



Protetores
da Pele

Doutor,
eu
tenho



ANGIOEDEMA
Hereditário



GEBRAEH

GRUPO DE ESTUDOS BRASILEIRO EM ANGIOEDEMA HEREDITÁRIO





Realização



Concepção



www.protetoresdapele.org.br

Angioedema Hereditário é uma doença rara e assustadora, pois as crises são acompanhadas de grandes inchaços deformantes, na face e corpo, podendo ser graves e ameaçar a vida. Crises de dor abdominal sem explicação, intensas, que podem resultar em cirurgias muitas vezes desnecessárias. Atendimentos repetidos em setores de emergência ou internações hospitalares. Médicos não especialistas e profissionais de saúde desconhecem a doença, levando a atitudes errôneas. Um cenário que provoca temor, tanto no doente como em seus familiares.

- ▶ **Que tipo de doença eu tenho?**
- ▶ **Será que posso engravidar?**
- ▶ **E meus filhos terão a doença?**
- ▶ **O que devo fazer para evitar as crises?**
- ▶ **Quando procurar a emergência?**

Estas e muitas outras perguntas são respondidas, com objetivo de troca de informações, gerando atitudes positivas para controle da doença e para conquista de qualidade de vida.

É importante ressaltar que embora o AEH não tenha cura e esteja acompanhado de crises, o paciente não desenvolve sequelas se bem tratado.

A participação do paciente e de seus familiares é fundamental para o cumprimento das recomendações necessárias e para um bom resultado terapêutico.

Este livro reúne renomados especialistas pertencentes ao Grupo de Estudos Brasileiro em Angioedema Hereditário (GEBRAEH) e procura esclarecer, de forma agradável e atualizada, as dúvidas recebidas dos pacientes nos consultórios e ambulatórios, em linguagem acessível a todos.

Tenham uma boa leitura!

Solange Valle

Anete Grumach

Faradiba Serpa

Fátima Emerson

COORDENADORAS



■ SOLANGE OLIVEIRA RODRIGUES VALLE

- ▶ Mestre e Doutora pela Universidade Federal do Rio de Janeiro;
- ▶ Chefe do Serviço de Imunologia do Hospital Universitário Clementino Fraga Filho - UFRJ;
- ▶ Coordenadora do Curso de Pós-Graduação em Imunologia - UFRJ;
- ▶ Membro do Departamento de Urticária da ASBAI;
- ▶ Diretora científica da ASBAI regional Rio de Janeiro;
- ▶ Presidente do Grupo de Estudos Brasileiro em Angioedema Hereditário - GEBRAEH.



■ ANETE SEVCIOVIC GRUMACH

- ▶ Mestre e Doutora pela Universidade de São Paulo;
- ▶ Livre docente pela Faculdade de Medicina do Centro Universitário Saúde ABC;
- ▶ Responsável pela Disciplina de Imunologia Clínica da Faculdade de Medicina do Centro Universitário Saúde ABC;
- ▶ Membro do Departamento de Imunodeficiências da ASBAI;
- ▶ Presidente de Honra do Grupo de Estudos Brasileiro em Angioedema Hereditário - GEBRAEH.



■ FARADIBA SARQUIS SERPA

- ▶ Mestre pela Universidade Federal do Rio de Janeiro e Doutora pela Universidade Federal do Espírito Santo;
- ▶ Professora da Escola Superior de Ciências da Santa Casa de Misericórdia de Vitória, ES – EMESCAM;
- ▶ Coordenadora dos Ambulatórios de Angioedema e Urticária e do Centro de Referência em Asma do Hospital Santa Casa de Misericórdia de Vitória;
- ▶ Membro dos Departamentos de Asma e de Políticas Públicas da ASBAI;
- ▶ Membro do Grupo de Estudos Brasileiro em Angioedema Hereditário - GEBRAEH.



■ MARIA DE FÁTIMA EPAMINONDAS EMERSON

- ▶ Médica do Serviço de Alergia - Hospital Central do Exército;
- ▶ Professora do Curso de Pós-Graduação em Alergia - Faculdade de Medicina de Petrópolis FMP-FASE;
- ▶ Coordenadora da Comissão de Assuntos Comunitários - ASBAI;
- ▶ Coordenadora da Comissão de Comunicação e Mídia - ASBAI regional Rio de Janeiro;
- ▶ Membro do Grupo de Estudos Brasileiro em Angioedema Hereditário - GEBRAEH.

COLABORADORES

Abílio Mota

Adriana Santos Moreno

Alfeu Tavares França

Almerinda Maria do Rego Silva

Ana Julia Ribeiro Teixeira

Camila Lopes Veronez

Clarissa Lúcia Tenório Soares Vieira Tavares

Ekaterini Goudouris

Eliana Toledo

Eli Mansur

Fernanda Casares Marcelino

Fernanda Leonel Nunes

Fernanda Lugão Campinhos

Fernanda Minafra

Fernanda Pinto Mariz

Flávia Amendola Anísio de Carvalho

Gabriela Dias

Herberto José Chong Neto

Jane da Silva

Joanemile Pacheco de Figueiredo
João Bosco Pesquero
Juliano José Jorge
Kennedy Schisler
Luisa Karla Arruda
Marcelo Vivolo Aun
Maria Luiza Oliva Alonso
Mariana Paes Leme Ferriani
Natasha Rebouças Ferraroni
Nélson Rosário Filho
Pedro Francisco Giavina-Bianchi
Priscila Takejima
Regis Albuquerque Campos
Roberta Criado
Rosana Agondi
Rosemeire Navickas Constantino Silva
Rozana de Fátima Gonçalves
Sandra Mitiê Ueta Palma
Sérgio Duarte Dortas Jr.
Sérgio Luís de Oliveira Santos
Therezinha Ribeiro Moyses
Vanessa Ambrósio
Valéria Soraya de Farias Sales

Doutor...

- 12 ▶ O que é angioedema?
- 13 ▶ O que é Angioedema Hereditário?
- 14 ▶ O que é inibidor de C1?
- 15 ▶ Quais são os tipos de AEH?
- 16 ▶ Quais são os sintomas do AEH?
- 18 ▶ Qual exame devo fazer para saber se eu tenho AEH?
- 20 ▶ O que provoca a crise?
- 22 ▶ Tenho que usar medicamento em qualquer tipo de crise?
- 23 ▶ O AEH pode iniciar em qualquer idade?
- 24 ▶ Se eu tiver uma crise, quando devo procurar o pronto-socorro?
- 26 ▶ A dor na barriga pode ser um sintoma? Sempre que eu tiver dor na barriga devo ir ao pronto-socorro?
- 27 ▶ Meus filhos podem ter AEH? Eles devem fazer exames também?
- 28 ▶ Na minha família ninguém tem AEH. Eu posso ser o primeiro caso?
- 30 ▶ É possível uma mesma família apresentar diferentes tipos de AEH?
- 31 ▶ Quando já existem casos na família, a partir de que idade devo suspeitar que uma criança tenha AEH?
- 32 ▶ Se as dosagens de C4 e do inibidor de C1 estiverem alteradas, é preciso repetir estas dosagens durante o tratamento?
- 33 ▶ Posso ter AEH mesmo com exames normais?
- 34 ▶ No AEH com exames normais, os desencadeantes de crise são os mesmos?
- 35 ▶ Quais os medicamentos disponíveis para o tratamento das crises de AEH?
- 37 ▶ O que é tratamento preventivo ou profilaxia de longo prazo?

- 38 ▶ O que é tratamento preventivo ou profilaxia de curto prazo?
- 39 ▶ O tratamento da criança é igual ao do adulto?
- 40 ▶ Como agem os andrógenos (danazol)? Qualquer um pode usar? Quais cuidados devo ter ao usá-lo?
- 41 ▶ Se eu nunca tive edema de glote, tenho risco de ter?
- 42 ▶ Posso aplicar os medicamentos de crise?
- 45 ▶ Quais cuidados devo ter em caso de cirurgia e procedimentos dentários?
- 46 ▶ Quais cuidados devo ter para fazer um exame de endoscopia ou de colonoscopia?
- 47 ▶ Posso praticar esportes?
- 48 ▶ Quais medicamentos devem ser evitados para quem tem AEH?
- 49 ▶ Qual o melhor método anticoncepcional para quem tem AEH?
- 51 ▶ A mulher com AEH pode engravidar?
- 52 ▶ Qual o melhor tipo de parto para uma mulher que tenha AEH?
- 53 ▶ Mulheres com AEH podem fazer reposição hormonal?
- 54 ▶ É possível e indicado fazer diagnóstico pré-natal?
- 55 ▶ Mulheres grávidas ou amamentando podem fazer uso de medicação para o controle das crises de AEH?
- 56 ▶ É possível, através da fertilização *in vitro*, saber se o embrião apresenta alguma alteração genética?
- 57 ▶ A menarca, a menopausa, a menstruação e a TPM influem no AEH?
- 58 ▶ Se eu tiver câncer, posso fazer o tratamento normalmente (quimioterapia, radioterapia, hormônios)?
- 59 ▶ Posso fazer procedimentos estéticos (botox, implante mamário ou preenchimento facial)?
- 60 ▶ Posso colocar piercing? Posso fazer tatuagem?
- 61 ▶ A pessoa com AEH tem direitos especiais, como desconto no imposto de renda, gratuidade na passagem, aposentadoria por invalidez ou ter vantagens na compra de um carro?

- 63 ▶ A pessoa que tem AEH pode ser doadora de órgãos ou de sangue?
- 64 ▶ Posso tomar vacinas - febre amarela, gripe, hepatite? Tenho direito a fazer as vacinas como grupo de risco?
- 65 ▶ A pessoa com AEH pode ingerir bebida alcoólica?
- 66 ▶ O que há de novo no tratamento do AEH?
- 68 ▶ É comum o aparecimento de urticária ou de outras alergias?
- 69 ▶ Quais cuidados devo ter nas viagens, em especial, nas viagens de avião?
- 70 ▶ No Brasil, quais são os centros de tratamento do AEH?
- 71 ▶ Conselhos na internet e de outros doentes ajudam?
- 74 ▶ Existe um dia para o AEH?



Doutor, o que é angioedema?

O angioedema é um inchaço (edema) de início rápido, que se instala em um intervalo de tempo que varia de minutos a poucas horas e que acomete camadas profundas da pele, podendo estar associado à urticária.

O inchaço é deformante, em geral assimétrico (compromete mais um lado do que o outro) e regride completamente (volta ao normal) após horas e dias. Acomete principalmente as pálpebras e lábios. Quando afeta a laringe, é conhecido popularmente como “edema de glote”. Normalmente o angioedema não coça, mas pode causar dor e alteração de sensibilidade, parecida com uma “dormência”.



As causas são variadas, como: medicamentos, alimentos, picadas de insetos, contrastes iodados, entre outras. Nem sempre o angioedema é de origem alérgica. Em situações mais raras, pode ser devido a uma imunodeficiência, como no caso do Angioedema Hereditário.

Doutor, o que é Angioedema Hereditário?



Angioedema Hereditário (AEH) é uma doença genética, rara, ainda pouco divulgada, de herança autossômica dominante, ou seja, os pais têm 50% de probabilidade de passar a alteração genética (mutação) para seus filhos. Não é uma alergia e sim um defeito do sistema imune (imunodeficiência), que resulta na produção exagerada de uma substância chamada bradicinina.

Caracteriza-se por crises de inchaço recorrente, grave, localizado, podendo ser desfigurante, acometendo não só a pele, como também órgãos internos, como a mucosa do intestino, levando a uma dor intensa e a aumento do volume abdominal. Durante uma mesma crise, o paciente pode apresentar edema em diferentes partes do corpo, por exemplo, inchar o braço e ter dor abdominal simultaneamente.

A doença tem esse nome por causa dos seus efeitos: alteração dos vasos sanguíneos (**angio**), causando inchaço (**edema**) e por ser transmitida geneticamente (**hereditário**).

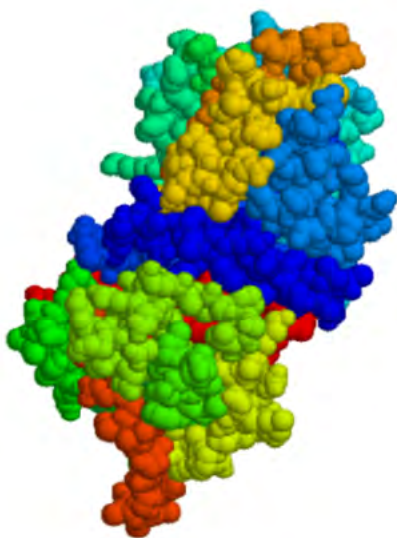




Doutor, O que é inibidor de C1?

O inibidor de C1 (C1-INH), também denominado inibidor de C1-esterase, é uma importante proteína reguladora de diversos sistemas do organismo humano. Em condições normais, o inibidor de C1 regula estes sistemas, inibindo sua ativação excessiva.

Quando ocorre a deficiência da quantidade e/ou da função do inibidor de C1, há uma ativação descontrolada desses sistemas, com consequente produção de substâncias pró-inflamatórias, principalmente Bradicininina, resultando em vasodilatação, aumento da permeabilidade dos vasos e edema (“inchaço”).



Doutor, quais são os tipos de AEH?



O Angioedema Hereditário (AEH) pode ser dividido em dois grupos:

Grupo 1. Com deficiência do inibidor de C1 (relacionado a mutações no gene *SERPING1*, que codifica o inibidor de C1):

- AEH Tipo I (80 a 85% dos casos) – produção insuficiente do inibidor de C1 com consequente deficiência quantitativa;
- AEH Tipo II (15 a 20% dos casos) – produção normal e defeito na função do inibidor de C1.

Grupo 2. Com inibidor de C1 normal (relacionado a mutações em outros genes):

- no gene F12, que codifica o fator XII (FXII) da coagulação;
- no gene da Angiopietina 1 (ANGPT1);
- no gene do Plasminogênio (PLG);
- no gene do Cininogênio 1 (KNG1).

Existem situações onde, apesar de familiares serem acometidos, o gene responsável pela doença ainda não é conhecido.



Doutor,

quais são os sintomas do AEH?

O AEH caracteriza-se por crises recorrentes de edema na pele e/ou órgãos internos. Pode ocorrer em qualquer parte do corpo, mas em especial nas mãos, pés, face, pálpebras, boca, língua e órgãos genitais. É um inchaço que não coça, não dói nem deixa a pele vermelha ou empolada. As crises podem aparecer rapidamente ou evoluir em horas e persistir por 2 a 6 dias.

Alguns pacientes podem apresentar uma vermelhidão discreta na pele, descrita como *eritema marginatum*, que tem contornos sinuosos e centro claro. Este aspecto aparece antes de ocorrer o inchaço, sendo chamado de pródromo.

As crises podem afetar também a mucosa de órgãos internos, mais comumente intestinos e laringe. O edema das alças intestinais tem como sintomas dor abdominal, náuseas, vômitos, diarreia e/ou prisão de ventre. Casos graves podem evoluir para obstrução intestinal, simulando um abdômen agudo cirúrgico. Não é incomum que sejam realizadas cirurgias desnecessárias.

Quando a laringe é acometida (edema de glote), há risco de morte por asfixia. Se não tratados adequadamente, os registros mostram a possibilidade de desenvolver asfixia em 25-40% dos casos.

Sinais e sintomas na pele:



■ **Edema na face:** inchaço e

formigamento;

■ Edema de braços, pernas, mãos e pés: inchaço, formigamento, limitação dos movimentos.

Sinais e sintomas quando acomete órgãos internos:



■ **Edema na laringe:** dificuldade para engolir, inchaço de toda boca (incluindo língua, céu da boca e úvula) e do pescoço, rouquidão e falta de ar;

■ Edema abdominal: dores na barriga, cólica, vômito, diarreia e desmaio;

■ Edema em bexiga: retenção urinária.

Sinais e sintomas que falam **CONTRA** o diagnóstico de Angioedema Hereditário:

- Presença de coceira ou urticária;
- Melhora com antialérgico ou corticoide;
- Melhora muito rápida do edema, em menos de 24 horas.



Doutor,

qual exame devo fazer para saber se eu tenho AEH?

Ao suspeitar de AEH, o exame laboratorial inicial é a dosagem do C4 no sangue, uma proteína do sistema do complemento. No AEH, por deficiência do inibidor de C1, a dosagem de C4 no sangue está diminuída, na maioria das vezes, mesmo fora das crises. Contudo, casos raros (5%) podem apresentar a dosagem de C4 normal fora da crise, sendo indicado repetir o exame durante uma crise. É um exame de triagem e não define o diagnóstico.

Se o C4 estiver diminuído, a próxima etapa é a dosagem da quantidade (quantitativa) do inibidor de C1 no sangue. Se estiver diminuída, confirma o diagnóstico de AEH tipo 1: AEH com deficiência quantitativa do inibidor de C1, o mais frequente.

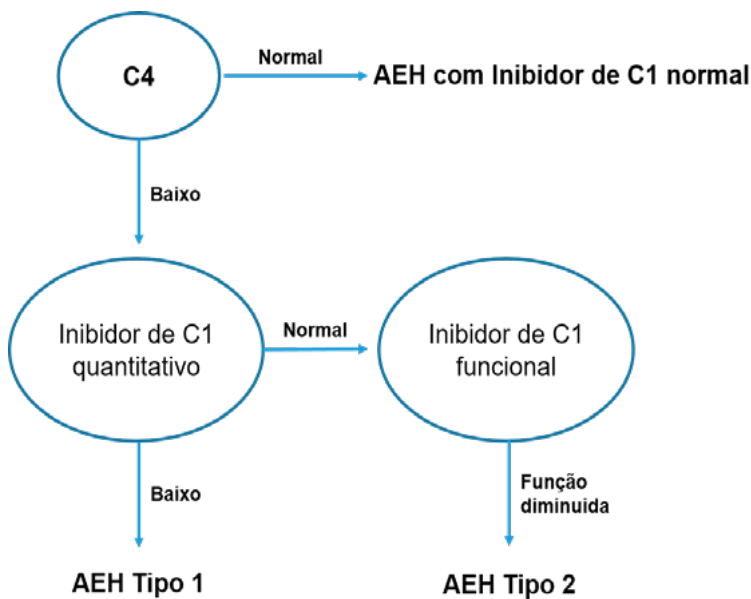
Se a dosagem quantitativa do inibidor de C1 estiver normal ou aumentada, o próximo passo é a avaliação da função (teste funcional) do inibidor de C1. Se estiver diminuída, é confirmado o diagnóstico de AEH tipo 2: AEH com deficiência funcional do inibidor de C1.

Em algumas situações o exame genético pode ser útil, mas não é obrigatório. Este exame não é amplamente disponível.

Outro grupo de AEH é classificado como AEH com inibidor de C1 normal. As pessoas que têm este tipo de AEH

têm todos os exames acima citados normais: C4, inibidor de C1 (quantidade e função). Nestes casos, o exame genético é fundamental para o diagnóstico.

Atualmente, são conhecidas 4 mutações genéticas e o diagnóstico é realizado em centros de referência em AEH. Porém, alguns casos de AEH não apresentam nenhuma dessas 4 mutações, sendo classificados como AEH de origem desconhecida.





Doutor, o que provoca a crise?

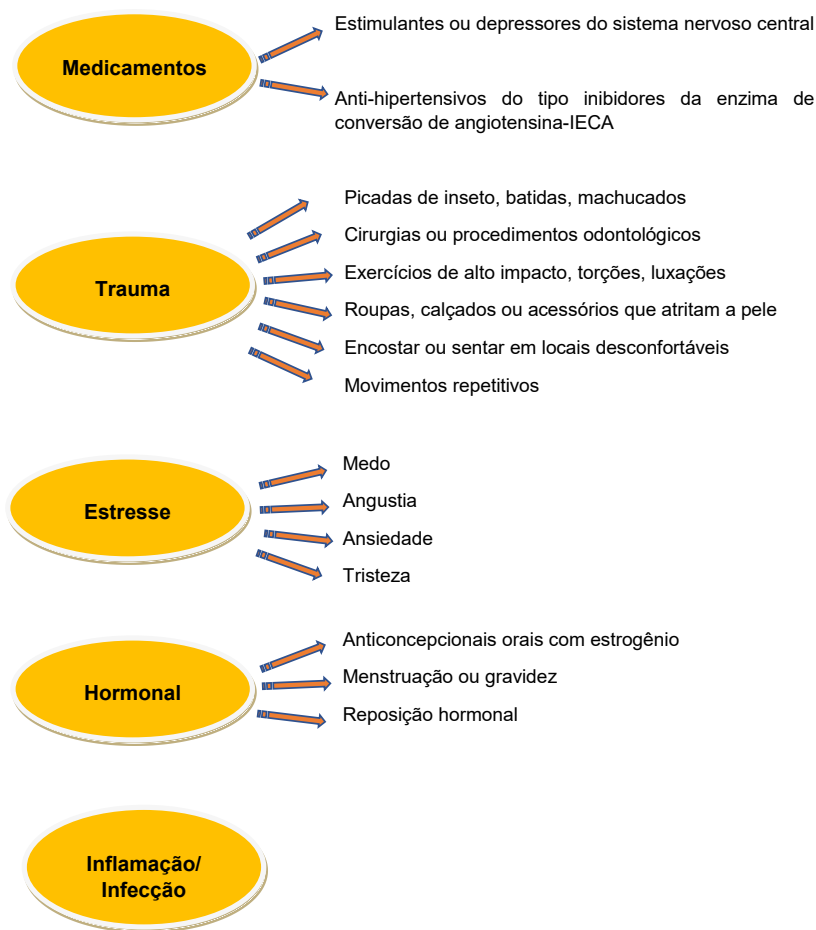
As crises de AEH podem ser espontâneas ou provocadas por diversos fatores, tais como: emocionais (medo, perda de um ente querido), traumas (tratamentos dentários, cirurgias, procedimentos médicos), medicamentos, alterações hormonais, entre outros.

Entretanto, nem sempre o fator que desencadeia o edema pode ser identificado, principalmente nas crianças.

O quadro abaixo esquematiza de forma didática e resumida:

O que provoca a crise de AEH ?

A crises de edema (inchaço) podem ser provocadas por diversos fatores:





Doutor, tenho que usar medicamento em qualquer tipo de crise?

Sim. Todas as crises de AEH devem ser tratadas, pois os “inchaços” podem iniciar de forma leve e depois progredir para crises graves e ameaçadoras à vida. Mesmo que o sintoma não seja grave, merece ser tratado, pois pode interferir nas atividades e na qualidade de vida da pessoa. Por exemplo, a mão direita edemaciada pode impedir que o indivíduo desempenhe sua função no trabalho.

O tratamento precoce também é importante para impedir o agravamento e as consequências graves. É importante esclarecer que o inchaço de mãos e pés são de menor risco e que qualquer inchaço na face tem maior risco para a asfíxia. Por isso, todos os pacientes devem ter acesso a tratamento eficaz de crise de AEH, independente da gravidade e frequência. Recomenda-se ter em mãos pelo menos duas doses da medicação orientada pelo médico, para serem usadas nestas situações, aliviando o sofrimento e evitando a morte.



Doutor, o AEH pode iniciar em qualquer idade?

Sim, mas a grande maioria inicia até os 10 anos de idade. Quanto mais cedo se manifesta, mais grave é a doença. As manifestações clínicas são muito variáveis de acordo com a idade. Nos bebês, o inchaço é mais raro e a doença pode manifestar-se pelo *eritema marginatum*, como manchas avermelhadas na pele com formato de mapas, ou ainda, por dor abdominal de repetição.

Em mulheres, o aumento do hormônio estrogênio, como por exemplo, na puberdade, na menstruação, durante a gravidez, em uso de anticoncepcionais ou por reposição hormonal na menopausa, pode iniciar ou piorar os sintomas de AEH.

Por outro lado, há pessoas que não têm sintomas por toda a vida e podem apresentar edema de glote como na primeira manifestação clínica.

Por isso, o diagnóstico precoce é importante. É recomendado que todos os membros da família sejam avaliados pelo especialista, mesmo que não tenham sintomas aparentes.



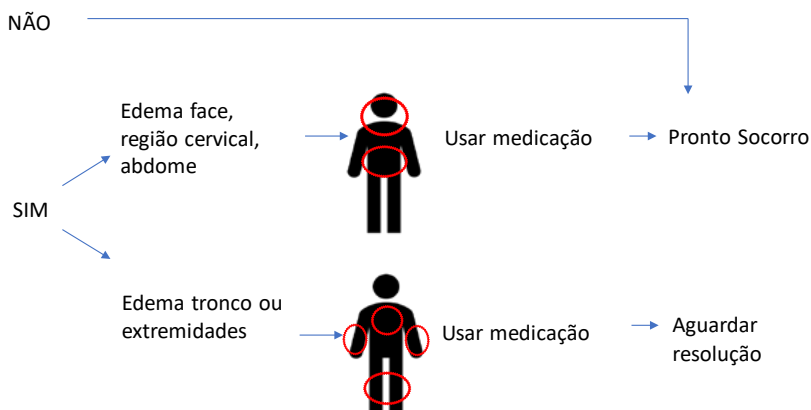
Doutor, Se eu tiver uma crise, quando devo procurar o pronto-socorro?

Depende. Responda agora: tenho medicação de crise autoinjetável, em casa disponível e consigo me autoaplicar?
Se a resposta é NÃO: vá ao pronto-socorro.

Se a resposta é SIM, "tenho medicação e consigo me autoaplicar", use e siga o esquema da próxima página.

O esquema apresentado recomenda que, mesmo dispondo de medicação autoaplicável, alguns tipos de edema, em especial localizados em face, língua, pescoço e abdômen, são indicativos de que a pessoa deve procurar atendimento em pronto-socorro.

Tenho medicação subcutânea em casa para crise e consigo me autoaplicar?





Doutor, a dor na barriga pode ser um sintoma? Sempre que eu tiver dor na barriga devo ir ao pronto-socorro?

Sim. As pessoas com AEH podem apresentar inchaços abdominais que causam dor intensa, náuseas, vômitos e diarreia, podendo levar ao acúmulo de líquido dentro do abdômen. Estas crises podem simular situações graves, resultando em cirurgias desnecessárias, porque os sintomas podem ser confundidos com o abdômen agudo, como por exemplo uma apendicite.

As crises abdominais graves necessitam tratamento específico, associado ao tratamento dos sintomas, como por exemplo soro venoso, medicamentos para vômito e dor. Por isso, é indicada a procura de atendimento em pronto-socorro. Recomenda-se que tenha um laudo médico e/ou cartão de identificação (ABRANGHE) e apresente na ocasião do atendimento.



Doutor,

meus filhos podem ter AEH? Eles devem fazer exames também?

Sim. Os filhos também podem apresentar a doença, mas isto não ocorre em 100% dos filhos. O AEH por deficiência do inibidor de C1 (tipos I e II), pode afetar 50% dos filhos, meninos ou meninas. A cada gravidez este risco é de 50%. Já os casos com inibidor de C1 normal são mais comuns no sexo feminino, por serem desencadeados por hormônios, embora os homens também possam ter sintomas.

Nas famílias que apresentem um diagnóstico de AEH com deficiência de inibidor de C1 de seus parentes, com sintomas ou não, devem ser investigados o mais precocemente possível.

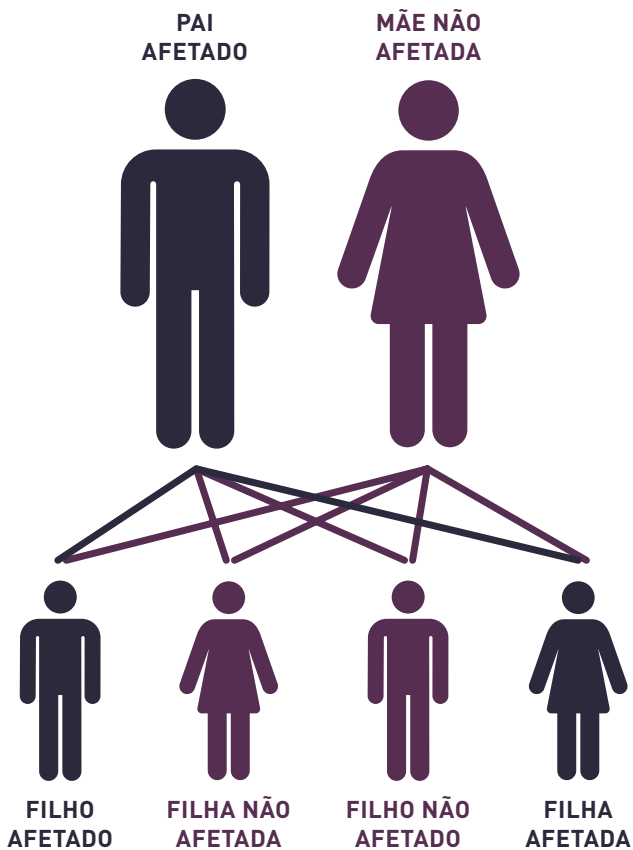
O diagnóstico pré-natal pode ser considerado quando uma mutação já foi detectada. Porém, há riscos neste procedimento. Há uma gravidade variável da doença entre famílias diferentes e entre parentes de uma mesma família, sem uma associação direta entre o defeito genético e a gravidade clínica do AEH.



Doutor, na minha família ninguém tem AEH. Eu posso ser o primeiro caso?

Sim, isso é possível. Se você tem os sintomas clínicos característicos do AEH e suas dosagens de inibidor de C1 e C4 são baixas, mas nenhum de seus familiares tem sintomas semelhantes, você pode ser o primeiro portador de uma nova mutação em sua família, no gene *SERPING1*, que produz o inibidor de C1, levando à sua deficiência. Estima-se que 25% dos casos de AEH com deficiência de C1 sejam causados por novas mutações. Porém, se você tem sintomas de AEH com inibidor de C1 normal, sem história familiar, pode ser devido ao fato de que grande parte dos portadores de AEH-F12 do sexo masculino sejam assintomáticos, podendo “mascarar” a presença da doença. Ou ainda, é possível que você tenha mutações em outro gene causador do AEH (Angiopietina 1, Plasminogênio, Cininogênio 1 ou outro gene ainda não conhecido).

- AFETADO
- NÃO AFETADO





Doutor, é possível uma mesma família apresentar diferentes tipos de AEH?

O AEH é uma doença autossômica dominante, ou seja, se o pai ou a mãe tiver a mutação, há 50% de chance de que esta seja transmitida para o filho.

O AEH é considerado uma doença rara, pois acomete menos de 1% da população. Portanto, a probabilidade de que membros de uma mesma família apresentem diferentes tipos de AEH é muito pequena, mas não é impossível.



Doutor, quando já existem casos na família, a partir de que idade devo suspeitar que uma criança tenha AEH?

Quando se fala de famílias que têm pessoas com o diagnóstico de Angioedema Hereditário, devemos ter uma atenção especial às crianças.

Após o nascimento, o diagnóstico é feito com os mesmos exames utilizados para os adultos. No primeiro ano de vida, os resultados podem ser duvidosos em função da imaturidade do sistema imunológico. Assim, o diagnóstico definitivo é dado após um ano de idade. O que se recomenda é que os exames para diagnóstico sejam feitos antes do primeiro ano de vida e, independente do resultado, devem ser repetidos após o primeiro ano para confirmar ou afastar o diagnóstico.

Todas as crianças que possuem parentes próximos ou pais com a doença devem ser consideradas portadoras, até que os exames mostrem o contrário.



Doutor, se as dosagens de C4 e do inibidor de C1 estiverem alteradas, é preciso repetir estas dosagens durante o tratamento?

Não há necessidade de repetir os exames durante o tratamento em longo prazo, pois o acompanhamento do tratamento da doença será realizado pela clínica, ou seja, pela avaliação da frequência e gravidade das crises. Além disso, durante as crises, as concentrações do C4 ou do inibidor de C1 não modificarão a escolha do tratamento ou o tipo de medicação a ser utilizada.

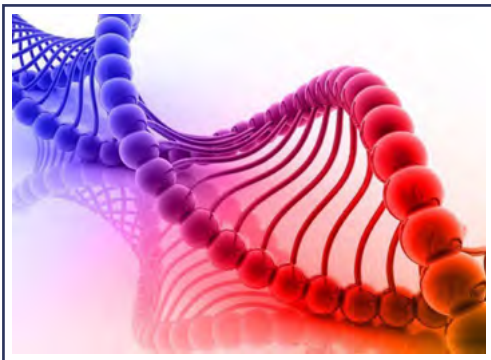
Concluindo, uma vez confirmado o diagnóstico de AEH, não há necessidade de acompanhamento laboratorial do inibidor de C1 e de C4 durante o tratamento a longo prazo, ou mesmo nas crises.



Doutor, posso ter AEH mesmo com exames normais?

Sim. Em 2000, foi descrito o Angioedema Hereditário com os valores e função do inibidor de C1 normais, inicialmente chamado de AEH tipo III. Neste caso, os sintomas são semelhantes aos apresentados pelas pessoas com deficiência do inibidor de C1. Possuem história familiar, porém, o inibidor de C1 é normal.

Posteriormente, algumas mutações foram associadas a este tipo de AEH como a mutação no gene do Fator XII da coagulação, genes do Plasminogênio, da Angiotensina 1 e Cininogênio 1. Ainda há casos onde o gene causador do AEH não é conhecido.





Doutor, no AEH com exames normais, os desencadeantes de crise são os mesmos?

No AEH com inibidor de C1 normal, o desencadeante mais importante é o estrógeno. Por isso, este tipo de angioedema já foi “apelidado” de AEH estrógeno-dependente, visto que ocorre mais no sexo feminino. Algumas mulheres apenas desenvolvem a doença ao usar anticoncepcionais contendo estrógenos. É importante ressaltar que os mesmos fatores desencadeantes do AEH com deficiência do inibidor do C1 podem também ocasionar sintomas neste grupo.



Doutor, quais os medicamentos disponíveis para o tratamento das crises de AEH?

Os medicamentos que podem ser utilizados nas crises e que foram aprovados no Brasil, são: concentrado do inibidor de C1 esterase humano e icatibanto.

O concentrado de inibidor de C1 é um medicamento injetável, utilizado por via venosa. Pode ser usado em qualquer idade e a dose deve ser calculada de acordo com o peso corporal. Este medicamento repõe o inibidor de C1, enzima deficiente no Angioedema Hereditário com déficit do inibidor de C1.



O icatibanto é um medicamento para uso por via subcutânea (na gordura debaixo da pele) e preferencialmente na região abdominal. Normalmente, uma dose é suficiente, mas o medicamento pode ser administrado por até três vezes, com intervalos de pelo menos seis horas, no período de 24 horas. Esta medicação bloqueia o receptor da bradicinina, que é a principal substância responsável pelo surgimento do edema. Atualmente, está liberado também para crianças acima de dois anos e, neste caso, a dose deve ser calculada de acordo com o peso corporal.

Os efeitos colaterais com esses medicamentos são raros.

O plasma fresco só deve ser utilizado em caso de crise quando não estiverem disponíveis um dos dois medicamentos acima indicados. Isso porque existe o risco, ainda que não seja muito comum, de haver uma piora do quadro após o uso, ou de alguma reação pela transfusão. Quando o plasma fresco é infundido, o paciente recebe o inibidor de C1, mas também recebe outras substâncias e, por isso, pode piorar a crise. Embora haja cuidados, com o uso de plasma fresco pode ocorrer a transmissão de algum agente infeccioso. O plasma fresco pode ser usado em qualquer idade.

Além destes medicamentos, outro inibidor de C1 esterase humano, concentrado de C1 esterase recombinante e inibidor de caliceína injetável já estão disponíveis em outros países, mas ainda não foram aprovados no Brasil.

Os medicamentos que são comumente utilizados na prevenção das crises de AEH, como andrógenos (danazol) e agentes fibrinolíticos (ácido tranexâmico) NÃO devem ser utilizados para tratar crises, pois não funcionam e atrasam o tratamento adequado.



Doutor, o que é tratamento preventivo ou profilaxia de longo prazo?

O tratamento preventivo ou profilaxia de longo prazo no AEH é realizado para evitar o aparecimento das crises de inchaço, quando a doença não está controlada adequadamente. Neste caso, utilizam-se medicamentos diariamente, em doses determinadas pelo médico que acompanha o paciente.

No Brasil, o tratamento é realizado com hormônios masculinos atenuados ou antifibrinolíticos, sob a forma de comprimidos. Vale lembrar que andrógenos e antifibrinolíticos não devem ser usados para tratamento de crises.

Em outros países, o medicamento mais utilizado é o concentrado de inibidor de C1 injetável, sendo administrado de duas a três vezes por semana, por via venosa ou subcutânea.

Recentemente foi aprovado um novo medicamento para uso subcutâneo, que bloqueia a caliceína, que é um outro mediador importante no desenvolvimento do angioedema.

Porém, essas formas de tratamento ainda não estão aprovadas em nosso país.



Doutor, o que é tratamento preventivo ou profilaxia de curto prazo?

O tratamento preventivo ou profilaxia de curto prazo no AEH consiste no uso de medicamentos antes da realização de alguns procedimentos que possam desencadear crises de inchaço. Os tratamentos dentários, principalmente extração dentária, bem como aqueles que envolvem a manipulação da boca e garganta, tais como endoscopia digestiva alta, broncoscopia e intubação, são os que provocam crises com mais frequência.

O concentrado do inibidor de C1 esterase por via venosa é indicado na profilaxia em curto prazo, uma hora antes do procedimento. Quando o concentrado não está disponível, utiliza-se o plasma fresco congelado, ou ainda, os hormônios masculinos atenuados. Esses últimos são administrados por via oral e devem ser iniciados cinco dias antes e mantidos por dois a três dias após o procedimento. As doses utilizadas são maiores que aquelas na profilaxia de longo prazo.



Doutor, o tratamento da criança é igual ao do adulto?

O tratamento do AEH na criança difere pouco do adulto. No Brasil, nos casos em que há necessidade de tratamento preventivo de longo prazo, dá-se preferência aos agentes antifibrinolíticos (ácido tranexâmico). Os andrógenos atenuados (danazol) devem ser evitados, já que podem provocar efeitos colaterais importantes como redução do crescimento e baixa estatura. Em outros países, o concentrado de inibidor de C1 é o tratamento mais utilizado, por sua eficácia e segurança.

Para tratamento das crises está indicado o concentrado do inibidor de C1, em qualquer idade e icatibanto, nas crianças a partir de 2 anos. O plasma fresco congelado é a alternativa, quando não há disponibilidade desses medicamentos.





Doutor, como agem os andrógenos (danazol)? Qualquer um pode usar? Quais cuidados devo ter ao usá-lo?

Os andrógenos (danazol) atuam no fígado aumentando a produção do inibidor de C1. O uso deste medicamento deve ser feito a critério médico, não sendo indicado em crianças, gestantes, bem como em portadores de algumas doenças do fígado. O uso de andrógenos requer acompanhamento cuidadoso e, a cada seis meses, devem ser realizados exames de laboratório para controle de possíveis efeitos colaterais da medicação. Uma vez por ano, é indicada a realização de exame de ultrassonografia do fígado.



Doutor,

se eu nunca tive edema de glote, tenho risco de ter?

Sim. Pessoas que tem AEH, que nunca tiveram edema de glote estão sob risco de apresentá-lo, em virtude das crises de inchaço recorrentes e muitas vezes imprevisíveis. Aproximadamente metade dos pacientes diagnosticados com Angioedema Hereditário têm risco de apresentar edema de glote alguma vez na vida.

O inchaço na glote tem a característica de se instalar progressivamente e mais lentamente do que os edemas de causa alérgica, levando em média de 8 a 12 horas para ter o edema máximo da glote. Por isso, é muito importante reconhecer os primeiros sinais como desconforto para engolir, rouquidão, alteração na voz, sensação de aperto na garganta e inchaço no fundo da boca.

Se o tratamento para alívio das crises indicado pelo seu médico for iniciado logo que os primeiros sintomas aparecerem, o edema na glote poderá ser revertido. Por isso, é importante seguir o plano de emergência traçado pelo médico, logo que o inchaço inicie.



Doutor, posso aplicar os medicamentos de crise?

Sim. Se você tiver em mãos medicamento de autoaplicação para crise (icatibanto ou concentrado de inibidor de C1) e conhece a técnica de aplicação, pode e deve aplicar o medicamento na crise o mais cedo possível. O tratamento precoce e adequado é capaz de promover alívio rápido e evitar que a crise se agrave. A ocorrência de dor abdominal não impede a aplicação do icatibanto.

Resumidamente, o passo a passo para injeção de icatibanto, que é de uso subcutâneo é o seguinte:

[1] Primeiro lave as mãos com água e sabão. Retire da embalagem a seringa preenchida e a agulha (que está em uma capa protetora). Ambas estão com selo de segurança, o qual deve ser removido. Com firmeza e cuidado, rosqueie a seringa na agulha, removendo-a de sua capa protetora ao puxar a seringa (sem puxar o êmbolo).



(2) Escolha o local da injeção fazendo uma dobra de pele em seu abdômen (uns 5-10 cm abaixo do umbigo e pelo menos 5 cm de qualquer cicatriz). Limpe essa área com um algodão embebido em álcool e espere secar.



(3) Mantendo a seringa em uma das mãos, use a outra mão para segurar a dobra da pele. Rapidamente insira a agulha nessa dobra, mas aperte lentamente o êmbolo da seringa. Até que todo o líquido seja injetado pode levar 5 a 8 minutos. Solte a pele e gentilmente retire a agulha.



Para preparação da injeção de Concentrado de inibidor de C1, que é de uso endovenoso:

(1) Primeiro retire o selo da embalagem do dispositivo de transferência (Mix2Vial). Empurre-o para baixo sobre o frasco-ampola diluente para inserir o adaptador azul à tampa de borracha desse frasco. Remova o “Mix2Vial” puxando-o verticalmente para cima. Assegurar que somente a embalagem seja retirada e não o dispositivo “Mix-2Vial”.

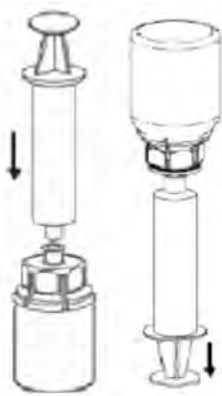


(2) Coloque o frasco-ampola do produto sobre uma superfície plana e firme, e invertendo o frasco de diluente com o dispositivo “Mix-2Vial”, empurre-o para baixo. Após insira o adaptador transparente ao

frasco-ampola do produto, o diluente fluirá automaticamente para o frasco-ampola do produto. Depois desconecte o conjunto, separando-o em duas partes e descarte o frasco-ampola de diluente com o adaptador azul do “Mix2Vial”. Gire suavemente o frasco-ampola do produto com o adaptador transparente conectado até que a substância seja completamente dissolvida. Não agite.

(3) Insira ar em uma seringa vazia e estéril e mantendo o frasco-ampola do produto na posição vertical, adapte a seringa ao encaixe do “Mix2Vial”. Injete o ar no frasco-ampola do produto e mantendo o êmbolo da seringa pressionado, inverta o sistema de cabeça para baixo e aspire a solução para dentro da seringa puxando o êmbolo lentamente para trás. Desconecte o adaptador “Mix2Vial” transparente da seringa e a seringa está pronta

para a aplicação da medicação endovenosa. Não esqueça de descartar seringa e agulha em um recipiente específico para materiais cortantes.





Doutor, quais cuidados devo ter em caso de cirurgia e procedimentos dentários?

Tanto cirurgias como procedimentos dentários podem desencadear crises de angioedema. Então, você deve informar ao cirurgião e ao dentista sobre a sua doença. Eles precisam ter conhecimento sobre o Angioedema Hereditário e estar orientados com relação ao tratamento e conduta, no caso de você ter uma crise decorrente do procedimento. Os inchaços associados a esses procedimentos geralmente ocorrem dentro de 48 horas.

O médico pode prescrever medicamentos para prevenir as crises. Porém, mesmo fazendo uso de medicações, os edemas podem ocorrer. Por isso, você precisa permanecer em observação após o procedimento e o tratamento para as crises deve estar disponível.



Lembre-se:

Consulte seu médico e tenha sempre com você as orientações sobre o tratamento do Angioedema Hereditário.



Doutor, quais cuidados devo ter para fazer um exame de endoscopia ou de colonoscopia?

Sempre que um exame ou procedimento forem solicitados, o médico alérgico-imunologista deve ser avisado. Além disso, você deve informar ao profissional que realizará o exame ou procedimento que você tem Angioedema Hereditário.

No caso da endoscopia ou da colonoscopia, é importante que se faça profilaxia, devido ao risco de edema. O ideal é que essa profilaxia seja realizada com concentrado de inibidor de C1, uma hora antes do procedimento, tanto em crianças como em adultos. Caso este medicamento não esteja disponível, pode-se utilizar andrógenos (danazol) ou agentes antifibrinolíticos (ácido tranexâmico), iniciados 5 dias antes do procedimento e mantidos por 2 a 3 dias após.

Caso nenhum destes medicamentos esteja disponível, o plasma fresco congelado pode ser uma opção, devendo ser utilizado uma a duas horas antes do procedimento. Independentemente da profilaxia utilizada, é importante que duas doses da medicação para o tratamento da crise de angioedema estejam disponíveis.



Doutor, posso praticar esporte?

Sim. A prática regular de atividades físicas promove vários benefícios à saúde física e mental, melhorando a qualidade de vida. Assim que o AEH seja diagnosticado, é importante tranquilizar e encorajar para que tenha um estilo de vida o mais normal possível.

Contudo, a maioria das crises de Angioedema Hereditário ocorre de maneira imprevisível e o trauma e estresse físico podem ser fatores desencadeantes de crises. Por isso, a prática de atividades físicas de alto impacto (como artes marciais, esportes radicais) ou que exijam desempenho físico de alto rendimento ou mesmo passatempos onde o risco de trauma é elevado, devem ser desencorajados.





Doutor,

quais medicamentos devem ser evitados para quem tem AEH?

Hormônios Estrogênicos (estrógenos)

- Anticoncepcionais orais e reposição hormonal com estrogênio.

- Medicamentos anti-androgênicos, utilizados no tratamento do câncer de próstata: terapia hormonal com dietilestilbestrol ou estramustina.

Anti-hipertensivos

- Inibidores da ECA: captopril, cilazapril, enalapril, lisinopril, ramipril, perindopril, e trandolapril. Estes medicamentos são contraindicados.

- Antagonistas do receptor de angiotensina II (ARA II): candesartana, irbesartana, losartana, olmesartana, telmisartana, e valsartana. Estes medicamentos devem ser usados com cautela.

Antidiabéticos

- Grupo das gliptinas: sitagliptina, vildagliptina, saxagliptina, alogliptina e linagliptina.

É importante ler cuidadosamente a bula dos medicamentos para conferir os componentes, pois podem estar associados entre si ou a outros medicamentos em uma única formulação. Na dúvida, consulte seu médico.



Doutor, qual o melhor método anticoncepcional para quem tem AEH?

Os melhores métodos anticoncepcionais para quem tem AEH são aqueles que não desencadeiam nem fazem aumentar a frequência e gravidade das crises.

Os contraceptivos que contém estrogênio em sua formulação, sejam na forma de pílula oral ou outras apresentações, tais como: injetável, *patch*, anel vaginal, DIU com estrogênio,



são contraindicados. As pílulas ou dispositivos que contêm apenas progesterona em sua composição são os mais recomendados.

Os dispositivos intrauterinos (DIU) com ou sem progesterona, são bem tolerados e a colocação geralmente é bem segura, não havendo necessidade de profilaxia com medicamentos antes da inserção. Entretanto, a medicação para tratamento de crise, caso ocorra, deve estar disponível. O DIU com progesterona também pode ser bem recomendado.

Os métodos de barreira mecânica, como o preservativo masculino e feminino; de barreira química, os espermaticidas e as esponjas, e de barreira mista, o diafragma e o capuz cervical, também são seguros.

Em relação à contracepção pós-coital de emergência (pílulas do dia seguinte) são recomendadas aquelas que contêm progesterona em sua composição. Estão disponíveis no comércio e podem ser bem toleradas.



Doutor, a mulher com AEH pode engravidar?

Sim. Se você está planejando engravidar, converse com seu médico para que ele possa sugerir opções de tratamento mais seguras. Ele irá orientá-la quanto a influência da gravidez no tratamento e nas crises. A gravidez pode alterar a frequência das crises, porém geralmente a gravidade não se altera.

Em caso de gravidez não planejada, marque com o médico assim que estiver em posse do diagnóstico. Ele poderá orientá-la sobre a suspensão, substituição ou manutenção dos medicamentos.



IMPORTANTE:

não suspenda nenhum medicamento sem orientação médica.

O acompanhamento durante a gestação e a orientação no período que antecede o parto são fundamentais. Além disso, a grávida deve ser orientada sobre a possibilidade da ocorrência da doença nos filhos.



Doutor, qual o melhor tipo de parto para uma mulher que tenha AEH?

A indicação do tipo de parto é uma decisão de competência do obstetra. Em tese, o parto normal é mais adequado, uma vez que a cesárea é uma cirurgia, podendo gerar situações que agravam a doença.

O parto deve ser realizado em ambiente hospitalar, com suporte adequado para atendimento rápido das crises e de preferência com disponibilidade do concentrado do inibidor de C1, que é o medicamento de primeira escolha para prevenção e tratamento da crise durante a gravidez e parto. A anestesia peridural é segura para o procedimento.

Apesar do estresse e do trauma mecânico serem gatilhos para as crises, poucas mulheres apresentam angioedema durante o trabalho de parto e no parto. O período mais preocupante é o pós-parto, por isso é importante que a alta hospitalar ocorra após 72 horas, para observação clínica e pronto tratamento se necessário.



Doutor, mulheres com AEH podem fazer reposição hormonal?

Não, porque a reposição hormonal indicada na menopausa é realizada principalmente com o uso de estrógenos, os quais agravam o quadro clínico de AEH. Outras medicações que não contêm estrogênio poderão



ser utilizadas a critério do ginecologista, em decisão conjunta com o alergista/imunologista.



Doutor, é possível e indicado fazer diagnóstico pré-natal?

Sim, é possível. O diagnóstico pré-natal de Angioedema Hereditário é realizado através de punção para biópsia de vilosidades coriônicas ou amostra de líquido amniótico.

Entretanto, esta conduta pode resultar em risco maior de ocorrer um aborto espontâneo ou interrupção da gestação. Assim, embora haja a possibilidade de diagnóstico pré-natal, este exame deve ser realizado em situações excepcionais ou específicas, sob rigorosa orientação do alergista/imunologista.



Doutor, mulheres grávidas ou amamentando podem fazer uso de medicação para o controle das crises de AEH?

Sim. No tratamento das crises durante a gestação, parto e amamentação é indicado o uso do inibidor de C1 e, quando não estiver disponível, plasma fresco congelado pode ser administrado.

Medicações utilizadas no tratamento de longo prazo de AEH, como os andrógenos atenuados, devem ser interrompidos já no planejamento da gravidez para evitar riscos indesejáveis da medicação no feto. O uso do ácido tranexâmico durante a gestação e na amamentação deve ser individualizado. O icatibanto pode ser usado em caso de crise durante a amamentação, sendo recomendado um intervalo de 12 horas entre a aplicação da medicação e a mamada.



Doutor, é possível, através da fertilização *in vitro*, saber se o embrião apresenta alguma alteração genética?

Com o avanço dos exames genéticos associado as técnicas de fertilização (reprodução) *in vitro*, tornou-se possível detectar alterações genéticas antes da transferência do embrião para o útero materno.

Assim, apenas embriões sem o tipo de alteração pesquisada serão transferidos. Essa técnica é chamada Diagnóstico Pré-Implantacional (PGD) e, dependendo do histórico do casal, permite pesquisar diversos tipos de doenças, dentre elas o AEH.

Para a realização do PGD é necessário que a pessoa com AEH tenha realizado previamente o exame genético, assim como o aconselhamento genético com médico geneticista.



Doutor,

a menarca, a menopausa, a menstruação e a TPM influem no AEH?

Sim. As alterações hormonais que ocorrem nos períodos da menarca, TPM, menstruação e menopausa podem influenciar na evolução do AEH.

Em algumas mulheres, o início dos sintomas se correlaciona com a menarca (primeira menstruação).

No período pré-menstrual e na TPM há maior predisposição às crises pela elevação dos níveis de estrogênio, um hormônio sexual feminino produzido pelos ovários, que leva a alterações na via da bradicinina.

Na menopausa, há uma tendência para diminuição das crises em função da queda dos níveis de estrogênio. No entanto, algumas mulheres podem permanecer inalteradas devido à diminuição de andrógenos, que são considerados hormônios protetores. Em suma, a evolução do AEH na menopausa é variável: a maioria das mulheres melhora os sintomas, embora em menor escala algumas permaneçam inalteradas ou mais raramente piorem os sintomas.



Doutor, se eu tiver câncer, posso fazer o tratamento normalmente (quimioterapia, radioterapia, hormônios)?

Sim. O tratamento do câncer com quimioterapia e/ou radioterapia pode ser feito nas pessoas que tem AEH. Caso haja necessidade de uso de hormônios, não é indicado o uso de estrogênios. A decisão sempre deve ser tomada em conjunto entre o oncologista e o alergista/imunologista.





Doutor, posso fazer procedimentos estéticos (botox, implante mamário ou preenchimento facial)?

Depende. Estes procedimentos podem ser cirúrgicos e desencadear crises de angioedema. Portanto, se puderem ser evitados, é melhor. Mas, se o impacto emocional for importante, é recomendada a orientação dos riscos e dos medicamentos preventivos e, se for o caso, para crises.





Doutor, posso colocar piercing? Posso fazer tatuagem?



Não é recomendável. Estes procedimentos são traumáticos e podem causar crises de angioedema. O piercing causa trauma não apenas na colocação, mas posteriormente, com o uso diário e recolocação. Portanto, não é indicado que pessoas com Angioedema Hereditário façam tatuagens e coloquem piercings.



Doutor, a pessoa com AEH tem direitos especiais, como desconto no imposto de renda, gratuidade na passagem, aposentadoria por invalidez ou ter vantagens na compra de um carro?

O AEH não é uma doença considerada com direitos especiais como desconto no imposto de renda, gratuidade na passagem, aposentadoria por invalidez ou vantagens na compra de um carro, pois apesar de grave, não causa deficiência física.

O quadro a seguir mostra as situações de saúde que estão incluídas nestes benefícios.

BENEFÍCIO

SITUAÇÕES CONTEMPLADAS

Imposto de Renda

Tuberculose ativa, alienação mental, esclerose múltipla, neoplasia maligna, cegueira, hanseníase, paralisia irreversível e incapacitante, cardiopatia grave, doença de Parkinson, espondiloartrose anquilosante, nefropatia grave, estados avançados de doença de Paget, contaminação por radiação, HIV, hepatopatia grave, fibrose cística e doença de Alzheimer com alienação mental.

Gratuidade na passagem

A Constituição de 1988 e o Estatuto do Idoso de 2003 concedem passagem gratuita ao idoso com 65 anos ou mais, e também o direito de transportar, com isenção de pagamento, uma criança de até 5 anos, desde que não ocupe assento.

Aposentadoria por invalidez

O INSS concede aposentadoria por invalidez ao trabalhador permanentemente incapaz de exercer qualquer atividade laborativa e que também não possa ser reabilitado em outra profissão, de acordo com a avaliação da perícia médica do INSS.

O INSS também concede aposentadoria para pessoa com deficiência que define como aquela que tem impedimento a longo prazo, de natureza física, mental, intelectual ou sensorial, os quais, em interação com diversas barreiras, impossibilita sua participação plena e efetiva na sociedade em igualdade de condições com as demais pessoas.

Compra de um carro

O decreto nº 8989 de 24 de fevereiro de 1995 concede isenção de IPI a deficientes físicos, visual, mental e autismo, estes definidos pelo decreto nº 3298.



Doutor, a pessoa que tem AEH pode ser doadora de órgãos ou de sangue?

As pessoas com AEH podem doar e receber órgãos transplantados, com exceção do fígado, que é o principal responsável pela produção do inibidor de C1.

A portaria 158 de 2016, que regulamenta as doações de sangue no Brasil, não considera as imunodeficiências como impedimento para doação de sangue. O uso de derivados de sangue, como plasma e concentrado de inibidor de C1, impede a doação por período de 12 meses e danazol por 6 meses. Mas, na prática, em geral os bancos de sangue não aceitam pacientes de AEH como doadores.





Doutor, posso tomar vacinas - febre amarela, gripe, hepatite? Tenho direito a fazer as vacinas como grupo de risco?



Sim. Pessoas com AEH podem e devem tomar todas as vacinas oficiais previstas no calendário da Sociedade Brasileira de Pediatria (SBP) e da Sociedade Brasileira de Imunizações (SBIM), pois infecções podem ser “gatilhos” para crises. O AEH está incluído no grupo que tem direito à vacina aplicada gratuitamente no SUS, com o CID 10: D 84.1. A vacinação deve ser realizada em todos os postos de saúde, mediante a prescrição médica especificando o motivo da indicação da vacina.

A vacina da febre amarela está incluída no calendário vacinal e não há contraindicação para sua aplicação.

As vacinas contra hepatite A e B são seguras e devem ser administradas. A vacina de hepatite B está inclusa no calendário de vacinação do SUS e se faz necessária, porque muitas vezes durante o curso do Angioedema Hereditário o paciente poderá receber produtos derivados de sangue (plasma).

A vacina da gripe pode e deve ser aplicada.



Doutor,

a pessoa com AEH pode ingerir bebida alcoólica?

Depende. O álcool não está incluído entre os mais frequentes agentes desencadeadores de ataques de AEH. Entretanto, muitos pacientes fazem relação entre a ingestão e o aparecimento da crise. Por precaução, os pacientes que já notaram relação clara entre a ingestão da bebida e a crise, assim como aqueles que têm crises graves necessitando de internações e tratamento intensivo, devem evitar bebida alcoólica.





Doutor, o que há de novo no tratamento do AEH?

O tratamento do AEH tem evoluído bastante nos últimos 10 anos. Inicialmente, havia o tratamento com a reposição do inibidor de C1 derivado de plasma disponível em outros países há aproximadamente 40 anos. No Brasil, há 9 anos foi introduzido o icatibanto, para o tratamento das crises. Logo a seguir, o inibidor de C1 derivado de plasma foi aprovado pela ANVISA. Desta forma, o tratamento das crises ficou assegurado.

Com a necessidade de controlar as crises frequentes e graves, foi iniciado o uso do inibidor de C1 profilático, por via venosa, administrado a cada 3-4 dias. Este tratamento não eliminou a ocorrência das crises, porém, diminuiu bastante a frequência. Uma situação importante criada com este tratamento foi a necessidade de punção venosa em períodos curtos. Assim, mais recentemente, tornou-se disponível o

inibidor de C1 para uso subcutâneo com a mesma frequência que a aplicação venosa. Esta forma permite que o paciente auto administre o medicamento, melhorando sua autossuficiência e qualidade de vida.

Foi lançado recentemente outro produto que atua como anti-calicreína e pode ser aplicado até uma vez por mês para prevenir as crises.

Está em fase final de avaliação um medicamento para uso oral, uma vez ao dia, podendo controlar as crises aumentando a dosagem. Ainda, outros medicamentos estão em fase de testes e devem ser lançados nos próximos anos.

Isto significa que as possibilidades de tratamento do Angioedema Hereditário estão ampliando e a indicação deve ser individualizada.



Doutor, é comum o aparecimento de urticária ou de outras alergias?

Não. A urticária se caracteriza por erupções avermelhadas e elevadas na pele (empolações), que costumam coçar muito, sendo mais associadas ao angioedema de origem alérgica. A incidência da urticária e outras alergias nas pessoas que têm AEH é a mesma da população geral. Entretanto, precedendo as crises de AEH, a pessoa pode apresentar uma erupção na pele sem coceira, de aspecto serpinginoso e chamada *eritema marginatum*, que pode se confundir com urticária.



■ *Eritema marginatum*



Doutor, quais cuidados devo ter nas viagens, em especial, nas viagens de avião?

As viagens podem ocasionar estresse, que é uma das principais causas da AEH. Por isso, é recomendado que a pessoa se prepare com antecedência, planejando a viagem de forma agradável. Começar fazendo viagens mais curtas antes de tentar uma viagem longa seria o ideal.

A medicação deve ser levada em qualquer viagem, em local de fácil acesso, tanto os medicamentos para prevenção, como para uma possível crise.

Em viagens longas, alguns cuidados podem ser úteis, como por exemplo, uso de roupas confortáveis, sem adereços que possam causar traumas localizados. Evitar ficar sentado por muito tempo. Levantar-se e movimentar-se durante a viagem. Evitar roupas justas e de tecido sintético. O uso de malas com rodinhas, sacolas e bolsas leves pode evitar o edema de mãos.

Em viagens de avião, ou qualquer outro tipo de transporte, os medicamentos devem ser levados na bagagem de mão juntamente com a receita médica.



Doutor, no Brasil, quais são os centros de tratamento do AEH?

Para localizar o centro de tratamento de AEH mais próximo de sua residência, entre em contato com o **GRUPO DE ESTUDOS BRASILEIRO EM ANGIOEDEMA HEREDITÁRIO** através do **Facebook: @gebraeh**





Doutor, conselhos na internet e de outros doentes ajudam?

Sim. A internet pode ajudar, desde que você procure sites confiáveis.

O Grupo de estudos Brasileiro em Angioedema Hereditário – GEBRAEH - criado em 2014, reúne especialistas, promovendo atividades direcionadas para o Angioedema Hereditário. Realiza projetos educativos de esclarecimento sobre a doença, capacitando profissionais e Serviços de Referência no Brasil.



A página do Facebook oferece uma interface de orientação e diálogo com o paciente:

<https://www.facebook.com/gebraeh/>

A Associação Brasileira de Portadores de Angioedema Hereditário - ABRANGHE

É uma iniciativa de um grupo de pacientes criado em 2010, dedicado à difusão do conhecimento e apoio aos portadores da doença, oferecendo orientação para diagnóstico e tratamento para pacientes e familiares.

É importante que todo paciente com AEH seja associado à ABRANGHE, pois realiza um cadastro nacional e emissão de um cartão de identificação. Na web é possível fazer contato direto com a associação, com os portadores, familiares e participantes.



<https://www.facebook.com/AEHBrasil/>

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

Organização Internacional de Associações de Pacientes de AEH Mundial -HAEi

Dedicada ao estudo, divulgação e apoio aos portadores de Angioedema Hereditário, contando com a participação de 76 países. O Brasil, através da ABRANGHE está incluído entre os membros desta entidade internacional.



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

<https://haei.org>

A Associação Brasileira de Alergia e Imunologia – ASBAI - mantém em seu site (www.asbai.org.br) um setor de esclarecimento de dúvidas e para localizar os médicos especialistas em Alergia/Imunologia em sua cidade.

O Grupo Brasileiro de imunodeficiências – BRAGID - é dedicado ao estudo das imuno-deficiências e oferece um setor para informações ao público: www.bragid.org.br/pacientes.php






Doutor, existe um dia para o AEH?

Sim. O dia 16 de maio é o “Dia Mundial de Conscientização do Angioedema Hereditário”.

DIA MUNDIAL DE CONSCIENTIZAÇÃO SOBRE

16 MAIO ANGIOEDEMA HEREDITÁRIO



 /afagbrasil



Agora suas perguntas não ficarão sem respostas.

Você já teve a experiência de ir ao médico e sair com muitas dúvidas ou com perguntas que não foram esclarecidas?

O Angioedema Hereditário (AEH) faz parte do grupo das doenças raras e pode causar sintomas incômodos e graves, acometendo adultos e crianças. Esta doença é ainda desconhecida por muitos. O AEH pode ser confundido com o angioedema de causa alérgica, gerando tratamentos inadequados, criando restrições e agravando o sofrimento.

A consulta médica é um momento importante para esclarecer dúvidas, mas nem sempre sobra tempo para uma orientação mais detalhada. Este livro faz parte da coleção "doutor eu tenho..." e apresenta 50 perguntas sobre Angioedema Hereditário, com o objetivo de esclarecer dúvidas, dificuldades, preconceitos e contribuir para a adesão ao tratamento.

As respostas estão de acordo com os consensos médicos e com os mais recentes conhecimentos sobre o assunto, de forma clara e acessível ao público. Foram elaboradas pelos melhores especialistas brasileiros pertencentes ao GEBRAEH (Grupo de Estudos Brasileiro em Angioedema Hereditário) uma organização sem fins lucrativos dedicada a promover uma plataforma de estudo e pesquisa em Angioedema Hereditário.

Esperamos que suas dúvidas sejam esclarecidas.

Aproveitem a leitura.

Realização



Protetores
da Pele

www.protetoresdapele.org.br

Apoio:



www.takeda.com/pt-br/

CSL Behring
Biotherapies for Life®

www.cs Behring.com.br