

:: Επίκτητο Αγγειοίδημα Τύπου 2

Αριθμός Orphanet: ORPHA100055

ΠΕΡΙΛΗΨΗ

Το Επίκτητο Αγγειοίδημα Τύπου 2 (AAE2) είναι ένας τύπος επίκτητου αγγειοιδήματος (AAE), που χαρακτηρίζεται από οξεία εμφάνιση οιδήματος στους υποδόριους ιστούς, στα σπλάχνα ή / και στους ανώτερους αεραγωγούς. Ο επιπολασμός του νοσήματος είναι άγνωστος. Όπως και σε άλλες μορφές επίκτητου αγγειοιδήματος έχει μεταγενέστερη έναρξη σε σύγκριση με το κληρονομικό αγγειοίδημα και εμφανίζεται συνήθως σε ενήλικες άνω των 50 ετών, όπου δεν υπάρχει οικογενειακό ιστορικό της νόσου. Η νόσος εμφανίζεται λόγω επίκτητης ανεπάρκειας του αναστολέα της C1 (C1-INH), που προκαλείται από δυσλειτουργία των Β κυττάρων που εκκρίνουν αυτοαντισώματα έναντι του C1-INH, με αποτέλεσμα την αδρανοποίησή του.. Οι θεραπείες που χρησιμοποιούνται για το κληρονομικό αγγειοίδημα μπορεί να είναι αποτελεσματικές και στο επίκτητο αγγειοίδημα, αλλά η πιο αποτελεσματική θεραπεία είναι να μειωθεί το επίπεδο των αντισωμάτων C1-INH με κορτικοστεροειδή ή ριτουξιμάμπη (rituximab).

Ειδικός εμπειρογνώμων:

- Καθ.: Laurence BOUILLET

Μετάφραση – Επιμέλεια:

- Κοσμά Κωνσταντίνα, MD. Κλινική Γενετίστρια
- Ελένη Μιχελακάκη, PhD. Εθνική Συντονίστρια του Ελληνικού Orphanet
- Καθ.: Laurence BOUILLET

Τελευταία ενημέρωση: Αύγουστος 2011

Μετάφραση: Φεβρουάριος 2014



Το έγγραφο αυτό αποσκοπεί στην παροχή πληροφοριών. Σε καμία περίπτωση δεν μπορεί να υποκαταστήσει την Ιατρική φροντίδα που παρέχεται από ειδικούς επιστήμονες και δεν θα πρέπει να χρησιμοποιείται σαν βάση για τη διάγνωση ή θεραπεία.



Βρείτε περισσότερες πληροφορίες σχετικά με την ασθένεια στο www.orpha.net 1