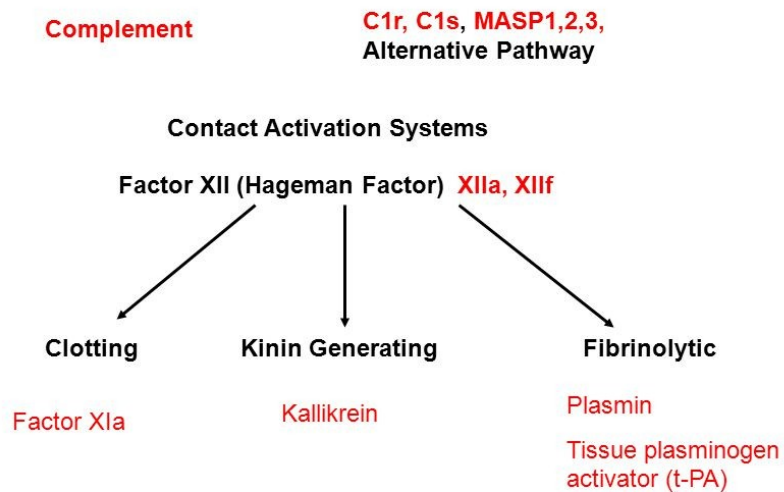


# HEREDITÁRNÍ ANGIOEDÉM

Eva Kopuleťá

## Functions of C1 Inhibitor



- je geneticky podmíněné onemocnění **imunitního systému**
- defektní gen pro inhibitor C1 složky **komplementu** (C1-INH) působí poškození jedince
- produkt mutovaného genu se buď netvoří vůbec nebo je nefunkční, což zapříčiní, že každý podnět (i drobné poranění) vede k aktivaci celé **komplementové kaskády**
- za klinické projevy je odpovědná zvýšená tvorba **bradykininu**, která je za normálních okolností regulována inhibicí přeměny prekalikreinu na kalikrein díky C1-INH

# KLINICKÉ PROJEVY



- otoky podkoží a sliznic - jsou bledé, nesvědivé, bez lokálního zvýšení teploty, čímž se liší od klasických zánětlivých či alergických otoků
- nebezpečné mohou být otoky sliznic respiračního traktu a hrozící udušení
- postižení sliznic trávicího traktu se může projevit zažívacími obtížemi, v těžší formě bolestmi a částečnou střevní neprůchodností
- při postižení sliznice močového traktu hrozí zadržování moči
- onemocnění má pozdější nástup ( může se projevit až v dospělosti)

# DIAGNÓZA

- nízké hladiny C4 složky komplementu (spotřebována) a velmi nízké hladiny C1-INH

# TERAPIE

- akutně antagonistu receptoru B2R pro bradykinin – ikatibant s.c. a i.v. substituce C1-INH
- profylakticky se podávají antifibrinolytika (kyselina tranexamová) a danazol (derivát ethinyltestosteronu)

DĚKUJI ZA POZORNOST

The image features a solid orange-to-yellow gradient background. In the lower right quadrant, there are several thin, white, parallel diagonal lines that create a sense of movement and modern design.