

O diagnóstico de uma doença rara desencadeia:



AEH 

- Sentimento de solidão
- Dificuldade de aceitação
- Dúvidas sobre a doença e tratamento
- Necessidade de troca de experiências
- Busca de informações



**Toda doença tem tratamento.
Preconceito também!**



Associação Brasileira de Portadores de Angioedema Hereditário – abranghe

Você não está sozinho

Uma associação civil sem fins lucrativos, inscrita no CNPJ12.330.468/0001-23 e na Prefeitura de São Paulo sob o nº 4.161.921-8.

Criada, oficialmente, em 28 de abril de 2010 por iniciativa de um grupo de pacientes, que sabe o que é conviver com AEH.



Sede em São Paulo



Missão

Contribuir para a melhoria da qualidade de vida dos pacientes de AEH por meio de informação, sensibilização, divulgação e orientação sobre a doença.

Principais objetivos

abranghe

VOCÊ NÃO ESTÁ SOZINHO!



- ❑ Divulgar informações sobre AEH para a classe médica e público em geral.
- ❑ Facilitar o acesso dos pacientes a médicos, ao diagnóstico e ao tratamento.
- ❑ Auxiliar na compreensão e convívio com a doença, através de orientações dirigidas aos pacientes e familiares.
- ❑ Representar os interesses dos portadores de Angioedema Hereditário – AEH, junto aos órgãos competentes.
- ❑ Colaborar com a Organização Internacional de AEH nos trabalhos das associações da América do Sul e México



Relatório de Atividades



Associação Brasileira de Portadores
de Angioedema Hereditário

Janeiro a maio

2023

Sorteio Perspectiva do Paciente – Icatibanto – Conitec 10 de janeiro



A Chamada Pública aconteceu em dezembro de 2022 com 143 inscrições. Foram sorteados um titular e um suplente para participarem da Consulta Pública a ser realizada.

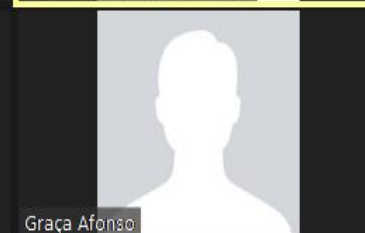
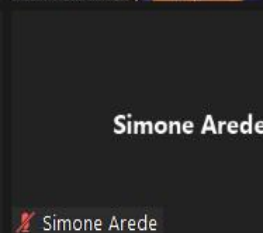
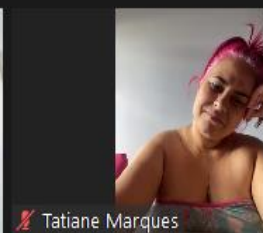


Secretaria Nacional dos Direitos da Pessoa com Deficiência
Ministério dos Direitos Humanos e da Cidadania

Reunião de alinhamento sobre o Dia Mundial dos Raros - 31 de janeiro



Assembleia Geral da Febrararas – 15 de fevereiro



Inauguração da Casa dos Raros em Porto Alegre dia 28 de fevereiro

O Centro de Atendimento Integral e Treinamento em Doenças Raras foi construído em Porto Alegre pela parceria do Instituto Genética para Todos com a Casa Hunter, duas organizações da sociedade civil que desenvolvem projetos na área de doenças genéticas raras. A abranghe se juntou às demais associações presentes nesse evento de muita importância para os raros



Semana do Angioedema Hereditário de 25 a 31 de março

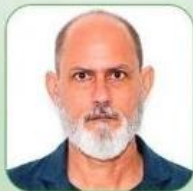
Atividade desenvolvida pela Casa Hunter e Abranghe.
Apresentação de médicos e depoimentos de pacientes.

CASA HUNTER | Semana do
ANGIOEDEMA HEREDITÁRIO

WEBINAR



Dr. Pedro Giavina-Biachi
Especialista em
Imunologia
Clínica e Alergia



Dr. Fernando Felix
Cirurgião-dentista



Raquel de Oliveira Martins
Pres. Abranghe
(Ass. Bras. Angioedema Hereditário)

YouTube Casa Hunter

Patrocínio



Realização



Apoio



É HOJE!

CASA HUNTER | ANGIOEDEMA HEREDITÁRIO

AULA

29.03, ÀS 20H

O que é Angioedema Hereditário?

Dra. Anete Grumach
Especialista em
Alergia e Imunologia

YouTube Casa Hunter



Semana do Angioedema Hereditário de 25 a 31 de março

CASA HUNTER

Semana do **ANGIOEDEMA HEREDITÁRIO**
De 25 a 31 de março

Vamos falar a respeito?
Fique ligado nas redes sociais da Casa Hunter

Patrocínio: Takeda, Realização: CASA HUNTER, Apoio: Abrangente, Associação Brasileira de Angioedema e Hipertermia Idiossincrática, Sociedade Brasileira de Alergia e Imunopatias


CASA HUNTER | Semana do **ANGIOEDEMA HEREDITÁRIO**



O QUE É? →

Patrocínio: Takeda, Realização: CASA HUNTER, Apoio: Abrangente, Associação Brasileira de Angioedema e Hipertermia Idiossincrática, Sociedade Brasileira de Alergia e Imunopatias

CASA HUNTER | Semana do **ANGIOEDEMA HEREDITÁRIO**



PRINCIPAIS CAUSAS →

Patrocínio: Takeda, Realização: CASA HUNTER, Apoio: Abrangente, Associação Brasileira de Angioedema e Hipertermia Idiossincrática, Sociedade Brasileira de Alergia e Imunopatias

CASA HUNTER | Semana do **ANGIOEDEMA HEREDITÁRIO**



É POSSÍVEL PREVENIR? →

Patrocínio: Takeda, Realização: CASA HUNTER, Apoio: Abrangente, Associação Brasileira de Angioedema e Hipertermia Idiossincrática, Sociedade Brasileira de Alergia e Imunopatias

casahunter

CASA HUNTER | Semana do **ANGIOEDEMA HEREDITÁRIO**



DIAGNÓSTICO →

Patrocínio: Takeda, Realização: CASA HUNTER, Apoio: Abrangente, Associação Brasileira de Angioedema e Hipertermia Idiossincrática, Sociedade Brasileira de Alergia e Imunopatias

casahunter

CASA HUNTER | Semana do **ANGIOEDEMA HEREDITÁRIO**



ACOMPANHAMENTO MÉDICO →

Patrocínio: Takeda, Realização: CASA HUNTER, Apoio: Abrangente, Associação Brasileira de Angioedema e Hipertermia Idiossincrática, Sociedade Brasileira de Alergia e Imunopatias

CASA HUNTER | Semana do **ANGIOEDEMA HEREDITÁRIO**



TRATAMENTO →

Patrocínio: Takeda, Realização: CASA HUNTER, Apoio: Abrangente, Associação Brasileira de Angioedema e Hipertermia Idiossincrática, Sociedade Brasileira de Alergia e Imunopatias

CASA HUNTER | Semana do **ANGIOEDEMA HEREDITÁRIO**



APOIO EMOCIONAL →

Patrocínio: Takeda, Realização: CASA HUNTER, Apoio: Abrangente, Associação Brasileira de Angioedema e Hipertermia Idiossincrática, Sociedade Brasileira de Alergia e Imunopatias

Pré estreia da Série “Viver é Raro” em 28 de março



A Abranghe foi convidada a participar da pré estreia da Série: “Viver é Raro” em companhia dos atores, no Espaço Itaú de cinema. Serão 7 episódios contando as histórias de superação e luta de pessoas com doenças raras. O evento exclusivo, aberto somente aos apoiadores, contou com mais de 200 pessoas. Não faltou o pote com pipoca.



7ª Edição: Fórum Atores da Saúde 2.0



7º evento de formação de líderes de associações de doenças raras, em 28 e 29 de março



Programa educacional de HAEi para jovens em 31 de março e 01 de abril



NOVO PROGRAMA EDUCACIONAL PARA JOVENS HAEI LEAP

É um novo programa educacional lançado em outubro de 2022. O programa, desenvolvido pela HAEi, permite que os jovens aprendam novas habilidades e se desenvolvam como indivíduos e defensores de pacientes de AEH. Os jovens também terão a chance de ganhar experiência trabalhando com seus MOs para aplicar todas essas habilidades em um projeto para apoiar sua organização membro e sua comunidade. Abrindo caminho para futuros líderes.

O HAEi LEAP (desenhado para jovens da comunidade AEH) começou com um seminário presencial de 2 dias – 31 de março e 1º de abril - em Dubai, Emirados Árabes Unidos e seguirá com um programa de 12 semanas de aprendizado online e virtual.

São 20 jovens representantes das organizações membros de HAEi .

A abranghe está sendo representada por duas jovens pacientes. Sucesso a todos!



HAEi



O programa, desenvolvido por HAEi, permite que os jovens aprendam novas habilidades e se desenvolvam como defensores de AEH.

Foram selecionados 20 jovens das Organizações Membros de HAEi. Ao Brasil coube a seleção de duas jovens participantes da abranghe.

15ª Reunião da COSAÚDE - 19 de abril discussão de incorporação de Landelumabe para AEH

■ ■ ■ ■ 15ª Reunião da COSAÚDE



ANS Agência Nacional de Saúde Suplementar

15ª Reunião da COSAÚDE

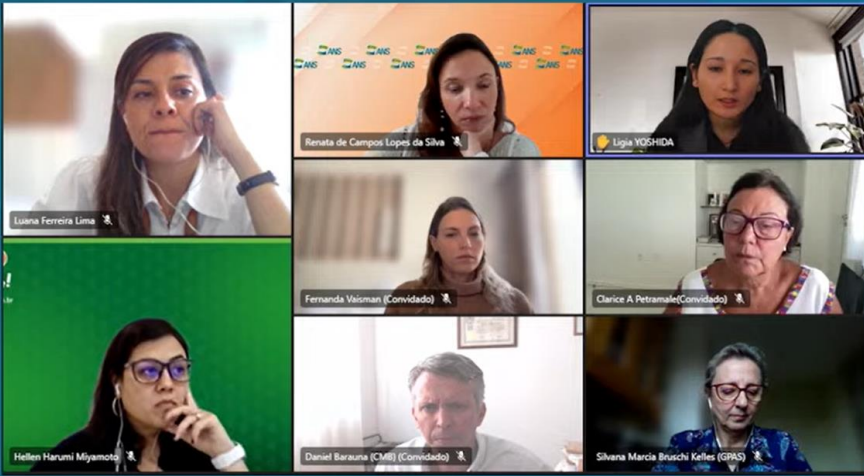


ANS Agência Nacional de Saúde Suplementar



15ª Reunião da COSAÚDE

ANS Agência Nacional de Saúde Suplementar



15ª Reunião da COSAÚDE

ANS Agência Nacional de Saúde Suplementar

Relatório da reunião no link

evidências científicas sobre eficácia, efetividade e segurança da tecnologia, a avaliação econômica de benefícios e custos em comparação às coberturas já previstas no Rol de Procedimentos e Eventos em Saúde, bem como a análise de impacto financeiro da ampliação da cobertura no âmbito da saúde suplementar.

Registro de manifestações de membros integrantes da COSAÚDE:

Após a discussão, os membros integrantes da COSAÚDE se manifestaram quanto à incorporação da tecnologia no Rol de Procedimentos e Eventos em Saúde como segue:

- AMB, CFO, Federação Brasileira de Hospitais, NUDECON, PROCON SP, COFEN, Federação Brasileira de Hemofilia, Conselho Nacional de Saúde manifestaram posicionamento favorável à incorporação
- Unimed do Brasil, ABRAMGE, FenaSaúde manifestaram posicionamento desfavorável à incorporação

<https://amb.org.br/brasil-urgente/em-reuniao-da-cosaude-membros-aprovam-de-forma-preliminar-a-incorporacao-de-medicamentos-para-cancer/>

Chamada Pública Inibidor de C1 de 17 a 27 de abril



**CHAMADA
PÚBLICA**

Chamada Pública nº 12/2023 - Inibidor de C1 esterase derivado de plasma humano para o tratamento de episódios agudos de angioedema hereditário, tipos I ou II, em pacientes acima de 6 anos de idade

Órgão: Ministério da Saúde

Setor: MS - Coordenação de Incorporação de Tecnologias

Status: Ativa

Abertura: 17/04/2023

Encerramento: 27/04/2023

Contribuições Recebidas: 223



RESULTADO

CHAMADA PÚBLICA
Nº 12/2023

INIBIDOR DE C1 ESTERASE DERIVADO DE PLASMA HUMANO PARA TRATAMENTO DE EPISÓDIOS AGUDOS DE ANGIOEDEMA HEREDITÁRIO TIPO I E II EM PACIENTES ACIMA DE 6 ANOS.

CHAMADA PÚBLICA ABERTA EM 17 DE ABRIL DE 2023 COM TÉRMINO EM 27 DE ABRIL DE 2023

<https://www.gov.br/participamaisbrasil/chamada-publica-12-2023-inibidorc1>

Aniversário da ABRANGHE – 28 de abril



São 13 anos de atividade com registro legal e mais 5 anos na informalidade.

Em setembro de 2005 criou-se uma comunidade na rede social Orkut.

A comunidade foi descoberta em meados de 2009 e os trabalhos de criação, se iniciaram, dando origem a abranghe.

- ❖ conscientização
- ❖ sensibilização
- ❖ informação
- ❖ orientação



Folhetos de divulgação



abranghe Associação Brasileira de Portadores de Angioedema Hereditário

11 2503.2542
11 97454.6118

ANGIOEDEMA HEREDITÁRIO

Nome do Paciente
2016 4497 4123 5456

Angioedema Hereditário - AEH
CID (010) - D84.1 - Defeito no sistema complemento

O AEH é causado por mutação genética com ou sem a deficiência do inibidor de C1 esterase (C1-INH).

É uma doença caracterizada por episódios espontâneos e recorrentes de edemas externos e internos, como:

- subcutâneos - mãos, pés, lábios, pálpebras, face, nádegas e genitais;
- em membranas mucosas - garganta, língua e glote, com obstrução das vias aéreas que pode levar à asfixia e ser potencialmente fatal;
- em órgãos da cavidade abdominal - com fortes dores, inflamações, náuseas, vômitos, diarreia e acúmulo de líquido;

Diretrizes de Tratamento: www.abranghe.org.br/diretrizes

CONHEÇA OS SINTOMAS DO ANGIOEDEMA HEREDITÁRIO

Crisis recorrentes de:

- Edema cutâneo de face**
Inflamação e inchaço da face, com ou sem a obstrução das vias aéreas. Pode ser recorrente e recorrente. Pode ser recorrente e recorrente. Pode ser recorrente e recorrente.
- Edema de laringe e edema de glote**
Inflamação e inchaço da laringe e da glote, com ou sem a obstrução das vias aéreas. Pode ser recorrente e recorrente. Pode ser recorrente e recorrente.
- Edema abdominal**
Inflamação e inchaço do abdômen, com ou sem a obstrução das vias aéreas. Pode ser recorrente e recorrente. Pode ser recorrente e recorrente.
- Edema cutâneo das extremidades**
Inflamação e inchaço das extremidades, com ou sem a obstrução das vias aéreas. Pode ser recorrente e recorrente. Pode ser recorrente e recorrente.

Para diagnóstico, considere:
• História familiar
• Diagnóstico de C1 e C1-INH
• Fatores desencadeantes

NEM TODO O ANGIOEDEMA É ALÉRGICO

REQUER CUIDADOS IMEDIATOS

O Angioedema Hereditário (AEH) apresenta-se com recorrentes inchaços edematosos cutâneos, doses abdominais e/ou obstrução das vias aéreas devido ao defeito do C1-INH e com frequência, incorretamente diagnosticado como angioedema alérgico ou angioedema induzido por alimentos.

O INCHAÇO DO AEH É CAUSADO POR PRODUÇÃO EXCESSIVA DE BRADICININA, O QUE SE DEVE TÍPICAMENTE À BAIXA FUNÇÃO DA PROTEÍNA C1-INHIBIDOR.

Os medicamentos para alergia (anti-histamínicos, corticosteróides, epinefrina) são ineficazes no tratamento dos edemas devidos ao AEH. O inchaço das vias aéreas e gengivas e pode levar à morte por asfixia.

TRATAMENTO DO AEH

- Medicamentos aprovados para o tratamento de crises agudas de AEH (angioedema)
- Plasma Fresco Congelado (PFC) quando não está disponível removem tratamento aprovado para o AEH.

SINTOMAS DO AEH

- Laringe, glote
- Dificuldade em engolir
- Hinchado
- Inchaço cutâneo entumescido não pruriginoso em 24h dos edemas
- Falta de
- Hinchado entumescido
- O Abdominal
- Dor tipo cólica, muitas vezes
- Náuseas

Taxa de mortalidade: 30%

SAIBA MAIS SOBRE AEH

abranghe
facebook.com/ABRAH
instagram.com/abranghe

HAEi
HAE International e organização global para grupos de pacientes com AEH em todo o mundo

APOIADO POR HAE INTERNATIONAL - HAE.ORG

ANGIOEDEMA HEREDITÁRIO

EVOLUÇÃO DIAGNÓSTICA

1882 - Primeiro relato médico descrito. Primeiro a ganhar o nome que conhecemos.

1888 - Wilkin relatou o primeiro caso de edema da laringe e da glote.

1963 - Susskind e Jaffe descrevem o inibidor de C1 esterase (C1-INH) como uma proteína plasmática, o inibidor de C1 esterase (C1-INH) em 80% dos casos. Novos estudos revelaram grupos de portadores sem a deficiência do C1-INH e com mutações diagnosticadas pelo sequenciamento genético: do fator XII (FXII); da angiotensina I (ANGPT1) ou do plasminogênio (PLG); do citomegalovírus (CMV).

1966 - F.F. Niles e outros fazem a primeira descrição do tipo I (C1-INH) em homens e mulheres sem distinção étnica, nível social ou grau de instrução. Mutacionalmente estima-se que o AEH tenha incidência de 1:500.000 a 1:30.000.

2000 - O AEH foi o primeiro diagnóstico de um novo gene de doença em 17 anos.

2006 - O AEH foi o primeiro diagnóstico de um novo gene de doença em 17 anos.

2011 - O AEH foi o primeiro diagnóstico de um novo gene de doença em 17 anos.

2013 - O AEH foi o primeiro diagnóstico de um novo gene de doença em 17 anos.

2017 - O AEH foi o primeiro diagnóstico de um novo gene de doença em 17 anos.

2019 - O AEH foi o primeiro diagnóstico de um novo gene de doença em 17 anos.

HERANÇA AUTOSSÔMICA DOMINANTE

O Angioedema Hereditário (CID 10D84.1), é frequentemente confundido com outras doenças, tal o diagnóstico e com potencial para levar os portadores a óbito.

A doença é caracterizada por inchaços recorrentes e recorrentes, com o acometimento de diversos órgãos que não dependem sempre de limitações permanentes, mas a deformação temporária e os inchaços provocados no momento da crise tem impacto que interfere nos compromissos cotidianos dos portadores, como trabalho, estudos, lazer, etc.

Pode submeter o paciente a intervenções cirúrgicas desnecessárias e ser potencialmente fatal quando comprometido as vias respiratórias.

As crises de AEH são imprevisíveis com acometimento de vários órgãos e variam de paciente para paciente. Podem ser súbitas ou desenvolver-se gradualmente durante algumas horas ou permanecer de 3 a 5 dias. Em casos mais graves, as crises podem ter início súbito e grave, com presença de dor ou dificuldade para respirar, sem sinais visíveis do edema. Manifestam-se em qualquer idade, sendo mais comum durante a infância, adolescência, no período gestacional e pós-parto.

É fundamental que informações sejam difundidas para aumentar o conhecimento sobre a doença, reduzir o tempo de diagnóstico e

ANGIOEDEMA HEREDITÁRIO

Fatores Desencadeantes

Embora muitas crises ocorram espontaneamente, fatores desencadeantes são relatados por pacientes:

TRAFEGO	Crises frequentes em viagens aéreas, viagens de longa distância, viagens internacionais, viagens de longa distância, viagens internacionais, viagens de longa distância, viagens internacionais.
ESTRESSE EMOCIONAL	Situações extremas de ansiedade, medo, angústia, tristeza.
HORMÔNIOS	Alterações hormonais em virtude da adolescência, menarca ou gravidez, uso de contraceptivos orais, principalmente estrogênio; uso de medicamentos para terapia hormonal.
MEDICAMENTOS	Inibidores de ECA (Esomeprazol ou Depressão do Sistema Nervoso Central).

Tratamento do AEH

Não há cura para o AEH, mas existem tratamentos com medicações que possibilitam uma boa qualidade de vida - Profissionais de longa duração que diminui a intensidade, gravidade e frequência das crises - Perfil de curta duração que são utilizados, preventivamente, em procedimentos cirúrgicos, cirurgias ou dentários - Para administração em episódios agudos que restam a morbidade e a mortalidade. Os medicamentos são indicados de acordo com a gravidade dos sintomas e com o diagnóstico específico para cada paciente.

No Brasil existem dois medicamentos aprovados para serem usados, em crise aguda, que podem ser prescritos para crianças a partir dos dois anos de idade, também em episódios dos receptores B2 da bradicinina e o inibidor de C1 esterase derivado de plasma humano. Ambos medicamentos estão disponíveis nos EUA e países da Europa e outros em fase de estudo. O futuro é promissor.

Recursos Médicos

Total 561

abranghe
11 2503-2542 11 97454-6118
www.abranghe.org.br
info@abranghe.org.br

Convivendo com AEH

Um manual para conhecer o angioedema hereditário

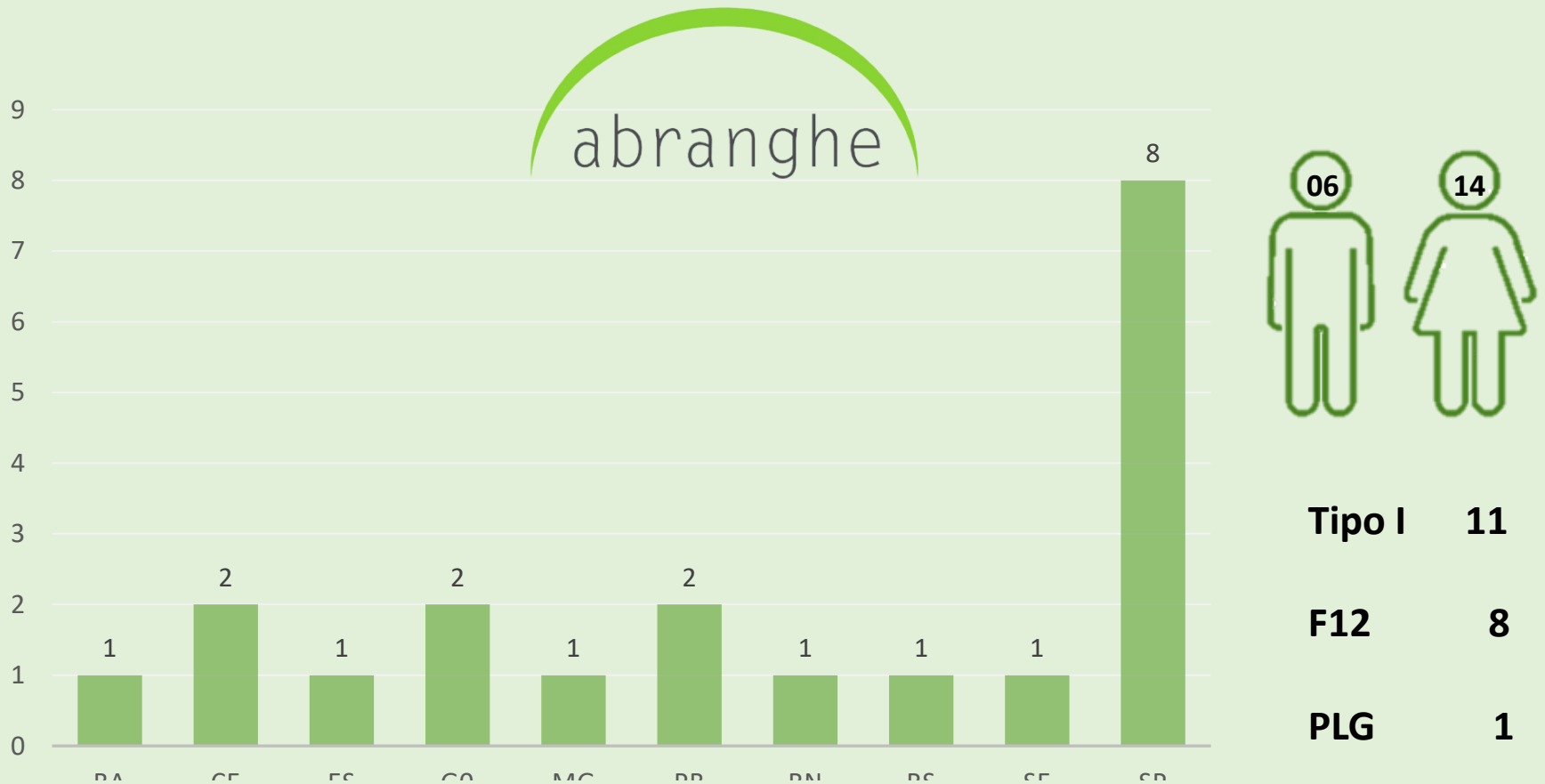
Produzido pela abranghe
Associação Brasileira de Portadores de Angioedema Hereditário

ANGIOEDEMA HEREDITÁRIO

Um manual para conhecer o angioedema hereditário

Produzido pela abranghe
Associação Brasileira de Portadores de Angioedema Hereditário

20 pacientes diagnosticados de janeiro a abril

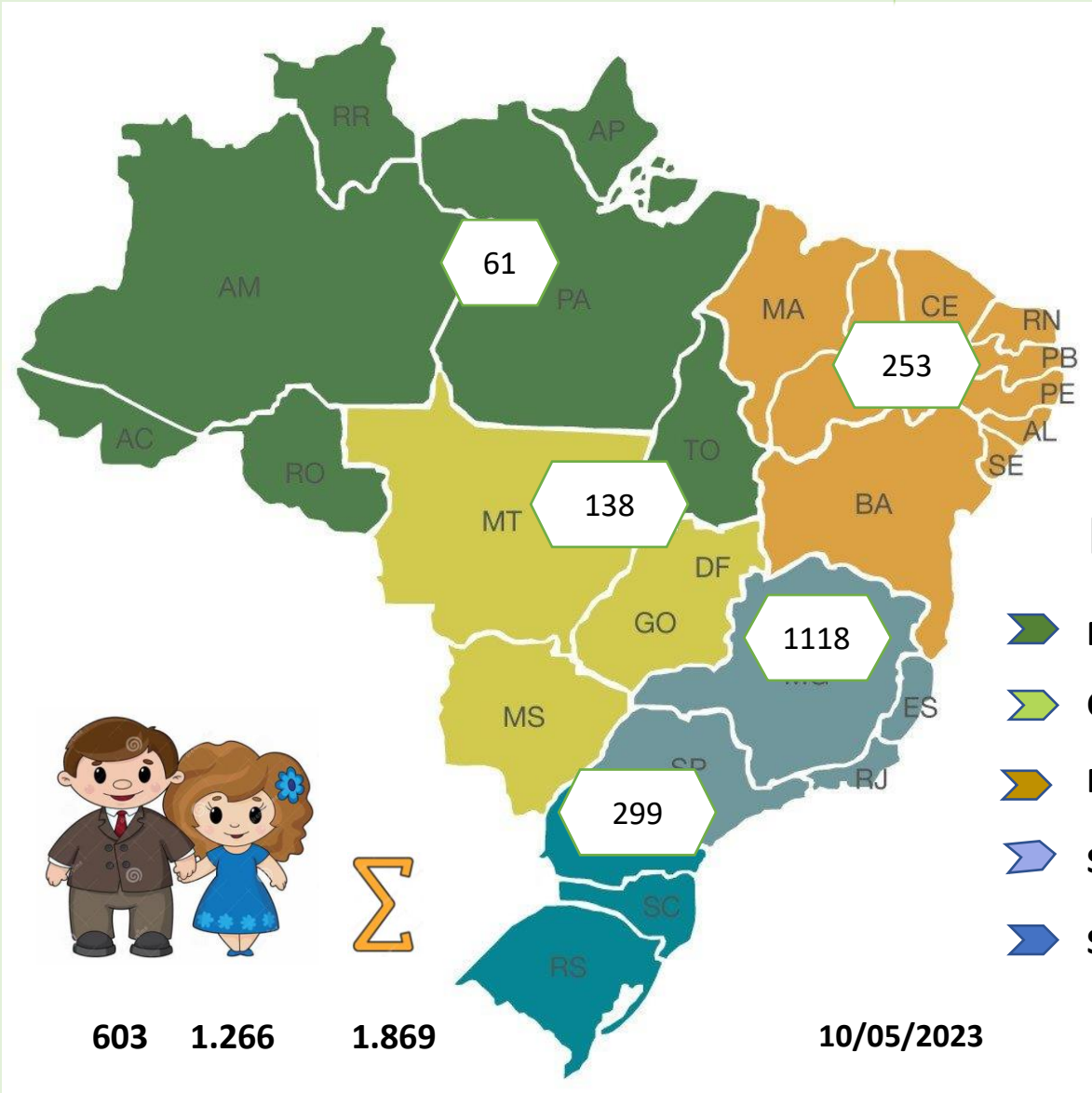


71 pessoas em investigação, neste ano, aguardam diagnóstico

Registro de Pacientes



Acre	17
Alagoas	43
Amapá	0
Amazonas	17
Bahia	85
Ceará	33
Distrito Federal	54
Espírito Santo	132
Goiás	46
Maranhão	14
Mato Grosso	9
Mato Grosso do Sul	29
Minas Gerais	303
Pará	14
Paraíba	10
Paraná	99
Pernambuco	41
Piauí	3
Rio de Janeiro	193
Rio Grande do Norte	19
Rio Grande do Sul	98
Rondônia	4
Roraima	3
Santa Catarina	102
São Paulo	490
Sergipe	5
Tocantins	6





<http://www.abranghe.org.br>

11 97454-6118



<http://www.abranghe.blogspot.com.br>



<http://www.facebook.com/AEHBasil>



11 2503-2542



<https://www.facebook.com/groups/1648041425415509/>



<https://www.instagram.com/>

Obbrigada

Raquel de Oliveira Martins