

BÖLÜM 44

HEREDİTER ANJİÖDEM

Ayşe KIRMIZITAŞ AYDOĞDU¹

GİRİŞ

Hereditör anjiyoödem (HAÖ) oldukça nadir görülen tekrarlayan anjiyoödem ataklarıyla karakterize kalıtsal bir hastalıktır. Anjiyoödem atakları sırasında oluşan şişlik plazmanın derinin dermal tabakalarının arasına sızması sonucu gelişir. Bu hastalık kalıtsal özellik gösterir ve otozomal dominant olarak kalıtılır(1). Diğer otozomal dominant hastalıklarda olduğu gibi olguların %25'inde aile öyküsü bulunmaz. Bilinen etnik fark yoktur. Her iki cinste eşit oranda görülen hastalığın tam olarak prevalansı bilinmemekle birlikte 1/50.000 oranında görüldüğü tahmin edilmektedir. (8,9) İlk anjiyoödem atakları herhangi bir yaşta ortaya çıkabilir ancak ortalama başlangıç yaşı 11 yaş (6-15) yaş olarak

kabul edilebilir. İnfantil dönemde ortaya çıkışı ise çok nadirdir. Hastaların %50'sinde anjiyoödem 10 yaşından önce başlar. Çoğu hastada, ergenlik döneminde semptomlarda kötüleşme görülür.(6)

HAÖ hastaları vücudun herhangi bir bölgesini etkileyebilen; ancak en çok ekstremitelerde, yüzde, dilde ve visseral organlarda görülen kaşıntısız anjiyoödem atakları öyküsü ile başvururlar. Daha az sıklıkla, anjiyoödem böbrek, beyin, kalp ve eklemler dahil olmak üzere diğer organları da içerebilir. (2)

Bu hastalarda bir anjiyoödem atağı genellikle ilk 12-36 saat içinde kademeli olarak en üst seviyeye ulaşır ve bunu takip eden 2-5 günde yavaş bir iyileşme izlenir. (3)

¹ Uzm. Dr., Mersin Şehir Hastanesi, Çocuk İmmünolojisi ve Alerji Kliniği, ayse63aydogdu@hotmail.com

KAYNAKLAR

1. Nzeako UC, et al. Hereditary angioedema: a broad review for clinicians. *Arch Intern Med.* 2001.
2. MM Frank, JA Gelfand, JP Atkinson: Hereditary angioedema: the clinical syndrome and its management. *Ann Intern Med.* 84:586-593 1976
3. Gompels MM, Lock RJ, Abinun M et al. C1 inhibitor deficiency: consensus document. *Clin Exp Immunol.* 2005 Mar;139(3):379-94.
4. K Bork, Meng G, P Staubach, et al.: Hereditary angioedema: new findings concerning symptoms, affected organs, and course. *Am J Med.* 119:267-274 2006
5. A Agostoni, M Cicardi: Hereditary and acquired C1-inhibitor deficiency: biological and clinical characteristics in 235 patients. *Medicine (Baltimore).* 71:206-215 1992
6. Burks A.W *Middleton's Allergy Principles and Practice* ninth edition Elsevier
7. Christiansen SC, Davis DK, Castaldo AJ, Zuraw BL. Pediatric hereditary angioedema: onset, diagnostic delay, and disease severity. *Clin Pediatr (Phila)* 2016;55:935-42
8. Bowen T, Cicardi M, Bork K, et al.: Hereditary angioedema: a current state-of-the-art review, VII: Canadian Hungarian 2007 International Consensus Algorithm for the Diagnosis, Therapy, and Management of Hereditary Angioedema. *Ann Allergy Asthma Immunol* 2008, 100(Suppl 2):S30-40
9. Agostoni A, Aygören-Pürsün E, Binkley KE et al.: Hereditary and acquired angioedema: problems and progress: proceedings of the third C1 esterase inhibitor deficiency workshop and beyond. *J Allergy Clin Immunol* 2004, 114:S51-131
10. Venditto C, Jager Z, LoGiudice et al. Pediatric Hereditary Angioedema as a Cause of Acute Compartment Syndrome of the Hand and Forearm: A Case Report *H. Hand (N.Y)* 2017 May;12(3)
11. E Soyak AYTEKİN , D ÇAĞDAŞ C TAN et al. Characteristics of patients with C1 esterase inhibitor deficiency: a single center study. *Eur Ann Allergy Clin Immunol.* 2021 Mar;53(2):75-79.
12. Busse PJ, et al. US HAEA Medical Advisory Board 2020 Guidelines for the Management of Hereditary Angioedema. *J Allergy Clin Immunol Pract.* 2021.
13. Farkas H. Management of upper airway edema caused by hereditary angioedema. *Allergy Asthma Clin Immunol.* 2010;6:19.
14. Zuraw BL. Hereditary angioedema. *N Engl J Med* 2008;359:1027-36.
15. Davis AE III. Hereditary angioedema: a current state-of-the-art review, III: mechanisms of hereditary angioedema. *Ann Allergy Asthma Immunol* 2008;100(Suppl 2):S7-S12.
16. Bork K, Wulff K, Hardt J, et al.: Hereditary angioedema caused by missense mutations in the factor XII gene: clinical features, trigger factors, and therapy. *J Allergy Clin Immunol.* 2009; 124(1): 129–34
17. H Farkas , I Martinez-Saguer , K Bork International consensus on the diagnosis and management of pediatric patients with hereditary angioedema with C1 inhibitor deficiency. *Allergy*,2017.
18. Li HH, Busse P, Lumry WR, Frazer-Abel A, Levy H, Steele T, et al. Comparison of chromogenic and ELISA functional C1 inhibitor tests in diagnosing hereditary angioedema. *J Allergy Clin Immunol Pract* 2015;3:200-5.
19. K Bork , S E Barnstedt, P Koch et al. Hereditary angioedema with normal C1-inhibitor activity in women *Lancet.* 2000 Jul 15;356(9225):213-7.
20. Konrad Bork. Diagnosis and treatment of hereditary angioedema with normal C1 inhibitor *Allergy Asthma Clin Immunol.*2010 Jul
21. K.Bork, D Gül, G Dewald hereditary angioedema with normal c1 inhibitor in a family with affected women and men *Br J Dermatol* 2006;154:542-5
22. Paula J Busse , Sandra C Christiansen et al. US HAEA Medical Advisory Board 2020 Guidelines for the Management of Hereditary Angioedema *J Allergy Clin Immunol Pract.* 2021 Jan;9(1)