентке бағытталған тәсілді үнемі ынталандыру үшін тәжірибелі дәрігерлермен тығыз жұмыс істейміз.

HAEi
HAE International

РЕСУРСТАРЫ

Біз мүше ұйымдарымызға ауруларды оқытуға ықпал ететін және ТҚАІ науқастары мен олардың отбасыларының бірегей қажеттіліктерін қанағаттандыруға бағытталған іс-шараларды қолдайтын арнайы әзірленген құралдар мен техникалық көмек көрсетеміз.

Бұл буклетте сіз олардың кейбіреулері туралы қысқаша ақпаратты таба аласыз - біздің haei.org. веб-сайтымыздан көбірек ақпаратты таба аласыз.

HAE TrackR қосымшасы

HAE TrackR, ТҚАІх-тағы ТҚАІ науқастары әзірлеген бұл ТҚАІ ұстамаларын жазуға, емдеуге және ТҚАІ-нің сіздің және жақындарыңыздың өміріне әсерін жазуға арналған қолдануға оңай электрондық күнделік.

HAE TrackR —бұл өнімге және компанияға бейтарап қауіпсіз бағдарлама, онда жиналған барлық деректер пайдаланушының ерекше меншігі болып табылады. Ол сіздің деректеріңізді және құпиялылығыңызды қатаң қорғайды және ЕО GDPR талаптарына толық сәйкес келеді.

HAE TrackR — бұл науқастар мен дәрігерлер ТҚАІ-гін қалай жақсы басқаруға болатындығы туралы маңызды шешімдер қабылдау үшін қолдана алатын құрал. Мысалы, егер сіз қаласаңыз, ұстамалар мен емдеу туралы есепті дәрігеріңізбен бөлісе аласыз.

Hae TrackR-ге әлемнің кез келген жерінде кез келген құрылғыдан (смартфон, планшет немесе компьютер) қол жеткізуге болады - haetrackr.org веб-сайтына қосымша ақпарат алу және қосымшаны пайдалануды бастау үшін кіріңіз.

Жедел жәрдем карталары

ТҚАІх ұстамалар кезінде қажетті ТҚАІ және емдеу туралы нақты және түсінікті ақпаратты қамтитын жедел жәрдем карталарын жасады. Көптеген тілдердегі жедел карталар біздің HAE Companion қосымшасы арқылы да, HAEi веб-сайтында да қол жетімді.

HAE Companion қосымшасы

HAE Companion қосымшасы танымал жедел жәрдем картасына электронды түрде қол жеткізудің және сақтаудың қарапайым әдісін ұсынады.

Қолданба Apple App Store дүкенінде де, Android платформасы үшін Google Play дүкенінде де қол жетімді.

Қолданба ТҚАІх-та жасалған жедел жәрдем карталарының толық жиынтығын қамтиды және смартфон пайдаланушыларына оларды өз құрылғыларына жүктеуге мүмкіндік береді. HAE Companion сонымен қатар ACARE орталықтарының (ангионевротикалық ісіну туралы анықтама және шеберлік орталықтары), сондай-ақ бүкіл әлем бойынша ТҚАІ-не мамандандырылған ауруханалар мен дәрігерлердің байланыс ақпаратына сілтемелерді қамтиды. Google Maps немесе Apple Map көмегімен қосымша ең жақын жерге бағыт пен қашықтықты көрсетеді.

Ғаламдық қол жетімділік бағдарламасы

ТҚАІх-қа жаһандық қол жеткізу бағдарламасы (GAP) қазіргі емдеу әдістері жоқ елдерде ТҚАІ емдеуге арналған препараттарға қол жеткізуді ұсынады. Бұл ТҚАІ саласындағы алғашқы бағдарлама және біздің ойымызша, бұл бағдарлама алғаш рет пациенттер ұйымының бастамасымен басталды.

ТҚАІх бүкіл әлем бойынша науқастар үшін ТҚАІ емдеуге арналған препараттарға қол жеткізуді қамтамасыз етуге тырысады. Біз қазіргі серіктестерімізбен ТҚАІх GAP құрғанымызды мақтан

тұтамыз және болашақта бағдарламаны кеңейту үмітімен басқа өндірушілермен жұмыс істеуді жалғастырамыз.

Веб-сайт және әлеуметтік желілер

Біздің haei.org. веб-сайтымызда сіз ТҚАІ-не қатысты көптеген пайдалы ақпаратты таба аласыз, мысалы, ауру және емдеу туралы ақпарат, науқастардың тарихы, журналдарға сілтемелері бар кешенді ресурстық орталық, клиникалық зерттеулер туралы ақпарат, жаңалықтар мен оқиғалар және т. б.

Біздің сайтта сонымен қатар бүкіл әлем бойынша 100-ге жуық мүшелік ұйымдар туралы ақпаратты қамтиды.

Әлеуметтік желілерде сіз ТҚАІ-не қатысты жаңалықтардан хабардар бола аласыз және Facebook-тегі жабық топқа қосыла аласыз, онда ТҚАІ бар адамдар мен оларға күтім жасаушылар қауіпсіз және жабық ортада сөйлесе алады:

Facebook-тегі топ: facebook.com/groups/ HAEinternational

Facebook-тегі парақшалар: facebook.com/haeinternational

Instagram: instagram.com/hae_international

Twitter: twitter.com/HAEDAY

LinkedIn: linkedin.com/company/3363107

Дүниежүзілік хабардарлық күні, **hae күні: -)**

2012 жылдан бастап біз Hae күнін атап өтеміз: -) жыл сайын 16 мамыр.

Hae күні - бұл біздің мүше ұйымдарымыз ТҚАІ туралы хабардарлықты арттыру үшін өздерінің шығармашылық әлеуетін қолдайтын және пайдаланатын жаппай қозғалыс.

Hae күні - 16 мамырды жалпы жұртшылық, медицина қызметкерлері, денсаулық сақтау саласындағы шешім қабылдаушылар және сала өкілдері арасында ТҚАІ туралы хабардарлықты арттыру қызметінің орталығы ретінде қарастыра отырып, ТҚАІ қауымдастығын біріктіреді.

Соңғы жылдары біздің жаһандық іс-шараларымыз ТҚАІ туралы хабардарлықты арттыру қадамдарын әзірлеу арқылы ТҚАІ туралы хабардарлықты арттыру үшін бүкіл әлем бойынша адамдарды біріктірді.

2021 жылы біз оның 10-шы Hae: -) күнін серуендеуді ғана емес, сонымен қатар физикалық және сауықтыру жұмыстарының барлық түрлерін қамтитын кеңейтілген ашық науқанмен атап өттік. Олар біздің әр аймағымыздан өтіп, барлық мүшелік ұйымдарға баруға мүмкіндік беретін қадамдарға айналды.

Қосымша ақпаратты haeday.org. сайтынан таба аласыз.

«Жаһандық перспективалар» журналы

Әр тоқсан сайын шығарылатын ТҚАІх «Жаһандық перспективалары» журналы ТҚАІ әлемінде болып жатқан барлық дерлік оқиғаларға, соның ішінде ТҚАІ науқастары туралы шабыттандыратын мақалаларға, мүшелік ұйымдарымыздың егжей-тегжейлеріне, ағымдағы клиникалық зерттеулерге және саланың соңғы жаңалықтарына жан-жақты шолуды ұсынады.

«Жаһандық перспективалар» журналының барлық шығарылымдарын біздің haei.org. сайтымыздан таба аласыз.

ТҚАІ конференциялары мен семинарлар

ТҚАІх конференциялар мен семинарлар арқылы біз адамдарды ТҚАІ-мен, қамқоршылармен, медицина қызметкерлерімен және сала өкілдерімен біріктіреміз. Бұл іс-шаралар қатысушыларға қазіргі заманғы ТҚАІ емдеу әдістеріне қол жетімділікті кеңейту және оларды өтеу үшін білім, тәжірибе және стратегиялармен алмасуға ықпал ететін ТҚАІ-не бағытталған ортаны ұсынады.

COVID-19 коронавирустық пандемиясына байланысты 2020 конференциясы виртуалды режимде сәтті өтті, барлық презентацияларды haei.org сайтынан табуға болады.

Сондай-ақ, COVID-19 пандемиясына байланысты біздің жеке аймақтық семинарлар виртуалды презентацияларға айналды, оларды сіз біздің веб-сайттан таба аласыз. Барлық баяндамалар спикерлердің ана тілдерінде жазылады және өңірлердің тілдерінде субтитрлермен сүйемелденеді.

Жастар қауымдастығы

ТҚАІх-ғы жастар қауымдастығы ТҚАІ бар адамдарға және олардың қамқоршыларына, бауырларына және 12 мен 25 жас аралығындағы серіктестеріне арналған.

Қауымдастық барлық жастарға арналған, оларға ТҚАІ жаңа диагнозы қойылғанына қарамастан, олар қосымша ақпарат пен қолдау іздейді, жаңа мектепте оқиды және басқа адамдардың тәжірибесі туралы білгісі келеді немесе жаңа елге көшіп, жаңа байланыстар іздейді.

Жастар веб-сайтында ата-аналар бүкіл әлем бойынша ТҚАІх мүше ұйымдары әзірлеген балаларға арналған оқулықтар, бояу беттері мен ресурстар жинағын таба алады, бұл ТҚА көңілді және шабыттандыратын түрде таныстыруға көмектеседі.

ТҚАІх жастарының консультативтік тобы алты (6) қауымдастық мүшелерінен тұрады, олардың әрқайсысы ТҚАІх жастар қауымдастығының бағыты мен ұзақ мерзімді мақсаттарын қадағалауға, қоғамдастық жұмысын насихаттауға, әртүрлі жобалар мен әлеуметтік желілер науқандарын жүзеге асыруға өз еркімен қатысады, сонымен қатар ТҚАІх жастар қауымдастығы мен ТҚАІ жастар қауымдастығы арасындағы байланыс нүктесі ретінде әрекет етеді.

Егер сіз ТҚАІх жастар қауымдастығы туралы көбірек білгіңіз келсе, олардың youngsters.haei.org веб-парақшасына кіре аласыз.

HAEi
HAE International

Read more on haei.org · March 2022