

Ўзбекистон Республикаси

Соғлиқни сақлаш вазирининг

2025 йил "23" июндаги

180-сонли буйруғига

илова

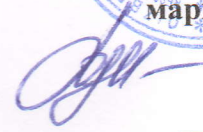
**ЎЗБЕКИСТОН RESPUBLIKACI COГ‘ЛИҚНИ САҚЛАШ ВАЗИРЛИГИ
RESPUBLIKA ИХТИСОСЛАШТИРИЛГАН АЛЛЕРГОЛОГИЯ ВА КЛИНИК
ИММУНОЛОГИЯ ИЛМИЙ АМАЛИЙ ТИББИЁТ МАРКАЗИ**

**"АНГИОНЕВРОТИК ШИШ" НОЗОЛОГИЯСИ
БЎЙИЧА МИЛЛИЙ КЛИНИК ПРОТОКОЛ**

ТОШКЕНТ 2024

"ТАСДИКЛАЙМАН"

Республика ихтисослаштирилган
аллергология ва клиник иммунология
илмий амалий тиббиёт
маркази директори.



И.С.Разикова

.. " " _____ 2025

й.

"АНГИОНЕВРОТИК ШИШ" НОЗОЛОГИЯСИ БЎЙИЧА МИЛЛИЙ КЛИНИК ПРОТОКОЛ

ТОШКЕНТ 2025

Мундарижа

"АНГИОНЕВРОТИК ШИШ" НОЗОЛОГИЯСИНИ ТАШХИСЛАШ ВА
ДАВОЛАШНИНГ МИЛЛИЙ КЛИНИК ПРОТОКОЛИ 3

"АНГИОНЕВРОТИК ШИШ" НОЗОЛОГИЯСИДА ТИББИЙ АРАЛАШУВЛАР БЎЙИЧА
МИЛЛИЙ КЛИНИК ПРОТОКОЛ..... 37

"АНГИОНЕВРОТИК ШИШ" НОЗОЛОГИЯСИНИ ОЛДИНИ ОЛИШ ВА ТИКЛАШ
БЎЙИЧА МИЛЛИЙ КЛИНИК ПРОТОКОЛ.....42

**"АНГИОНЕВРОТИК ШИШ" НОЗОЛОГИЯСИНИ
ТАШХИСЛАШ ВА ДАВОЛАШ БЎЙИЧА МИЛЛИЙ
КЛИНИК ПРОТОКОЛ**

1. Кириш

2. МКБ-10 код(лари):

Код МКБ 10	Номи
Д84.1	Комплемент тизимдаги нуқсон
Код МКБ 11	
4A00.1	Наслий ангионевротик шиш (Hereditary angioedema)
4A00.14	Наслий ангионевротик шиш, C1 ингибитори нормал ҳолда (Hereditary angioedema with normal C1 inhibitor)
<u>Юклаб олиш (МКД дан ҳавола)</u>	хттпс://св.уз/ру/диагносис хттпс://норматив.контур.ру/досумент?модулеИд=1&досументИд=71591 хттпс://сlassинформ.ру/мкб-10.хтмл

2.Протоколни ишлаб чиқиш ва қайта кўриб чиқиш санаси: 2025--- 2028 йилда қайта кўриб чиқилган сана ёки янги асосий далиллар мавжуд бўлганда. Тақдим этилган тавсияларга киритилган ҳар қандай ўзгартиришлар тегишли ҳужжатларда эълон қилинади.

3. Асосий муаллифлар рўйхати, қўшимча муаллифлар гуруҳи:

1. Разикова И.С - РИАКИИАТМ , директори , т.ф.н профессор
2. Бойбекова В Ф - РИАКИИАТМ, илмий котибаси
3. Шарустамова С.С. - РИАКИИАТМ да шифокор аллерголог
4. Ходжаева Ш.К. - РИАКИИАТМ да шифокор аллерголог

4. Таҳрирчилар:

1. Ирсалиева Ф. - тиббиёт фанлари доктори, ТТА аллергология, клиник иммунология ва ҳамширалик иши кафедраси профессори.
2. Назаров О.А. - тиббиёт фанлари доктори, Тошкент педиатрия тиббиёт институти аллергология, клиник иммунология ва микробиология кафедраси профессори

Ташқи текширув:

Фомина Дариа С., Москва шаҳар аллергология ва иммунология илмий-амалий маркази раҳбари, юқори малакавий аллерголог-иммунолог, тиббиёт фанлари номзоди, бош мустақил аллергов-иммунолог, И.М. Сеченов номидаги Биринчи Москва давлат тиббиёт университети клиник иммунология ва аллергология кафедраси дотсенти.

5. Клиник протокол онлайн форматда олий ўқув юртлари ўқитувчилари, соғлиқни сақлаш ташкилотчилари директорлари ва уларнинг ўринбосарлари, алергология тизимининг вилоят муассасалари шифокорлари иштирокида ишчи гуруҳнинг якуний йиғилишида норасмий келишувга эришиш йўли билан муҳокама қилинди ва тасдиқлаш учун тавсия этилди.
6. Клиник протокол 2024 йил 26 ноябрда Республика ихтисослаштирилган алергология ва клиник иммунология илмий-амалий маркази Илмий кенгаши томонидан кўриб чиқилган ва тасдиқланган, протокол Но10
7. Ушбу клиник протокол ва стандарт Вазирнинг ўринбосари, тиббиёт фанлари доктори Ф.Р.Шарипов, Тиббий суғурталаш бўлими бошлиғи Ш.К.Алмарданов, клиник протоколлар ва стандартларни ишлаб чиқиш бўлими бошлиғи С.А.А.Абдуллаева, Клиник Протоколлар ва стандартлар ишлаб чиқариш бўлими бош мутахассислари Ш.Р.Нуримова ва Г.Т.Жомаевалар раҳбарлигида ташкилий-услубий кўмагида ишлаб чиқилган.

8. Қисқартмалар рўйхати

АШ	Ангioneвротик шиш
НАШ	Наслий Ангioneвротик шиш
БК	Брадйкинин
сГКС	Тизимли фойдаланиш учун кортикостероидлар
С1-ИНГ	С1 ингибитори
Фф С1-ИНГ	С1 ингибитори функционал фаоллиги
СЕРПИНГ1	Серпин оиласи Г аъзоси 1
КК	Калликреин
ЙМК	Юқори молекуляр оғирлиги кининоген
ФХИИ	Коагулятсион омил ХИИ
Б2	2-турдаги брадикинин ретсепторлари
НАШ-ФХИИ	Коагулятсион омил ХИИ генидаги мутатсия туфайли НАШ
НАШ-АНГПТ1	Ангиопоетин 1 генидаги мутатсия туфайли НАШ
НАШ-ПЛГ	Плазминоген генидаги мутатсия туфайли НАШ
НАШ-КНГ1	Кининоген 1 генидаги мутатсия туфайли НАШ
УНК-НАШ	Номаълум мутатсия туфайли НАШ

МКБ-10	43-Жаҳон соғлиқни сақлаш ассамблеяси томонидан қабул қилинган Касалликлар ва соғлиқни сақлаш билан боғлиқ муаммоларнинг халқаро статистик таснифи, 10-версия.
УТТ	Ултрасонография
КТ	Компютер томографияси
С4	С4 комплемент оқисили
ОАШ	Ортирилган Ангионевротик шиш
С1қ	С1қ тўлдирувчи комплемент компоненти
МЛПА	Мултиплекс лигатсияга Боғлиқ зонд кучайтириш (инглиз, Мултиплекс ЛигатионДепендент Пробе Амплифисатион)

Беморлар категорияси

Ангионевротик шиш гумони бўлган ва Ангионевротик шиш ташхиси бўлган беморлар, болалар ва катталар.

Протокол вазифа гуруҳи

1. аллерголог-иммунолог;
2. анестезиолог-реаниматолог;
3. акушер-гинеколог;
4. гастроэнтеролог;
5. генетик;
6. дерматовенеролог;
7. болалар жарроҳи;
8. лаборатория генетикаси;
9. умумий амалиёт шифокори (оилавий шифокор);
10. ортодонтист;
11. оториноларинголог;
12. педиатр;
13. Шаҳар (туман) педиатр;
14. туман педиатр;
15. пластик жарроҳ;
16. қабул бўлими шифокори;
17. тез ёрдам шифокори;
18. стоматолог;
19. болалар стоматологи;
20. ортопедик стоматолог;
21. стоматолог-терапевт;

22. стоматолог-жарроҳ;
23. терапевт;
24. ўсмирлар терапевти;
25. туман умумий амалиёт шифокори;
26. дўкон тиббий соҳасининг умумий амалиёт шифокори;
27. трансфусиолог;
28. функционал диагностика шифокори;
29. жарроҳ;
30. юз-юз жарроҳи;
31. эндоскопист;

Диагностика усуллари (диагностика аралашувлари) учун далилларнинг ишонч даражасини баҳолаш ўлчови (УДД)

УДД	Кодлаш эчими
1	Мос ёзувлар назоратли синовларни мунтазам равишда кўриб чиқиш ёки мета-таҳлиллар ёрдамида рандомизатсия қилинган клиник тадқиқотларни мунтазам равишда кўриб чиқиш
2	Мета-таҳлилдан фойдаланган ҳолда рандомизатсия қилинган клиник тадқиқотлар бундан мустасно, ягона маълумотнома назоратли тадқиқотлар ёки ягона рандомизатсия қилинган клиник тадқиқотлар ва ҳар қандай дизайндаги тадқиқотларнинг мунтазам шарҳлари
3	Кетма-кет мос ёзувлар назоратсиз ёки ўрганиш услубидан мустақил бўлмаган мос ёзувлар усули билан тадқиқотлар ёки рандомизатсия қилинмаган қиёсий тадқиқотлар, шу жумладан коҳорт тадқиқотлари
4	Қиёсий бўлмаган тадқиқотлар, амалий баённома
5	Фақат ҳаракат механизми ёки экспертларнинг фикри учун асос мавжуд

Профилактика, даволаш ва реабилитатсия қилиш тадбирлари учун далилларга ишонч баҳолаш ўлчови (УДА)

УДД	Кодлаш эчими
1	Мета-таҳлиллар ёрдамида РСТларни мунтазам равишда кўриб чиқиш
2	Танланган РСТлар ва мета-таҳлиллардан фойдаланган ҳолда РСТдан ташқари ҳар қандай дизайнни ўрганишнинг мунтазам шарҳлари
3	Рандомизатсия бўлмаган қиёсий тадқиқотлар, жумладан коҳорт тадқиқотлари
4	Қиёсий бўлмаган тадқиқотлар, хулоса ёки амалий сериялар, кейс-назорат тадқиқотлари
5	Фақатгина аралашувнинг таъсир механизми (клиникгача тадқиқотлар) ёки мутахассисларнинг фикри учун асос мавжуд

Профилактика, диагностика, терапевтик, реабилитатсия тадбирлари бўйича тавсияларнинг ишонч даражасини баҳолаш ўлчови (СРИ)

СРД	Кодлаш эчими
-----	--------------

А	Кучли тавсиялар (кўриб чиқилган барча натижалар муҳим, барча тадқиқотлар юқори ёки қониқарли методологик сифатга эга ва уларнинг қизиқиш натижалари бўйича хулосалари изчил)
Б	Шартли тавсиялар (кўриб чиқилган барча натижалар муҳим эмас, барча тадқиқотлар юқори ёки қониқарли методологик сифатга эга эмас ва / ёки қизиқиш натижалари бўйича хулосалари мос келмайди)
С	Заиф тавсиялар (сифатли далилларнинг этишмаслиги (кўриб чиқилган барча натижалар аҳамиятсиз, барча тадқиқотлар услубий сифати паст ва уларнинг қизиқиш натижалари бўйича хулосалари мос келмайди)

2. КИРИШ

Ангионевротик шиш (АШ)

АО билан касалланган беморларга ғамхўрлик қиладиган мутахассислар учун мўлжалланган ушбу протокол ҳозирги кунга қадар мавжуд бўлган клиник далиллар, яхши амалиёт ва эксперт хулосаларини умумлаштиради. Маҳаллий шароитларга мослашиш амалга оширилди ва АО билан оғриган беморларда фойдаланиш учун дори воситаларининг мавжудлиги хусусиятлари ҳисобга олинди.

Энг яхши халқаро тажрибага асосланган маълумотларни ўз ичига олган протоколни ишлаб чиқишга қўйилган асосий талаб ушбу мавзу бўйича энг яхши кўрсатмалардан, шунингдек, Россия аллергологлар ва клиник иммунологлар ассотсиатсияси (РААСИ), эвропа аллергология ва клиник иммунология ассотсиатсияси (ЕААСИ), Бутунжаҳон аллергология ташкилоти (WAO) каби ташкилотларнинг тавсияларини шакллантиришда илмий маълумотларни қатъий танлаш методологияси эди.

Изох

Ангионевротик шиш (АШ) - тери ёки шиллик пардаларнинг такрорий шишига мойил, ўткир рўй берувчи, вақтинчалик, маҳаллий. Одатда бир неча соатдан бир неча кунгача давом этади ва ўз-ўзидан кетади.

Наслий Ангионевротик шиш (НАШ) - бу брадикинин туфайли терининг ва шиллик / субмукозаси сифатида намоён бўладиган ноёб, потенсиал ҳаёт учун хавфли, генетик жиҳатдан аниқланган касаллик.

НАШда Ангиоедеманинг характерли хусусиятлари қичишиш, терининг гиперемияси, бир вақтда қичишиш, шунингдек тизимли фойдаланиш учун тизимли кортикостероидлар (сГСС) ва антигистаминлар билан даволаш таъсирининг йўқлиги. НАШ

юкумли намоён бўлмаган бирламчи иммун танқисликларни англатади.

Ирсий Ангионевротик шиш тарихи немис шифокори ва жарроҳи, тиббиёт соҳасида кўплаб кашфиётлар ва янгиликлар муаллифи Генрих Иренаеус Квинке билан бошланган. Ўша пайтда касаллик Ангионевротик шиш деб аталган. Биринчи тавсифларда касаллик ирсий Ангионевротик шиш деб ҳам аталади. Ҳозирги вақтда касаллик ирсий Ангионевротик шиш деб номланади.

1882 - Генрих Иренаеус Куинске биринчи марта Ангионевротик шишни тасвирлайди.

1888 - Уилям Ослер Ангионевротик шишнинг ирсий шаклини кузатади ва таърифлайди. 24 ёшли аёлда вақти-вақти билан шиш пайдо бўлади. Ослер касалликнинг оилавий шаклига эътибор қаратади, чунки шунга ўхшаш аломатлар беморнинг оиласининг олдинги беш авлодида кузатилган.

1917 - Касалликнинг отосомал доминант табиати маълум бўлди.

1963 - Доналдсон ва Эванс ушбу касалликнинг сабабини биокимёвий нуқсон - С1нинг ингибитори (С1нинг этишмовчилиги) йўқлиги деб таърифладилар.

1986 - Ушбу ген нуқсони 11-хромосома билан боғлиқлиги аниқланди.

1972 - Калдвелл биринчи бўлиб С1 эстераза ингибитори этишмовчилиги ва ленфопротрофилик касалликлар (сотиб олинган Ангионевротик шиш) ўртасидаги муносабатларни тасвирлаб берди.

1987 - Алсенз, Борк ва Лоос С1 эстераза ингибиторине (олинган Ангионевротик шиш) ИГГ1 антикорларини кашф этдилар.

2000 — эстрогенга боғлиқ шиш тасвирланган.

2.4 Ангионевротик шиш этиологияси

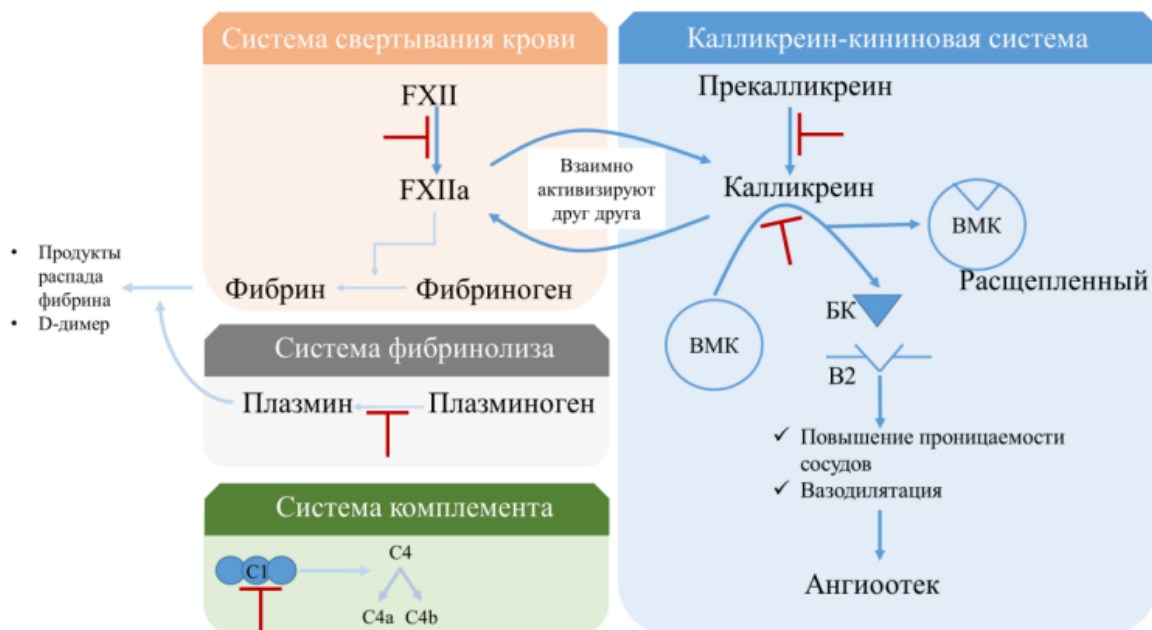
[хтгпс://рааси.ру/дат/пдф/прожест_НАО.пдф](http://raasi.ru/dat/pdf/projest_NAO.pdf)

[хтгпс://www.csciencedirect.com/science/article/pii/S1939455122000035](http://www.csciencedirect.com/science/article/pii/S1939455122000035)

С1 ингибитори этишмовчилиги (НАШ тури I ва II) билан НАШ симптомларининг ривожланиши С1 ингибитори (С1-ИНГ) синтезининг пасайиши ва / ёки унинг функционал фаолиятининг пасайиши туфайли брадикинин тўпланишига асосланган. С1-ИНГ этишмовчилигининг сабаби СЕРПИНГ1 генидаги мутациялардир (Серпин оиласи I аъзоси 1). Бугунги кунга қадар 748 дан ортиқ клиник аҳамиятга эга мутациялар маълум. Мутлак кўпчилик ҳолларда НАШ мерос ўтказилиши отосомал доминант турга кўра содир бўлади, аммо мерос отосомал ресессив тури, мураккаб-ҳетерозигот доминант патоген вариантларга эга бўлган ҳолатлар ҳақида алоҳида маълумотлар мавжуд. Беморларнинг тахминан 20-25% да касаллик СЕРПИНГ1 генидаги янги ривожланган мутациядан келиб чиқади, яъни оилавий тарихи йўқ.

Ангионевротик шиш патогенези

Патогенез: С1 ингибитори – серин протеаза, куйидаги тизимларни тартибга солишда иштирок этади: комплеман тизими, калликреин-кинин тизими, ички йўл бўйлаб қон коагулятсион тизими ва фибринолитик тизим. Энг муҳими, ферментнинг калликреин-кинин тизимига таъсири (1-расм): С1-ИНГ бўлмаसा (ва / ёки унинг функционал фаоллигининг пасайиши (пхС1-ИНГ)), прекалликреиннинг калликреинга (СК) назоратсиз конвертатсияси мавжуд. бу СД ҳосил қилиш учун юқори молекуляр кининогенни (ИУД) парчалайди. Бу таъсир ички механизм билан қон коагулятсияси бошланиши натижасида коагулятсион омил ХИИ (ФХИИ) нинг фаоллашиши билан кучаяди (шунингдек, С1-ИНГ функционал фаолиятининг йўқлиги ва / ёки бузилиши туфайли).



1-расм. С1 ингибитори этишмовчилиги (II ва III тип) билан НАШ патогенези.

БС Ненетс автоном округи қошидаги аксиядорлик жамиятининг асосий воситачиси ҳисобланади. Брадикининнинг 2-турдаги брадикинин ретсепторлари билан ўзаро таъсири натижасида (B2) вазодилататсия юзага келади, қон томирлари деворининг ўтказувчанлиги суюқликнинг экстравататсияси билан ошади, бу эса турли локализатсиядаги АО ривожланишига олиб келади. Ичак мукозасининг аниқ АО билан ўтқир ичак обструктсиясининг клиник кўриниши пайдо бўлади, бу ҳолда суюқликнинг экстравататсияси жуда катта бўлиши мумкин, бу ассит шаклланишига, аниқ ҳиповолемиа, гипотензияга олиб келади. Брадикинин тезда эндоген металлопротеиназлар (шу жумладан, АСЕ) томонидан пептидларга парчланади. Қон ивиш жараёнларининг фаоллашишига қарамай, НАШ билан оғриган беморларда тромбозга мойил бўлмаганлиги сабабли С1-ИНГ бўлмаганда фибринолиз тизими ҳам фаоллашади, бу эса плазминогеннинг плазминга айланишига олиб келади.

C1-ИНГ нормал даражаси билан НАШ патогенези тўлиқ тушунилмаган, аммо клиник расмнинг И / ИИ НАШ тури билан ўхшашлиги брадикинин ҳам АОнинг асосий воситачиси бўлиши мумкинлигини кўрсатади. Кўпинча, НАШнинг ушбу шаклининг ривожланиши қон ивиш омили ХИИ - ФХИИ генидаги мутатсия билан боғлиқ (нормал C25-ИНГ билан НАШ барча ҳолатларининг тахминан 1%). Мерос паст пенетрансли отосомал доминант турга кўра (мутатсиянинг эркак ташувчисининг 90% дан кўпроғи ва мутатсиянинг аёл ташувчисининг 40% дан кўпроғи касалликнинг клиник кўринишларига эга эмас). Тавсифланган барча мутатсиялар омил ХИИ генининг 9-экзонида локализатсия қилинади, "функтсияни ошириш" турига киради ва фаоллаштирилган қон коагулятсион омили ХИИ синтезини оширишга олиб келади. Ангиопоетин 1 (НАШ-АНГПТ1) генларидаги мутатсия туфайли C1-ИНГ нормал даражадаги НАШ ривожланиши ҳолатлари ҳам тасвирланган; плазминоген (НАШ-ПЛГ); кининоген 1 (ҲАО-КНГ1), миёферлин (ҲАО-МЁФ), гепаран сульфат (ҲС) -глюкозамин 3-О-сулфотрансфераза 6 (НАШҲС3СТ6) Бироқ, C1-ИНГ нормал даражасига эга бўлган НАШда кўпинча клиник жиҳатдан аҳамиятли мутатсияни аниқлаш мумкин эмас, бу ҳолда одатда клиник кўриниш ва оилавий тарихи билан ташхис қўйилади: номаълум мутатсия билан НАШ (УНК-НАШ).

2.5 Касаллик ёки ҳолатнинг таснифи (касалликлар ёки ҳолатлар гуруҳи)

[хтгпс://рааси.ру/дат/пдф/прожест_НАО.пдф](http://рааси.ру/дат/пдф/прожест_НАО.пдф)

[хтгпс://опенурл.ебссо.ком/ЕПДБ%3Агсд%3А2%3А31015218/детайлв2?сид=ебссо%3Аплинк%3Асчолар&ид=ебссо%3Агсд%3А154806899&срл=c](http://опенурл.ебссо.ком/ЕПДБ%3Агсд%3А2%3А31015218/детайлв2?сид=ебссо%3Аплинк%3Асчолар&ид=ебссо%3Агсд%3А154806899&срл=c)

C1-ИНГ етишмовчилиги билан НАШ.

- И типдаги НАШ плазмада C1-ИНГ миқдори ва функционал фаоллигининг пасайиши билан боғлиқ (барча НАШ ҳолатларининг 85%);
- ИИ типдаги НАШ C1-ИНГ функционал фаоллигининг пасайиши билан боғлиқ, C1-ИНГ даражаси нормал ораликда қолади ёки юқори бўлади (НАШ барча ҳолатларининг 15%).

Оддий C1-ИНГ билан НАШ:

- коагулятсион омил ХИИ генида мутатсияга эга бўлган НАШ (НАШ - ФХИИ);
- Плазминоген генида мутатсияга эга бўлган НАШ (НАШ-ПЛГ);
- Ангиопоетин 1 генида (НАШ-АНГПТ1) мутатсияга эга бўлган НАШ;
- кининоген 1 генида мутатсияга эга бўлган НАШ (НАШ – КНГ1);
- миёферлин генида мутатсияга эга бўлган НАШ (НАШ-МЁФ);
- Гепаран сульфат (ҲС) -глюкозамин 3-О-сулфотрансфераза 6 (НАШҲС3СТ6) генида мутатсияга эга бўлган НАШ;

- Нормал С1 инҳибитёр даражаси ва ижобий оилавий тарихи билан биргаликда типик клиник презентатсияда функционал фаоллик билан белгиланган номаълум мутатсияга эга (УНК-НАШ).

Ангионевротик шиш клиникаси

[хтгпс://рааси.ру/дат/пдф/прожест_НАО.пдф](http://raasi.ru/dat/pdf/projest_NAO.pdf)

[хтгпс://www.сиенседирест.com/сиенсе/артисле/пни/С193945512200035](http://www.сиенседирест.com/сиенсе/артисле/пни/С193945512200035)

Ҳаётнинг биринчи ёки иккинчи ўн йиллигида касалликнинг эрта бошланиши характерлидир, аммо дастлабки симптомларнинг кейинроқ бошланиши қариликгача мумкин. Аксарият беморларнинг оилавий тарихи бор, аммо беморларнинг 25 фоизида у йўқ. Касалликнинг клиник кўриниши тизимли фойдаланиш учун антигистаминлар ва скортикостероидлар билан терапияга бефарқ бўлмаган турли локализатсиялар АО билан намоён бўлади.

Касалликнинг энг кенг тарқалган клиник кўриниши қуйидагиларни ўз ичига олади:

Такрорланувчи периферик АО касалликнинг энг кенг тарқалган клиник кўриниши бўлиб, НАШ билан оғриган беморларнинг деярли 100% да учрайди. НАШ да АО одатда кичидатош билан бирга бўлмайди. АО аста-секин ўсиб бормоқда, уларнинг ўртача давомийлиги 2-4 кун.

Қорин бўшлиғи хуружлари НАШ билан оғриган беморларда иккинчи энг кенг тарқалган симптомдир (80% дан ортиқ). Клиник кўринишлар қусиш, ич кетиши ёки ич қотиши, шиширадиган, тўсатдан заифлик (ҳиповолемиа асит ривожланиши билан бирга пайдо бўлади) билан бирга ноқулайликдан ўткир қорин оғриғигача бўлиши мумкин. қорин бўшлиғида ёки тос бўшлиғида суюқлик. Қорин бўшлиғи хужумлари кўпинча асосиз жарроҳлик амалиётининг сабаби бўлади, чунки аломатлар "ўткир қорин" клиникасини тақлид қилади. Кўпинча, қорин бўшлиғи хуружлари касалликнинг биринчи клиник кўриниши бўлиб, ташхис қўйишни қийинлаштиради.

Асфиксияга (ҳаёт учун хавфли АО) олиб келиши мумкин бўлган АО: гиртлак АО, тил АО, лигаментоз аппарат ва палатин парда АО. Тилнинг АЎда унинг ҳажми сезиларли даражада ошади, кўпинча тил оғиз бўшлиғига мос келмайди.

Касалликнинг ноёб клиник кўринишлари касалликнинг қуйидаги кўринишларини ўз ичига олади:

- Кучли бош оғриғи (мененжлар АОда пайдо бўлади), бошнинг сиқилиши, кўз қовоғида босим ҳисси, аналжезикларнинг таъсирига сезгирлик ҳисси;
- сийдик пуфағи ва уретрал АОда юзага келадиган сийдик пайтида кучли оғрик, интервалгача сийиш, ануриягача сийиш қийинлашуви;

- мушак АОс, чекланган мушаклар қаттиқлашиши билан характерланади;
- қўғоз-қўғин;
- қизилўнгачнинг АО (оғриқ ва/ёки кўкрак соҳасида сиқилиш ҳисси билан намоён бўлади, электрокардиёграмда ўзгаришлар кузатилмайди);

сийдик чиқариш тизимининг АО.

Беморларда АО нинг "ҳарбингерлари" бўлиши мумкин: кайфият ўзгариши, руҳий тушкунлик, заифлик, парестезия, терининг қалинлашиши ҳисси, маргинал эритема ва бошқалар;

Маржинал эритема - тери юзасидан кўтарилмайдиган, қичишиш ва пеелингсиз, бир неча соатдан икки кунгача изсиз йўқолиб кетадиган пушти қизил тошма. Улар касалликнинг мустақил намоён бўлиши ёки АО ривожланишининг "ҳарбингерлари" бўлиши мумкин.

АО тетиклейисилер:

-механик шикастланиш (шу жумладан узоқ сиқилиш, инъектсия қилиш, чакашиш, жарроҳлик аралашувлар, стоматологик аралашувлар, инвазив текшириш усуллари ва бошқалар);

– ўткир инфексиялар / ҳар қандай патологиянинг декомпенсатсияси;

- ҳайз / ҳомиладорлик / лактатсия;

-эстроген бўлган дори воситаларини қабул қилиш;

- АСЕ ингибиторларини, ангиотенсин ИИ ретсепторлари антагонистларини қабул қилиш;

– стресс.

3.2 Ангионевротик шиш диагностика мезонлари

НАШ огоҳлантириш белгилари:

1. Глюкокортикостероидлар, антигистаминлар билан терапия фонида тўхтамайдиган (ёки шубҳали таъсирга эга бўлган) такрорий АОлар (АО бир кун ёки ундан кўпроқ вақт давомида тўхтатилмайди);

2. Беморнинг тарихи бор:

- оғриқ синдромининг объектив сабабини аниқламасдан "ўткир қорин" ҳолатида тиббий ёрдам сўраб қайта-қайта мурожаат қилиш,

- ултратовуш маълумотларига кўра оғриқли синдром пайтида такрорий аситлар.

3. Анамнезга кўра ўткир қорин оғриғи хуружлари билан беморнинг АО комбинатсияси.

4. Оғир оилавий тарихи:

- Беморнинг ўткир қорин оғриғининг такрорий хуружлари бўлган АО билан қариндошлари бор (бўлган).

- Асфиксиядан қариндошининг ўлими.

5. АО тетиклейисилери: стресс, механик шикастланиш (инъектсия, чайқалиш, зарба, сиқилиш), тиш манипулятсияси, жарроҳлик аралашувлар, ҳайз ва бошқалар.

6. Дори воситаларини қабул қилиш фонида АО нинг дебюти / частотаси / кучайиши: эстрогенлар, АСЕ ингибиторлари, ангиотенсин ИИ ретсепторлари блокерларини ўз ичига олади.

НАШ шубҳали барча беморларга ташхисни аниқлаштириш учун қуйидаги касалликлар билан фарқлаш тавсия этилади:

— С1-ингибиторининг функционал фаоллигининг этишмаслиги / бузилиши билан олинган Ангионевротик шиш (ОАШ);

— АСЕ ингибиторлари ва ангиотенсин ИИ ретсепторлари антагонистлари томонидан келиб чиққан АО;

— маст хужайра воситачилари сабаб бўлган АО;

— идиопатик АО [3,33];

— ПсевдоАнгионевротик шиш (хипопротеинемик шиш, Мелкерссон-Росентҳал синдроми, юқори вена қава синдроми ва бошқалар).

АОни ҳар қандай бошқа касаллик (псевдоАнгионевротик шиш) билан дифференсиал ташхис қўйишда АО белгилари соатдан бир неча кунгача давом этишини ва изсиз ўтишини эслаш тавсия этилади, агар шиш узоқ вақт давом этса, у ҳолда АО ташхиси қўйилиши мумкин эмас. Кўпгина ҳолларда псевдоАнгионевротик шиш ривожланишига олиб келадиган ушбу касалликларни чиқариб ташлаш анамнез ва текширувни тўплаш босқичида мумкин.

Жадвал 2. Наслий Ангионевротик шиш (НАШ) диагностика мезонлари.

Диагностика мезонлари	С1 ингибитори этишмовчилиги бўлган НАШ	Нормал С1-ингибитор даражадаги НАШ
Оиладаги биринчи бемор учун диагностика мезонлари	<p>≥1 мезонлари:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Такрорий периферик Аўлар; • Такрорий қорин хуружлари; • Юқори нафас йўллариининг АО. 	<p>≥1 мезонлари:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Такрорий периферик Аўлар; • Такрорий қорин хуружлари; • Юқори нафас йўллариининг АО.

	<p>Қўшимча мезон: Оилавий тарихи</p> <p style="text-align: center;"><u>ва</u></p> <p>С1-ИНГва / ёки унинг функционал фаолиятида диагностик аҳамиятли камайиш.</p> <p style="text-align: center;"><u>Ва ≥ 1 мезон:</u></p> <ul style="list-style-type: none"> • такрорий текшириш вақтида С1-ИНГва/ёки унинг функционал фаоллигининг диагностик мазмунли пасайиши; • СЕРПИНГ1 генида патоген мутатсияни аниқлаш. 	<p>Қўшимча мезон: Оилавий тарихи</p> <p style="text-align: center;"><u>ва</u></p> <p>Иккала тадқиқотда С1-ИНГдаражаси ва унинг функционал фаоллиги камаймади ёки уларнинг пасайиши диагностик жиҳатдан аҳамиятсиз эди.</p> <p style="text-align: center;"><u>Ва ≥ 1 мезон:</u></p> <ul style="list-style-type: none"> • оилада касалликнинг қайд этилиши (аломатлар оила аъзоларининг 2 дан ортик аъзоларида); • генлардан бирида патоген мутатсияни аниқлаш: плазминоген, коагулятсион омил ХИИ, ангипоетин-1, кининоген 1, миёферлин, гепаран сульфат (ХС)-глюкозамин 3-О-сулфотрансфераза 6.
<p>НАШ ташхиси тасдиқланган ва белгиланган тури бўлган оила аъзолари бўлган НАШ клиник кўриниши бўлган беморлар учун диагностика мезонлари</p>	<p>Беморнинг НАШ ташхиси тасдиқланган ва белгиланган турдаги қариндоши бор</p> <p style="text-align: center;"><u>≥1 мезонлари:</u></p> <ul style="list-style-type: none"> • Такрорий АО • Такрорий қорин хуружлари; • Юқори нафас йўлларининг АО. <p style="text-align: center;"><u>ВА / ЁКИ ≥ 1 мезон</u></p>	<p>Беморнинг нормал С1 инхибитор даражасига эга бўлган НАШ ташхиси тасдиқланган қариндоши бор</p> <p style="text-align: center;"><u>≥1 мезонлари:</u></p> <ul style="list-style-type: none"> • Такрорий АЎлар; • Такрорий қорин хуружлари; • Юқори нафас йўлларининг АО.

	<ul style="list-style-type: none"> • С1-ИНГ ва ёки унинг функционал фаоллигининг диагностик мазмунли пасайиши; • СЕРПИНГ1 генида патоген мутатсияни аниқлаш (қариндошда бўлгани каби). 	<p align="center"><u>ВА / ЁКИ (фақат мутатсияси бўлган беморларнинг қариндошлари учун)</u></p> <ul style="list-style-type: none"> • генлардан бирида патоген мутатсияни аниқлаш (қариндош бўлгани каби): плазминоген, коагулятсион омил ХИИ, ангиопетин-1, кининоген 1, миёферлин, гепаран сульфат (ХС)-глюкозамин 3-О-сулфотрансфераза 6.
<p align="center">Агар беморда аломатлар бўлмаса, клиникгача босқич белгиланади</p>		

3.3. Шикоят ва анамнез:

Шикоят ва анамнезни йиғишда қуйидаги характерли белгиларга эътибор бериш тавсия этилади:

- турли локализатсия шишлари борлиги;
- қорин бўшлиғининг кучли оғриғи, шу жумладан аломатларни келтириб чиқарадиган сабабларни аниқламасдан "ўткир қорин" клиникаси билан касалхонага ётқизилиши;
- механик таъсир (жароҳат, инвазив манипулятсия ва бошқалар), жисмоний ва ҳиссий зўриқиш, ўткир респиратор касалликлар билан шишнинг боғланиши;
- болалик / ёш вояга этган даврда касалликнинг дебюти;
- бирга олиб борувчи қичипанинг йўқлиги, маргинал эритема бўлиши мумкин;
- шишнинг "ҳарбингерлари" бўлиши мумкин: кайфият ўзгариши, руҳий тушкунлик, заифлик, парестезия, терининг қалинлашиши ҳисси, маргинал эритема ва бошқалар;
- симптомларнинг секин ўсиши ва енгиллашиши характерлидир. Шиш бир неча соат ичида ривожланади ва бир неча кунгача давом этиши мумкин;
- кортикостероидлар, антигистаминлар қўллашдан таъсирнинг йўқлиги;
- аёлларда: ҳомиладорлик даврида эстрогенли дориларни қабул қилиш фонида касалликнинг ёмонлашиши;
- оила тарихининг мавжудлиги, айниқса қариндошларининг гиртлак шишидан вафот этганлиги кўрсатилиши.

5 С	Ангioneвротик шиш шубҳали барча беморларга уларни текшириш учун барча мумкин бўлган кўзгатувчи омиллар тўғрисида маълумот тўплаш тавсия этилади.
-----	--

Изоҳлар: Анамнез ва шикоятларни тўплаш ирсий ангионевротик шишни ташхислашда, унинг ривожланиш сабабини аниқлашда ва такрорий реакцияларнинг олдини олишда муҳим рол ўйнайди.

4 С	<p>1. АО ривожланган ҳолатлар (травма, инвазив манипуляция, жисмоний ва ҳиссий стресс ва бошқалар).</p> <p>2. АО нинг бошланиш вақти - шишнинг "ҳарбингерлари" бўлиши мумкин (кайфият ўзгариши, руҳий тушкунлик, заифлик, парестезиялар, терининг қалинлашуви ҳисси, маргинал эритема ва бошқалар), симптомларнинг секин ўсиши ва юлосланиши (шиш бир неча соат ичида ривожланади ва бир неча кунгача давом этиши мумкин), бир вақтда қичишишнинг йўқлиги.</p> <p>3. АО ривожланиш хавфини оширувчи омилларнинг мавжудлиги (оила тарихининг мавжудлиги, айниқса қариндошларнинг гиртлак шишидан ўлим ҳолатларини кўрсатувчи).</p>
-----	---

5 С	АО шубҳаси бўлган барча беморларга ташхис қўйиш, касалликнинг вариантни, курс хусусиятини ва оғирлигини аниқлаш учун клиник кўринишга хос шикоятларни баҳолаш тавсия этилади.
-----	---

Изоҳлар: Беморнинг шикоятлари оғирлигига, доминант клиник симптомларга ва АО курсининг хусусиятига боғлиқ.

3.3 Жисмоний текширув:

[хтгпс://рааси.ру/дат/пдф/прожест НАО.пдф](http://raasi.ru/dat/pdf/projest_NAO.pdf)

5 С	АО билан оғриган барча беморларга ташхис қўйиш, вариантни, курснинг хусусиятини ва оғирлигини аниқлаш учун жисмоний кўриқдан ўтиш тавсия этилади.
-----	---

Ташхис қўйиш учун НАШ шубҳали барча беморларни жисмоний кўриқдан ўтказиш НАШ да Ангioneвротик шишга хос белгиларни аниқлаш учун шишнинг табиатини аниқлашни тавсия қилади (Ангioneвротик шиш ассиметрик, 5 кунгача давом этади, изсиз бутунлай йўқолади).

Томоқ шишиши, нафас олиш ва ютиш бузилиши, хиралашиш, дисфония, ўлим кўрқуви, стридор шикоятлари бўлган беморларга юқори нафас йўллариининг аниқлигини баҳолаш учун юқори нафас йўллариини визуал текширувдан ўтказиш, овознинг овозлилигини, ютиш қобилятини баҳолаш тавсия этилади.

Изоҳлар: АО мавжудлиги шифокор томонидан тасдиқланиши керак. АО аста-секин кучаяди, аммо нафас олиш бузилиши аломатларининг бошланишидан тўлиқ асфиксиягача бўлган вақт олдиндан айтиб бўлмайди (ўртача 20-40 дақиқа).

3.5 Лаборатория диагностикаси.

[хттпс://рааси.ру/дат/пдф/прожест НАО.пдф](https://raasi.ru/dat/pdf/projest_NAO.pdf)

[хттпс://www.ссиенседирест.ком/ссиенсе/артисле/пий/С1939455122000035](https://www.ссиенседирест.ком/ссиенсе/артисле/пий/С1939455122000035)

[хттпс://openurl.ебссо.ком/ЕПДБ%3Агсд%3А2%3А31015218/детайлв2?сид=ебссо%3Аплинк%3Асчолар&ид=ебссо%3Агсд%3А154806899&срл=с](https://openurl.ебссо.ком/ЕПДБ%3Агсд%3А2%3А31015218/детайлв2?сид=ебссо%3Аплинк%3Асчолар&ид=ебссо%3Агсд%3А154806899&срл=с)

5 С	И типдаги ҲАО С1-ИНГ даражаси ва унинг функционал фаоллиги даражаси меъёрдан 50% дан кам бўлганда ташхис қўйилади. ИИ типдаги ҲАО С1-ИНГ даражасида диагностик жиҳатдан сезиларли пасайиш бўлмаса, С1-ИНГ функционал фаоллигининг пасайиши меъёрнинг 50% дан кўпроғи аниқланганда ташхис қўйилади.
-----	--

Жадвал 3. Брадикинин Ангионевротик шиш лаборатория диагностикаси

Лаборатория маркери	Ненетс автоном округи			Олинган Ангионевротик шиш	
	НАШ тури И	НАШ Тури ИИ	С1 ингибитори нормал даражадаги НАШ	ПАИ	АСЕ ингибиторлари келтириб чиқарадиган АЎлар
С1 ингибитори	↓ (>50% Н)	Н/↑	Н	↓/Н	Н
С1 ингибитори функционал фаоллиги	↓ (>50% Н)	↓ (>50% Н)	Н	↓ (>50% Н)	Н
С4	↓ (>50% Н)	↓ (>50% Н)	Н	↓	Н
С1қ	Н	Н	Н	↓	Н
С1 ингибиторине антикорлар	-	-	-	+	-
Генетик мутатсия	СЕРПИНГ1	СЕРПИНГ1	ФХИИ, ПЛГ, АНГПТ1, КНГ1, МЁФ, ҲСЗСТ6	-	-

НАШ шубҳали барча пробанд беморларга қондаги С1-эстераза ингибитори (С1-ИНХ) даражасини икки баробар ўрганиш ва қонда фермент билан боғлиқ иммуносорбент таҳлили ёки қондаги С1-эстераза ингибитори (С1-ИНХ) даражасини ва қондаги С1-эстераза ингибиторининг функционал фаоллигини қонда СЕРПИНГ1 генидаги мутатсияларни

молекуляр генетик ўрганиш билан биргаликда аниқлаш тавсия этилади И ёки ИИ турдаги НАШ ташхисини тасдиқлаш учун кетма-кетлик ва миқдорий МЛПА (Жадвал 2, Жадвал 3).

Изоҳлар: Ўзгарувчан қийматлар (С1-эстераза ингибитори, С1-эстераза ингибиторининг функционал фаоллиги) камида 1 ой оралиғида тасдиқлашни талаб қилади. АО ривожланиши даврида тадқиқотлардан камида биттасини ўтказиш мақсадга мувофиқдир, айниқса, клиник кўриниш амалга оширилган тадқиқотлар натижаларига мос келмаса. С1-эстераза ингибиторининг ярим умри 62 соат эканлигини ҳисобга олсак, ўлчовларни илгари эмас, инсоннинг С1 эстераза ингибитори препаратини тўхтатгандан кейин 3 кундан ортиқ. Исатибант синонлар вақтига таъсир қилмайди. Соғлом аёлларда С1-ингибитори даражаси ва қон плазмасида унинг функционал фаоллиги ҳомиладорлик пайтида пасаяди ва туғилгандан кейин нормал ҳолатга қайтади. Шунинг учун тест натижалари эҳтиёткорлик билан талқин қилиниши керак. НАШ ташхисини тасдиқлаш учун туғруқдан кейин тестларни такрорлаш тавсия этилади. Аниқланган мутатсиянинг йўқлиги НАШ ташхисини истисно қилмайди. Генетик диагностика самарадорлигини ошириш учун НГС ёки МПС (массив параллел кетма-кетлик) усуллари ёрдамида маълум бир гендаги мутатсияларни, барча экзонлар ва интронларни ўз ичига олган бутун гени (мақсадли МПС панели) ёки геномни (бутун геном кетма-кетлиги) СНВ таҳлил алгоритмларидан мажбурий фойдаланиш билан қидириш мумкин. Агар беморда СЕРПИНГ1 генида патоген мутатсия мавжуд бўлса, қондаги С1-ингибитори даражасини ва қондаги С1-ингибиторининг функционал фаоллигини қайта текшириш шарт эмас.

НАШ шубҳали бўлган барча қариндошларга қондаги С1-эстераза ингибитори (С1-ИНХ) даражасини ва қондаги С1-эстераза ингибиторининг функционал фаоллигини бир марта текшириш ёки И ёки ИИ турдаги НАШ ташхисини тасдиқлаш учун молекуляр генетик усуллар СЕРПИНГ1 пробанд генида олдиндан аниқланган патоген мутатсияни қидириш тавсия этилади. (2-жадвал, 3-жадвал, Б1-илова).

НАШ И ва ИИ турлари бўлган беморнинг барча қариндошлари (айниқса болалар) (касалликнинг клиник кўринишлари бўлмаса ҳам) скрининг текширувидан ўтиш тавсия этилади: қондаги С1-эстераза ингибитори даражасини ўрганиш ва қонда С1-эстераза ингибиторининг функционал фаоллигини ўрганиш ва / ёки НАШ ни ўз вақтида ташхис қўйиш учун молекуляр генетик усуллар билан (НАШ И ва ИИ турлари учун) пробандда СЕРПИНГ1 генида олдиндан аниқланган патоген мутатсияни қидириш. (Жадвал 2, Илова Б2).

Изоҳлар: эрта ташхис (шу жумладан преклиник босқичда) юқори нафас йўллари АО билан НАШнинг биринчи хужуми ривожланишида ҳалокатли натижа хавфини камайтиради. Ташхис чиқариб ташхисланишидан олдин оилавий тарихи бўлган барча болаларда НАШ тахмин қилиниши керак. Олдиндан аниқланган мутатсия патоген бўлиши керак, акс ҳолда қонда С1-естераза ингибитори даражасини ва қонда С1-естераза ингибиторининг функционал фаоллигини ўрганиш тавсия этилади. қондаги С1-естераза ингибитори даражасини ва қондаги С1-естераза ингибитори функционал фаоллигини ўрганишнинг шубҳали натижаларини олиш учун тадқиқотни такрорлаш керак.

1 ёшгача бўлган болаларга (НАШ клиник белгилари бўлган ва / ёки оилада НАШ тарихи бўлган) эрта ташхис қўйиш учун кетма-кетлик ва миқдорий МЛПА усулларидан фойдаланган ҳолда қондаги СЕРПИНГ1 генидаги мутатсияларни молекуляр генетик текширувдан ўтказиш тавсия этилади (Илова Б1).

Изоҳлар: Одатда , 1 ёшгача бўлган болаларда С1-ИНГ даражаси ва унинг функционал фаоллиги катталарга қараганда анча паст. Шунинг учун НАШ ташхисини қўйиш мақсадида бир ёшгача бўлган болаларда ушбу кўрсаткичлардан фойдаланиш маълумотли эмас. Тўлиқ муддатли янги туғилган чақалоқларнинг киндик ичакчасидаги қонда тўлдирувчи концентратсиясини ўрганиш ҳам маълумотсиз ҳисобланади, чунки унинг даражаси катталардаги даражадан паст. мос равишда. Бутун қон молекуляр генетик тадқиқотлар учун афзал қилинган биоматериалдир. Шу билан бирга, ушбу тадқиқот қон таъминотида қийинчиликларга дуч келган ҳар қандай инсон тўқималарида (тупурикнинг буккал эпителияси, сийдикдаги хужайралар, биопсия ва сексиёнел материаллар ва бошқалар) амалга оширилиши мумкин.

Клиник презентатсия ва лаборатория текшируви натижаларида номувофиқликлар ёки шубҳали лаборатория текшируви натижалари бўлган тақдирда НАШ шубҳали барча беморларга ташхисни тасдиқлаш учун клиник жиҳатдан аҳамиятли мутатсияларни қидириш мақсадида қонда СЕРПИНГ1 генидаги мутатсияларни молекуляр генетик текширувдан ўтказиш тавсия этилади.

Изоҳлар: Молекуляр генетик тест типик клиник кўриниш ва С1-естераза ингибитори даражаси ва / ёки функционал фаоллигининг диагностик жиҳатдан аҳамиятли пасайиши мавжуд бўлганда II ва III турдаги НАШ ташхисини текшириш учун мажбурий эмас. Бундан ташқари, молекуляр генетик текширув пайтида тавсифланган мутатсияларнинг аниқланишининг йўқлиги НАШ ташхисини истисно қилмайди.

Скрининг мақсадларида НАШ шубҳали беморларда қондаги (С4) С4 тўлдирувчи фракцияси даражасини аниқлаш тавсия этилади (Жадвал 3).

Изоҳлар: НАШ И ва ИИ билан оғриган беморларда тўлдирувчининг С4 компоненти камаюди (3-жадвал), аммо бу кўрсаткични ташхис қўйиш учун ишлатиш мумкин эмас, чунки у бошқа қўплаб касалликларда камайиши мумкин.

НАШ деб гумон қилинган беморларда скрининг мақсадида ёки ташхис қўйиш учун С2 ва С3 тўлдирувчи фракциялар даражасини аниқлаш тавсия этилмайди (қонда тўлдирувчи ва унинг фракциялари даражасини текшириш, қондаги тўлдирувчининг С3 фракцияси даражасини текшириш).

С1-ИНГ етишмовчилиги ва такрорий АО бўлмаган, лекин оилавий тарихи ёки СЕРПИНГ1 генида аниқланган мутатсиясиз бўлган барча катталар беморларга қондаги компонент компоненти (С1қ) нинг С1қ фракцияси даражасини ўрганиш (қондаги комплеман даражаси ва унинг фракцияларини ўрганиш) ва ОАШни истисно қилиш учун қонда С1қ антикорлари мавжудлигини аниқлаш тавсия этилади (Жадвал 3, Илова Б-1).

Изоҳлар: **ОАШълар** шунга ўхшаш клиник кўринишга эга ва НАШ фенокопи (мерос бўлиб ўтмайди). Комплеман тизимидаги патология С1-ИНГга антикорларнинг ишлаб чиқарилиши ёки унинг кўпайиб кетган истеъмоли билан боғлиқ. ОАШда С1-ИНГ нормал ёки камайиши мумкин, С1-ИНГ функционал фаоллиги нормалнинг пастки чегарасидан 50% га камайиши керак Баъзи беморларда С1қнинг пасайиши ва / ёки С1-ИНГга антикорларнинг мавжудлиги мумкин.

Янги музлатилган плазмани олган НАШ билан оғриган беморларга юқумли касалликларни ўз вақтида ташхислаш мақсадида ҳар йили текширувдан ўтиш тавсия этилади:

- қонда ОИВга қарши антикорларни аниқлаш (қонда одамнинг иммунитет танқислиги вируси ОИВ1 (Одам иммунитет танқислиги вируси 1) га М, Г (ИгМ, ИгГ) синфидаги антикорларни аниқлаш;
- қонда инсоннинг иммунитет танқислиги вируси ОИВ2 га М, Г (ИгМ, ИгГ) синфидаги антикорларни аниқлаш;
- Қонда гепатит Б вируси (Гепатит Б вируси) антиженини (ХбсАг) аниқлаш;
- Қонда гепатит С вирусига (Гепатит С вируси) антикорларни аниқлаш.

Изоҳлар: НАШ билан оғриган барча беморлар вектор орқали юқадиган инфекцияларни юқтириш хавфи бўлган инсон қон маҳсулотларини олиш потенсиалига эга: янги музлатилган плазма ва инсон С1 эстераза ингибитори. Бугунги кунга қадар инсон С1 эстераза инхибитор концентратини қўллаш билан ОИВ, гепатит Б ва С ва парвовирус Б19 билан юқиш ҳолатлари қайд этилмаган.

НАШ билан оғриган барча беморларга АВО асосий гуруҳлари ва Рх Д антижени (Рх) керак бўлганда янги музлатилган плазмани тезкор қўллашга рухсат бериш тавсия этилади.

Икки томонлама тадқиқотда нормал С1-ИНГ ва унинг функционал фаоллиги бўлган беморларда, аммо НАШ нинг клиник кўриниши ва / ёки оилавий тарихи бўлган беморларда, молекуляр генетик текширувдан НАШ ташхисини нормал С1-ИНГ даражаси билан тасдиқлаш учун клиник жиҳатдан аҳамиятли мутатсияларни қидириш тавсия этилади:

— 1-босқич: Ф12 ва ПЛГ генларида тез-тез клиник жиҳатдан аҳамиятли мутатсияларни қидириш;

— 2-босқич (Ф12 ва ПЛГ генларида клиник жиҳатдан аҳамиятли мутатсиялар бўлмаганда) - бутун экзом кетма-кетлиги (терсиҳен, барча симптоматик оила аъзоларининг бир марталик генетик текшируви) (Жадвал 2, Илова Б-1, Жадвал 2).

Изоҳлар: Нормал С1-ИНГ билан НАШ бўлса, ушбу турдаги текширув ташхисни текширишнинг ягона усули ҳисобланади.

НАШ ни ўз вақтида ташхис қўйиш мақсадида С1-ИНГ нормал даражасига эга бўлган беморнинг барча қариндошлари (айниқса болалар) мутатсияни мақсадли излашнинг молекуляр генетик усуллари билан пробандда илгари аниқланган патоген мутатсияни қидириш тавсия этилади. (Жадвал 2).

3.6 Инструментал диагностика

[хттпс://рааси.ру/дат/пдф/прожест_НАО.пдф](http://рааси.ру/дат/пдф/прожест_НАО.пдф)

[хттпс://www.ссиенседирест.ком/ссиенсе/артисле/пии/С1939455122000035](http://www.ссиенседирест.ком/ссиенсе/артисле/пии/С1939455122000035)

[хттпс://опенурл.ебссо.ком/ЕПДБ%3Агсд%3А2%3А31015218/детайлв2?сид=ебссо%3Аплинк%3Асчолар&ид=ебссо%3Агсд%3А154806899&срл=с](http://опенурл.ебссо.ком/ЕПДБ%3Агсд%3А2%3А31015218/детайлв2?сид=ебссо%3Аплинк%3Асчолар&ид=ебссо%3Агсд%3А154806899&срл=с)

5С	Ўткир қорин поликлиникаси бўлган касалликларни фарқлаш учун қорин бўшлигининг ултратовуш ва / ёки КТ оғриғи бўлган беморларга тавсия этилади.
----	---

3.7 Мутахассислар билан маслаҳатлашиш учун кўрсатмалар:

[хттпс://рааси.ру/дат/пдф/прожест_НАО.пдф](http://рааси.ру/дат/пдф/прожест_НАО.пдф)

[хттпс://www.ссиенседирест.ком/ссиенсе/артисле/пии/С1939455122000035](http://www.ссиенседирест.ком/ссиенсе/артисле/пии/С1939455122000035)

аллерголог билан маслаҳатлашиш (беморлар учун АОнинг ҳар хил турларини дифференциал ташхислашни амалга ошириш, даволаш тактикасини аниқлаш);

маслаҳат жарроҳ / болалар жарроҳи (ўткир қорин клиникасига олиб борадиган касалликлар билан дифференциал ташхис қўйиш учун аниқ қорин хуружи бўлган беморлар учун);

маслаҳат оториноларинголог (КББ) ва / ёки анестезиолог-реаниматолог (Шикоятларни объектив қилиш ва ҳаво йўлларидаги тайёригини баҳолаш учун юқори нафас йўллари шиши белгилари бўлган беморларга).

3.8 Ирсий Ангионевротик шиш бўлган беморга ташхис қўйилиш

Ирсий Ангионевротик шиш билан оғриган беморга ташхис қўйилганда қуйидаги кетма-кетлик тавсия этилади: ХККкоди кўрсатилган шакл.

Ташхис қўйиш мисоллари.

1. И турдаги С1-ИНГ этишмовчилиги билан ирсий Ангионевротик шиш - Д84.1
2. С1-ИНГ этишмовчилиги ИИ тури - Д84.1 билан ирсий Ангионевротик шиш.
3. Оддий С1-ИНГ билан ирсий Ангионевротик шиш - Д84.1

Дифференциал ташхис

[хтгпс://рааси.ру/дат/пдф/прожест НАО.пдф](http://raasi.ru/dat/pdf/projest_NAO.pdf)

[хтгпс://www.csienseдирест.com/csiense/article/пии/С1939455122000035](http://www.csienseдирест.com/csiense/article/пии/С1939455122000035)

НАШ билан оғриган барча беморларга қуйидаги касалликлар билан фарқ қилиш тавсия этилади:

– С1 ингибитори (ОАШ) функционал фаолликнинг этишмаслиги / бузилиши билан олинган Ангионевротик шиш (Жадвал 2).

Қичитошсиз такрорий Ангионевротик шиш бўлган барча беморларда ОАШни истисно қилиш учун С1қ, С1-ИНХ95 Қд даражаларини ўрганиш ва С1қ га антикорлар мавжудлигини аниқлаш тавсия этилади.

Изоҳлар: ОАШлар шунга ўхшаш клиник расмга эга ва НАШ фенокопи (мерос эмас). Комплеман тизимидаги патология С1 ингибиторине антикорларнинг ишлаб чиқарилиши ёки унинг қўпайиб кетиши билан боғлиқ. Лаборатория тадқиқотлари С1 ингибитори миқдори ёки функционал фаоллигининг камайишини кўрсатади, одатда НАШга қараганда камроқ аниқланади.

– АСЕ ингибиторлари ва ангиотенсин ИИ ретсепторлари антагонистлари томонидан келиб чиққан Ангионевротик шиш;

– Маст хужайра воситачилари сабаб бўлган Ангионевротик шиш;

- Идиопатик Ангионевротик шиш;
- ПсевдоАНГИОНЕВРОТИК ШИШ;
- Гипопротеинемик шиш.

Изоҳлар: ОАШ - бу НАШ феноусхаси (ирсийланмайди). Комплемент тизимидаги патология С1 ингибиторинг антикорлар ишлаб чиқариш ёки унинг истеъмолининг кўпайиши билан боғлиқ. Лаборатория тадқиқотлари С1 ингибитори миқдори ёки функционал фаоллигининг пасайишини кўрсатади, коида тарикасида, НАШга қараганда камроқ аниқланади. Кўпгина ҳолларда, ушбу касалликларни чиқариб ташлаш анамнез ва текширув босқичида аллақачон мумкин. касаллик (псевдоАнгионевротик шиш), АО белгилари соатдан бир неча кунгача давом этишини ва изсиз ўтишини эслаш тавсия этилади, агар шиш узоқ вақт давом этса, Ангионевротик шиш ташхиси мумкин эмас.

4. Амбулатория даражасида даволаш тактикаси:

[хттпс://рааси.ру/дат/пдф/прожест_НАО.пдф](http://рааси.ру/дат/пдф/прожест_НАО.пдф)

[хттпс://www.ссиенседирест.ком/ссиенсе/артисле/пни/С1939455122000035](http://www.ссиенседирест.ком/ссиенсе/артисле/пни/С1939455122000035)

[хттпс://опенурл.ебссо.ком/ЕПДБ%3Агсд%3А2%3А31015218/детайлв2?сид=ебссо%3Аплинк%3Асчолар&ид=ебссо%3Агсд%3А154806899&срл=с](http://опенурл.ебссо.ком/ЕПДБ%3Агсд%3А2%3А31015218/детайлв2?сид=ебссо%3Аплинк%3Асчолар&ид=ебссо%3Агсд%3А154806899&срл=с)

НАШ учун терапия учта асосий йўналишдан иборат (Жадвал 4):

- АЖларни тўхтатиш;
- қисқа муддатли олдини олиш (премедиксия);
- узоқ муддатли олдини олиш (релапсларнинг олдини олиш).

Жадвал 4. Ирсий Ангионевротик шиш учун терапия.

Терапия йўналиши	Катга ёшлилар учун дорилар	Болалар учун дори моддалар
АШларни қолдириш	<ul style="list-style-type: none"> – Икатибант; – Инсон С1 эстераза ингибитори; – Янги музлатилган плазма. 	<ul style="list-style-type: none"> – Икатибант (2 ёшдан ошган болаларда); – Инсон С1 эстераза ингибитори (2 ёшдан ошган болаларда); – Янги музлатилган плазма.
Қисқа муддатли олдини олиш	<ul style="list-style-type: none"> – Инсоннинг С1 эстераза ингибитори 	<ul style="list-style-type: none"> – Инсон С1 эстераза ингибитори (2 ёшдан ошган болаларда);

	(катталар ва 2 ёшдан ошган болаларда); – Даназол; – Янги музлатилган плазма.	– Янги музлатилган плазма; – Даназол (фақат С1-эстераза ингибитори бўлмаса).
Узоқ муддатли олдини олиш	– Ланаделумаб; – Инсон С1 эстераза ингибитори; – Даназол; – транексам кислота; – Прогестаген (десогестрел, линестренол).	– Ланаделумаб (12 ёшдан); – Инсон С1 эстераза ингибитори (2 ёшдан ошган болаларда); – транексам кислота; – Даназол (фақат Таннер В босқичида балоғатга этган болалар учун)

[4.1 Ангионевротик шишни бартараф этиш](http://raasi.ru/dat/pdf/projest_NAO.pdf) **[хтгпс://рааси.ру/дат/пдф/прожест НАО.пдф](http://raasi.ru/dat/pdf/projest_NAO.pdf)**

Асфиксия, қорин хуружлари ва асоратлар хавфи билан боғлиқ периферик АОларга олиб келиши мумкин бўлган АО билан И ва ИИ турдаги НАШ бўлган беморларга симптомларни назорат қилиш учун АОни бошқариш учун дори-дармонларни буюриш тавсия этилади (5-жадвал, Б-3-илова).

Изоҳлар: икатибант 2-турдаги жуда селектив брадикинин ретсепторлари антагонистидир. Инсоннинг С1 эстераза ингибитори донор қонидан олинган концентратдир.

Асфиксия, қорин хуружлари ва асоратлар хавфи билан боғлиқ периферик АОларга олиб келиши мумкин бўлган АО билан И ва ИИ турдаги НАШ бўлган беморларга бемор тиббий муассасага ётқизилгандан кейин 30 дақиқадан кечиктирмай АОни бартараф этиш учун дори-дармонларни буюриш тавсия этилади: АО бартараф этиш мақсадида исатибант ёки инсон С1-эстераза ингибитори (5-жадвал, Илова Б-3).

Жадвал 5. АО энгиллиги учун НАШ билан касалланган беморларга буюрилган дорилар.

Тайёргарлик	Вояга етганлар	Болалар
--------------------	-----------------------	----------------

Икатибант	30 мг п/к	2 ёшдан бошлаб, тана вазнига қараб. 12 кг - 25 кг, 10 мг; 26 кг – 40 кг 15 мг; 41 кг - 50 кг 20 мг; 51 кг - 65 кг 25 мг; > 65 кг 30 мг.
Инсон С1 эстераза ингибитори	20 ХБ / кг в/в	2 ёшдан: 20 ХБ / кг в/в
Янги музлатилган плазма (фақат бошқа параметр мавжуд бўлмаसा)	400 мл в/в	10 мл / кг тана вазни в/в

НАШ И ва ИИ турлари бўлган беморларга (шу жумладан преклиник босқичда) уйда АОни бартараф этиш учун дори-дармонлар билан таъминлаш тавсия этилади ва АОни эрта бартараф этиш ва ўлимга олиб келадиган натижаларнинг олдини олиш учун ўз-ўзини бошқариш техникаси ўргатилади.

Изоҳлар: Исатибант ва инсон С1 эстераза ингибитори уйда беморлар томонидан мустақил равишда ишлатилиши мумкин [20,78,85-87]. Ўткир хуружларни самарали даволаш учун дориларни ўз-ўзидан қўллаш жуда муҳимдир, чунки хужум ривожланишини эрта даволаш самаралироқ ва асоратларнинг ривожланишининг олдини олади. Касалликнинг преклиник босқичидаги беморлар шунингдек, АО ёрдами учун дорилар билан таъминланиши керак.

Асфиксия, қорин хуружлари ва асоратларнинг ривожланиши билан боғлиқ оғир периферик АО (масалан, эркакларда ўткир сийдик тутилиши бўлган генитал АО) олиб келиши мумкин бўлган С1-ИНГ нормал даражасига эга бўлган НАШ билан оғриган беморларда АОни назорат қилиш учун исатибант ва / ёки инсон С1-эстераза ингибиторини қўллаш тавсия этилади (дозалар учун Жадвал 5, Илова Б-3).

Изоҳлар: Нормал С1-ИНГ даражасига эга бўлган НАШ учун исатибант, инсон С1-эстераза ингибитори концентрати, янги музлатилган плазманинг самарадорлигини баҳолайдиган тасодифий синовлардан маълумотлар йўқ. Исатибант ва инсон С1-эстераза ингибитори самарадорлиги тўғрисидаги маълумотлар қарама-қаршидир.

Дориларни биринчи қўллаш муваффақиятсизликка учраган тақдирда АО қарорига эришиш ва / ёки релапсларни бошқариш учун камида иккита хужумни назорат қилиш учун дориларни ўз-ўзини қўллаш учун камида иккита хужум мавжудлигини таъминлаш тавсия этилади.

Изоҳлар: Кўпгина ҳолларда патогенетик дориларни (исатибант, инсон С1-эстераза ингибитори) бир марта қўллаш НАШ аломатларини энгиллаштириш учун этарли. Бироқ, баъзи ҳолларда, препаратни бир марта юбориш (айниқса, кеч қўллаш билан) АОни

тўхтатиш учун этарли эмас ва такрорий, шу жумладан ҳаёт учун хавфли бўлган хуружларнинг ривожланиши истисно қилинмайди.

НАШ билан оғриган беморларга С1 эстераза ингибитори концентрати ва исатибантга тез кириш бўлмаса, АО энгиллиги учун янги музлатилган плазмадан фойдаланиш тавсия этилади (дозалар учун Жадвал 5, Илова Б-3 га қаранг).

Изоҳлар: Янги музлатилган плазмани патогенетик терапияга эквивалент деб ҳисоблаш мумкин эмас, чунки у С1 эстераза ингибитори ва НАШ билан оғриган беморда АОга олиб келиши мумкин бўлган компонентлар миқдори бўйича стандартлаштирилмаган. Плазма маъмурияти вектор орқали юқадиган инфекцияларнинг тарқалиш хавфи ва кўплаб салбий реаксияларнинг (шу жумладан анафилактик шок) ривожланиши билан боғлиқ.

НАШ И ва ИИ турлари бўлган беморларга ўткир АОни бартараф этиш учун транексамик кислота ва даназол буюриш тавсия этилмайди.

НАШ И ва ИИ турлари бўлган беморларга НАШ аломатларини энгиллаштириш учун тизимли фойдаланиш учун скортикостероидлар, эпинефрин, антигистаминларни буюрмаслик тавсия этилади.

Гиртлак худудида НАШ АО бўлган беморларга реаниматсия тадбирларини ўтказиш учун шароит яратиш мақсадида оторинларингология бўлимига ёки реаниматсия бўлимига ётқизиши қатъий тавсия этилади.

Ларингеал АО билан НАШ билан оғриган беморларда, агар терапия самарасиз бўлса ва ҳаво йўллариининг обструктсиясини кучайтириш белгилари мавжуд бўлса, нафас йўллариининг очлигини таъминлаш учун эрта коникотомия / трахеостоми ёки трахеал интубатсия тавсия этилади. (Илова Б-3).

4.1 Қисқа муддатли олдини олиш

[хтгпс://рааси.ру/дат/пдф/прожест_НАО.пдф](http://рааси.ру/дат/пдф/прожест_НАО.пдф)

НАШ И ва ИИ турлари бўлган беморларга (шу жумладан касалликнинг клиникгача босқичидаги беморларга) АО ривожланишининг олдини олиш учун ҳар қандай жарроҳлик аралашувлар (шу жумладан, тиш манипулятсияси каби кичик), инвазив тиббий кўриклардан олдин, айниқса нафас йўлларида, юқори овқат ҳазм қилиш тизимида қисқа муддатли профилактикани (6-жадвал, илова Б-4) ўтказиш тавсия этилади.

Изоҳлар: узок муддатли профилактика учун дори-дармонларни қабул қилиш қисқа муддатли профилактика зарурлигини рад этмайди. НАШ тиш / диагностик / жарроҳлик аралашув, эмлаш учун контрэндиқатсия сифатида кўриб чиқилиши мумкин эмас. Ушбу протседуралар билан боғлиқ НАШ одатда манипулятсия пайтидан бошлаб 48 соат ичида содир бўлади.

Жадвал 6. Қисқа муддатли профилактика учун И ва ИИ турдаги НАШ билан касалланган беморларга буюриладиган дорилар.

Тайёргарлик	Вояга етганлар	Болалар
Инсон С1 эстераза ингибитори	1000 ИУ ИВ	2 ёшдан: 15-30 ИУ / кг тана вазни ИВ

Янги музлатилган плазма (фақат инсон С1 эстераза ингибитори йўқлигида)	400 мл ИВ	10 мл / кг тана вазни
Даназол	2,5-10 мг / кг тана вазнига 5 кун олдин ва 2-3 кундан кейин (максимал доза 600 мг). Агар бемор аллақачон даназол билан узок муддатли профилактикани олиб бораётган бўлса, дозани икки баравар ошириш керак	Даназол фақат бошқа дорилар бўлмаганда: 2,5-10 мг / кг тана вазнига 5 кун олдин ва 2-3 кундан кейин (максимал доза 600 мг)

НАШ И ва ИИ турлари бўлган беморларга шошилиш ва режалаштирилган жарроҳлик аралашувлардан (шу жумладан, кичик ва тиш манипуляциялари), инвазив тиббий кўриклардан олдин ушбу аралашувлардан олдин АО ривожланиш хавфини камайтириш учун инсон С1-эстераза ингибиторини томир ичига юбориш тавсия этилади: ушбу аралашувлардан кейин АО ривожланиш хавфини камайтириш учун инсон С1-эстераза ингибитори (дозалар учун 6-жадвалга қаранг).

Изоҳлар: Инсоннинг С1 эстераза ингибитори қисқа муддатли профилактика учун танланган препаратдир. Унинг ишлатилиши бошқа дорилар билан солиштирилганда тиббий муолажалардан кейин АО ривожланиш хавфини камайтиришда энг самарали ҳисобланади. Инсон С1 эстераза ингибитори профилактик премедикация учун процедура бошланишига иложи борича яқин бўлиши керак (оптимал давр процедурадан 1-6 соат олдин) (дозалар учун Жадвал 6, Илова Б-4 га қаранг).

НАШ И ва ИИ турлари бўлган беморларга даназолни қабул қилишни бошлаш тавсия этилади (Жадвал 6, Илова Б-4) ёки даназол дозасини бошланғич дозадан 2 баробар кўпайтириш (агар бемор даназол билан асосий терапия олаётган) режалаштирилган жарроҳлик аралашувларга (шу жумладан, тиш манипуляцияси каби кичиклар), инвазив тиббий кўрикларга тайёргарлик кўришдан 5-7 кун олдин. Жарроҳликдан 3-4 кун ўтгач аралашув / инвазив тадқиқотлар, даназолни тўхтатиш ёки базал терапиянинг дастлабки дозасига қайтиш тавсия этилади.

Изоҳлар: Болаларда даназол қисқа муддатли профилактика усули сифатида фақат одамнинг С1 эстераза ингибитори мавжуд бўлмаса ишлатилиши мумкин.

НАШ И ва ИИ турлари бўлган беморларга шошилиш ва оператив жарроҳлик аралашувларга (шу жумладан, тиш манипуляцияси каби кичик), С1-эстераза ингибитори ва даназол бўлмаган тақдирда инвазив тиббий кўрикларга тайёргарлик кўриш учун янги музлатилган плазмани қўллаш тавсия этилади (Жадвал 6, Илова Б-4).

И ва ИИ турдаги НАШ билан оғриган беморларга ҳар қандай инвазив тиббий аралашувларга тайёргарлик кўриш учун НАШ белгиларининг ривожланишини олдини олиш учун кортикостероидлар ва тизимли антигистаминларни қўллаш тавсия этилмайди.

Ҳар қандай инвазив тиббий аралашувларга учраган И ва ИИ турлари бўлган барча беморларга (шу жумладан клиникгача босқичдаги беморларга) камида 2 та ҳужумни тўхтатиш учун дори-дармонлар тақдим этилиши тавсия этилади: исатибант ёки инсон С1-эстераза ингибитори (Илова Б-4).

Изоҳлар: Ҳар қандай профилактик премедикация "ютук" хужумларининг ривожланишини истисно қилмайди, шунинг учун беморлар кузатув остида қолишлари керак, хужумни тўхтатишга қаратилган терапия мавжуд бўлиши керак.

Нормал С1-ИНГбилан НАШ билан оғриган беморларда қисқа муддатли профилактиканинг зарурлиги ва самарадорлиги тўғрисида далиллар базаси йўқ.

4.2 Узоқ муддатли олдини олиш

[хттпс://рааси.ру/дат/пдф/прожест_НАО.пдф](http://рааси.ру/дат/пдф/прожест_НАО.пдф)

Узоқ муддатли профилактиканинг асосий вазифаси НАШ хуружларининг частотаси ва интенсивлигини камайтириш ва касалликнинг беморнинг кундалик фаолиятига таъсирини минималлаштиришдир. Терапияни курснинг хусусиятларига, контрэндикатсияларнинг мавжудлигига ва маълум бир терапияни қабул қилиш учун техник имкониятларга қараб индивидуаллаштириш тавсия этилади. НАШ тури И, ИИ нинг узоқ муддатли олдини олиш учун тўртта дори гуруҳи тавсия этилади (7-жадвал): ланаделумаб, томир ичига одам С1 эстераза ингибитори, даназол, транексамик кислота, прогестогенлар.

Жадвал 7. Узоқ муддатли профилактика учун И ва ИИ турдаги НАШ билан оғриган беморларга бериладиган дорилар.

Тайёргарлик	Вояга етганлар	Болалар
Ланаделумаб	Ҳар 2 ҳафтада бир марта 300 мг (дозани ҳар 4 ҳафтада 1 марта камайтириш мумкин)	12 ёшдан: ҳар 2 ҳафтада бир марта 300 мг (дозани ҳар 4 ҳафтада 1 марта камайтириш мумкин)
Тери ости маъмурияти учун инсон С1 эстераза ингибитори	Ҳафтада икки марта 60 ИУ / кг тана вазни (ҳар 3-4 кун).	12 ёшдан бошлаб: ҳафтасига икки марта (ҳар 3-4 кун) 60 ИУ / кг тана вазни.
Вена ичига С1 эстераза ингибитори	500-3000 ИУ ИВ ҳафтасига 2 марта	2 ёшдан бошлаб: ҳафтасига 2 марта 20 ИУ / кг тана вазни
Даназол	1 кундан кейин 100 мг – 600 мг / кун	фақат Таннер маълумотларига кўра балоғатга етишнинг В босқичига етган болаларда 2,5 мг / кг тана вазни (максимал битта дозаси 200 мг)
Транексамик кислота	30-50 мг / кг тана вазни 4 бўлинган дозага (6 г гача) бўлинган	3 йил ичида: 20-40 мг / кг тана вазни 4 бўлинган дозага бўлинган
Прогестогенлар	Фақат то'рни бор аёллар учун. Муайян дори бўйича кўрсатмаларга мувофиқ	Қо'лланилмасин

Узоқ муддатли профилактикани тайинлаш тўғрисидаги қарор беморнинг индивидуал параметрларини таҳлил қилиш асосида қабул қилинади: АО частотаси ва оғирлигини, коморбид патологиянинг мавжудлигини, АО ни даволаш учун дори воситаларининг этарли таъсири этарли бўлмаган ҳолларда, АО ёрдам берувчи воситаларга кириш имконияти чекланган ҳолларда, беморнинг имтиёзлари ва НАШ ни даволаш учун дори воситаларини қўллаш кўникмаларини ҳисобга олган ҳолда.

Беморнинг узоқ муддатли профилактикага бўлган эҳтиёжини баҳолашнинг қўшимча воситаси ҳаёт сифати даражасини таҳлил қилишдир.

Узоқ муддатли профилактика учун дори танлаш индивидуал самарадорлик ва маълум бир дори мавжудлигига қараб шахсийлаштирилиши керак. Препаратни танлашда беморнинг хусусиятларини (ёш, жинс, аёллар учун озиклантириш омили, ҳомиладорликнинг мавжудлиги) ҳисобга олиш керак (Илова АЗ.2).

Доимий узоқ муддатли профилактика оладиган беморларда терапиянинг самарадорлиги ва хавфсизлиги мунтазам равишда баҳоланиши керак ва агар кўрсатилса, доза ва / ёки даволаш оралиғи клиник жавобга мувофиқ қайта кўриб чиқилиши керак.

Узоқ муддатли профилактикани олган барча беморлар АОни даволаш учун дори-дармонлардан фойдаланиш имкониятига эга бўлишлари керак.

Болалар ва катталарда узоқ муддатли профилактикани тайинлаш мезонлари.

Асосий (узоқ муддатли олдини олиш учун бир мезоннинг мавжудлиги этарли):

- Юз-бўйиннинг сезиларли шишиши, айниқса ҳаво йўллариининг обструктсияси билан (сўнгги 2 ой ичида 3 ёки ундан ортик).
- Қорин бўшлиғи хуружлари мавжудлиги (охирги 2 ой ичида 3 ёки ундан ортик).
- Ҳаёт учун хавфли бўлган ҳар хил хуружларнинг комбинатсияси мавжудлиги (масалан, юз-бўйин ва қорин бўшлиғи хуружлари) (охирги 2 ой ичида 3 ёки ундан ортик).
- Нормал ҳаёт фаолиятига ёки кучли оғриқ синдроми бўлган периферик шишларга тўсқинлик қилувчи аниқ периферик шиш мавжудлиги (камида 2 ой давомида камида 3 ой ёки камида 6 ойда).

Қўшимча (Узоқ муддатли профилактикани белгилаш учун битта мезоннинг мавжудлиги этарли):

- Ўткир хуружларни назорат қилиш учун ишлатилишига тўсқинлик қиладиган дори-дармоннинг жавоб йўқлиги ва / ёки ён таъсири.
- Уйда фавқулодда дори-дармонларни истеъмол қилганига қарамай, хужумлар учун фавқулодда касалхонага ётқизилиш йили.

И ва ИИ турдаги НАШ бўлган барча беморларга ҳар бир ташрифда узоқ муддатли профилактика зарурлигини баҳолаш тавсия этилади [1,88].

Изоҳлар: Катталарда касалликнинг оғирлигини баҳолаш учун қўшимча восита сифатида Ангионевротик шиш фаолияти сўровномалари (ААС28, АЕСТ), шунингдек АЕҚОЛ ҳаёт сифати анкетаси Баъзи ҳолларда касалликнинг кечишини ёмонлаштирадиган тетиклейиси омилга (сессия, кўчиб ўтиш, юқумли касалликлар) таъсир қилишнинг қисқа муддатларида узоқ муддатли профилактика учун дори-дармонларни буюриш тўғри бўлиши мумкин.

Катталар беморлари ва И ва ИИ НАШ турлари бўлган 12 ёшдан ошган болаларда, агар узоқ муддатли профилактика зарур бўлса, ланаделумаб АОнинг олдини олиш учун тавсия этилади.

Изоҳлар: Тавсия этилган бошланғич доза бир марта / 2 ҳафтада 300 мг ни ташкил қилади. Терапия пайтида соқчилик бўлмаган беморларда ланаделумаб дозаси ҳафтада / 4 ҳафтада бир марта 300 мг га туширилиши мумкин. Ланаделумаб қўлланилиши барқарор ҳолатга эришилгандан сўнг пастга қараб қайта кўриб чиқилиши мумкин. Юқори самарадорлик / хавфсизлик профилини, препаратни тери ости йўлини ҳисобга олган ҳолда, ланаделумаб 12 ёшдан ошган беморларни даволаш учун биринчи даражали дори ҳисобланади НАШ нинг оғир курси билан.

НАШ И ва ИИ турлари бўлган 12 ёшдан ошган болалар учун , агар узоқ муддатли профилактика зарур бўлса, АОнинг олдини олиш учун тери ости маъмурияти учун инсон С1 эстераза ингибиторини буюриш тавсия этилади.

Вояга этган беморларда ва икки ёшдан ошган болаларда, агар узоқ муддатли профилактика зарур бўлса, АО профилактикаси учун вена ичига С1 эстераза ингибиторини буюриш тавсия этилади (Жадвал 6).

Изоҳлар: Исталган эффектга эришиш учун дозани беморнинг шахсий эҳтиёжларига мослаштириш тавсия этилади. Препарат ҳафтасига камида 2 марта юборилиши керак, чунки элиминатсия ярим муддати 48 соатни ташкил этади.

НАШ И ва ИИ турлари бўлган 12 ёшдан ошган болаларга , агар узоқ муддатли профилактика талаб этилса, АОнинг олдини олиш учун тери ости дориларини (ланаделумаб ёки инсон С1-эстераза ингибитори) буюриш тавсия этилади.

Катталар беморларида ва И ва ИИ типдаги болаларда, агар узоқ муддатли профилактика зарур бўлса, АО ривожланишининг олдини олиш учун транексамик кислота тавсия этилади (Жадвал 7, А3.3-илова, А3.4-иловадаги дозага қаранг).

Изоҳлар: Транексамик кислота даназол билан солиштирганда юқори хавфсизлик профилига эга, аммо узоқ муддатли профилактика сифатида НАШ фақат оз сонли беморларда самарали бўлади. Антифибринолитик воситаларнинг (транексамик кислота) қон ивиш тизимида мумкин бўлган таъсирини ҳисобга олган ҳолда, узоқ муддатли профилактика сифатида антифибринолитик воситаларни қабул қиладиган барча беморларга контрэндикатсиялар учун баҳоланиши тавсия этилади бу гуруҳ дорилар.

НАШ И ва ИИ турлари бўлган 18 ёшдан 45 ёшгача бўлган беморларда, агар узоқ муддатли профилактика зарур бўлса, АОнинг узоқ муддатли профилактикаси учун прогестогенларни тайинлаш тавсия этилади (7-жадвал, А3.3-илова, А3.4-илова, А3.5-иловадаги дозаларга қаранг).

Изоҳлар: прогестогенларни ретсепти фақат гинеколог билан маслаҳатлашгандан сўнг мумкин. Прогестогенлар касалликнинг 60% дан кўпроғини бошқа дори-дармонларни қабул қилмасдан (ва аниқ антигонадотроп таъсирга эга прогестогенларни қабул қилганда) касалликнинг давомийлигига ижобий таъсир кўрсатади (ва аниқ антигонадотроп таъсирга эга прогестогенларни қабул қилганда - 80% дан ортиқ). Ненетс автоном округи тақиқланади). Прогестогенс билан даволашнинг бутун даврида гинеколог томонидан динамик назорат қилиниши керак.

И ва ИИ турдаги НАШ бўлган катталар беморларида, агар узоқ муддатли профилактика зарур бўлса, АО ривожланишининг олдини олиш учун даназол (дозага каранг: Жадвал 7, Илова А3.3, Илова А3.4).

Изоҳлар: Даназол кунига 200-600 мг бошланғич дозада буюрилади ва кейин дозани касалликнинг клиник кўринишларини олдини олиш учун зарур бўлган минимал даражага туширилади. Муқобил режим мумкин: препаратнинг кичик дозаси билан аста-секин кўпайиши билан даволаниш. Ҳар қандай ҳолатда ҳам, ён таъсири хавфини камайтирадиган энг паст самарали дозани аниқлаш ва ишлатиш керак. Даназол бола туғиш потентсиалига эга аёлларга биринчи даражали дори сифатида берилмаслиги керак.

Даназолни узоқ муддатли профилактика сифатида қабул қиладиган беморларга даволанишни бошлашдан олдин ва препаратни қабул қилиш даврида контрэндикатсияларнинг мавжудлигини баҳолаш ва ён таъсирларни кузатиш учун мунтазам текширувдан ўтиш тавсия этилади (Илова А3.3, А3.4-илова).

НАШ И ва ИИ бўлган барча беморларга доза ва / ёки дори оралиғини созлаш учун терапияни оптималлаштириш ва терапиянинг ён таъсирларини баҳолаш учун ҳар бир ташрифда камида 3 ойда бир марта танланган терапиянинг самарадорлигини баҳолаш тавсия этилади.

И ва ИИ турдаги НАШ бўлган барча беморларга узоқ муддатли профилактика препаратларини тўхтатиш тавсия этилмайди, АО ва қисқа муддатли профилактика эса касаллик фаолиятини яхшироқ назорат қилишга эришиш учун қўлланилади.

Нормал С1-ИНГдаражасига эга бўлган НАШ билан оғриган беморларга АО ривожланишининг узоқ муддатли олдини олиш учун транексамик кислотани ишлатиш тавсия этилади.

Изоҳлар: Нормал С1-ИНГдаражасига эга бўлган НАШ билан оғриган беморларда транексамик кислота И ва ИИ турдаги НАШ бўлган беморларга қараганда самаралироқ бўлади. Тавсия этилган доза 1,5 дан 4 г / кунгача.

Тиббий ёрдам сифатини баҳолаш мезонлари

Йўқ	Сифат мезонлари	Далилларнинг ишончлилик даражасини баҳолаш ўлчови	Тавсияларни ишонтириш даражалари учун рейтинг шкаласи
1	Нормал С1-ИНГдаражасига эга бўлган НАШ билан оғриган беморларга АО ривожланишининг узоқ муддатли олдини олиш учун ланаделумабни ишлатиш тавсия этилади	4	Билан
2	Нормал С1-ИНГдаражасига эга бўлган НАШ билан оғриган беморларга АОнинг узоқ муддатли олдини олиш учун инсон С1-естераза ингибиторинден фойдаланиш тавсия этилади	4	Билан
3	Оддий С1-ИНГдаражасига эга бўлган НАШ билан оғриган беморларга АО ривожланишининг узоқ муддатли	4	Билан

	олдини олиш учун даназолни ишлатиш тавсия этилади		
4	Нормал С1-ИНГбилан НАШ бўлган 18 ёшдан 45 ёшгача бўлган беморларда АО ривожланишининг олдини олиш учун прогестогенлардан фойдаланиш тавсия этилади	4	Билан
5	И ва ИИ типдаги НАШ билан оғриган беморларга ва нормал С1-ИНГдаражасига эга бўлган НАШ билан оғриган беморларга узоқ муддатли профилактика учун тизимли антигистаминлар ва скортикостероидларни қўллаш тавсия этилмайди	4	Билан

5. Стационар даражада даволаш усуллари:

[хттпс://рааси.ру/дат/пдф/прожест_НАО.пдф](https://raasi.ru/dat/pdf/projest_NAO.pdf)

5.1 Режалаштирилган касалхонага жойлаштириш учун кўрсатмалар

Агар терапия самарасиз бўлса, оғир НАШ билан оғриган беморлар даволаш тактикасини ўзгартириш ва индивидуал дозани аниқлаш учун касалхонага ётқизилиши керак.

5.2 Фавқулодда касалхонага ётқизиш учун кўрсатмалар

- 1) Ҳаво йўллариининг сиқилишининг белгилари;
- 2) Оғир қорин ҳужуми;
- 3) Ҳаёт учун хавfli бўлган оғир АО ёки АОда амбулатория даволанишининг йўқлиги ёки этарли этарли эмаслиги

5.3 Касалхонадан беморнинг чиқариш кўрсаткичлари

- 1) АЖларни кесиш;
- 2) Тегишли самарали терапияни танлаш.

Тиббий ёрдам сифатини баҳолаш мезонлари

Ирсий Ангионевротик шиш бўлган катталар ва болалар учун бирламчи тиббий ёрдам сифатини баҳолаш мезонлари (ХЖКкодлари: Д84.1):

Но п/н	Сифатни баҳолаш мезонлари	Ишлашни баҳолаш
1	НАШ шубҳали бошланғич беморга ирсий Ангионевротик шиш (компем тизимидаги нуқсонлар) ташхиси қўйиш учун комплексни мажбурий ретсепт қилиш билан аллерголог-иммунолог тайинлаш (текширув, консултатсия) амалга оширилди	Ҳа/Ё'к

2	Юқори нафас йўллари шиши вақтида шошилинич тиббий ёрдам кўрсатилаётганда (юқори нафас йўллари шиш пайдо бўлганда) дастлабки ваёки кўриқдан ўтказиш учун анестезиолог-реаниматолог (текширув, консултатсия) ўтказилди	Ҳа/Ё'қ
3	Қорин бўшлиғи аниқ хуружи бўлган тақдирда ва НАШда хуружларни тўхтатиш учун дори воситаларидан фойдаланишнинг таъсири бўлмаган тақдирда жарроҳ / болалар жарроҳини тайинлаш (текширув, консултатсия) амалга оширилди	Ҳа/Ё'қ
4	Инсон икатибант ва / ёки одамнинг С1-эстераза ингибитори ёки янги музлатилган плазма билан терапия (ушбу дорилар бўлмаса ва тиббий контрэндиқатсиялар бўлмаса) АОда НАШ ташхиси белгиланган беморда амалга оширилди, бу эса асфиксия, қорин ҳужуми ва периферик АОга олиб келиши мумкин, асоратлар хавфи билан боғлиқ	Ҳа/Ё'қ
5	НАШ ташхиси қўйилган беморга инсоннинг С1 эстераза ингибитори ёки янги музлатилган плазма ёки даназол (ирсий Ангионевротик шиш II ва III турларида (шу жумладан клиникгача босқичда), жарроҳлик ёки бошқа инвазив тиббий аралашувлар пайтида ва тиббий контрэндиқатсиялар бўлмаган тақдирда) қисқа муддатли профилактика буюрилади	Ҳа/Ё'қ
6	НАШ билан оғриган беморга (шу жумладан преклиник босқичда) камида иккита ҳужумни тўхтатиш учун дорилар берилди: исатибант ва / ёки инсон С1 эстераза ингибитори	Ҳа/Ё'қ
7	НАШ билан оғриган беморга ҳомиладорлик ва туғиш учун инсон С1 эстераза ингибитори берилган	Ҳа/Ё'қ
8	АСЕ ингибиторлари, ангиотенсин ИИ ретсепторлари антагонистлари, эстроген ўз ичига олган антогонистлар билан терапия олган НАШ	Ҳа/Ё'қ

	билан оғриган бемор ушбу дориларни олиб ташлашди	
9	Гіртлакда АО бўлган бемор оториноларингология бўлимига ёки интенсив терапия бўлимига ётқизилади ва шиш кучайиб боради ёки терапия самарасизлиги билан касалхонага ётқизилади	Ҳа/Ё'к
10	Беморга АБО тизими бўйича асосий қон гуруҳлари аниқланди ва (ташхис вақтида) Рхесус антижени Д (Рх фактор) аниқланди	Ҳа/Ё'к

Ирсий Ангионевротик шиш бўлган катталар ва болаларга ихтисослаштирилган тиббий ёрдам сифатини баҳолаш мезонлари (ХККкоди: Д84.1)

Но п/н	Сифатни баҳолаш мезонлари	Ишлашни баҳолаш
1	Аллерголог-иммунолог томонидан тайинланиш (текширув, консултатсия) амалга оширилди	Ҳа/Ё'к
2	Оториноларинголог ёки анестезиолог-реаниматолог (юқори нафас йўллари шиши пайдо бўлганда) билан учрашув (текширув, консултатсия) ўтказилди	Ҳа/Ё'к
3	Қорин бўшлиғи аниқ хуружи бўлган тақдирда) жарроҳ / болалар жарроҳи томонидан тайинланиш (текширув, консултатсия) ўтказилди	Ҳа/Ё'к
4	Одамнинг икатибант ва / ёки одам С1-естераза ингибитори ёки янги музлатилган плазма (ушбу дорилар бўлмаса) билан терапия беморнинг касалхонага ётқизилганидан бошлаб 30 дақиқадан кечиктирмай амалга оширилди (тиббий кўрсатмаларга қараб ва тиббий контрэндикатсиялар бўлмаганда)	Ҳа/Ё'к
5	Ҳаёт учун хавфли бўлган ҳаво йўлларини сиқиш ва дори терапиясининг муваффақиятсизлиги учун коникотомия ёки трахеостоми ёки тракеал интубатсия амалга оширилди	Ҳа/Ё'к

6	Инсоннинг С1-естераза ингибитори ёки янги музлатилган плазма ёки даназол билан қисқа муддатли профилактика жарроҳлик ёки бошқа инвазив тиббий аралашувдан олдин амалга оширилди (ирсий Ангioneвротик шиш II ва III турларида, шу жумладан преклиник босқичдаги беморларда)	Ҳа/Ё‘қ
7	АСЕ ингибиторлари, ангиотенсин II ретсепторлари антагонистлари, эстроген ўз ичига олган анагонистлар билан терапия олган НАШ билан оғриган бемор ушбу дориларни олиб ташлашди	Ҳа/Ё‘қ
8	Қорин бўшлиғини ултратовуш ва / ёки КТ текшируви қорин бўшлиғи хуружи бўлган беморда ўтказилди ва шишни энгиллаштириш учун дорилар билан терапиянинг таъсири йўқ.	Ҳа/Ё‘қ

"АНГИОНЕВРОТИК ШИШ" НОЗОЛОГИЯСИДА ТИББИЙ АРАЛАШУВЛАР БЎЙИЧА МИЛЛИЙ КЛИНИК ПРОТОКОЛ

1. КИРИШ

Ангioneвротик шиш (АО)

АО билан касалланган беморларга ғамхўрлик қиладиган мутахассислар учун мўлжалланган ушбу протокол ҳозирги кунга қадар мавжуд бўлган клиник далиллар, яхши амалиёт ва эксперт хулосаларини умумлаштиради. Маҳаллий шароитларга мослашиш амалга оширилди ва АО билан оғриган беморларда фойдаланиш учун дори воситаларининг мавжудлиги хусусиятлари ҳисобга олинди.

Енг яхши дунё тажрибасига асосланган маълумотларни ўз ичига олган протоколни ишлаб чиқишда асосий талаб ушбу мавзу бўйича энг яхши қўлланмалардан материаллардан фойдаланиш, шунингдек, Россия аллергологлар ва клиник иммунологлар уюшмаси (РААКИ), Беларуссия аллергологлар ва клиник иммунологлар уюшмаси (БААКА), эвропа аллергология ва клиник иммунология академияси (ЕААСИ), Жаҳон аллергологияси каби

тавсияларни шакллантиришда илмий маълумотларни қаттиқ танлаш методологияси эди ташкилоти (WAO).

Изох

Ангионевротик шиш (АО) маҳаллий, ўткир юзага келадиган, вақтинчалик, тери ёки шиллик пардаларнинг такрорий шишишига мойил. Одатда бир неча соатдан бир неча кунгача давом этади ва ўз-ўзидан ҳал бўлади.

Наслий Ангионевротик шиш (НАШ) - бу брадикинин (СД) туфайли терининг АО ва шиллик / субмукозаси сифатида намоён бўладиган ноёб, потентсиал ҳаёт учун хавфли, генетик жиҳатдан аниқланган касаллик.

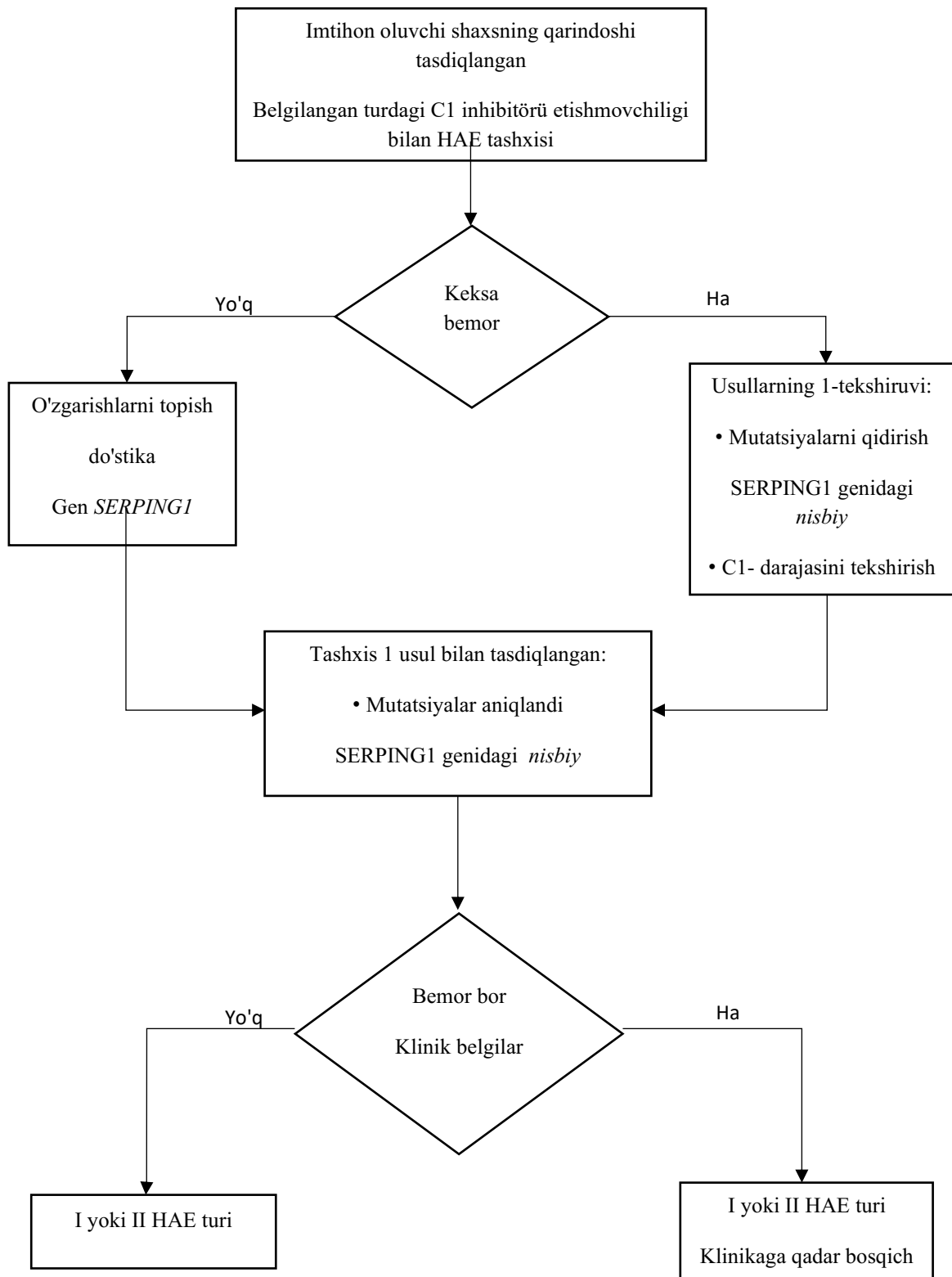
НАШда АО нинг характерли хусусиятлари қичишиш, терининг гиперемияси, бир вақтда қичишиш, бир вақтда қичишиш, шунингдек тизимли фойдаланиш учун тизимли кортикостероидлар (сГСС) ва антигистаминлар билан даволаш таъсирининг йўқлиги. НАШ юқумли намоён бўлмаган бирламчи иммун танқисликларни англатади.

Ирсий Ангионевротик шиш тарихи немис шифокори ва жарроҳи, тиббиёт соҳасида кўплаб кашфиётлар ва янгиликлар муаллифи Генрих Иренаеус Квинке билан бошланган. Ўша пайтда касаллик ангионевротик шиш деб аталган. Биринчи тавсифларда касаллик ирсий ангионевротик шиш деб ҳам аталади. Ҳозирги вақтда касаллик ирсий ангионевротик шиш деб номланади.

4.3 Шифокор ҳаракатларининг алгоритмлари

[хтгпс://рааси.ру/дат/пдф/прожест НАО.пдф](https://raasi.ru/dat/pdf/projest_NAO.pdf)

Беморнинг қариндошларида I ва II турдаги НАШ ташхислаш алгоритми.



"АНГИОНЕВРОТИК ШИШ" нозологиясининг олдини олиш ва реабилитация қилиш бўйича миллий клиник протокол

Реабилитация.

[хттпс://www.wxo.int/ru/news-room/фаст-шеетс/деталл/реабилитацион](https://www.wxo.int/ru/news-room/fast-sheet/деталл/реабилитацион)

Реабилитатсия "соғлиғи бузилган шахсларда яшаш шароитларини ҳисобга олган ҳолда инсоннинг функционал имкониятларини тиклаш ва ногиронлик даражасини пасайтиришга қаратилган чора-тадбирлар мажмуаси" деб таърифланади.

Бошқача қилиб айтганда, реабилитатсия болалар, катталар ёки қарияларга кундалик ҳаётда иложи борича автоном бўлишларига ёрдам беришга ва уларга ўқиш, ишлаш ва дам олиш, шунингдек, оилага ғамхўрлик қилиш каби муҳим ижтимоий функтсияларни бажаришга ёрдам беришга қаратилган. Шу мақсадда шахс ва унинг оиласи билан биргаликда касалликларни даволаш ва уларнинг аломатларини бошқариш, ёрдамчи технологиялардан фойдаланган ҳолда эҳтиёжларини яхшироқ қондириш учун яшаш шароитларини ўзгартириш, ўз-ўзига ёрдам кўникмаларини ўргатиш ва вазифаларни хавфсизроқ ва ёрдамсиз бажариш учун мослаштириш бўйича иш олиб борилади. Ушбу стратегиялар биргаликда амалга оширилганда, одамга когнитив бузилиш, кўриш ва эшитиш бузилиши, мулоқот, овқатланиш ёки ҳаракатдаги қийинчиликларни энгишга ёрдам беради.

Ҳаётнинг бирон бир босқичида жароҳат, жарроҳлик, касаллик ёки бошқа соғлиқ шароитлари, шунингдек, ёшга боғлиқ функционал қобилиятларнинг пасайиши туфайли ҳар қандай одамга реабилитатсия хизматлари зарур бўлиши мумкин. Реабилитатсия хизматлари юқори даражада индивидуаллаштирилган, яъни аралашув чораларини танлаш беморнинг мақсадлари ва афзалликларини ҳисобга олган ҳолда амалга оширилиши керак. Реабилитатсия хизматлари турли хил шароитларда - статсионар шароитда, клиникада, амбулатория физиотерапияси ва касб-ҳунар терапиясида, шунингдек жамоат жойларида, уйда, мактабда ёки ишда кўрсатилиши мумкин.

Реабилитатсия хизматлари физиотерапевтлар, касб-терапевтлар, нутқ терапевтлари ва аудиологлар, ортотистлар ва протезистлар, клиник психологлар, реабилитатсия шифокорлари ва ҳамширалар каби турли фанлардан соғлиқни сақлаш мутахассисларига тақдим этилади. Умумий амалиёт шифокорлари, жарроҳлар ва соғлиқни сақлаш ходимлари каби бошқа кўплаб соғлиқни сақлаш мутахассислари ҳам реабилитатсияда муҳим рол ўйнаши мумкин.

Ангioneвротик шишнинг олдини олиш.

Профилактика (қадимги юнонча профилактикос - эҳтиёткорлик) - бу ҳар қандай ҳодисанинг олдини олиш ва / ёки хавф омилларини бартараф этишга қаратилган турли хил чоралар тўплами.

Профилактик соғлиқни сақлаш (профилактик тиббиёт ёки профилактика) касалликларни даволашдан фарқли ўлароқ, касалликларнинг ривожланишининг олдини олишга қаратилган чора-тадбирлар мажмуасини назарда тутди.

Соғлиқ турли хил жисмоний ва рухий шароитларни қамраб олгани каби, атроф-муҳит омиллари, генетик мойиллик, патогенлар ва турмуш тарзи ҳам касаллик ва ногиронликка таъсир қилади. Соғлиқ, касаллик ва ногиронлик - бу одамлар ўзларининг азоб чекаётганини англамасдан олдин ривожланадиган динамик жараёнлардир.

Касалликнинг олдини олиш биринчи, иккиламчи ва учинчи даражали профилактика чоралари деб таснифланиши мумкин бўлган чора-тадбирларга асосланган.

Профилактика чоралари соғлиқни сақлаш тизимининг муҳим таркибий қисми бўлиб, аҳоли ўртасида тиббий-ижтимоий фаолликни шакллантириш ва соғлом турмуш тарзига бўлган мотивацияни шакллантиришга қаратилган.

[хтгпс://рааси.ру/дат/пдф/прожест НАО.пдф](https://raasi.ru/dat/pdf/projest_NAO.pdf)

Соғлиқни сақлаш ҳолатига қараб, касаллик ёки аниқ патологиянинг хавф омиллари мавжудлиги профилактиканинг 3 турини ҳисобга олиш мумкин.

Бирламчи профилактика касалликларнинг ривожланиши учун хавф омилларининг пайдо бўлиши ва таъсирини олдини олиш бўйича чора-тадбирлар тизимидир (дезинсекция, эмлаш, оқилона меҳнат ва дам олиш режими, ратсионал сифатли овқатланиш, жисмоний фаолият, атроф-муҳитни муҳофаза қилиш). Бир қатор бирламчи профилактика чоралари миллий миқёсда амалга оширилиши мумкин. маълум бир касаллик ёки ҳолатга қаратилган ва саломатликни яхшилашга ҳисса қўшади. Бошқа томондан, махсус ҳимоя касалликларнинг бир турини ёки гуруҳини мақсад қилиб олади ва саломатликни яхшилаш мақсадларини тўлдиради.

Бирламчи профилактиканинг асосий принтсиплари қуйидагилардан иборат: 1) профилактика чораларининг узлуксизлиги (антенатал даврдан бошлаб ҳаёт давомида); 2) профилактика чораларининг табақалаштирилган хусусияти; 3) оммавий профилактика; 4) профилактиканинг илмий табиати; 5) профилактика чораларининг комплекслиги (тиббиёт муассасалари, давлат органлари, жамоат ташкилотлари, аҳолининг профилактикаси иштироки)

Иккиламчи профилактика - бу муайян шароитларда (стресс, иммунитетнинг заифлашиши, тананинг бошқа функционал тизимларига ортиқча юкланиш) касалликнинг пайдо бўлиши, кучайиши ва такрорланишига олиб келиши мумкин бўлган аниқ хавф омилларини бартараф этишга қаратилган чора-тадбирлар мажмуаси. Иккиламчи профилактиканинг энг самарали усули - касалликларни эрта аниқлашнинг комплекс усули, динамик кузатув, мақсадли даволаш, ратсионал изчил тиклаш.

Баъзи профилактика мутахассислари "**учинчи профилактика**" атамасини тўлиқ яшаш қобилятини йўқотган беморларни реабилитация қилиш бўйича чора-тадбирлар мажмуаси сифатида таклиф қилишади. Учинчи даражали профилактика ижтимоий

(ўзининг ижтимоий яроқлилигига ишончни шакллантириш), меҳнат (иш кўникмаларини тиклаш имконияти), психологик (хулқ-атвор фаолиятини тиклаш) ва тиббий (органлар ва тизимларнинг функцияларини тиклаш) қаратилган тана) реабилитация

3 Профилактика ва диспансер кузатиш, тиббий кўрсатмалар ва профилактика усуллари кўллаш контрэндикатсияси

[хтгпс://рааси.ру/дат/пдф/прожест_НАО.пдф](http://raasi.ru/dat/pdf/projest_NAO.pdf)

И ва ИИ типдаги НАШ ва нормал С1-ИНГ даражасига эга бўлган оилаларга оилани режалаштириш тўғрисида маълумот олиш учун генетика билан маслаҳатлашиш тавсия этилади [56,144].

Изоҳлар: И ва ИИ типдаги НАШ билан оғриган беморларда бундай касалликка чалинган болани туғиш эҳтимоли 50% ни ташкил этади [144]. И ва ИИ типдаги НАШ ва генлардан бирида патоген мутацияга эга бўлмаган С1-ИНГ танқислиги бўлган беморларнинг оилаларида ҳомиланинг генетик нуқсонини аниқлаш ва ҳомилдорликни давом эттириш тўғрисида қарор қабул қилиш учун пренатал диагностика ўтказиш мумкин. Преимплантация ташхиси ҳам мумкин. Муайян мутацияни молекуляр генетик излаш ҳомилдорликнинг 10-ҳафтасидан кейин олинган хорион виллус намунасида ёки ҳомилдорликнинг 15-ҳафтасидан кейин амниотик суюқлик намунасида хужайраларда амалга оширилади [20,44,56,144].

НАШ билан оғриган беморларни касалликнинг барча мумкин бўлган кўзгатувчилари тўғрисида иложи борича чеклаш учун хабардор қилиш тавсия этилади [32,90].

НАШ билан оғриган барча беморларга АО провокациясини олдини олиш учун АСЕ ингибиторлари ва ангиотенсин ИИ ретсепторлари антагонистлари гуруҳидаги дориларни қўллаш тавсия этилмайди [1,90,136]. *Изоҳлар:* ушбу гуруҳларнинг гиёҳванд моддалари брадикининнинг тўпланишига олиб келади, шунинг учун улар касалликнинг кечишини кучайтирадиган омиллар бўлиб хизмат қилиши ва ўлимга олиб келадиган ҳужумларнинг ривожланиши учун тетиклейиси бўлиши мумкин [1,90,136].

И ва ИИ типдаги НАШ ва нормал С1-ИНГ бўлган барча беморларга ҳаёт учун хавфли АО хавфи туфайли эстроген ўз ичига олган дориларни қўллаш тавсия этилмайди [90,127,145].

Изоҳлар: НАШ билан оғриган беморларнинг 80% да эстроген ўз ичига олган дориларни (шу жумладан комбинатсияланган дориларни) қабул қилганда касаллик ёмонлашади [127]. Эстроген ўз ичига олган препаратни прогестогенни ўз ичига олган дори билан алмаштириш керак [90,127,144,146].

НАШ билан оғриган барча беморларга Вактсиналар билан олдини олиш мумкин бўлган инфекцияларнинг олдини олиш бўйича миллий иммунизатсия жадвалига мувофиқ эмлаш тавсия этилади [1].

НАШ билан оғриган барча беморларга ушбу инфекцияларнинг қон маҳсулотлари (айниқса янги музлатилган плазма) билан юқиши натижасида ушбу касалликларни юқтириш хавфини камайтириш учун гепатит Б га қарши эмлаш тавсия этилади [1].

Илова 1. Беморлар учун маълумот [хтгпс://рааси.ру/дат/пдф/прожест_НАО.пдф](https://raasi.ru/dat/pdf/projest_NAO.pdf)

Наслий Ангионевротик шиш (НАШ) - инсон тўлдирувчи тизимининг С1 ингибитори нинг пасайиши ёки этарли функционал фаоллиги билан боғлиқ ноёб касаллик бўлиб, бу тананинг турли қисмларида: қўллар, оёқлар, юз, қорин, гиртлақлар тез-тез Ангионевротик шиш ривожланишига олиб келади.

Қорин бўшлиғи органларининг Ангионевротик шиши қаттиқ қорин оғриғи, кўнгил айнаши, қусиш, бўшашган нажас билан ифодаланади ва кўпинча захарланиш ёки асосиз жарроҳлик аралашувларга олиб келадиган ўткир жарроҳлик патологияси деб талқин қилинади. Гиртлақнинг шишиши бўғилишга олиб келиши мумкин, шунинг учун улар ҳаёт учун хавфли бўлиб, уларнинг ривожланиши билан кўп тармоқли шифохонада мажбурий касалхонага ётқизилади.

НАШ ирсий касалликдир. Агар касаллик оила аъзоларидан бирида аниқланса, қолганларини текшириш керак. Беморларнинг чорак қисмида касалликнинг олдиндан оилавий тарихи йўқ. Бола томонидан НАШни мерос қилиб олиш хавфи тахминан 50% ни ташкил этади.

Беморларга Ангионевротик шишни бартараф этиш учун дори-дармонлар берилиши ва уларни бошқариш техникаси бўйича ўқитилиши керак. Ангионевротик шишни бартараф этиш учун дорилар доимо бемор билан бирга бўлиши керак.

Беморларга АСЕ ингибиторлари / АТ ретсепторлари блокери, эстрогенларни ўз ичига олган дориларни (контратсептивлар, гормон ўрнини босувчи терапия) ишлатиш тақиқланади, чунки бу дорилар Ангионевротик шиш (шу жумладан ҳаёт учун хавфли локализатсия) пайдо бўлишига олиб келиши мумкин.

Юмшоқ тўқималар ва шиллиқ пардаларга механик таъсирдан (босим, кўкариш ва бошқалар) қочиш тавсия этилади. Жисмоний, механик, руҳий-эмоционал стресс, гипотермия билан боғлиқ фаолият қатъиян тақиқланади. Юқори жисмоний юк билан боғлиқ иш, шикастланиш хавфи контрэндикатсияга учрайди. Бу омиллар касалликнинг

кучайишига, Ангионевротик шиш пайдо бўлишига олиб келиши мумкин (шу жумладан хаёт учун хавфли бўлган маҳаллийлаштириш).

Эндокрин, неврологик касалликларни ўз ичига олган ҳар қандай патологияни ўз вақтида ва этарли даражада тузатиш. Сурункали инфексия ўчоқларини мунтазам санитария ҳолати. Ҳар қандай патологиянинг кучайиши асосий касалликнинг ёмонлашишига олиб келиши мумкин.

Фойдаланилган адабиётлар.

1. Маурер, М. ва бошқ. Тхе интернационал WAO / эААСИ гуиделине фор тхе манагемент оф иредитарй Ангионевротик шиша-Тхе 2017 ревисион анд упдате // Аллергй. 2018. Т. 73, Но 8. Пп. 1575-1596.
2. Сантасросе Р. ва бошқ. Ҳерeditарй АНГИОНЕВРОТИК ШИШ генетикаси: Бир шарҳ // Ж. Слин. Мед. 2021. Т. 10, Но 9. П. 2023.
3. Леви М., Соҳн Д.М., Зеерледер С. Ҳерeditарй АНГИОНЕВРОТИК ШИШ: Линкинг сомплемент регулатион то тхе соагулатион сйстем // Рес. Праст. Тромб. НАШмост. 2019. Т. 3, Но 1. Пп. 38–43.
4. Бафунно В. ва бошқ. Ангиопоиетин-1 генининг мутатсияси (АНГПТ1) ирсий Ангионевротик шишнинг янги тури билан боғлиқ // Ж. Аллергй Слин. Иммунол. 2018. Т. 141, Но 3. Пп. 1009-1017.
5. Борк К. ва бошқ. Плазминоген генида мутатсия билан ирсий Ангионевротик шиш // Аллергия. 2018. Т. 73, Но 2. Пп. 442-450.
6. Веронез, С.Л. ва бошқ. Ҳерeditар Ангионевротик шиш билан оғриган беморларда Калликреин-Кинин тизимининг генетик ўзгариши ва тегишли генлар // Фронт. Мед. 2019. Вол. 6, Но Феврал. Пп. 1–6.
7. Кўлланма: С1 ингибитори этишмовчилиги туфайли ирсий Ангионевротик шиш: Германия Ангионевротик шиш жамиятининг С1 кўрсатмаси (Деутсче Геселлсчафт фўр Ангионевротик шише, ДГА), Германия ички касалликлар жамияти (Деутсче Геселлсчафт фўр Иннере Медизин, ДГИМ), немис С // Аллерго Ж. Инт. 2019. Т. 28, Но 1. Пп. 16–29.
8. Алонсо М.Л.О. ва бошқ. Ҳерeditарй АНГИОНЕВРОТИК ШИШ: а проспест студй оф а Бразилиан сингле-сентер соҳорт // Инт. Ж. Дерматол. 2019. П. ижд.14676.

9. Зурав Б.Л. Нормал С1 ингибитори билан ирсий Ангионевротик шиш: Тўрт тури ва хисоблаш // Ж. Аллергй Слин. Иммунол. 2018. Т. 141, Но 3. Пп. 884-885.
10. Марселино-Родригuez И. ва бошқ. Брадйкинин-воситачилик Ангионевротик шиши: генетик сабабларнинг янгиланиши ва геномиканинг таъсири // фронт. Генет. 2019. Т. 10.
11. Гиавина-Бианчи П. ва др. Наслий АНГИОНЕВРОТИК ШИШни бошқариш бўйича Бразилия кўрсатмалари - 2017 янгиланиш 1-қисм: Аниқлаш, таснифлаш ва ташхис // Клиникалар. 2018. Т. 73.
12. Гоберт Д. ва бошқ. Ангиседёмес пар дэфисит аскуис эн С1-инхибитеур : ресоммандатионс ду СРЕАК поур ле диагностис эт ла присе эн чарге // Ла Рев. Мёдесине Интерне. 2020. Т. 41, Но 12. Пп. 838-842.
13. Герменис А.Е. Эт ал. Интернационал Сонсенсус он тхе Усе оф Генетисс ин тхе Манагемент оф Хередитарй Ангиоедема // Ж. Аллергй Слин. Иммунол. Праст. 2019.
14. Айгёрен-Пёрсён э., Борк К. Хередитәрес Ангионевротик шиш // Интернист (берл). 2019. Т. 60, Но 9. Пп. 987-995.
15. Борк К. ва бошқ. Брадикининнинг Н-терминал парчаланиш сайтини ўзгартирувчи янги кининоген 1 ген мутатсияси билан эсга олинган ирсий Ангионевротик шиш // Аллергия. 2019. Т. 74, Но 12. Пп. 2479–2481.
16. Россияда ирсий АНГИОНЕВРОТИК ШИШнинг узок муддатли олдини олиш: экспертлар Кенгашининг қарори. 2021. Т. 18, Но 3. Пп. 126–130.
17. Култҳанан К. ва бошқ. Ангионевротик шиш ҳаёт сифати анкетаси (АЕ-ҚоЛ) - ўзгаришларга талқин қилиниши ва сезгирлиги // Соғлиқни сақлаш сифати. Ҳаёт натижалари. 2019. Т. 17, Но 1. П. 160.
18. Ирсий Ангионевротик шиш билан оғриган беморларда курснинг жиддийлигини баҳолашда ва узок муддатли профилактикани танлашда ўлчовлар ва сўровномаларнинг ўрни. 2021. Т. 93, Но 12. Пп. 1498-1509.
19. Буссе П.Ж. ва др. АҚШ НАША Тиббий маслаҳат кенгаши 2020 Наслий АНГИОНЕВРОТИК ШИШни бошқариш бўйича кўрсатмалар // Ж. Аллергй Слин. Иммунол. Праст. 2021. Т. 9, Но 1. Пп. 132-150.е3.
20. Маурер, М. ва бошқ. Тхе интернационал WAO / эААСИ гуиделине фор тхе манагемент оф иредитарй ангиоедема – тхе 2017 ревисион анд упдате // Ворлд Аллергй Орган. Ж. 2018. Т. 11. Саҳифа 5.
21. Маурер, М. ва бошқ. Наслий Ангионевротик шишни бошқариш бўйича халқаро WAO / эААСИ қўлланмаси - 2021 йилги қайта кўриб чиқиш ва янгилаш // Аллергия. 2022.

22. Фаркас Х., Кõхалми К.В. Ўсмирларда ва 2 ёшдан ошган болаларда С1-инхибитõр этишмовчилиги билан ирсий Ангионевротик шишни даволаш учун Исатибант // эксперт Рев. Слин. Иммунол. 2018. Т. 14, Но 6. Пп. 447-460.
23. Бетсчел С. ва др. Халқаро / Канада ирсий Ангионевротик шиш қўлланмаси // Аллергия, астма клин. Иммунол. 2019. Т. 15, Но 1. 72-бет.
24. Бетсчел С. ва бошқ. Девелопмент оф тхе Ҳередитарй Ангиоедема Рапид Триаге Тоол // Ж. Аллергй Слин. Иммунол. Праст. 2020. Т. 8, Но 1. П. 310-317.е3.
25. Магерл М. ва бошқ. Ирсий Ангионевротик шишда С1-инхибитõр концентратининг қисқа муддатли профилактик фойдаланиши: халқаро беморлар рўйхатидан олинган натижалар // Анн. Аллергия, астма иммунол. Муаллифлар, 2017. Т. 118, Но 1. Пп. 110-112.
26. Банержи А. ва бошқ. Ланаделумабнинг платсебо билан солиштирганда ирсий Ангионевротик шиш хуружларининг олдини олишда таъсири // ЖАМА. 2018. Т. 320, Но 20. П. 2108.
27. Банержи А. ва бошқ. Ланаделумаб билан ирсий Ангионевротик шиш ҳужумларининг узоқ муддатли олдини олиш: ҲЕЛП ОЛЕ Студй // Аллергия. 2021.
28. Сраиг Т., ва бошқ., Наслий Ангионевротик шиш Хуружларининг олдини олиш учун тери ости С1-инхибитõр ўрнини босувчи терапия билан узоқ муддатли натижалар. Иммунол. Праст. 2019. Т. 7, Но 6. Пп. 1793-1802.е2.
29. Лумрй W.P. ва бошқ. С1-ИНХ-НАШ профилактик даволаш учун собит дозали тери ости С1-инхибитõр суюқлиги: Саҳара Рандомизед Студй // Ж. Аллергй Слин. Иммунол. Праст. 2019. Т. 7, Но 5. П. 1610-1618.е4.
30. Ли Х.Х. ва бошқ. ирсий Ангионевротик шиш ҳужумларини олдини олиш учун тери ости С1-естераза ингибитори: СОМПАСТ синовидан хавфсизлик натижалари // Аллергй Астма Прос. 2018. Т. 39, Но 5. Пп. 365-370.
31. Лумрй W.P. ва бошқ. Наслий Ангионевротик шиш хуружларининг олдини олиш учун тери ости С1-ингибитори билан соғлиқ билан боғлиқ ҳаёт сифати // Ж. Аллергй Слин. Иммунол. Праст. 2018. Т. 6, Но 5. Пп. 1733- 1741.е3.
32. Сраиг Т. ва бошқ. С1 ингибитори этишмовчилиги бўлган ирсий Ангионевротик шиш билан оғриган беморларда узоқ муддатли профилактика терапияси // Анн. Аллергия, астма иммунол. Элсевиер Инс., 2018. Т. 121, Но 6. Пп. 673-679.
33. Латйшева Т.В. ва бошқ. НАШ билан оғриган беморларда Ангионевротик шишнинг узоқ муддатли олдини олиш. 2019. Т. 16, Но 3. Пп. 75-83.
34. Борк К. ва бошқ. Нормал С1-ИНХ ва Ф12 генидаги ўзига хос мутатсиялар билан ирсий Ангионевротик шиш учун даволаш (НАШ-ФХИИ) // Аллергия. 2017. Т. 72, Но 2. Пп. 320-324.

35. Белбэзиер А., Боссон-Гибод И., Боуиллет Л. Эффисасй оф ланаделумаб ин аскуиред ангиоедема витх С1-инхибитор дефисиенсей // Ж. Аллергй Слин. Иммунол. Праст. 2021. Т. 9, Но 6. Пп. 2490-2491.
36. Гарсия Ж.Ф.Б. ва бошқ. Нормал С1-ИНХ билан ирсий Ангионевротик шишда хомиладорлик пайтида узоқ муддатли профилактика учун пдС1-ИНХ концентратидан фойдаланиш // Ж. Аллергй Слин. Иммунол. Праст. 2018. Т. 6, Но 4. Пп. 1406-1408.
37. Борк К. ва бошқ. Нормал С1 ингибитори билан ирсий Ангионевротик шишнинг генетик жиҳатдан тавсифланган турларининг клиник хусусиятлари: сифатли далилларни мунтазам равишда кўриб чиқиш // Орпханет Ж. Rare Дис. 2020. Т. 15, Но 1. П. 289.
38. Веронез, С.Л. ва бошқ. 42 Бразилия оилаларида нормал С1 ингибитори ва Ф12 мутатсиялари билан Ҳерeditарй Ангиоедема // Ж. Аллергй Слин. Иммунол. Праст. 2018. Т. 6, Но 4. Пп. 1209-1216.e8.
39. Фох Ж. ва бошқ. Наслий Ангионевротик шиш бўлган хомиладор аёлларда С1-инхибитор концентратининг хавфсизлиги // Аллергй Астма Прос. 2017. Т. 38, Но 3. Пп. 216-221.
40. Веллер К. ва бошқ. Ангионевротик шиш назорат тестини (АЕСТ) текшириш - Ангионевротик шиш назоратини баҳолаш учун бемор томонидан билдирилган натижа воситаси // Ж. Аллергй Слин. Иммунол. Праст. 2020. Т. 8, Но 6. Пп. 2050-2057.e4

Мазкур клиник протокол ва стандарт Ўзбекистон Республикаси Соғлиқни сақлаш вазир ўринбосари Баситханова Э.И, Тиббий суғурта бошқармаси бошлиғи Ш. Алмарданов, клиник протоколлар ва стандартларни ишлаб чиқиш ва жорий этиш бўлими бошлиғи Ш.Р. Нуримова бошчилигида, клиник протоколлар ва стандартларни ишлаб чиқиш ва жорий этиш бўлими бош мутахассиси Г. Джумаева ва етакчи мутахассиси Н.Рахимовалар томонидан мутахассисларининг ташкилий ва услубий кўмагида ишлаб чиқилган.