Наследственный ангионевротический отек (НАО) — орфанное генетически-обусловленное заболевание с высоким риском развития жизнеугрожающих состояний, что объясняет необходимость доступности врачам всех специальностей актуальной информации по данной проблеме. Ограниченное число наблюдений определяет ценность анализа каждого клинического случая. Многоликость клинических проявлений, список провоцирующих факторов и триггеров, а также ограничения некоторых диагностических и лечебных алгоритмов требуют разработки индивидуальных схем ведения в особых клинических ситуациях. В статье рассмотрены уникальные клинические примеры с дебютом заболевания на фоне беременности, аспекты введения родов, послеродового периода у женщин с подтвержденным ранее диагнозом НАО с индивидуальным подбором кратности динамической оценки активности заболевания, назначения терапии с учетом определенных ограничений. Представлены адаптированные диагностические алгоритмы постнатальной верификации диагноза у детей с отягощенным генетическим анамнезом. Высказаны предположения о необходимости участия мультидисциплинарной команды специалистов, персонифицированного подхода к построению плана ведения с онлайн-коррекцией в зависимости от этапа наблюдения пациента.

Hereditary angioedema is an orphan genetically caused disease with a high risk of developing life-threatening attacks, which explains the need for availability of up-to-date information on this problem of doctors of all specialties. A limited number of observations determine the value of the analysis of each clinical case. The many facets of clinical manifestations, the list of provoking factors and triggers, as well as the limitations of some diagnostic and therapeutic algorithms, require the development of individual management schemes in special clinical situations. In this paper, we present the unique clinical cases with certain limitations, describing unexpected disease debut while pregnancy, risk factors while delivery and post-delivery periods in a women with a previously confirmed diagnosis. Adapted diagnostic algorithms of postnatal verification of the diagnosis in children with a burdened genetic history are presented. Assumptions about the need for a multidisciplinary team of specialists, a personalized approach to building a management plan with an “online” correction depending on the stage of observation of the НАЕ patient are expressed.