

# Nabyty obrzęk naczynioruchowy z niedoborem C1-inhibitora odpowiadający na leczenie glikokortykosteroidami – opis przypadku.

Katarzyna Furman, Olga Branicka, Radosław Gawlik, Joanna Glück

*Katedra i Klinika Chorób Wewnętrznych, Alergologii i Immunologii Klinicznej, Śląski Uniwersytet Medyczny w Katowicach*

## Wprowadzenie

Obrzęk naczynioruchowy związany z nabytym niedoborem C1-inhibitora (AAE-C1-INH) to rzadko występująca choroba. W odróżnieniu od wrodzonego niedoboru C1-inhibitora objawy zazwyczaj występują w późniejszym wieku, wywiad rodzinny jest nieobciążony, a możliwości leczenia są ograniczone. Przyczyną AAE-C1-INH może być nadmierne zużycie C1-inhibitora lub obecność przeciwciał przeciwko C1-inhibitorowi.

## Opis przypadku

Pacjentka 67-letnia z nawracającymi od 2016 roku epizodami nasilonych obrzęków naczynioruchowych. Dolegliwości występowały m.in. po zabiegu stomatologicznym w znieczuleniu miejscowym, po podaniu alteplazy z powodu udaru, po skaleczeniu dziąsła oraz bez znanego czynnika sprawczego. Obrzęk dotyczył głównie twarzy i rąk, a następnie również przewodu pokarmowego w postaci rozlanego nasilonego bólu brzucha, trwającego do 3 dni. Stwierdzono nieoznaczalne stężenie C4, małe stężenie C1 inhibitora (0,05 g/l), kompleksów C1q (1,1 mg/dl) oraz zmniejszoną aktywność C1-inhibitora (16,8%) i rozpoznano nabyty obrzęk naczynioruchowy. Przeprowadzono diagnostykę przyczyny nabytego obrzęku naczynioruchowego, uwzględniono szczególnie choroby limfoproliferacyjne, nie stwierdzając patologii. W profilaktyce zastosowano kwas traneksamowy i bilastynę, po których obserwowano znaczne zmniejszenie liczby napadów. Przy zaostrzeniach oraz występowaniu bólów brzucha przyjmowano również glikokortykosteroidy doustnie (deksametazon) z dobrą odpowiedzią na leczenie w postaci szybkiego ustępowania obrzęków.

## Wnioski

Prezentowany przypadek chorej na AAE -C1-INH jest nietypowy ze względu na brak patologii wyjaśniającej niedobór w zakresie układu dopełniacza oraz dobrą odpowiedź na leczenie przeciwhistaminowe i GKS. Przypadek ten wskazuje, że konieczne jest podejmowanie prób niestandardowych metod terapeutycznych.