

	T.C. NECMETTİN ERBAKAN ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ HASTANESİ	DOKÜMAN KODU	HB.FR.239
		YAYIN TARİHİ	07.03.2025
		REVİZYON NO	00
	HEREDİTER ANJİOÖDEM HASTA BİLGİLENDİRME FORMU	REVİZYON TARİHİ	--
		SAYFA NO	1 / 2

Hereditör Anjioödem (HAÖ) nedir? Nadir gözlenen ve ciddi seyirli olabilen genetik bir hastalıktır. Görülme sıklığı 10.000 kişide 1 ile 50.000 kişide 1 arasında değişir.

Hastalık vücudun değişik yerlerinde ortaya çıkan şişliklerle (ödem) seyreder. Genellikle eller, ayaklar, yüz bölgesi (dil, dudak, göz kapakları, yanak) ve solunum yollarında ödem olur. HAÖ ataklarında ürtiker (kaşıntılı kızarıklık ve kabarıklıklar) yoktur.

Ayrıca barsaklarda şişme (ödem) nedeniyle şiddetli karın ağrısı, bulantı ve kusma şikayetlerine de sıklıkla rastlanır.

Hastalığın nedeni, C1 inhibitör adlı bir proteinin yapımında genetik bir bozukluk olmasıdır. Bu bozukluk C1 inhibitör proteininin az yapılmasına da görev yapmayan hatalı C1 inhibitör proteini üretilmesine neden olur.

C1 inhibitör, vücutta çok sayıda görevi olan “Compleman” adlı bir sistemi kontrol eden maddelerden birisidir. Bu sistemin kontrolsüz kalması damarlardan dokuya sıvı sızmasına neden olur. Sonuçta dokularda şişlik (ödem) ortaya çıkar.

Hereditör kelimesi kalıtsal (irisi) anlamına gelir. Yani anne veya babadan kalıtımla çocuğa geçiş olur. HAÖ olan bir hastanın çocuğunda da %50 ihtimalle hastalık ortaya çıkar. (Ancak kalıtımla başlamayan HAÖ hastaları da olabilir).

Hastalığın nadir olması ve çok iyi bilinmemesi, birçok hastanın yıllarca tanı konulamadan şikayetleri çekmesine neden olur. Tekrarlayan şişlikler genellikle psikolojik olarak yorumlanır.

Solunum yollarında ödem hastalığın en ciddi sorunudur ve maalesef hastaların bir kısmı boğaz ve yutakta ödem nedeniyle tıkanma sonucu (larinks ödemi) kaybedilmektedir.

Ataklar nasıl başlar? Ataklar bazen herhangi bir neden olmadan ortaya çıkar. Ancak genellikle gerginlik, sinirlilik, üzüntü, travmalar, cerrahi girişimler ve üst solunum yolu enfeksiyonları atakları başlatan etkenlerdir. Cerrahi işlemler ciddi ataklara neden olabilir. Dış tedaviler arasında yüzde, ağızda ve solunum yollarında şiddetli ödem oluşabilir.

Kadın hastalarda doğum kontrol ilaçlarının kullanılması atakların sıklığını ve şiddetini artırmaktadır.

Kadın hastalarda menstruasyon (ay hali) atakları ortaya çıkartan önemli bir faktördür.

Gebelikte bazı hastalarda hastalık şiddetlenir. Ancak gebelik nasıl geçerse geçsin, doğum travması çok önemli bir şiddetlendiricidir ve mutlaka İmmünoloji ve Allerji Hastalıkları uzmanı kontrolünde doğum sürecine hazırlık yapılmalıdır.

HAÖ tanısı nasıl konur? Hastanın şikayetleri, mevcut bulguları ve kan tetkikleri ile tanı konur.

HAÖ hangi yaşlarda ortaya çıkar? Hastadan hastaya değişir. Ancak genellikle ergenlik dönemi ve sonrasında ortaya çıkmaktadır.

HAÖ şişlikler ve karın ağrısı ne kadar sürer? Atak süresi 1-3 gün arasında değişir. Bazı hastalarda daha uzun süre devam edebilmektedir.

HAÖ atakları ne zaman tehlike arzeder? Eller, ayaklar ve yüzdeki şişlikler her zaman rahatsız edicidir ve sosyal yaşamı etkiler. Çoğu kez acil tedavisi gerekli olmayabilir.

	T.C. NECMETTİN ERBAKAN ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ HASTANESİ	DOKÜMAN KODU	HB.FR.239
		YAYIN TARİHİ	07.03.2025
		REVİZYON NO	00
	HEREDİTER ANJİOÖDEM HASTA BİLGİLENDİRME FORMU	REVİZYON TARİHİ	--
		SAYFA NO	2 / 2

Ancak solunum yollarını ya da boğaz-yutak bölgesini etkileyen ataklar tehlikelidir ve hemen tedavi edilmelidir.

Karın ağrısı, bulantı ve kusma sıvı ve elektrolit kaybına neden olabilir.

HAÖ tamamen tedavi edilebilir mi? Hastalığı tamamen ortadan kaldıracak bir tedavi şekli yoktur.

HAÖ de 3 tür tedavi yaklaşımı vardır.

1. Atakları önleyici tedavi: atakların sıklığını, süresini ve şiddetini azaltmaya yönelik tedavidir.
2. Cerrahi ya da diş tedavisi öncesi uygulanacak tedavi: travma nedeniyle gelişebilecek ödemi önlemeye yönelik tedavilerdir.
3. Acil durumların tedavisi

Tedavide ne tür ilaçlar kullanılır?

1. Atak sıklığını azaltacak ilaçlar: Bunların önemli yan etkileri olabilmektedir. Bu ilaçları kullanmak için size “bilgilendirme ve tedaviyi onaylama” formu verilecektir.

2. C1 inhibitör yerine koyma tedavisi: Eksik olan maddenin serum şeklinde dışarıdan verilmesidir. Bir çeşit kan ürünü nakil tedavisidir. Bu tedaviyi kullanmak için size “bilgilendirme ve tedaviyi onaylama” formu verilecektir.