

Медико-биологические проблемы жизнедеятельности

Научно-практический рецензируемый журнал

№ 3(39)

2026 г.

Учредитель

Государственное учреждение
«Республиканский научно-
практический центр
радиационной медицины
и экологии человека»

Журнал включен в

Перечень научных изданий
Республики Беларусь
для опубликования
диссертационных исследований
по медицинской
и биологической
отраслям науки
(31.12.2009, протокол 25/1)

Журнал зарегистрирован

Министерством информации
Республики Беларусь,
Свид. № 762 от 6.11.2009

Подписано в печать 22.09.26
Формат 60×90/8. Бумага мелованная.
Гарнитура «Times New Roman».
Печать цифровая. Тираж 100 экз.
Усл. печ. л. 14,5. Уч.-изд. л. 9,65.
Зак. 332.

Издатель ГУ «Республиканский
научно-практический центр
радиационной медицины
и экологии человека»
Свидетельство N 1/410 от 14.08.2014

Отпечатано в
КУП «Редакция газеты
«Гомельская праўда»
г. Гомель, ул. Полесская, 17а

ISSN 2074-2088

Главный редактор, председатель редакционной коллегии

А.В. Рожко (д.м.н., профессор)

Редакционная коллегия

В.С. Аверин (д.б.н., профессор), В.Н. Беляковский (д.м.н., профессор), К.Н. Буздалкин (к.т.н., доцент), А.В. Величко (к.м.н., доцент), И.В. Веялкин (к.б.н., доцент), Н.Н. Веялкина (к.б.н., отв. секретарь), Н.Г. Власова (д.б.н., профессор, научный редактор), А.В. Воропаева (к.б.н., доцент), Д.И. Гавриленко (к.м.н., доцент), А.В. Жарикова (к.м.н.), С.В. Зыблева (д.м.н., доцент, научный редактор), С.А. Игумнов (д.м.н., профессор), А.В. Коротаев (к.м.н., доцент), А.Н. Лызикив (д.м.н., профессор), А.В. Макавич (к.м.н., доцент), С.Б. Мельнов (д.б.н., профессор), В.М. Мицура (д.м.н., профессор, зам. гл. редактора), Я.Л. Навменова (к.м.н., доцент), И.В. Назаренко (к.м.н., доцент), И.А. Новикова (д.м.н., профессор), Э.Н. Платошкин (к.м.н., доцент), А.С. Подгорная (к.м.н.), Ю.И. Рожко (к.м.н., доцент), И.П. Ромашевская (к.м.н., доцент), А.П. Саливончик (к.б.н.), А.Е. Силин (к.б.н., доцент), А.Н. Стожаров (д.б.н., профессор), Р.М. Тахауов (д.м.н., профессор), Н.И. Шевченко (к.б.н., доцент), Ю.И. Ярец (д.м.н., доцент)

Редакционный совет

А.В. Аклеев (д.м.н., профессор, Челябинск), С.С. Алексанин (д.м.н., профессор, Санкт-Петербург), А.Ю. Бушманов (д.м.н., профессор, Москва), Ю.Л. Горбич (к.м.н., доцент, Минск), И.И. Дедов (д.м.н., академик РАН, Москва), К.В. Котенко (д.м.н., академик РАН, Москва), Н.Г. Кручинский (д.м.н., профессор, Пинск), Т.В. Мохорт (д.м.н., профессор, Минск), А.М. Пристром (д.м.н., профессор, Минск), В.Ю. Рыбников (д.м.н., д.п.н., профессор, Санкт-Петербург), А.А. Усс (д.м.н., профессор, Минск), В.А. Филонюк (д.м.н., профессор, Минск), В.Д. Шило (Минск)

Технический редактор

С.Н. Никонович

Корректор

Н.Н. Юрченко

Адрес редакции 246040 г. Гомель, ул. Ильича, д. 290,
ГУ «РНПЦ РМ и ЭЧ», редакция журнала
тел (0232) 38-95-00, факс (0232) 33-77-77
<http://www.mbp.rcrm.by> e-mail: mbp@rcrm.by

© Государственное учреждение
«Республиканский научно-практический центр
радиационной медицины и экологии человека», 2026

№ 3(39)

2026

Medical and Biological Problems of Life Activity

Scientific and Practical Journal

Founder

Republican Research Centre
for Radiation Medicine
and Human Ecology

Journal registration
by the Ministry of information
of Republic of Belarus

Certificate № 762 of 6.11.2009

© Republican Research Centre
for Radiation Medicine
and Human Ecology

ISSN 2074-2088

Обзоры и проблемные статьи

Ч.А. Гельдымамедов, А.Н. Коваль, А.В. Литвинчук, В.К. Шпудейко, К.А. Пуртова

SLC7A11/GPX4-зависимая резистентность к индукции ферроптоза в клетках острого миелоидного лейкоза: молекулярные маркёры и терапевтические перспективы

5

С.В. Зыблева, Я.Л. Навменова, А.Е. Силин, Е.С. Тихонова, О.А. Зайцева, С.Л. Зыблев, Т.Е. Гавриленко

Возрастная инволюция тимуса: механизмы ремоделирования Т-клеточного иммунитета

13

Медико-биологические проблемы

Е.Л. Артюшков, А.И. Козлова, А.Г. Скуратов, А.А. Призенцов, Н.А. Михайлова, А.А. Лызиков

Антибактериальные свойства сетчатого грыжевого протеза с полимерным покрытием в эксперименте *in vitro*

20

А.М. Шестюк, С.Н. Рябцева, И.А. Семеник

Морфологические изменения мышечно-эластического слоя лёгочной артерии при хранении в условиях умеренной гипотермии в растворе «Кустодиол»

26

Клиническая медицина

Л.А. Анисько

Изменение микробного пейзажа и антибактериальной резистентности у пациентов инфекционного стационара в период пандемии COVID-19

34

А.В. Величко, Ю.И. Ярец, З.А. Дундаров

Вторичный гиперпаратиреоз: дооперационная и интраоперационная топическая диагностика, хирургическое лечение

42

Д.И. Гавриленко, Е.В. Родина, А.В. Жарикова

Взаимосвязь расстройств взаимодействия «кишечник — мозг» и заболеваний печени

51

Reviews and problem articles

C.A. Geldimammedov, A.N. Koval, A.V. Litvinchuk, V.K. Shpudeiko, K.A. Purtova

SLC7A11/GPX4-dependent resistance to ferroptosis induction in acute myeloid leukemia cells: molecular markers and therapeutic prospects

S.V. Zybleva, Y.L. Navmenova, A.E. Silin, E.S. Tikhonova, O.A. Zaitseva, S.L. Zyblev, T.E. Gavrilenko

Age-related thymic involution: mechanisms of T-cell immunity remodeling

Medical-biological problems

E.L. Artyushkov, A.I. Kozlova, A.G. Skuratov, A.A. Prizentsov, N.A. Mikhailova, A.A. Lyzikov

Antibacterial properties of a polymer-coated mesh hernial prosthesis *in vitro*

A.M. Shestiuk, S.N. Ryabtseva, I.A. Siamionik

Morphological changes in the musculo-elastic layer of the pulmonary artery during storage under moderate hypothermia in a «Custodiol» solution

Clinical medicine

L.A. Anisko

Changes in the microbial landscape and antimicrobial resistance in patients of an infectious disease hospital during the COVID-19 pandemic

A.V. Velichko, Yu.I. Yarets, Z.A. Dundarov

Secondary hyperparathyroidism: preoperative and intraoperative topical diagnosis, surgical treatment

D.I. Haurylenka, E.V. Rodina, A.V. Zharikova

The Interplay Between Gut–Brain Interaction Disorders and Liver Diseases

И.Е. Гурьянова, Ю.С. Жаранкова, И.В. Овсяник, В.И. Лебедь, А.В. Солнцева

Беременность, роды и послеродовой период у женщин с наследственным ангиоотеком с дефицитом C1-ингибитора: обзор современных подходов к ведению и анализ данных опроса белорусских пациентов

64

А.В. Доманцевич, И.В. Назаренко

Экономическая эффективность низкодозовой рентгеновской компьютерной томографии всего тела в диагностике поражения скелета при множественной миеломе

75

Е.С. Зиновкина, Н.В. Чуешова, М.Н. Михасёв, А.С. Пилотович, А.С. Калашникова, О.В. Осипкина, А.С. Шафорост, А.А. Зятков, О.П. Шляхто, Д.А. Зиновкин

Изменение экспрессии BMP2 и BMP7 при TGF- β 1-индуцированном эндотелиально-мезенхимальном переходе клеток HUVEC

81

Ж.М. Козич, Н.Н. Климович, Т.В. Руденкова, С.А. Костюк, О.В. Красько, Ж.Н. Пугачева

Профиль изменений в генах MAPK-сигнального пути, репарации ДНК/РНК, контроля и регуляции клеточного цикла при плазмоклеточных новообразованиях

87

Е.В. Родина, Д.И. Гавриленко, Н.И. Корженевская, С.В. Зыблева, О.А. Романива, А.П. Саливончик, Е.С. Тихонова

Сцинтиграфическая оценка гипоксии миокарда у пациентов с хронической обструктивной болезнью лёгких на разборе клинического случая

94

Т.Х. Нгуен, Д.С. Нгуен, М.Т. Нгуен

Распространённость артериальной гипертензии и связанных с ней профессиональных факторов среди работников металлургической и керамической промышленности во Вьетнаме

101

Обмен опытом

Я.В. Мордовкина, А.О. Жарикова, Т.В. Бобр, Е.Б. Мордовкин, Г.В. Вашкевич

Клинический случай сохранности зрительных функций при гемодинамически значимом стенозе внутренней сонной артерии

109

I.E. Guryanova, Yu.S. Zharankova, I.V. Ausianik, V.I. Lebedz, A.V. Solntsava

Pregnancy, delivery, and the postpartum period in women with hereditary angioedema with C1 inhibitor deficiency: a review of current management approaches and analysis of survey data from Belarusian patients

A.V. Domantsevich, I.V. Nazarenko

Economic efficiency of low-dose whole-body X-ray computed tomography in the diagnosis of skeletal lesions in multiple myeloma

E.S. Zinovkina, N.V. Chueshova, M.N. Mikhashev, A.S. Pilotovich, A.S. Kalashnikova, O.V. Osipkina, A.S. Shaforost, A.A. Zyatkov, O.P. Shlyakhto, D.A. Zinovkin

The alterations in BMP2 and BMP7 expression during TGF- β 1-induced endothelial-to-mesenchymal transition in HUVEC

Zh.M. Kozich, N.N. Klimkovich, T.V. Rudenkova, S.A. Kostyuk, O.V. Kras'ko, J.N. Pugacheva

Profile of Gene Alterations in the MAPK Signaling Pathway, DNA/RNA Repair, and Cell Cycle Control and Regulation in Plasma Cell Neoplasms

A.V. Rodzina, D.I. Haurilenka, N.I. Karzhaneuskaya, S.V. Zybleva, A.A. Romaniva, A.P. Salivontchik, K.S. Tsikhonova

Scintigraphic assessment of myocardial hypoxia in patients with chronic obstructive pulmonary disease in a clinical case study

T.H. Nguyen, D.S. Nguyen, M.T. Nguyen

Prevalence of hypertension and associated occupational factors among steel and ceramic tile workers in Vietnam

Experience exchange

Ya.V. Mordovkina, A.O. Zharikova, T.V. Bobr, E.B. Mordovkin, G.V. Vashkevich

A clinical case of visual function preservation in hemodynamically significant stenosis of the internal carotid artery

БЕРЕМЕННОСТЬ, РОДЫ И ПОСЛЕРОДОВЫЙ ПЕРИОД У ЖЕНЩИН С НАСЛЕДСТВЕННЫМ АНГИОТЕКОМ С ДЕФИЦИТОМ С1- ИНГИБИТОРА: ОБЗОР СОВРЕМЕННЫХ ПОДХОДОВ К ВЕДЕНИЮ И АНАЛИЗ ДАННЫХ ОПРОСА БЕЛОРУССКИХ ПАЦИЕНТОВ

¹ГУ «РНПЦ детской онкологии, гематологии и иммунологии», г. Минск, Беларусь;

²ОО «Помощь пациентам с наследственным ангиотеком», г. Гродно, Беларусь

Наследственный ангиотек, обусловленный дефицитом или функциональной недостаточностью С1-ингибитора (НАО-С1-INH), требует особого внимания при ведении беременности в связи с непредсказуемым влиянием гормональных изменений на активность заболевания, риском развития потенциально тяжёлых приступов и необходимостью выбора безопасной терапии для матери и плода. В статье систематизированы современные данные литературы и актуальные рекомендации по ведению женщин с НАО-С1-INH во время беременности, родов и грудного вскармливания. Обобщение опубликованных данных демонстрирует, что НАО не является противопоказанием к реализации репродуктивных планов. Дополнительно представлены результаты анкетирования 8 белорусских женщин с НАО-С1-INH, имевших в общей сложности 19 беременностей, 14 из которых завершились родами. В данной когорте течение заболевания характеризовалось выраженной вариабельностью: увеличение частоты приступов отмечалось в 6 из 14 (42,9%) беременностей, практически полное прекращение приступов — в 5 из 14 (35,7%), отсутствие существенных изменений — в 3 из 14 (21,4%), при этом характер течения мог различаться при последовательных беременностях. В одном случае абдоминальный приступ НАО был расценён как острая хирургическая патология, что привело к выполнению аппендэктомии на 26-й неделе беременности и последующему прекращению её развития. Большинство родов (12 из 14; 85,7%) произошли через естественные родовые пути, а приступы НАО в первые 72 часа после родоразрешения отмечались в 3-х из 14 случаев (21,4%). Представленные в статье актуальные подходы к терапии и профилактике НАО-С1-INH могут служить практическим руководством для специалистов, участвующих в ведении пациентов с НАО, способствуя своевременной диагностике и лечению приступов, рациональному выбору терапии и улучшению качества жизни пациентов.

Ключевые слова: наследственный ангиотек, С1-ингибитор, беременность, роды, НАО-С1-INH

Введение

Наследственный ангиотек (НАО) — это редкое заболевание с аутосомно-доминантным типом наследования, наиболее часто обусловленное патогенными вариантами в гене SERPING1, приводящими к количественному дефициту или функциональной недостаточности С1-ингибитора (С1-INH) [1]. Аутосомно-доминантный характер наследования определяет 50% риск передачи заболевания потомству независи-

мо от пола. Поэтому пациенты с НАО могут испытывать тревогу в связи с возможностью передачи заболевания потомству, а некоторые принимают решение отказаться от деторождения или иметь меньше детей, чем хотели бы [2]. При консультировании таких пациентов важно подчёркивать, что наличие НАО не должно препятствовать реализации репродуктивных планов [1]. В настоящее время существуют высокоэффективные методы терапии, спектр ко-

торых постоянно расширяется, а доступность повышается с каждым годом, что позволяет эффективно контролировать заболевание, снижать его бремя и способствует нормализации жизни пациентов.

По данным различных исследований, распространённость НАО-C1-INH в общей популяции оценивается в диапазоне от 1:10 000 до 1:150 000, но наиболее часто приводимая оценка составляет около 1:50 000 [3]. НАО относится к брадикинин-опосредованным формам ангиоотека и в большинстве случаев обусловлен дефицитом C1-ингибитора. В зависимости от уровня и функциональной активности C1-INH выделяют два типа НАО: НАО I типа, характеризующийся снижением уровня C1-INH, и НАО II типа, при котором уровень C1-INH остаётся нормальным, но его функциональная активность сокращена [1]. Количественный дефицит и/или функциональная недостаточность C1-INH приводят к нарушению регуляции плазменной контактной системы и избыточному образованию брадикинина — вазоактивного пептида, повышающего проницаемость сосудов и вызывающего развитие отёка [4].

Приступы НАО характеризуются рецидивирующим развитием подкожных и/или подслизистых отёков с преимущественным поражением кожи, верхних дыхательных путей и желудочно-кишечного тракта. Клинические проявления могут включать локальные отёки, связанную с ними боль, слабость и другие неспецифические симптомы; тяжёлые приступы, особенно при поражении гортани, могут приводить к угрожающей жизни обструкции дыхательных путей и асфиксии [5]. Для НАО свойственна выраженная клиническая вариабельность: возраст дебюта заболевания, локализация, частота и тяжесть приступов могут существенно различаться — от бессимптомного течения до частых тяжёлых и потенциально жизнеугрожающих состояний [6]. Такая вариабельность наблюдается как между пациентами, так и у одного и того же пациента на различных этапах жизни [7].

Существует ряд факторов, способных провоцировать приступы НАО, включая эмоциональный стресс, механическую травму, инфекции, приём эстрогенсодержащих препаратов и ингибиторов АПФ, а также гормональные изменения. Вместе с тем, приступы нередко возникают без какого-либо очевидного провоцирующего фактора [8, 9].

Непредсказуемость течения заболевания и потенциально жизнеугрожающие приступы могут оказывать существенное эмоциональное и психосоциальное воздействие на пациентов. Особое значение эти вопросы приобретают у женщин репродуктивного возраста, поскольку гормональные изменения, беременность, роды и грудное вскармливание могут влиять на течение заболевания и требуют учета при выборе тактики лечения.

Цель исследования — оценить особенности течения НАО-C1-INH во время беременности, родов и послеродового периода, а также современные подходы к его терапии и профилактике на основании данных литературы и результатов анкетирования белорусских женщин с НАО-C1-INH.

Материал и методы исследования

Исследование имело описательный характер и включало литературный обзор, посвящённый особенностям течения НАО-C1-INH во время беременности, родов и грудного вскармливания, а также современным подходам к терапии и профилактике заболевания в эти периоды. Дополнительно проанализированы результаты анкетирования 8 белорусских женщин с генетически подтвержденным НАО-C1-INH, имевших в общей сложности 19 беременностей, из которых 14 завершились родами. Анкетирование проводилось осенью 2025 года белорусским общественным объединением «Помощь пациентам с наследственным ангиоотеком». Статистическая обработка данных анкетирования белорусских женщин с генетически подтвержденным НАО-C1-INH проводилась методами описательной статистики.

Роль эстрогенов при НАО-С1-INH

НАО встречается с одинаковой частотой у женщин и мужчин, однако у женщин заболевание нередко имеет более тяжёлое течение и характеризуется более частыми приступами, что, в частности, связано с влиянием эстрогенов. Колебания уровня женских половых гормонов, наблюдающиеся в период полового созревания, менструации, беременности и менопаузы, а также при применении гормональных контрацептивов, могут влиять на частоту и тяжесть приступов НАО. Повышение уровня эстрогенов эндогенного или экзогенного происхождения рассматривается как значимый фактор, способный провоцировать или усиливать симптомы заболевания [10]. Систематический обзор клинических исследований, опубликованных в период с 2009 по 2019 год, подтвердил роль эстрогенов как важного провоцирующего и усугубляющего фактора приступов НАО-С1-INH [11]. Примерно у 70% женщин с НАО-С1-INH применение комбинированных оральных контрацептивов, содержащих эстрогены, сопровождается увеличением частоты и тяжести приступов [9]. Прогестагенсодержащие контрацептивы могут оказывать благоприятное влияние на течение НАО-С1-INH, снижая частоту приступов на 60-82%, поэтому им следует отдавать предпочтение при выборе метода контрацепции. Антигонадотропные препараты могут быть более эффективными в профилактике приступов, чем низкодозированные пероральные контрацептивы, содержащие только прогестин. Внутриматочная система, высвобождающая прогестаген, также может быть подходящим вариантом контрацепции для женщин с НАО-С1-INH; её установка обычно не требует профилактического введения С1-INH, однако препарат должен быть в быстром доступе при необходимости [9].

Влияние беременности на частоту и тяжесть приступов НАО-С1-INH

Беременность оказывает на течение НАО непредсказуемое и индивидуально вариабельное влияние: у одних женщин частота и

тяжесть приступов увеличиваются, у других, напротив, уменьшаются или остаются без существенных изменений. При этом характер изменения течения заболевания может различаться даже у одной и той же женщины при разных беременностях [12].

Ухудшение течения НАО во время беременности наблюдается чаще, чем его улучшение или отсутствие изменений. Так, в исследовании 188 беременностей течение НАО ухудшилось в 48% случаев, улучшилось — в 33%, и в 19% случаев существенных изменений не отмечалось [13]. В другом исследовании, включавшем 35 беременностей у 22 женщин, увеличение частоты приступов отмечено в 29 случаях, снижение — в 4, а отсутствие изменений — в 1 случае; для одной беременности данные отсутствовали [14]. По данным третьего исследования, в которое вошли 125 беременностей у 61 женщины, частота приступов или продолжительность острых приступов увеличилась в 59,2% случаев, уменьшились — в 14,0%, а в 26,4% случаев оставались без изменений по сравнению с течением заболевания до беременности [15].

У беременных женщин абдоминальные приступы НАО могут становиться более частыми и тяжёлыми. Их диагностика может представлять особые трудности, поскольку клинические проявления абдоминального приступа могут имитировать как осложнения беременности, так и заболевания желудочно-кишечного тракта, включая синдром раздражённого кишечника, гастроэнтерит, язвенный колит и острый аппендицит. Боль при абдоминальном приступе может быть ошибочно расценена как проявление осложнений беременности, например, маточных сокращений или самопроизвольного выкидыша, что может приводить к проведению ненужных диагностических процедур [16]. При ультразвуковом исследовании наличие свободной жидкости в брюшной полости и отёка стенки кишечника являются признаками, указывающими на абдоминальный приступ НАО. У пациентов с недиагностированным НАО абдоминальные приступы могут ошибочно

расцениваться как острые хирургические заболевания, что в ряде случаев приводит к необоснованным и повторным оперативным вмешательствам, включая аппендэктомию, холецистэктомию, нефрэктомию и гинекологические операции [17].

Особенности терапии НАО-C1-INH

Поскольку ключевую роль в развитии ангиоотеков при НАО играет брадикинин, стандартная терапия, применяемая при состояниях, опосредованных медиаторами тучных клеток (системными глюкокортикоидами, антигистаминными препаратами и адреналином) не эффективна, и необходимо патогенетически обоснованная терапия [18].

Лечение НАО включает купирование острого приступа и профилактическую терапию, которая подразделяется на долгосрочную и краткосрочную (предпроцедурную). В настоящее время в мире одобрены четыре препарата первой линии для терапии острых приступов НАО и пять препаратов для долгосрочной профилактики; их доступность и возрастные ограничения могут существенно различаться в разных странах [1].

К препаратам первой линии для купирования острых приступов НАО относятся плазменный концентрат C1-INH (заместительная терапия, внутривенное введение, все возрастные группы), рекомбинантный C1-INH (заместительная терапия, внутривенное введение, ≥ 2 лет), икатибант (антагонист В2-рецептора брадикинина, подкожное введение, ≥ 2 лет) и экалантид (ингибитор калликреина, подкожное введение, ≥ 12 лет) [18]. К препаратам первой линии для долгосрочной профилактики относятся плазменный концентрат C1-INH (заместительная терапия, подкожное или внутривенное введение, ≥ 6 лет), ланаделумаб (моноклональное антитело к плазменному калликреину, подкожное введение, ≥ 2 лет), беротралстат (ингибитор плазменного калликреина, пероральное применение, ≥ 12 лет), гарадацимаб (ингибитор фактора XIIa, подкожное введение, ≥ 12 лет) и донидалорсен (ингибитор прекалликреина, подкожное введение, ≥ 12 лет) [18].

При недоступности препаратов первой линии для прекращения острых приступов возможно применение плазмы, обработанной растворителем-детергентом, или свежемороженой плазмы, а для проведения профилактической терапии — ослабленные андрогены, прежде всего, даназол, и антифибринолитик транексамовая кислота [1, 18].

Ослабленные андрогены ранее широко использовались для долгосрочной профилактики НАО у лиц ≥ 18 лет, однако в настоящее время их применение ограничено выраженными нежелательными явлениями, особенно у женщин [1]. К ним относятся вирилизация, гирсутизм, акне, изменение тембра и огрубение голоса, нарушения менструального цикла вплоть до аменореи, снижение фертильности, увеличение массы тела, головная боль, миалгия, дислипидемия, артериальная гипертензия, нарушения настроения и гепатотоксичность; могут наблюдаться гиперхолестеринемия, сухость и зуд во влагалище [1, 19]. Ослабленные андрогены связаны с риском пороков развития плода и противопоказаны во время беременности [19]. При наступлении беременности препараты следует отменить, а пациента и его семью необходимо проинформировать о риске нарушений половой дифференцировки у плода [20]. Применение андрогенов не рекомендуется в период грудного вскармливания и может быть возобновлено после его завершения [1].

Особенности терапии приступов НАО у беременных женщин с НАО-C1-INH

При наступлении беременности выбор терапии НАО-C1-INH требует пересмотра с учётом потенциального влияния препаратов на течение беременности и состояние плода. Плазменный C1-INH (pdC1-INH) является препаратом первой линии для купирования острых приступов и для долгосрочной профилактики во время беременности, родов и грудного вскармливания. Применение других препаратов в эти периоды осуществляется вне зарегистрированных показаний (off-label) и требует индивидуальной оценки потенциальной пользы и риска [1, 18].

Безопасность и эффективность pdC1-INH при беременности подтверждены объёмом накопленных клинических данных. В исследовании Brooks et al., об исходах беременности после воздействия pdC1-INH были представлены для 125 беременностей и 128 плодов. Благоприятный исход без врожденных аномалий отмечен у 119 плодов (93%). Самопроизвольный аборт произошёл в 3 случаях (2%), индуцированный аборт — в 2 (2%), мертворождение — в 1 (1%), синдром исчезающего близнеца — в 1 (1%); в 2-х случаях (2%) сведения об исходе беременности были утрачены для последующего наблюдения [12].

Икатибант имеет значительно более ограниченную доказательную базу при беременности. В исследовании Nakl et al. проанализирована терапия приступов НАО у шести беременных женщин: для купирования приступов в 50 случаях (63,3%) применялся рекомбинантный человеческий C1-INH, в 17 (21,5%) — плазменный C1-INH и в 13 (16,5%) — икатибант. В пяти случаях (6,3%) потребовалось повторное введение препарата. Все шесть беременностей завершились доношенными родами; новорожденные были здоровы, врожденных аномалий не выявлено. Нежелательных явлений, связанных с применением препаратов, отмечено не было [21]. Также опубликовано отдельное сообщение об успешном применении икатибанта во время беременности у женщины с НАО с нормальным C1-INH, у которой беременность протекала без осложнений и завершилась рождением здорового ребёнка без врождённых аномалий [22]. Однако накопленные данные остаются ограниченными и преимущественно представлены отдельными клиническими наблюдениями и небольшими сериями случаев. В соответствии с рекомендациями Всемирной организации по аллергии 2025 года икатибант может рассматриваться для экстренного лечения потенциально тяжёлого приступа во время беременности, если pdC1-INH недоступен или оказался неэффективным, однако данная рекомендация имеет слабую

силу и основана на доказательствах очень низкого качества [18].

Купирование приступа следует начинать как можно раньше. При применении C1-INH или икатибанта уменьшение выраженности отёка обычно наблюдается в течение 60 минут, полное разрешение развившегося отёка может занимать несколько часов. При отсутствии C1-INH или икатибанта может применяться плазма, обработанная растворителем-детергентом, или свежемороженая плазма, но эти методы характеризуются меньшей эффективностью и связаны с риском транзиторного усиления симптомов, венозных тромбоэмболических осложнений и передачи вирусных инфекций [9].

Краткосрочная профилактика с внутривенным введением pdC1-INH рекомендуется перед инвазивными медицинскими вмешательствами, включая биопсию хориона, амниоцентез, хирургическое прерывание беременности и кесарево сечение [18].

С учётом непредсказуемого влияния беременности на активность НАО у женщин с частыми или тяжёлыми приступами может потребоваться долгосрочная профилактика. Согласно актуальным рекомендациям, препаратом первой линии для долгосрочной профилактики во время беременности является pdC1-INH [1, 18].

Ланаделумаб, эффективный препарат для долгосрочной профилактики НАО, в настоящее время не одобрен к применению во время беременности и грудного вскармливания [18]. Вместе с тем в 2026 году опубликовано первое сообщение о продолжении терапии ланаделумабом во время беременности у 38-летней женщины с НАО-C1-INH. После отмены ланаделумаба в связи с беременностью частота приступов увеличилась, несмотря на терапию pdC1-INH в качестве долгосрочной профилактики. Возобновление ланаделумаба в сочетании с pdC1-INH позволило вновь добиться хорошего контроля заболевания. Беременность завершилась самостоятельными родами, родился здоровый ребёнок [23].

Ингибитор плазменного калликреина беротралстат является удобным пероральным препаратом для долгосрочной профилактики НАО, однако его применение во время беременности и грудного вскармливания в настоящее время также не одобрено [18]. В 2026 году опубликовано первое сообщение о беременности после ограниченного воздействия беротралстата. У 36-летней женщины с НАО, ранее длительно получавшей даназол, терапия была заменена на беротралстат в дозе 150 мг 1 раз в сутки. Беременность наступила примерно через три месяца после перехода на беротралстат, при этом предполагаемая продолжительность воздействия препарата на плод составила около одного месяца. После установления беременности беротралстат был отменён, а для профилактики приступов назначен подкожный pdC1-INH. Беременность протекала без осложнений и завершилась рождением здорового ребёнка; после родов беротралстат был возобновлён, а грудное вскармливание не проводилось [24]. Тем не менее единичные клинические наблюдения не позволяют сделать вывод о безопасности ланаделума и беротралстата при беременности и не являются основанием для их рутинного применения [23, 24].

Особенности терапии НАО-C1-INH во время родов и грудного вскармливания

У женщин с НАО-C1-INH предпочтительным способом родоразрешения являются самостоятельные вагинальные роды, если отсутствуют акушерские показания к кесареву сечению. Эпидуральная или спинальная анестезия предпочтительнее общей анестезии, поскольку эндотрахеальная интубация повышает риск развития отёка гортани. Родильное учреждение должно располагать препаратами для экстренного лечения приступа независимо от способа родоразрешения [18].

Большинство женщин с НАО-C1-INH рожают самостоятельно, при этом частота кесарева сечения сопоставима с таковой в общей популяции. Хотя травмы являют-

ся потенциальным триггером приступов НАО, развитие приступа НАО при естественных родах наблюдается редко, в том числе у женщин, не получающих профилактическую терапию C1-INH [9]. Профилактическое введение pdC1-INH перед вагинальными родами не требуется, если в течение последних трёх месяцев не было приступов НАО, отсутствовал анамнез отёков влагалища и ранее не отмечалось развитие приступов после вагинального обследования [25]. При планируемом акушерском вмешательстве, включая инструментальные роды (наложение щипцов или вакуум-экстракцию) и кесарево сечение, рекомендуется профилактическое введение внутривенного pdC1-INH [9].

При необходимости кесарева сечения рекомендуется введение 1000 ЕД pdC1-INH за 1–2 часа до разреза, а при экстренном вмешательстве — непосредственно перед операцией. При развитии отёка после введения pdC1-INH следует рассмотреть возможность введения дополнительной дозы препарата. Хотя развитие приступов НАО во время родов наблюдается редко, они могут возникнуть как в процессе родов, так и в первые 48 часов после родоразрешения. После родов рекомендуется наблюдение роженицы в стационаре в течение не менее 48–72 часов [18, 25]. Грудное вскармливание может сопровождаться увеличением частоты приступов НАО у женщины, однако оно рекомендуется с учётом его преимуществ для ребёнка [9].

Влияние НАО-C1-INH на риск преждевременных родов, самопроизвольного аборта и кесарева сечения

Отсутствуют данные о повышении риска преждевременных родов, самопроизвольного аборта или кесарева сечения у женщин с НАО-C1-INH [26]. В опубликованных исследованиях, проведённых во Франции, Венгрии, Бразилии и Турции и включавших в общей сложности 393 беременности у женщин с НАО, частота самопроизвольных абортов составляла 12,0–30,5% и во всех исследованиях была сопо-

ставима с показателями среди женщин без НАО в соответствующих популяциях [25].

В итальянском исследовании, включавшем 168 беременностей у 87 женщин с НАО-C1-INH I типа, частота самопроизвольных абортс составила 14,2%, а доношенные роды (>37 недель гестации) произошли в 73,8% случаев. При этом достоверных различий в частоте самопроизвольных абортс между беременностями, протекавшими на фоне применения pdC1-INH (11,7%), и беременностями без его применения (15,4%) выявлено не было. Внутриутробное воздействие pdC1-INH также не было связано с различиями в краткосрочных неонатальных исходах: у 45 детей, подвергавшихся воздействию препарата, масса тела при рождении и оценки по шкале Апгар были сопоставимы с соответствующими показателями у 99 детей без внутриутробного воздействия pdC1-INH [27].

Результаты опроса о беременности и родах у белорусских женщин с НАО-C1-INH

По состоянию на 2026 год в Республиканском регистре клинических и лабораторных данных пациентов с первичными иммунодефицитами зарегистрировано 111 человек с генетически подтвержденным НАО из 41 неродственной семьи. У всех пациентов выявлены аллельные варианты в гене SERPING1; НАО-C1-INH I типа диагностирован у 95 (85,6%) пациентов, НАО-C1-INH II типа — у 16 (14,4%). Средний возраст пациентов составил $38,0 \pm 21,1$ года; 18,9% ($n=21$) пациентов было моложе 18 лет. Соотношение мужчин и женщин составило 1:1,58.

Для оценки особенностей течения НАО во время беременности, родов и послеродового периода было проведено анкетирование. В опросе приняли участие 8 женщин с НАО, имевших в общей сложности 19 беременностей, из которых 14 завершились родами. Средний возраст на момент родов составил 27,9 года (диапазон — 23–34 года), в среднем на одного пациента приходилось 2,4 беременности (диапазон — 1–5) и 1,75 родов (диапазон — 1–4).

Особого внимания заслуживает случай, при котором во время беременности абдоминальный приступ НАО с выраженным болевым синдромом привёл к выполнению аппендэктомии на 26-й неделе гестации. После хирургического вмешательства беременность завершилась прекращением развития плода. Этот случай подчёркивает сложность дифференциальной диагностики абдоминальных приступов НАО во время беременности и необходимость учитывать НАО в качестве возможной причины абдоминальной симптоматики, поскольку ошибочная интерпретация приступа как острой хирургической патологии может приводить к неоправданному хирургическому вмешательству и неблагоприятным исходам беременности.

Среди 14 детей, родившихся у опрошенных, НАО было генетически подтверждено у 7 детей, у 6 детей семейный аллельный вариант SERPING1 не выявлен; одному ребёнку генетическое исследование не проводилось. Таким образом, среди 13 детей, которым было проведено генетическое исследование, семейный аллельный вариант в гене SERPING1 был унаследован в 7 случаях (53,8%).

Все 8 женщин, участвовавших в опросе, сообщили о наличии симптомов НАО до наступления беременности, т.е. беременность наступала на фоне диагностически значимого клинического течения заболевания. Влияние беременности на частоту приступов НАО характеризовалось выраженной индивидуальной вариабельностью как между разными женщинами, так и между последовательными беременностями у одной и той же пациентки. Увеличение частоты приступов отмечено в 6 случаях (42,9%), практически полное прекращение приступов — в 5 случаях (35,7%), тогда как в 3 беременностях (21,4%) существенных изменений частоты приступов не выявлено. Таким образом, в данной когорте наиболее часто беременность сопровождалась увеличением активности заболевания, однако более трети беременностей характеризовались, напротив, практически полным исчезновением приступов.

При этом течение заболевания могло существенно различаться при последовательных беременностях одной и той же женщины. Так, у двух пациентов при первой беременности приступы НАО были редкими, тогда как при второй беременности у обеих отмечалось увеличение частоты симптомов с развитием абдоминальных и периферических отёков. У одной из них до пятого месяца гестации преимущественно отмечались абдоминальные отёки. Таким образом, течение предыдущей беременности не всегда позволяет прогнозировать активность НАО при последующей, поэтому тактика наблюдения и лечения должна определяться индивидуально.

В исследуемой группе из 14 родов 12 (85,7%) произошли через естественные родовые пути, тогда как кесарево сечение выполнено в 2 случаях (14,3%). После родоразрешения приступы НАО отмечены в течение первых 72 часов после родоразрешения в 3 из 14 родов (21,4%). Поэтому препарат для немедленного купирования острого приступа НАО должен быть доступен непосредственно в родильном отделении. После родоразрешения необходимо продолжать наблюдение за роженицей, особенно в первые 72 часа.

Дородовая профилактика с применением C1-INH проводилась только в одном случае (1/14; 7,1%), в 13 случаях (92,9%) она не применялась. Важное значение для интерпретации полученных данных имеет период, в котором происходили беременности и роды. Из 14 родов 11 (78,6%) произошли в период с 2002 года до ноября 2020 года, то есть ещё до регистрации pdC1-INH в Республике Беларусь. Один случай пришёлся на 2021 год, уже после регистрации препарата, однако на тот момент система его закупки и обеспечения для взрослых пациентов ещё не была сформирована. Ещё одни роды произошли в 2024 году, уже после включения pdC1-INH в клинический протокол «Диагностика и лечение пациентов с первичными иммунодефицитами (взрослое население)», утверждённый постановлением Министерства здра-

воохранения Республики Беларусь №102 от 11.10.2022, в котором препарат предусмотрен для купирования приступов, а также краткосрочной и долгосрочной профилактики [28]. Именно в этом случае была проведена дородовая профилактика pdC1-INH. Таким образом, только 2 из 14 родов (14,3%) произошли после регистрации pdC1-INH в Беларуси, и только один случай (7,1%) — после включения препарата в клинический протокол. Низкая частота применения pdC1-INH в представленной когорте, вероятно, в значительной степени обусловлена исторической доступностью специфической терапии в Беларуси.

Ланаделумаб зарегистрирован в Республике Беларусь с февраля 2021 года. Однако его применение ограничено критериями назначения, установленными указанным клиническим протоколом, которые предусматривают наличие более 12 приступов НАО в год и более 24 дней госпитализации в течение года [28]. Необходимость одновременного выполнения указанных критериев существенно ограничивает возможность назначения ланаделумаба для долгосрочной профилактики НАО в реальной клинической практике.

Грудное вскармливание в целом переносилось хорошо: отёки молочных желез не отмечались ни в одном из 8 наблюдений. У одной женщины развилось воспаление молочной железы, потребовавшее лечения, не связанного с терапией, применяемой для лечения приступов НАО.

Заключение

НАО не является противопоказанием к беременности и реализации репродуктивных планов, однако беременность, роды и послеродовый период требуют индивидуального подхода к наблюдению и лечению. Влияние беременности на течение заболевания характеризуется выраженной вариабельностью: частота и тяжесть приступов могут увеличиваться, уменьшаться или существенно не изменяться, причём характер изменений может различаться даже при последовательных беременностях у одной

женщины. Гормональные изменения, прежде всего повышение уровня эстрогенов, могут модифицировать течение НАО. При этом имеющиеся данные не свидетельствуют о повышении риска самопроизвольного аборта, преждевременных родов или кесарева сечения у женщин с НАО-C1-INH.

Особое значение имеет своевременное распознавание приступов, в том числе абдоминальных, которые могут имитировать акушерскую или хирургическую патологию и приводить к необоснованным оперативным вмешательствам. Плазменный C1-INH остаётся препаратом первой линии для лечения острых приступов и долгосрочной профилактики НАО-C1-INH во время беременности, родов и грудного вскармливания и характеризуется благоприятным профилем безопасности. При отсутствии акушерских показаний предпочтительны вагинальные роды. Препарат для экстренного лечения должен быть доступен во время родов и в раннем послеродовом периоде, поскольку приступы могут возникать и после родоразрешения.

Результаты анкетирования 8 белорусских женщин подтвердили выраженную вариабельность течения НАО-C1-INH: увеличение частоты приступов отмечалось в 42,9% беременностей, практически полное прекращение приступов — в 35,7%, отсутствие существенных изменений — в 21,4% случаев. Полученные данные показали, что характер течения предыдущей беременности не всегда позволяет прогнозировать активность заболевания при последующей беременности. Из 14 родов 85,7% произошли через естественные родовые пути, а приступы в течение первых 72 часов после родоразрешения отмечались в 21,4% случаев. Грудное вскармливание в представленной когорте переносилось хорошо.

Низкая частота применения профилактической терапии C1-INH в обследованной когорте в значительной степени отражает историческую доступность специфической терапии в Беларуси, поскольку большинство беременностей и родов произошло до регистрации и последующего включения pdC1-INH в актуальный клинический протокол.

Библиографический список

1. The international WAO/EAACI guideline for the management of hereditary angioedema: the 2021 revision and update / M. Maurer [et al.] // *Allergy*. – 2022. – Vol. 77, No. 7. – P. 1961–1990.
2. Burden of illness in hereditary angioedema: a conceptual model / A. Bygum [et al.] // *Acta Dermato-Venereologica*. – 2015. – Vol. 95, No. 6. – P. 706–710.
3. Ghazi, A. Hereditary angioedema: epidemiology, management, and role of icatibant / A. Ghazi, J. A. Grant // *Biologics*. – 2013. – Vol. 7. – P. 103–113.
4. Zuraw, B. L. Hereditary angioedema with normal C1 inhibitor: four types and counting / B. L. Zuraw // *J. Allergy Clin. Immunol.* – 2018. – Vol. 141, No. 3. – P. 884–885.
5. The symptom experience of hereditary angioedema (HAE) patients beyond HAE attacks: literature review and clinician interviews / M. Jean-Baptiste [et al.] // *Orphanet J. Rare Dis.* – 2022. – Vol. 17, No. 1. – Article 232. – DOI: 10.1186/s13023-022-02360-3.
6. Регистр пациентов с наследственным ангиоотеком в Республике Беларусь / И. Е. Гурьянова [и др.] // *Гематология. Трансфузиология. Восточная Европа*. – 2022. – № 3. – С. 271–284.
7. Bova, M. Hereditary and acquired angioedema: heterogeneity of pathogenesis and clinical phenotypes / M. Bova, G. De Feo, R. Parente // *Int. Arch. Allergy Immunol.* – 2018. – Vol. 175, No. 3. – P. 126–135. – DOI: 10.1159/000486312.
8. Longhurst, H. J. Hereditary angioedema: an update on causes, manifestations and treatment / H. J. Longhurst, K. Bork // *Br. J. Hosp. Med. (Lond.)*. – 2019. – Vol. 80, No. 7. – P. 391–398.
9. Case report: hereditary angioedema in pregnancy / A. D. Jakes [et al.] // *Obstet. Med.* – 2021. – Vol. 14, No. 3. – P. 177–180. – DOI: 10.1177/1753495X20958225.
10. Disease expression in women with hereditary angioedema / L. Bouillet [et al.] // *Am. J. Obstet. Gynecol.* – 2008. – Vol. 199, No. 5. – P. 484.e1–484.e4.
11. The hereditary angioedema triggered by estrogen: systematic review / J. E. Peixoto da Costa [et al.] // *Arch. Clin. Biomed. Res.* – 2019. – Vol. 3. – P. 343–356.
12. Experience with intravenous plasma-derived C1-inhibitor in pregnant women with hereditary angioedema: a systematic literature review / J. P. Brooks [et al.] // *J. Allergy Clin. Immunol. Pract.* – 2020. – Vol. 8, No. 8. – P. 2645–2652.e4. – DOI: 10.1016/j.jaip.2020.03.009.
13. The natural history of hereditary angioedema and the impact of treatment with human C1-inhibitor concentrate during pregnancy: a long-term survey / I. Czaller [et al.] // *Eur. J. Obstet. Gynecol. Reprod. Biol.* – 2010. – Vol. 152, No. 1. – P. 44–49.
14. Characterization of acute hereditary angioedema attacks during pregnancy and breast feeding and their treatment with C1 inhibitor concentrate / I. Martinez-Saguer [et al.] // *Am. J. Obstet. Gynecol.* – 2010. – Vol. 203, No. 2. – P. 131.e1–131.e4.

15. Management of pregnancy and delivery in patients with hereditary angioedema due to C1 inhibitor deficiency / T. Gonzalez-Quevedo [et al.] // *J. Investig. Allergol. Clin. Immunol.* – 2016. – Vol. 26, No. 3. – P. 161–167.
16. Safety of medications for hereditary angioedema during pregnancy and lactation / A. Yeich [et al.] // *Expert Opin. Drug Saf.* – 2023. – Vol. 22, No. 1. – P. 17–24.
17. Cicardi, M. Angioedema due to bradykinin dysregulation / M. Cicardi, B. L. Zuraw // *J. Allergy Clin. Immunol. Pract.* – 2018. – Vol. 6, No. 4. – P. 1132–1141. – DOI: 10.1016/j.jaip.2018.04.022.
18. The 2025 WAO guidelines for the classification, diagnosis, and treatment of hereditary angioedema, with consideration of worldwide disparities / D. O. Vázquez [et al.] // *World Allergy Organ. J.* – 2026. – Vol. 19, No. 5. – Article 101335. – DOI: 10.1016/j.waojou.2026.101335.
19. Danazol. – URL: <https://www.drugs.com/danazol.html> (date of access: 12.08.2026).
20. International consensus and practical guidelines on the gynecologic and obstetric management of female patients with hereditary angioedema caused by C1 inhibitor deficiency / T. Caballero [et al.] // *J. Allergy Clin. Immunol.* – 2012. – Vol. 129, No. 2. – P. 308–320.
21. Treatment of hereditary angioedema attacks with icatibant and recombinant C1 inhibitor during pregnancy / R. Hakl [et al.] // *Journal of Clinical Immunology.* – 2018. – Vol. 38, No. 7. – P. 810–815. – DOI: 10.1007/s10875-018-0553-4.
22. Šimac, D. V. Is icatibant safe for the treatment of hereditary angioedema during pregnancy? / D. V. Šimac, T. Štimac, S. Novak // *Curr. Allergy Asthma Rep.* – 2022. – Vol. 22, No. 10. – P. 135–140. – DOI: 10.1007/s11882-022-01040-3.
23. Management of pregnancy, delivery and breast-feeding in hereditary angioedema: an analysis of 15 pregnancies with conventional treatment approaches and a case of lanadelumab use / M. Casanova [et al.] // *Orphanet J. Rare Dis.* – 2026. – Vol. 21, No. 1. – Article 111. – DOI: 10.1186/s13023-026-04280-y.
24. Zanichelli, A. Berostralstat during pregnancy in a patient with hereditary angioedema / A. Zanichelli, D. Scaramuzzi, L. Dagna // *J. Investig. Allergol. Clin. Immunol.* – 2026. – Epub ahead of print. – DOI: 10.18176/jiaci.1163.
25. Successful pregnancy outcome in a hereditary angioedema patient with previous pregnancy losses: a proposed delivery plan / T. Satnarine [et al.] // *Cureus.* – 2024. – Vol. 16, No. 2. – Article e54939. – DOI: 10.7759/cureus.54939.
26. US HAEA Medical Advisory Board 2020 guidelines for the management of hereditary angioedema / P. J. Busse [et al.] // *J. Allergy Clin. Immunol. Pract.* – 2021. – Vol. 9, No. 1. – P. 132–150.e3.
27. Pregnancy in women with hereditary angioedema due to C1-inhibitor deficiency: results from the ITACA cohort study on outcome of mothers and children with in utero exposure to plasma-derived C1-inhibitor / P. Triggianese [et al.] // *Front. Med. (Lausanne).* – 2022. – Vol. 9. – Article 930403. – DOI: 10.3389/fmed.2022.930403.
28. Диагностика и лечение пациентов с первичными иммунодефицитами (взрослое население): клинический протокол : утв. постановлением М-ва здравоохран. Респ. Беларусь от 11.10.2022 № 102. – URL: <https://minzdrav.gov.by/> (дата обращения: 19.08.2026).

I.E. Guryanova, Yu.S. Zharankova, I.V. Ausianik, V.I. Lebedz, A.V. Solntsava

PREGNANCY, DELIVERY, AND THE POSTPARTUM PERIOD IN WOMEN WITH HEREDITARY ANGIOEDEMA WITH C1 INHIBITOR DEFICIENCY: A REVIEW OF CURRENT MANAGEMENT APPROACHES AND ANALYSIS OF SURVEY DATA FROM BELARUSIAN PATIENTS

Hereditary angioedema due to C1 inhibitor deficiency (C1-INH-HAE) requires particular attention during pregnancy because of the unpredictable effects of hormonal changes on disease activity, the risk of potentially severe attacks, and the need to select treatment that is safe for both the mother and the fetus. This article summarizes current evidence from the literature and up-to-date recommendations for the management of women with C1-INH-HAE during pregnancy, delivery, and breastfeeding. The available evidence demonstrates that HAE is not a contraindication to pursuing reproductive plans. In addition, we present the results of a survey of 8 Belarusian women with C1-INH-HAE who had a total of 19 pregnancies, 14 of which resulted in delivery. Disease course in this cohort was highly variable: an increase in attack frequency was reported in 6/14 (42,9%) of pregnancies, near-complete cessation of attacks in 5/14 (35,7%), and no substantial change in 3/14 (21,4%); moreover, the course of the disease could differ between successive pregnancies. In one case, an abdominal HAE attack was mis-

diagnosed as an acute surgical condition, resulting in appendectomy at 26 weeks of gestation, followed by pregnancy loss. Most deliveries occurred vaginally (12/14, 85,7%), while HAE attacks within the first 72 hours after delivery occurred in 3/14 cases (21,4%). The current approaches to the treatment and prophylaxis of C1-INH-HAE presented in this article may serve as a practical guide for healthcare professionals involved in the management of patients with HAE, facilitating timely diagnosis and treatment of attacks, rational selection of therapy, and improvement of patients' quality of life.

Key words: *hereditary angioedema, C1 inhibitor, pregnancy, delivery, C1-INH-HAE*

Поступила 24.08.26