
	PROTOCOLO MÉDICO	Página: 1 de 6
	ANGIOEDEMA HEREDITÁRIO (AEH) E	Código: MED.PR-031
	OUTROS ANGIOEDEMAS	Implantação: 02/2018
	BRADICINÉRGICOS	Revisão:
Área: Médica		Validade: 02/2020
		Versão: 1ª

O AHE caracteriza-se por angioedema recorrente causado por excesso de bradicinina cuja forma de herança é autossômica dominante. Embora seja doença rara, é importante que seja reconhecida, pois a mortalidade é alta, em torno de 25 a 40% dos casos, especialmente por edema de laringe e asfixia. Os pacientes com AEH apresentam um defeito quantitativo ou qualitativo do C1-INH, enzima que tem papel importante na inibição do Sistema Complemento, tanto nas vias clássica como das lectinas, sem a qual resulta em sistema excessivamente ativado. Além disso, essa enzima também inibe várias outras proteases, incluindo a calicreína do plasma, fatores de coagulação XII (FXII) e XI e plasmina. Portanto, o C1-INH além de inibir o Sistema Complemento, participa na regulação dos sistemas de contato, coagulação e de fibrinólise. Assim, a deficiência de C1-INH resulta em excesso de ativação do sistema de contato (sistema calicreína-cinina) com o aumento da produção de bradicinina, que é potente vasodilatador, levando ao angioedema.

Pacientes com AEH sofrem de episódios recorrentes de edema envolvendo a pele e a submucosa de vários órgãos. O AEH não está associado à urticária e prurido. Pode haver um eritema serpiginoso, mas a associação com urticária

ELABORADO POR: Dra. Elaine Gagete Miranda da Silva	APROVADO POR: Dra. Carmen R. P. R. Amaro Dr. Juan Carlos Llanos
--	--


	PROTOCOLO MÉDICO	Página: 2 de 6
	ANGIOEDEMA HEREDITÁRIO (AEH) E	Código: MED.PR-031
	OUTROS ANGIOEDEMAS	Implantação: 02/2018
	BRADICINÉRGICOS	Revisão:
		Validade: 02/2020
Área: Médica		Versão: 1ª

praticamente descarta o diagnóstico. Os locais mais frequentemente afetados são: face, extremidades, genitália, orofaringe, laringe e o sistema digestório, inclusive com manifestação de abdome agudo por edema de alças. As crises geralmente são recorrentes e desencadeadas por traumas, menstruação, ingestão de bebidas alcoólicas, infecções, etc. Duram até 72 horas e não são responsivas a anti-histamínicos, corticoides e nem adrenalina. Inibidores de ECA (enzima de conversão de angiotensina) e estrógenos potencializam o angioedema e devem ser retirados.

Em relação às formas adquiridas de angioedema mediado por bradicinina, o uso de IECA (inibidores da enzima de conversão de angiotensina) é uma das causas mais comuns, mesmo que esta medicação já esteja sendo administrada há vários anos e o paciente estava até então assintomático. Mesmo após a retirada da droga, muitas vezes o paciente deve esperar várias semanas até ficar livre dos episódios de angioedema. Mais raramente, os bloqueadores dos receptores da angiotensina II (BRA) e as gliptinas (agentes hipoglicêmicos orais) também podem causar angioedema bradikinérgico e devem ser substituídos.

O angioedema associado à deficiência de C1-INH que não é hereditário é chamado de adquirido (AEA), e tem como característica o aparecimento mais

ELABORADO POR: Dra. Elaine Gagete Miranda da Silva	APROVADO POR: Dra. Carmen R. P. R. Amaro Dr. Juan Carlos Llanos
--	--

	PROTOCOLO MÉDICO	Página: 3 de 6
	ANGIOEDEMA HEREDITÁRIO (AEH) E OUTROS ANGIOEDEMAS BRADICINÉRGICOS	Código: MED.PR-031
		Implantação: 02/2018
		Revisão:
		Validade: 02/2020
Área: Médica		Versão: 1ª

tardio. Deve-se ao consumo do C1-INH ou à produção de autoanticorpos neutralizantes do C1-INH, associados com doenças linfoproliferaivas ou doenças autoimunes, respectivamente.


Tratamento

Embora o angioedema adquirido possa representar importante fonte de desconforto e ansiedade para o paciente, raramente apresenta a gravidade do AHE. Quando isto ocorre, as linhas gerais de tratamento são as mesmas. Entretanto, nesses casos, o mais importante é a retirada da droga causadora ou o tratamento da doença de base.

O tratamento do paciente com AHE no período intercrise (profilaxia) e a orientação quanto à evicção de desencadeantes deve ser ambulatorial. Todo paciente com suspeita de AEH deve ser encaminhado a especialista não apenas para se fazer a prevenção de novos surtos, mas também para o rastreamento de familiares e aconselhamento genético.

As crises graves de angioedema hereditário podem ser fatais e devem ser tratadas rapidamente, em ambiente hospitalar, especialmente se há risco de asfixia. Nesses casos, pode-se utilizar plasma fresco. O Firazyr® (icatibanto), um antagonista seletivo do receptor tipo II da bradicinina e o Berinert® (concentrado

ELABORADO POR: Dra. Elaine Gagete Miranda da Silva	APROVADO POR: Dra. Carmen R. P. R. Amaro Dr. Juan Carlos Llanos
--	--

	PROTOCOLO MÉDICO	Página: 4 de 6
	ANGIOEDEMA HEREDITÁRIO (AEH) E	Código: MED.PR-031
	OUTROS ANGIOEDEMAS	Implantação: 02/2018
	BRADICINÉRGICOS	Revisão:
Área: Médica		Validade: 02/2020
		Versão: 1ª


de C1-INH) estão disponíveis no Brasil para tratamento de crises e alguns pacientes, sabedores de seu problema, podem procurar o serviço de emergência já trazendo a medicação. Embora o plasma fresco congelado possa controlar a maioria das crises de AEH, uma piora paradoxal pode ocorrer em alguns casos, pois o plasma também fornece cininogênio e pré-calicreína que podem gerar mais bradicinina. Desta forma, o plasma só deve ser utilizado se outras formas de tratamento não estiverem disponíveis.

Outros cuidados são: tratar sintomaticamente a dor abdominal que pode ser intensa e exigir até narcóticos para seu alívio; verificar a necessidade de se fazer entubação, até mesmo profilática, em casos mais graves, e se o tempo ótimo de se fazer tal procedimento já foi perdido, não hesitar em fazer traqueostomia de urgência.

Casos de AHE devem sempre ser observados por algumas horas. O paciente nunca deve ser dispensado precocemente da emergência, pois a evolução para edema de laringe com asfixia pode ocorrer mesmo em casos aparentemente sem gravidade.

Doses recomendadas:

ELABORADO POR: Dra. Elaine Gagete Miranda da Silva	APROVADO POR: Dra. Carmen R. P. R. Amaro Dr. Juan Carlos Llanos
--	--

	PROTOCOLO MÉDICO	Página: 5 de 6
	ANGIOEDEMA HEREDITÁRIO (AEH) E OUTROS ANGIOEDEMAS BRADICINÉRGICOS	Código: MED.PR-031
		Implantação: 02/2018
		Revisão:
		Validade: 02/2020
Área: Médica		Versão: 1ª

- Icatibanto: 30 mg por via subcutânea. Podem ser administradas injeções adicionais de 30 mg, em intervalos de 6 horas, até o máximo de três injeções em 24 horas. Atualmente, o Icatibanto está licenciado para os pacientes acima de 18 anos de idade.
- Concentrado de C1-INH – administrado 20 U/kg endovenosamente. Pode ser usado em crianças.
- Plasma fresco: 10-20 ml/kg de peso.


Referência:

- 1- Giavina-Bianchi, P et al. Diretrizes brasileiras para o diagnóstico e tratamento do angioedema hereditário – 2017. Arq Asma Alerg Imunol – Vol. 1. Nº 1, 2017.

ELABORADO POR:

Dra. Elaine Gagete Miranda
Médica Alergologista
CRM/SP: 50.628

ELABORADO POR: Dra. Elaine Gagete Miranda da Silva	APROVADO POR: Dra. Carmen R. P. R. Amaro Dr. Juan Carlos Llanos
--	--

	PROTOCOLO MÉDICO	Página: 6 de 6
	ANGIOEDEMA HEREDITÁRIO (AEH) E	Código: MED.PR-031
	OUTROS ANGIOEDEMAS	Implantação: 02/2018
	BRADICINÉRGICOS	Revisão:
Área: Médica		Validade: 02/2020
		Versão: 1ª

APROVADO POR:

Dra. Carmen R. P. R. Amaro
Diretora Clínica / Médica
CRM/SP: 45325

Dr. Juan Carlos Llanos
Diretor Técnico / Médico
CRM/SP: 90410

ELABORADO POR: Dra. Elaine Gagete Miranda da Silva	APROVADO POR: Dra. Carmen R. P. R. Amaro Dr. Juan Carlos Llanos
--	--