

GEBRAEH

GRUPO DE ESTUDOS BRASILEIRO EM ANGIOEDEMA HEREDITÁRIO



Angioedema Hereditário

Eli Mansur

Imunologia e Alergia/UNICAMP

UCARE/ACARE Center of Reference & Excellence

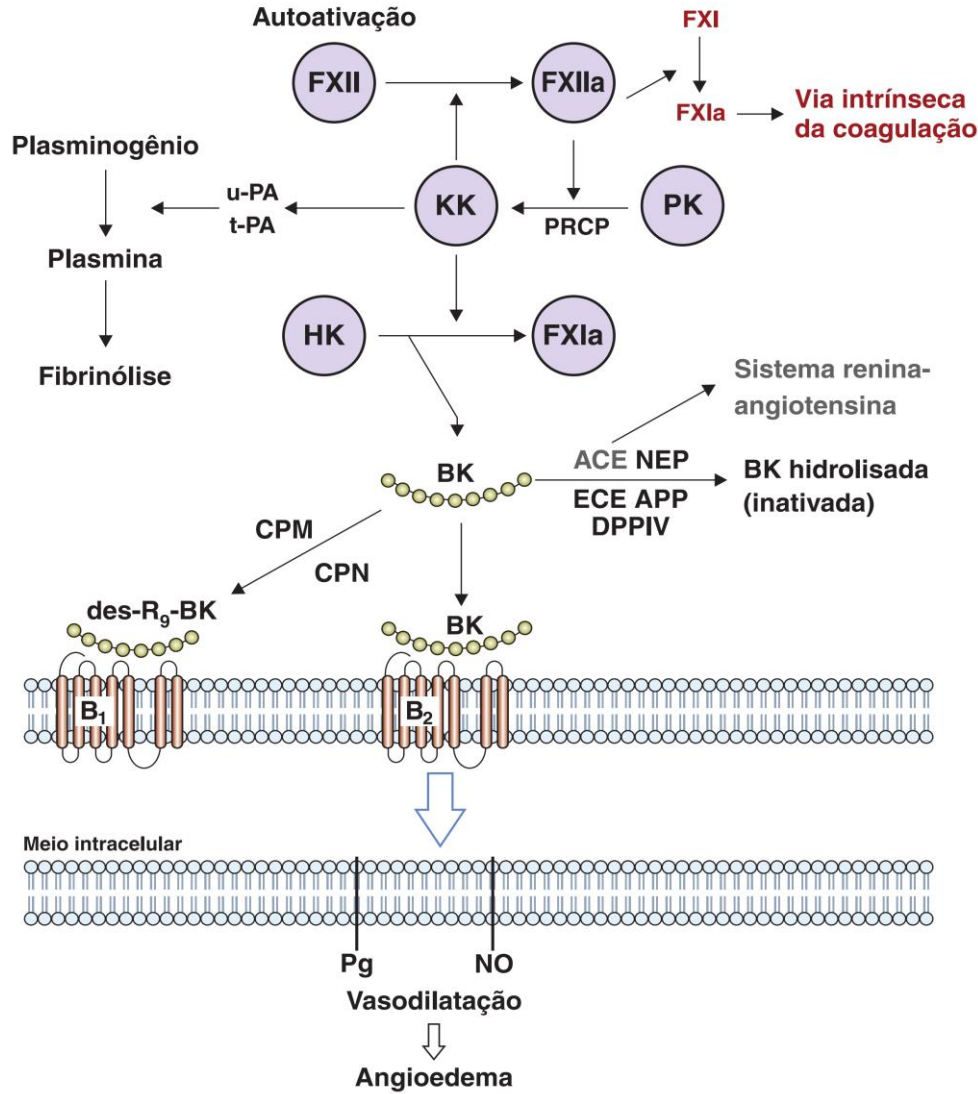
Coordenador Comunicação: GEBAREH, ASBAI e LASID



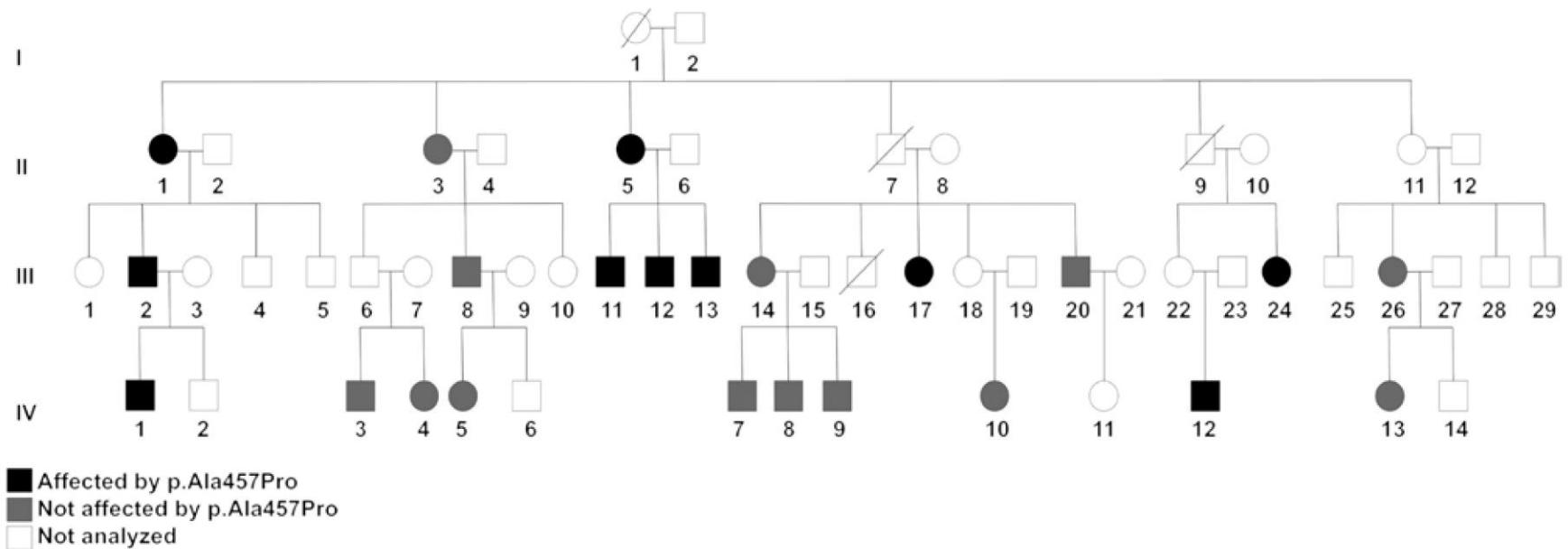
IMUNOLOGIA & ALERGIA
UNICAMP

O que é o angioedema hereditário?

O angioedema é um edema transitório, circunscrito, assimétrico, deformante, não inflamatório, não pruriginoso, por vezes, doloroso, localizado na camada subcutânea da pele e/ou na submucosa de alguns órgãos^{6,7}.



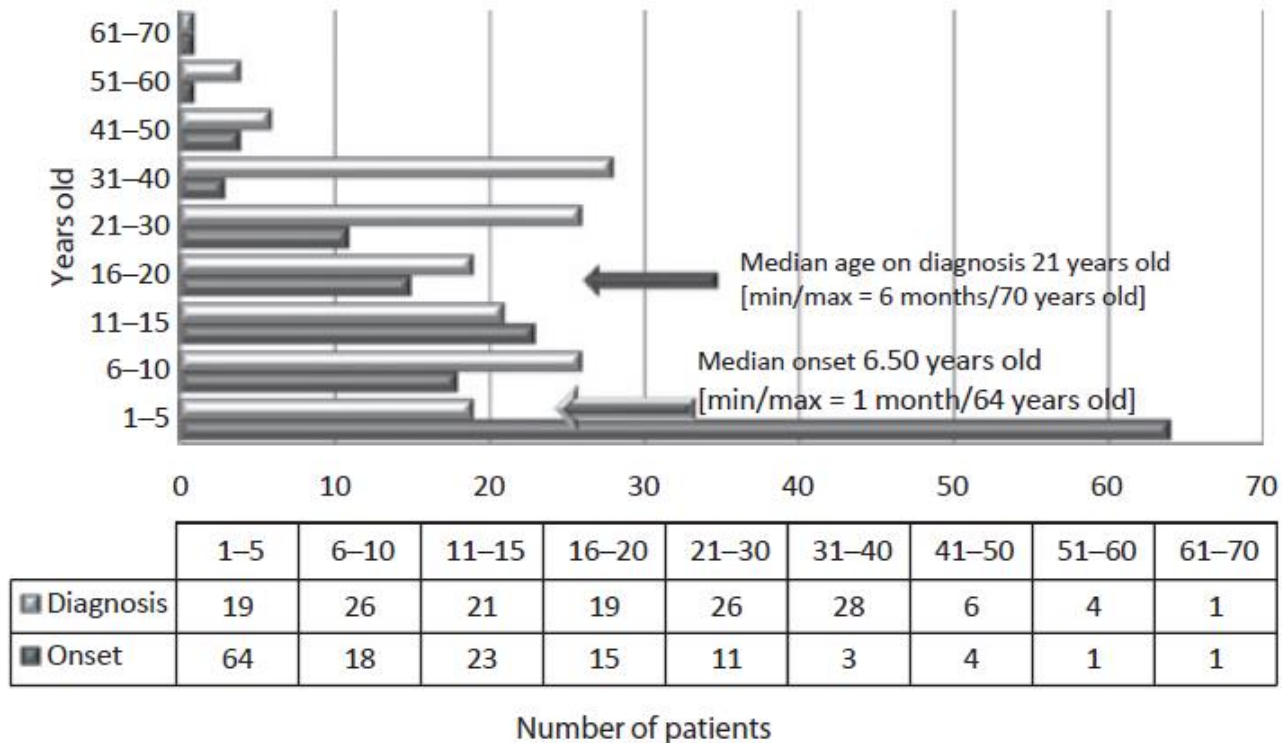
Heredograma: UNICAMP



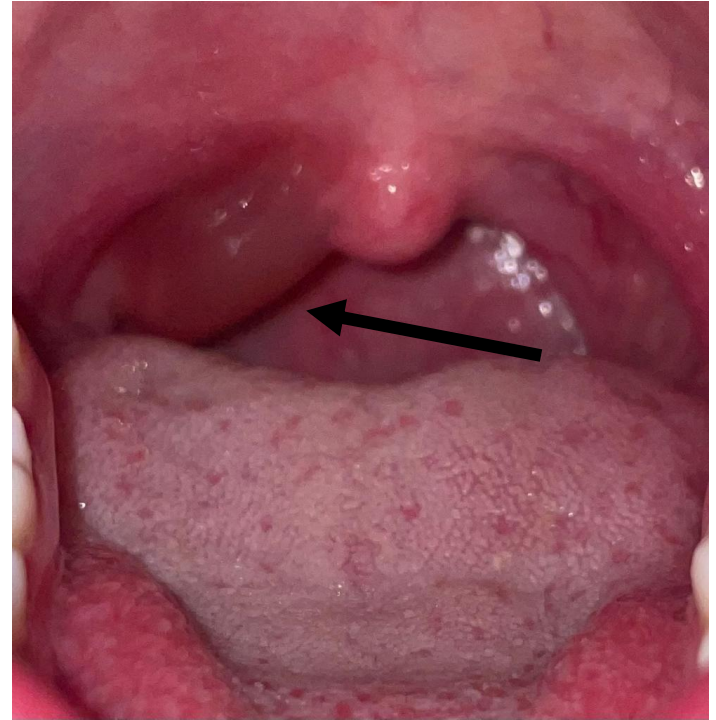
Prevalência global estimada: 1:65.000 (1,5:100.000 habitantes)

Subdiagnosticado: cálculo de prevalência estima-se que pode haver mais de 4000 pacientes

Atraso no diagnóstico em pacientes com AEH no Brasil: ~14.5 anos

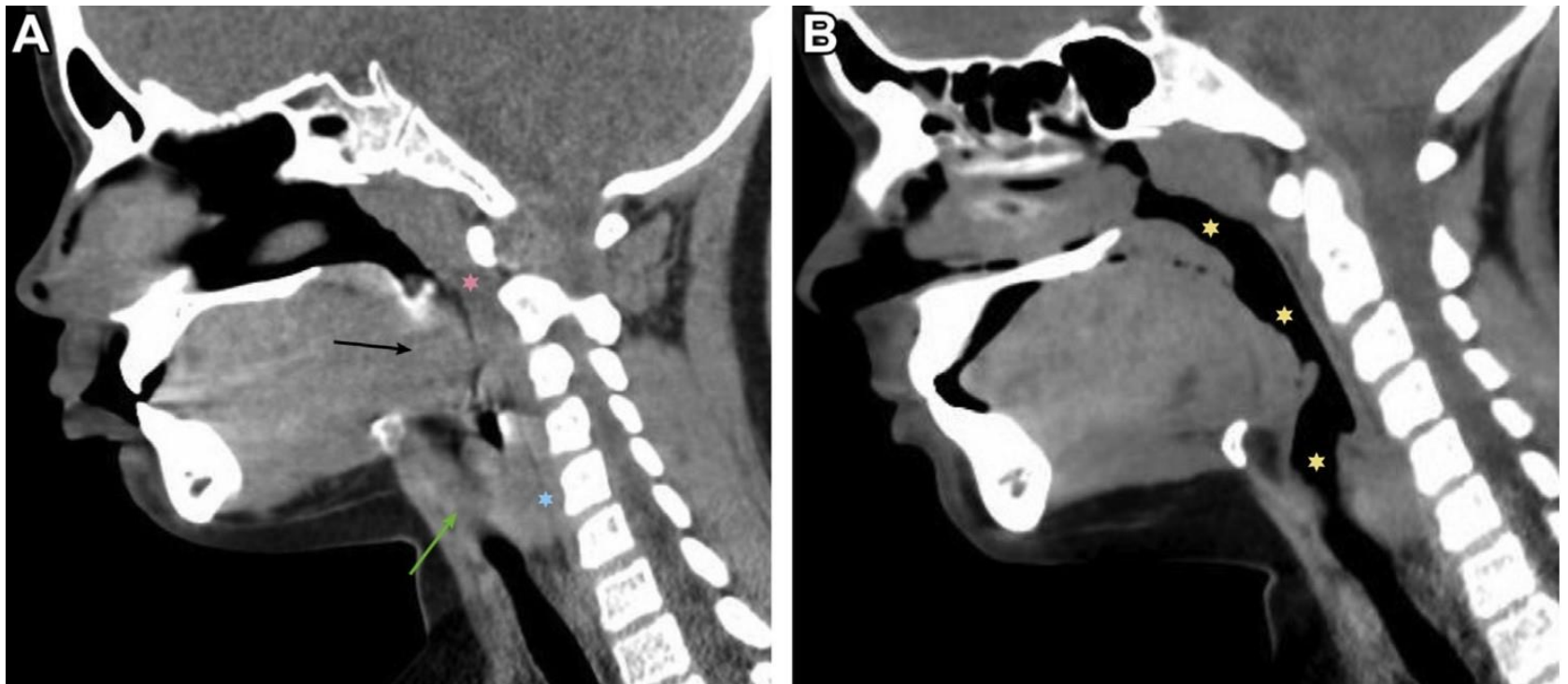






A dor abdominal:

- edema de alças intestinais pode ser intensa e espasmódica, com duração de muitas horas a vários dias.
- estes sintomas podem ser confundidos com abdome agudo cirúrgico, resultando em apendicectomias e laparotomias exploradoras desnecessárias em até um terço dos pacientes.

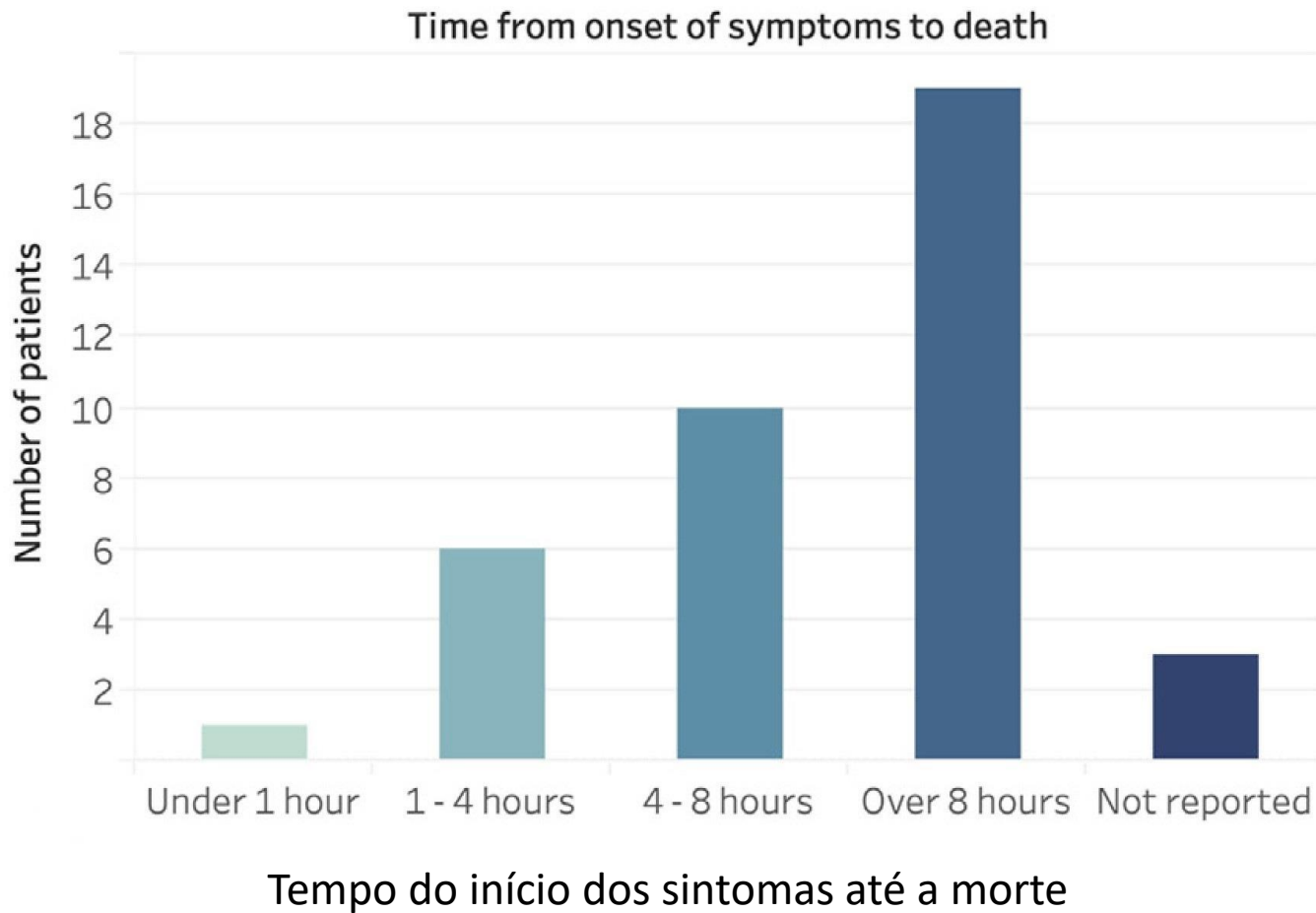


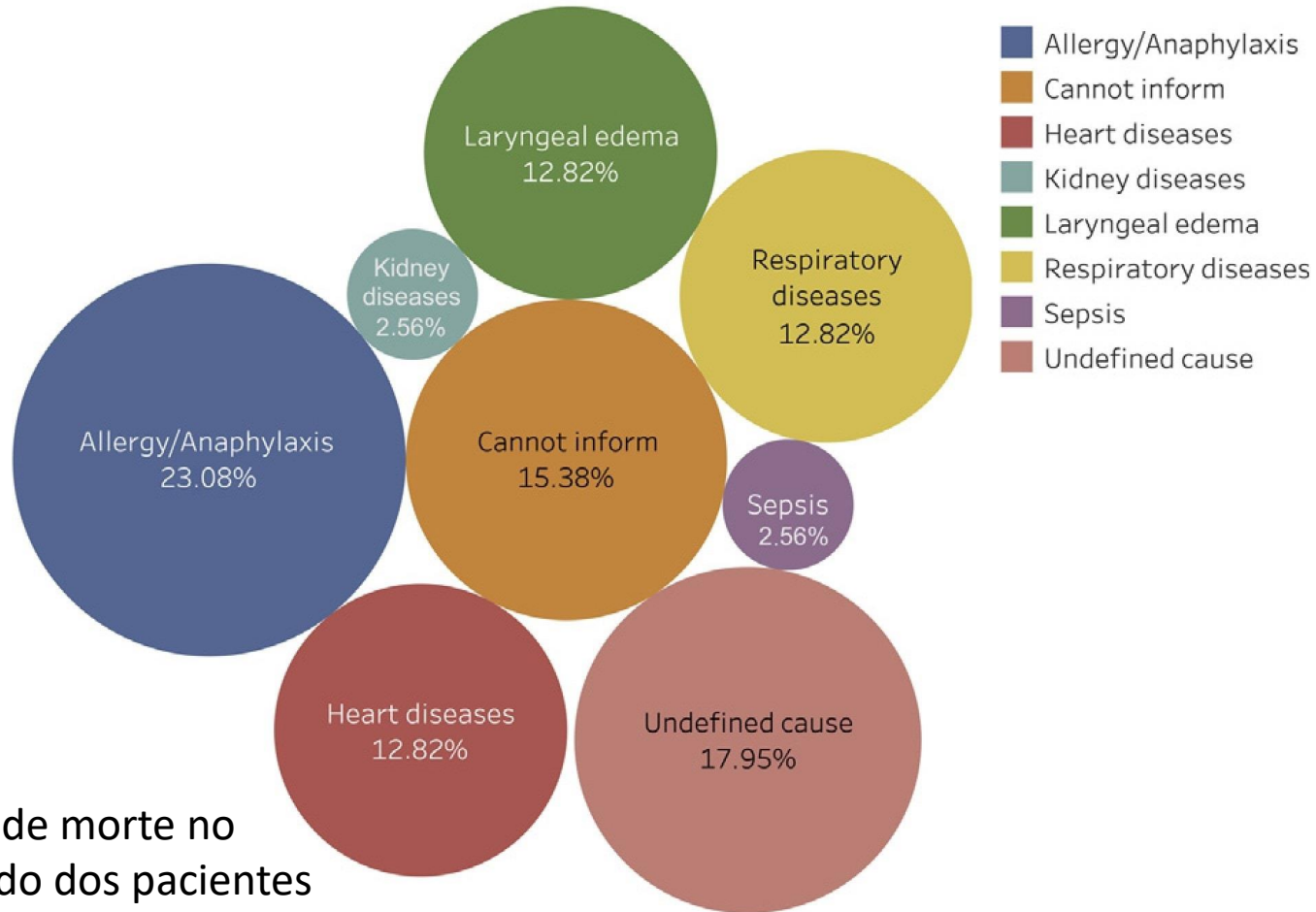
Mortalidade

- Causa de morte: O acometimento da laringe, mais precisamente na região supraglótica, ocorre em 50% dos pacientes e, pelo menos, um episódio ocorre durante a vida do paciente.

TABLE I. Demographic data for patients and deaths

Evaluated data	Total	With diagnosis	Without diagnosis
General data (n = 433)			
Total patients with hereditary angioedema symptoms	433	179/433 (41.3%)	254/433 (58.7%)
Families, n	46		
Sick people, by family, n			
Minimum-maximum	2 - 32		
Median (first through third quartile range)	7 (4-13)		
Investigated deaths			
Sex			
Female	32 (42.7%)		
Male	43 (57.3%)		
Death age, y (mean [SD])	49.13 (\pm 19.11)		
Deaths from laryngeal edema	39/75 (52%)	5/39 (12.8%)	34/39 (87.2%)
Deaths from other causes	36/75 (48%)	5/36 (13,9%)	31/36 (86.1%)





Causa de morte no atestado dos pacientes que morreram de edema laríngeo.

TOTAL DISEASE BURDEN

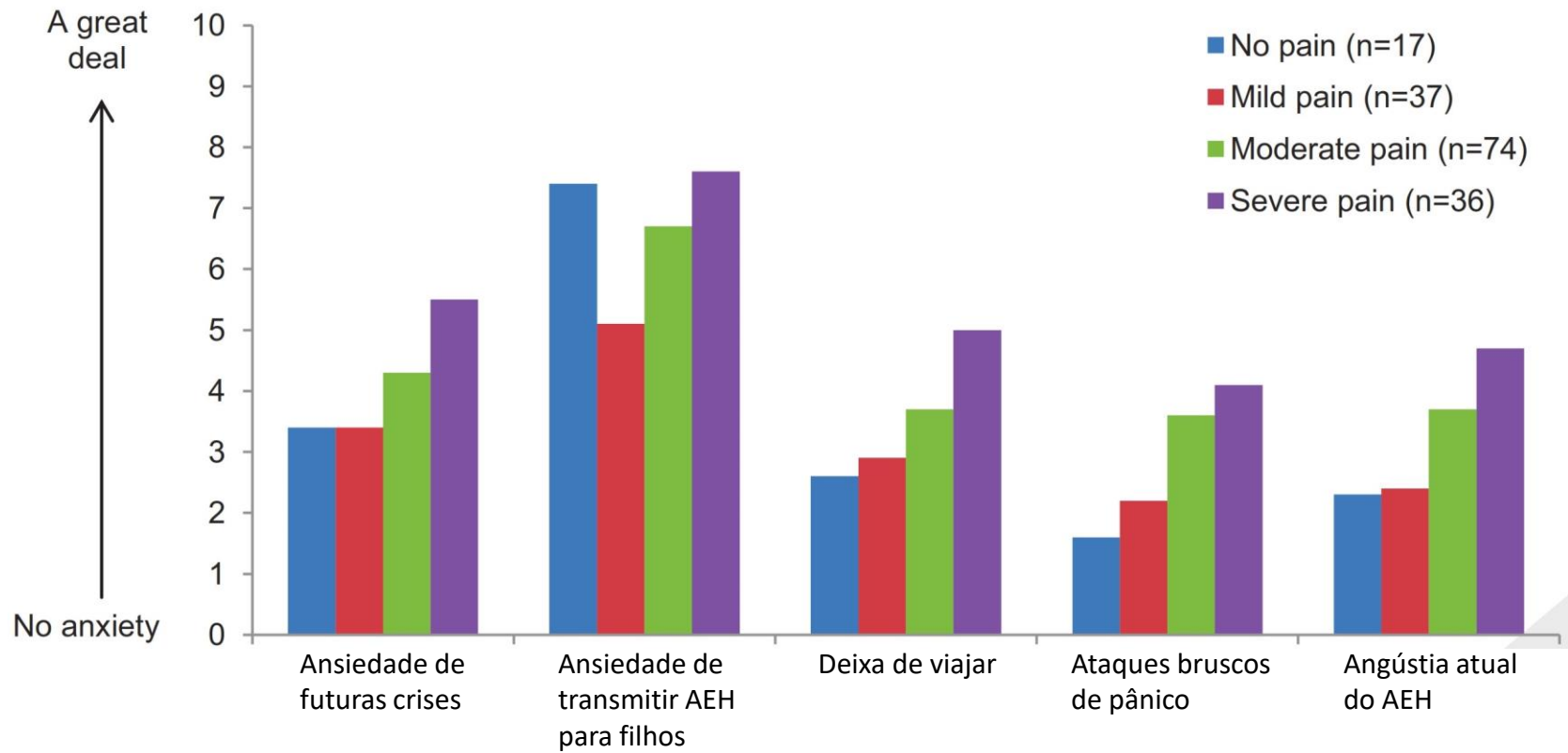


Impacto das crises

- Localização da crise
- Gravidade dos sintomas
- Duração dos sintomas
- Hospitalização
- Ruptura da vida causada pelas crises

Impacto entre crises

- Medo da próxima da crise
- Ansiedade e depressão
- Interferência na educação/progressão na carreira
- Mudança no estilo de vida para evitar desencadeadores



Critérios para diagnóstico do angioedema hereditário

Peso	Critério
AEH-C1-INH	
Requerido	História de angioedema recorrente na ausência de urticas, sem uso de medicamentos que possam desencadear angioedema
Requerido	C1-INH antigênico ou funcional reduzidos (<50% do normal)
Requerido	Níveis de C4 reduzidos (valores basais ou dosados na crise)
Suporte	Detecção de uma variante patogênica no gene <i>SERPING1</i> (não é necessário para o diagnóstico) História familiar de angioedema recorrente Idade de aparecimento < 40 anos

Amplamente
indisponíveis no SUS

Tratamento



Os medicamentos atualmente disponíveis no Brasil para o tratamento de crises e para profilaxia do AEH:



Icatibanto:

Vantagens

- Alta eficácia
- Subcutâneo: Autoaplicação

Desvantagens

- Alto custo
- Não disponível SUS/saúde privada

Inibidor de C1 derivado de plasma EV:

Vantagens

- Alta eficácia
- Derivado de plasma (ANS)

Desvantagens

- Alto custo
- Não disponível SUS

Plasma fresco congelado:

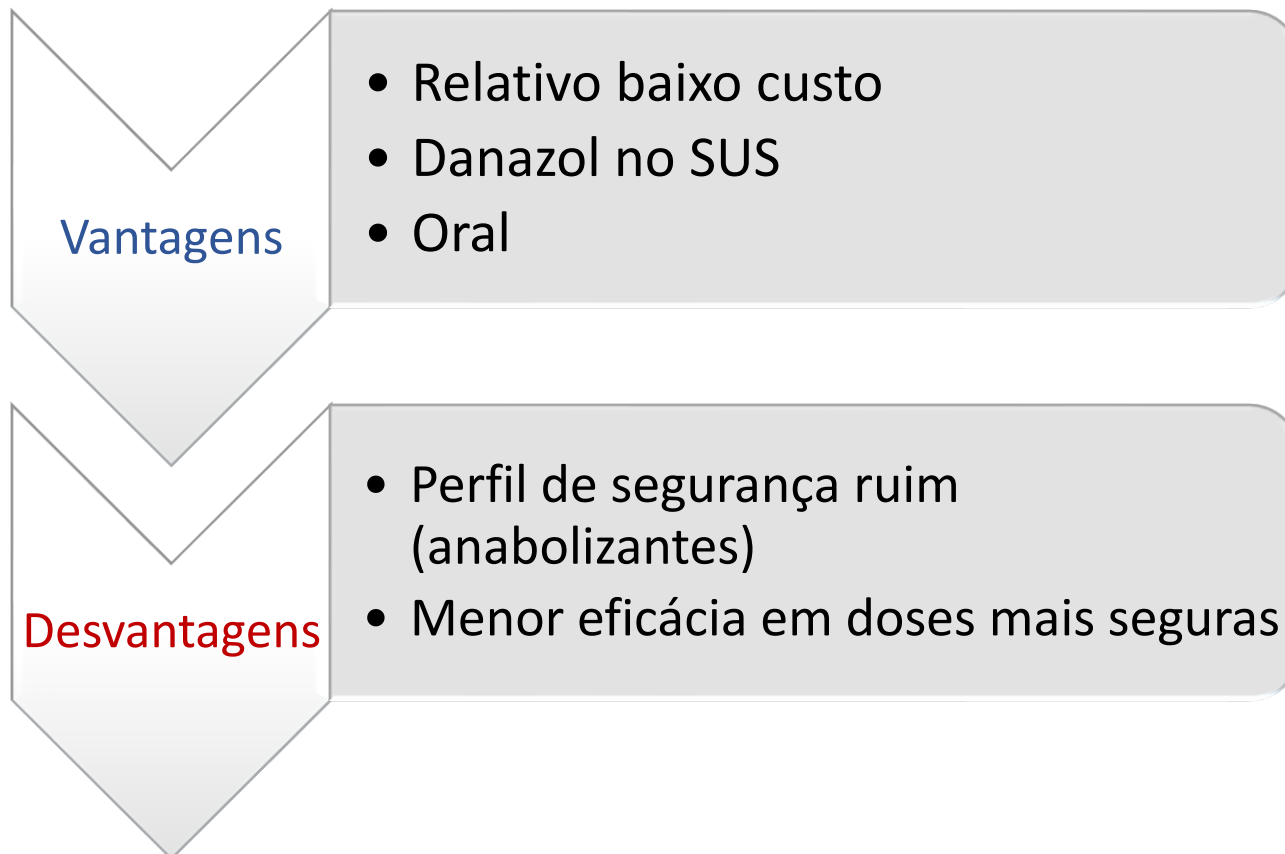
Vantagens

- Disponibilidade no SUS/saúde privada

Desvantagens

- Baixa evidência de eficácia (segundo linha de tratamento)

Andrógenos atenuados:



Ácido tranexâmico:

Vantagens

- Relativo baixo custo
- Oral

Desvantagens

- Baixa eficácia
- Não mais recomendado

Inibidor de C1 derivado de plasma EV e SC:

Vantagens

- Alta eficácia
- Derivado de plasma (ANS)

Desvantagens

- Alto custo
- Não disponível SUS

Inibidor de Calicreína (lanadelumab) SC:

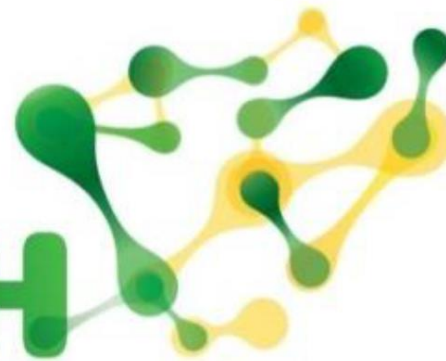
Vantagens

- Alta eficácia
- Boa posologia (a cada 2-4 semanas)

Desvantagens

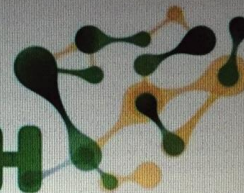
- Alto custo
- Não disponível SUS/saúde privada

GEBRAEH



GRUPO DE ESTUDOS BRASILEIRO EM ANGIODEMA HEREDITÁRIO

GEBRAEH



GRUPO DE ESTUDOS BRASILEIRO EM ANGIODEMA HEREDITÁRIO



Curitiba

Salvador

Campinas

São Paulo

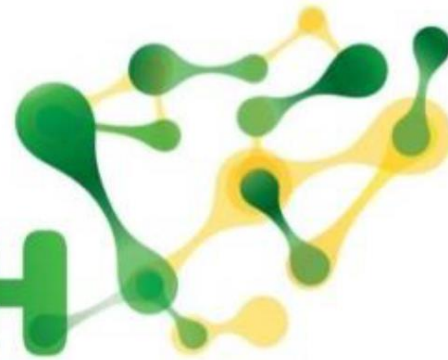
São José do Rio Preto

São Paulo

Rio de Janeiro

... estudar e disseminar conhecimentos sobre AEH

GEBRAEH



GRUPO DE ESTUDOS BRASILEIRO EM ANGIODEMA HEREDITÁRIO



Obrigado