

به نام خدا



Angioedema

Dr Masoud Movahedi

Professor of Allergy & Clinical Immunology

Tehran University of Medical Sciences

پسر ۱۲ ساله ای بعد از مراجعه به دندانپزشک و کشیدن دندان دچار تورم صورت و پلک ها شده است که به تدریج پیشرفت کرده است و به علت احساس تنگی نفس به اورژانس مراجعه نموده است، در معاینه بیمار دچار تاکیکاروی و تاکی پنه است. در سمع ریه ها صدای غیر طبیعی ندارد. بیمار تب ندارد. تنگی نفس بیمار مربوط به قسمت فوقانی دستگاه تنفس است و زبان بیمار هم متورم شده است. آزمایشات اولیه بیمار در اورژانس نرمال است.

تشخیص اولیه چیست؟
چه اقدام اورژانسی باید انجام داد؟

خانم ۲۳ ساله ای به علت شروع ناگهانی درد شکم به اورژانس مراجعه کرده است. بلافاصله مشاوره جراحی برای بیمار داده شده است که در معاینه متوجه تورم لبهای بیمار می شوند. چند ساعت قبل از علائم بیمار دچار ترومای جزئی در اثر تصادف رانندگی شده است. بتدریج تورم صورت و پلک ها ظاهر میشود و بیمار دچار گرفتگی صدا می شود. آزمایشات اولیه بیمار نرمال است.

۱- تشخیص اولیه و تشخیص های افتراقی بیمار چیست؟

۲- اقدامات اورژانسی چیست؟

۳- راه های رسیدن به تشخیص نهایی چیست؟

خانم ۴۵ ساله ای به علت فشار خون بالا به پزشک مراجعه کرده است و کاپتوپریل دریافت کرده است. بیمار تورم لب ها پیدا کرده است.

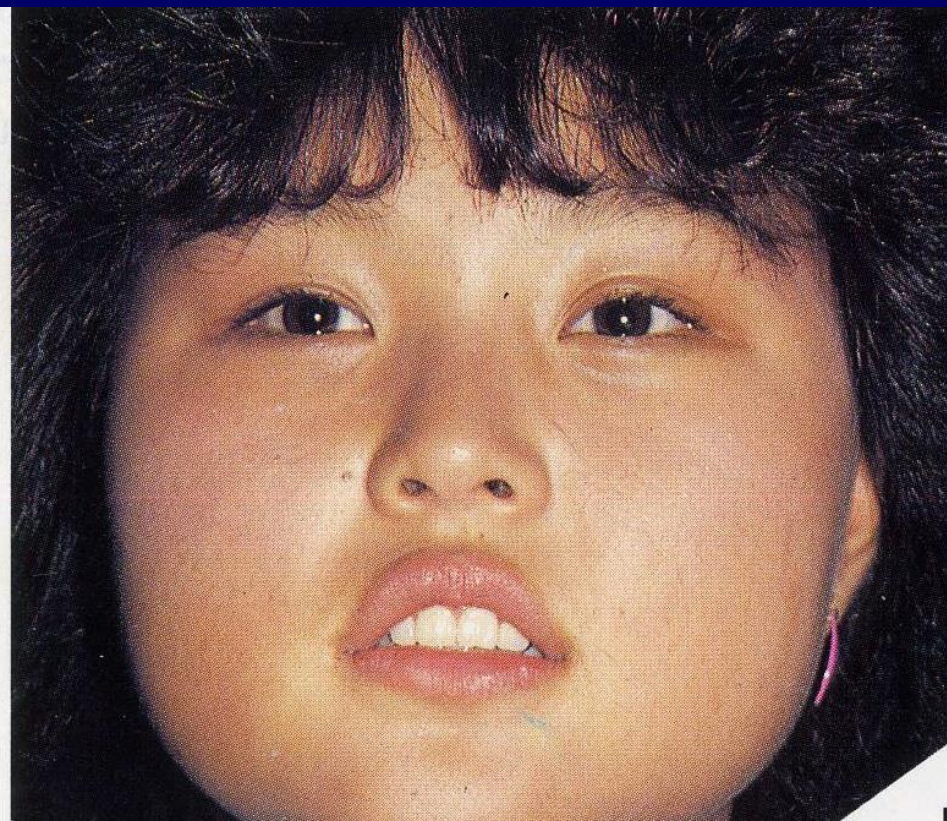
علت بیماری چیست؟
اقدامات درمانی چیست؟

Patients with recurrent angioedema or unexplained abdominal pain in the absence of urticaria should be evaluated for hereditary angioedema and acquired C1 inhibitor deficiency.

DIFFERENTIAL DIAGNOSIS OF ANGIOEDEMA

1. Hereditary angioedema (HAE)
2. Acquired C1 inhibitor deficiency
3. Angioedema-eosinophilia syndrome
4. Panniculitis, cellulitis
5. Thrombophlebitis, lymphangitis
6. Cheilitis granulomatosa

Hereditary angioedema caused by mutations in the C1 inhibitor gene results in enhanced activation of the plasma contact system and generation of bradykinin, the primary biologic mediator of angioedema.



Hereditary angioedema



The key to the correct diagnosis of bradykinin-mediated angioedema is a high index of suspicion coupled with appropriate laboratory testing including measurement of complement C4, C1 inhibitor, and C1q levels.

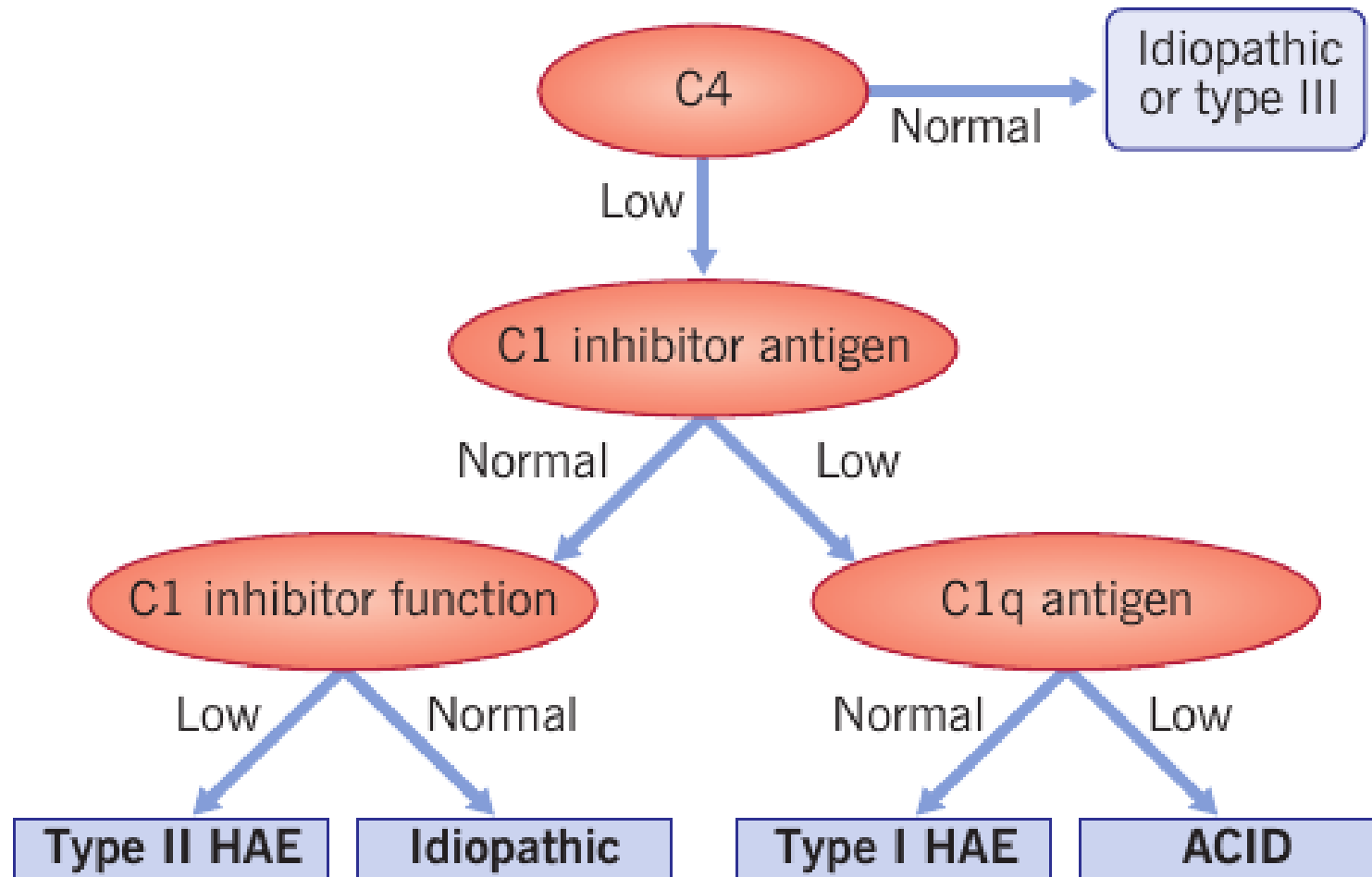


Antihistamines, corticosteroids, and epinephrine do not relieve swelling from bradykinin-mediated angioedema. C1 inhibitor replacement and drugs acting on the bradykinin pathway, however, offer effective treatment for these disorders.

All patients with hereditary angioedema should have a defined management plan, which includes access to safe and effective treatment for acute attacks and, if required, short- and long-term prophylaxis.

Effective management of hereditary angioedema requires careful physician-patient collaboration, with regular reassessments of patient status and individualization of therapy based on age, gender, comorbidity, and patient preference.

HAE (Diagnosis)



	C1INH antigenic level	C1INH functional activity	Percent of all HAE
Type I	Low	Low	85
Type II	Normal	Low	15
Type III	Normal	Normal	??

Laboratory profile of different types of angioedema

	C1-INH level	C1-INH function	C4 level	C3 level	C1q level
HAE type I	Low	Low	Low	Normal	Normal
HAE type II	Normal or increased	Low	Low	Normal	Normal
HAE type III	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal
Acquired C1INH deficiency	Low	Low	Low	Normal/low	Low
ACE inhibitor	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal
Idiopathic angioedema	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal

Drugs effective for treatment of acute angioedema attacks in HAE patients

Drug	Mechanism	Dose	Route	Potential side effects
Plasma-derived C1INH	Inhibits plasma kallikrein and activated factor XII	500–1000 units based on clinical anecdotal experience; 20 U/kg per clinical trial	Intravenous	Anaphylaxis (rare); infection (theoretical)
Recombinant human C1INH	Inhibits plasma kallikrein and activated factor XII	50–100 U/kg	Intravenous	Anaphylaxis (uncommon)
Ecallantide	Inhibits plasma kallikrein	30 mg	Subcutaneous	Prolonged PP; anaphylaxis (uncommon)
Icatibant	Antagonizes bradykinin at the bradykinin B ₂ receptor	30 mg	Subcutaneous	Discomfort at injection site (common)

