

Наследственный ангиоотёк

Подборка ключевых международных клинических рекомендаций, гайдлайнов и консенсусов от ведущих врачебных обществ

Что изменилось за последние 5 лет

Международные документы последних пяти лет заново сформулировали цель терапии. Пересмотр рекомендаций Всемирной организации по аллергии и Европейской академии аллергологии и клинической иммунологии (WAO/EAACI) 2021 года и глобальный консенсус о целях лечения, достигнутый методом Дельфи, описывают её как полное отсутствие приступов и нормализацию жизни, а не только снижение частоты обострений; европейский консенсус 2026 года превратил это в алгоритм с измеримыми целями и пересмотром схемы при их недостижении. Изменилась и классификация. Консенсус DANCE (2024) ввёл пять типов и эндотипов ангиоотёка, а рекомендации Всемирной организации по аллергии (WAO) 2025 года объединили типы I и II в категорию «НАО с дефицитом C1-ингибитора» и расширили перечень генов при НАО с нормальным C1-ингибитором. Рекомендации WAO 2025 года отдельно оговаривают, что лечение приступов должно быть доступно всем пациентам с подтверждённым диагнозом, включая бессимптомных. Педиатрическую нишу международные документы закрыли только в 2026 году, а обновлённые международные (канадские) рекомендации впервые дали отдельные положения по купированию приступов у кормящих женщин и по совместному принятию решений с пациентом.

Гайдлайны и консенсусы

#	Статья	PMID	Источник	Дата	Доступ
1	Рекомендации Всемирной организации по аллергии (WAO) 2025 года по классификации, диагностике и лечению наследственного ангиоотёка с учётом мирового неравенства в доступе к помощи	42165046	The World Allergy Organization Journal	19.03.2026	Открытая
2	Международные рекомендации Всемирной организации по аллергии и Европейской	35006617	Allergy	03.02.2022	Открытая

#	Статья	PMID	Источник	Дата	Доступ
	академии аллергологии и клинической иммунологии (WAO/EAACI) по ведению наследственного ангиоотёка: пересмотр и обновление 2021 года				
3	Международные (канадские) рекомендации по наследственному ангиоотёку	41606636	Allergy, Asthma, and Clinical Immunology	28.01.2026	Открытая
4	Международные рекомендации по диагностике и ведению детей с наследственным ангиоотёком	41618059	Allergy	30.01.2026	Открытая
5	Наследственный ангиоотёк с нормальным C1-ингибитором: обновлённый международный консенсус по диагностике, патофизиологии и лечению	40053270	Clinical Reviews in Allergy & Immunology	07.03.2025	Открытая
6	Определение, сокращения, номенклатура и классификация ангиоотёка (DANCE): консенсус Американской академии аллергологии, астмы и иммунологии (AAAAI), Американской коллегии аллергологии, астмы и иммунологии (ACAAI), сети референсных центров по ангиоотёку (ACARE) и Азиатско-Тихоокеанской ассоциации аллергологии, астмы и клинической иммунологии (APAAACI)	38670233	The Journal of Allergy and Clinical Immunology	25.04.2024	Открытая
7	Международный консенсус по применению генетики в ведении наследственного ангиоотёка	31669336	The Journal of Allergy and Clinical Immunology. In Practice	24.10.2019	Открытая
8	Международный консенсус и практические рекомендации по акушерско-гинекологическому ведению женщин с наследственным ангиоотёком	22197274	The Journal of Allergy and Clinical Immunology	24.12.2011	Открытая

#	Статья	PMID	Источник	Дата	Доступ
	вследствие дефицита C1-ингибитора				
9	Консенсус о целях лечения наследственного ангиоотёка: глобальная инициатива по методу Дельфи	34048855	The Journal of Allergy and Clinical Immunology	25.05.2021	Открытая
10	Стратегия «лечение до достижения цели» при наследственном ангиоотёке: консенсус европейского экспертного комитета	41766887	Frontiers in Immunology	12.02.2026	Открытая
11	Рекомендации Медицинского консультативного совета Американской ассоциации наследственного ангиоотёка (US HAEA) 2020 года по ведению наследственного ангиоотёка	32898710	The Journal of Allergy and Clinical Immunology. In Practice	06.09.2020	Открытая
12	Точечное обновление практического параметра: наследственный ангиоотёк, приобретённый дефицит C1-ингибитора и ангиоотёк, связанный с ингибиторами ангиотензинпревращающего фермента	23726531	The Journal of Allergy and Clinical Immunology	01.06.2013	Открытая

1. Рекомендации Всемирной организации по аллергии (WAO) 2025 года по классификации, диагностике и лечению наследственного ангиоотёка с учётом мирового неравенства в доступе к помощи

The 2025 WAO Guidelines for the classification, diagnosis, and treatment of hereditary angioedema, with consideration of worldwide disparities.

Журнал: The World Allergy Organization Journal | **Дата:** 19.03.2026 | **Доступ:** Открытая

Объединяют типы I и II в единую категорию «НАО с дефицитом C1-ингибитора» и расширяют спектр НАО с нормальным C1-ингибитором до вариантов F12, PLG, ANGPT1, KNG1, MYOF, HS3ST6, CPN1 и DAB2IP, а также до случаев, генетическая причина которых пока не установлена. Упрощённый диагностический алгоритм ставит на первое место функциональный тест C1-ингибитора в надёжной специализированной лаборатории и отдельно описывает обходные пути там, где такое тестирование недоступно. Препарат для

купирования приступа должен быть доступен всем пациентам с подтверждённым диагнозом, включая бессимптомных, а длительную профилактику разбирают в логике достижения полного контроля болезни.

Оригинал

Аннотация на русском

2. Международные рекомендации Всемирной организации по аллергии и Европейской академии аллергологии и клинической иммунологии (WAO/EAACI) по ведению наследственного ангиоотёка: пересмотр и обновление 2021 года

The international WAO/EAACI guideline for the management of hereditary angioedema-The 2021 revision and update.

Журнал: Allergy | **Дата:** 03.02.2022 | **Доступ:** Открытая

Двадцать восемь рекомендаций, согласованных по методу Дельфи, отвечают на пять вопросов: как ставить диагноз, когда добавлять длительную профилактику к лечению приступов и чем именно, каковы цели терапии, чем отличается ведение детей и беременных или кормящих женщин, как отслеживать активность, влияние и контроль болезни. Охватывают НАО с дефицитом С1-ингибитора (тип I) и с его дисфункцией (тип II).

Оригинал

Аннотация на русском

3. Международные (канадские) рекомендации по наследственному ангиоотёку

The International/Canadian hereditary angioedema guideline.

Журнал: Allergy, Asthma, and Clinical Immunology | **Дата:** 28.01.2026 | **Доступ:** Открытая

Расширяют канадский документ 2019 года до международного охвата и по системе GRADE разбирают лечение приступов, краткосрочную и длительную профилактику, самостоятельное введение препаратов, индивидуальный подбор терапии, качество жизни и организацию комплексной помощи. В редакции 2024 года появились отдельные рекомендации по купированию приступов у кормящих женщин и раздел о совместном принятии решений с пациентом.

Читать в Подтеме

Оригинал

Аннотация на русском

4. Международные рекомендации по диагностике и ведению детей с наследственным ангиоотёком

International Guideline on the Diagnosis and Management of Pediatric Patients With Hereditary Angioedema.

Журнал: Allergy | **Дата:** 30.01.2026 | **Доступ:** Открытая

Прежние международные документы по НАО писали в расчёте на взрослых, тогда как у большинства пациентов болезнь дебютирует до 18 лет. Разбирает возрастные особенности диагностики и лечения, а также неспецифичность симптомов НАО, которая затрудняет

дифференциальный диагноз. Отдельно поставлен вопрос о создании центров по НАО и регистров пациентов.

[Оригинал](#)
[Аннотация на русском](#)

5. Наследственный ангиоотёк с нормальным С1-ингибитором: обновлённый международный консенсус по диагностике, патофизиологии и лечению

Hereditary Angioedema with Normal C1 Inhibitor: an Updated International Consensus Paper on Diagnosis, Pathophysiology, and Treatment.

Журнал: Clinical Reviews in Allergy & Immunology | **Дата:** 07.03.2025 | **Доступ:** Открытая

Сводит воедино то, что накопилось по формам НАО с нормальными количеством и активностью С1-ингибитора с момента их первого описания в 2000 году: критерии диагноза, расшифрованную для части типов патофизиологию и исходы лечения. Авторы создали Международная организация по наследственному ангиоотёку (НАЕи) и Американская ассоциация наследственного ангиоотёка (НАЕА); данных высокого уровня по этой группе мало, поэтому все положения опираются на согласованное мнение специалистов.

[Читать в Подтеме](#)
[Оригинал](#)
[Аннотация на русском](#)

6. Определение, сокращения, номенклатура и классификация ангиоотёка (DANCE): консенсус Американской академии аллергологии, астмы и иммунологии (AAAAI), Американской коллегии аллергологии, астмы и иммунологии (ACAAI), сети референсных центров по ангиоотёку (ACARE) и Азиатско-Тихоокеанской ассоциации аллергологии, астмы и клинической иммунологии (APAAACI)

Definition, acronyms, nomenclature, and classification of angioedema (DANCE): AAAAI, ACAAI, ACARE, and APAAACI DANCE consensus.

Журнал: The Journal of Allergy and Clinical Immunology | **Дата:** 25.04.2024 | **Доступ:** Открытая

Вводит единую классификацию из пяти типов и эндотипов ангиоотёка и согласованный словарь сокращений. До этого таких систем было несколько сразу, что мешало сравнивать исследования и договариваться о лечении. Над документом работал 91 эксперт из 35 стран, его поддержали 53 научные и медицинские организации и объединения пациентов. Авторы отдельно оговаривают, что классификация дополняет клинические рекомендации по обследованию и лечению, а не заменяет их.

[Оригинал](#)
[Аннотация на русском](#)

7. Международный консенсус по применению генетики в ведении наследственного ангиоотёка

International Consensus on the Use of Genetics in the Management of Hereditary Angioedema.

Журнал: The Journal of Allergy and Clinical Immunology. In Practice | **Дата:** 24.10.2019 |

Доступ: Открытая

Одиннадцать согласованных положений отвечают на вопросы, кому из пациентов с ангиоотёком показано генотипирование, какими методами выявляют причинные варианты, как оценивать их патогенность, как встроить генотипирование в клиническую практику и как вести генетическое консультирование. Документ писала международная междисциплинарная группа из 14 специалистов по генетике НАО и ведению болезни.

Оригинал

Аннотация на русском

8. Международный консенсус и практические рекомендации по акушерско-гинекологическому ведению женщин с наследственным ангиоотёком вследствие дефицита C1-ингибитора

International consensus and practical guidelines on the gynecologic and obstetric management of female patients with hereditary angioedema caused by C1 inhibitor deficiency.

Журнал: The Journal of Allergy and Clinical Immunology | **Дата:** 24.12.2011 | **Доступ:** Открытая

Контрацепция: эстрогенов избегают, допустимы барьерные методы, внутриматочные средства и прогестины. Беременность: аттенуированные андрогены противопоказаны и их отменяют до зачатия, для купирования приступов, краткосрочной и длительной профилактики предпочитают концентрат C1-ингибитора из донорской плазмы, а если его нет, для длительной профилактики используют транексамовую кислоту или вирусинактивированную свежзамороженную плазму. Роды: осложнения при родах через естественные пути редки и профилактика перед ними может не потребоваться, но терапевтическая доза концентрата 20 ЕД/кг должна быть наготове, а перед наложением щипцов, вакуум-экстракцией и кесаревым сечением профилактику вводят; регионарную анестезию предпочитают эндотрахеальной интубации.

Оригинал

Аннотация на русском

9. Консенсус о целях лечения наследственного ангиоотёка: глобальная инициатива по методу Дельфи

Consensus on treatment goals in hereditary angioedema: A global Delphi initiative.

Журнал: The Journal of Allergy and Clinical Immunology | **Дата:** 25.05.2021 | **Доступ:** Открытая

Формулирует цель терапии как полное отсутствие приступов и нормализацию жизни пациента, а не только снижение частоты обострений. Из 21 вынесенного на голосование положения панель согласовала 18. При оценке контроля болезни учитывают и бремя самого заболевания, и бремя лечения.

Оригинал

Аннотация на русском

10. Стратегия «лечение до достижения цели» при наследственном ангиоотёке: консенсус европейского экспертного комитета

A Treat-to-Target approach in hereditary angioedema: expert consensus from a European committee.

Журнал: Frontiers in Immunology | **Дата:** 12.02.2026 | **Доступ:** Открытая

Алгоритм для подростков и взрослых определяет, когда начинать длительную профилактику, как формулировать индивидуальные краткосрочные и долгосрочные цели и что делать при их недостижении: разбирать причины прорывных приступов, менять схему или переходить на другой препарат профилактики. Понятность и выполнимость алгоритма проверили опросом 64 европейских врачей и 15 представителей пациентских организаций.

Читать в Подтеме

Оригинал

Аннотация на русском

11. Рекомендации Медицинского консультативного совета Американской ассоциации наследственного ангиоотёка (US HAEA) 2020 года по ведению наследственного ангиоотёка

US HAEA Medical Advisory Board 2020 Guidelines for the Management of Hereditary Angioedema.

Журнал: The Journal of Allergy and Clinical Immunology. In Practice | **Дата:** 06.09.2020 | **Доступ:** Открытая

Обновляют и расширяют редакцию 2013 года: классификация, диагностика, лечение приступов, профилактика, отдельные положения по женщинам и детям, составление плана ведения и мониторинга, оценка бремени болезни. Для каждой рекомендации указаны её сила и качество доказательств, а охват включает и НАО с дефицитом С1-ингибитора, и НАО с нормальным С1-ингибитором.

Оригинал

Аннотация на русском

12. Точечное обновление практического параметра: наследственный ангиоотёк, приобретённый дефицит С1-ингибитора и ангиоотёк, связанный с ингибиторами ангиотензинпревращающего фермента

A focused parameter update: hereditary angioedema, acquired C1 inhibitor deficiency, and angiotensin-converting enzyme inhibitor-associated angioedema.

Журнал: The Journal of Allergy and Clinical Immunology | **Дата:** 01.06.2013 | **Доступ:** Открытая

Разбирает в одном документе три состояния, которые приходится различать при рецидивирующих отёках без крапивницы: наследственный ангиоотёк, приобретённый дефицит С1-ингибитора и ангиоотёк на фоне ингибиторов АПФ. Подготовила его Объединённая рабочая группа по практическим параметрам (JTF), в которую входят Американская академия аллергологии, астмы и иммунологии (AAAAI), Американская

коллегия аллергологии, астмы и иммунологии (АСААИ) и Объединённый совет по аллергологии, астме и иммунологии.

[Оригинал](#)[Аннотация на русском](#)

Переведем статью из этой подборки за 1 час

Загрузите PDF, а мы сделаем полный перевод, краткий конспект и красивую инфографику.

[Попробовать бесплатно →](#)

Также в Подтеме: еженедельные литобзоры и конспекты свежих мед. статей и подкастов каждый день.

