



:::Angioedema não induzido pela histamina

Sinónimos:

angioedema por bradicinina, edema angioneurótico (EAN), angioedema não alérgico, angioedema hereditário (AH)

Definição:

Edema subcutâneo ou submucoso limitado, branco, não pruriginoso nem inflamatório, recidivante com maior ou menor frequência, que desaparece sem sequelas. Não é induzido pela histamina: **não responde aos corticóides e os anti-histamínicos são ineficazes na sua profilaxia**. O seu principal mediador é a bradicinina. Pode ser hereditário ou adquirido. **O envolvimento da laringe é a principal causa de morte** (taxa de mortalidade de 25% na ausência de terapêutica adequada). Os edemas podem atingir o **tubo digestivo** ; manifestam-se por um **quadro suboclusivo com risco de hipotensão**.

Para mais informações:

[Ver sumário da Orphanet](#)

Menu

Recomendações de cuidados pré-hospitalares de urgência

Recomendações para os serviços de urgência hospitalares

situações de urgência e recomendações

orientações

interações medicamentosas

anestesia

medidas preventivas

medidas terapêuticas adicionais e hospitalização

doação de órgãos

contactos telefónicos em caso de emergência

bibliografia

Recomendações de cuidados pré-hospitalares de urgência

Respeitante a portador de angioedema não induzido pela histamina

Fazer o download das recomendações de cuidados pré-hospitalares de urgência no formato pdf (clique com o botão direito do rato)

Sinónimos

- edema angioneurótico, angioedema hereditário, angioedema por bradicinina, angioedema não alérgico

Etiologia

- Angioedemas hereditários do tipo I e II: défice congénito do inibidor C1
- Angioedema hereditário do tipo III: ganho de função do fator Hageman
- Angioedema adquirido: défice adquirido do inibidor C1 (associado ou não a um anticorpo anti-inibidor C1 ou anti-C1q)

Estes angioedemas têm em comum o facto de serem edemas subcutâneos ou submucosos, não pruriginosos, recidivantes e que desaparecem sem sequelas, e cujo mediador é a bradicinina e não a histamina

Situações de urgência

- edema da laringe (25% de mortes se não tratado)
- edema da face
- edema do tubo digestivo: síndrome pseudo-oclusiva

Tratamentos frequentemente prescritos a longo prazo

- Tratamento de fundo: danazol (DANATROL[®]) ou ácido tranexâmico (EXACYL[®])
- Profilaxia em caso de tratamentos dentários ou de intervenções cirúrgicas: danazol (DANATROL[®]) para aumentar o inibidor C1

Complicações

- o edema da face pode ser complicado por edema da laringe
- o edema digestivo simula um quadro cirúrgico (síndrome oclusiva) e pode conduzir a hiperalgia, ascite ou hipovolémia, por vezes com estado de choque

Particularidades dos cuidados médicos pré-hospitalares

- tratamento sintomático da dispneia, da hipovolémia, da dor e dos vómitos (formas abdominais)
- inutilidade dos anti-histamínicos e dos corticóides devido a ausência de eficácia
- dois tratamentos disponíveis

Concentrado de inibidor C1 (BERINERT[®]): injeção IV durante pelo menos 5 min de 500 U (se <20 kg) ou 1000 U (se >20 kg, a injectar em 2 doses com pelo menos 5 min de intervalo)

Icatibant (FIRAZYR[®]), inibidor dos receptores da bradicinina: uma injeção subcutânea de 30 mg a repetir, caso seja necessário, 6 h depois.

- falência deste tratamento: ácido tranexâmico (EXACYL[®]) 1 g em intervalos de 4 a 6 h no

- adulto e 10 mg/kg de 6 em 6 h em crianças
- admissão em cuidados intensivos/reanimação

Para mais informações

- www.orpha.net

Orientações para os serviços de urgência hospitalares

Situações de urgência e recomendações

- Edema da laringe
- Edema da face
- Crises abdominais graves

Crise laríngea:

- **Medidas de diagnóstico em urgência:**
 - Avaliação da gravidade:
 - Qualquer **envolvimento laríngeo** (disfagia, voz fraca ou inaudível, dispneia)

- **Medidas terapêuticas imediatas:**

As medidas terapêuticas residem na **administração o mais breve possível do concentrado de inibidor C1 (Bérinert®) ou icatibant (Firazyr®).**

- **Hospitalização imediata na unidade de reanimação e entrar em contacto com o médico especialista.**
- **Não utilizar corticóides e anti-histamínicos** que são ineficazes nesta situação.
- **Assegurar que as vias aéreas se encontram desimpedidas. Caso seja necessário, utilizar ventilação assistida e oxigenoterapia.**
- Se possível, instalar imediatamente uma **via endovenosa por catetere.**
- Iniciar o tratamento **imediatamente** pela **injeção de icatibant (30 mg subcutânea, excepto em crianças e grávidas) ou de concentrado de inibidor C1 IV desde a chegada do INEM** se o doente tiver o fármaco em casa, ou se estiver disponível na ambulância de reanimação:

Inibidor C1:

- Tempo para actuação: 30 minutos
- Modo de administração: em IV durante 5 min na via estabelecida
- Posologia se peso > 20 kg: 1,000 U
- Posologia se peso < 20 kg: 500 U, qualquer que seja o peso
- A repetir após 1h se o efeito for insuficiente

Icatibant:

- Tempo para actuação: 40 a 60 min
 - Modo de administração: injeção subcutânea
 - Posologia: 30 mg
 - A repetir após 6 h se o efeito for insuficiente
- **Continuar o tratamento na unidade de cuidados intensivos**, seguindo os conselhos do médico habitual do doente

Edema da face:

O edema da face pode potencialmente evoluir para um edema da laringe

- **Medidas terapêuticas imediatas**
 - **Hospitalização** para vigilância
 - **Administração oralmente ou IV do ácido tranexâmico na ausência de contraindicações (amamentação, patologias tromboembólicas)** para este fármaco, na posologia de 1 g em intervalos de 4 a 6 h no adulto e 10 mg/kg/injeção de 6 em 6 h em crianças
 - **Se os sintomas se agravarem injeção IV de concentrado de inibidor C1 ou subcutânea de icatibant.**

Crise abdominal:

- **Medidas de diagnóstico em urgência:**
 - Avaliação da gravidade:
 - Fazer o diagnóstico diferencial de um **quadro pseudo-oclusivo** com hiperalgia, ascite, hipovolémia
 - Exploração na urgência:
 - **ecografia ou TAC abdominal em caso de crise abdominal grave** de modo a eliminar diagnósticos diferenciais
- **Medidas terapêuticas imediatas:**
 - Iniciar uma **avaliação da dor segundo os protocolos habituais**
 - Iniciar um **tratamento antálgico e um tratamento sintomático dos vómitos**
 - **Administração per os ou IV do ácido tranexâmico (Exacyl®), na ausência de contraindicações** para este fármaco (**amamentação, patologias tromboembólicas**), na posologia de 1 g em intervalos de 4 a 6 h no adulto e 10 mg/kg/injeção de 6 em 6 h em crianças
 - **Em caso de falha ou de forma hiperálgica desde o início**, instituir um tratamento de substituição com concentrado de inibidor C1 por via IV (IV lenta ou na perfusão, 500 U se <20 kg, 1000 U se >20 kg) ou **icatibant subcutâneo (30 mg)**
 - **Em caso de ineficácia do tratamento num intervalo de 30 a 90 min, considerar outros diagnósticos** (exemplo: possibilidade de uma oclusão de causa cirúrgica)
 - Prever **vigilância hospitalar até à regressão completa dos sinais**

Orientações

- Onde: **qualquer centro hospitalar que tenha uma unidade de cuidados intensivos, que tenha icatibant ou concentrado inibidor C1, caso o doente não os tenha em casa, e que tenha médicos aptos a realizar traqueotomias.**
- Quando: **acesso rápido** se possível com uma **viatura do INEM.**
- Como: o transporte do doente na viatura do INEM pode permitir a administração precoce de icatibant ou do concentrado de inibidor C1.

Interações medicamentosas

Não se conhecem interações medicamentosas com Bérinert® ou Firazyr®

Anestesia

Risco importante de edema da laringe com entubação traqueal

- **Em caso de urgência : Concentrado de inibidor C1 (Bérinert®) 1,000 U em IV lenta, 1 h antes da intervenção;** a administração **pode ser eventualmente renovada** nas horas a seguir à intervenção.'

NB: É possível realizar uma entubação traqueal iniciando de seguida a perfusão de inibidor C1.

- Fora de contextos de urgência: pré-medicação do doente com danazol 600 mg/dia durante 10 dias no adulto (10 mg/kg na criança). É necessário controlar a taxa de inibidor C1 no 7º dia, que deve estar a pelo menos 50% do valor-alvo de referência. **O concentrado inibidor C1 deve estar disponível no local da intervenção.** Após a anestesia, é necessário voltar a administrar danazol 600 mg/dia durante 5 dias no adulto (10 mg/kg na criança), e depois voltar ao tratamento individual habitual.
- **Caso particular do parto: aconselha-se: epidural**
 - **Se a doente não tiver apresentado muitas crises durante a gravidez,** não há necessidade de tratamento profilático, mas **na sala de parto deve haver Bérinert® disponível.**
 - Se a doente tiver apresentado muitas crises durante a sua gravidez, é recomendada a administração de Bérinert® 1,000 U no início do trabalho de parto, com vigilância em meio hospitalar durante uma semana.

Medidas preventivas a tomar

- Medidas profiláticas em caso de tratamento dentário ou de qualquer intervenção

Medidas adicionais e hospitalização

- *Alimentação:* em caso de crise com dor abdominal, náuseas ou vômitos, a alimentação deve ser ligeira, ou mesmo reduzida a dieta líquida.
- *Acompanhamento familiar :* A família deve ser informada e sensibilizada para testes

laboratoriais de despiste (de angioedema hereditário) bem como devem ser fornecidas os contactos do centro de referência, para que o doente e a sua família possam recorrer aos seus serviços.

Doação de órgãos

O inibidor C1 é sobretudo sintetizado pelo fígado; **é possível a doação de outros órgãos que não o fígado.**

Números em caso de urgência

- Contactos telefónicos de Jerini/Shire para Firazyr®:
 - para encomendar +800 3472997-0 (contacto telefónico internacional),
 - para informação médica +800 7020 7020 (contacto telefónico internacional)
- Número verde do laboratório Behring para obtenção de Bérinert® : tel : 0800 800 307
- Número do laboratório Shire Pharmaceuticals Portugal, Lda para obtenção icatibant (Firazyr®): tel : (+351) 213 303 730, Fax (+351) 213 303 733
- Serviço de Imunoalergologia, Hospital de S.João, EPE Pessoa de contacto: Dr^a Eunice Castro tel: (+351) 225512391
- Serviço de Imunoalergologia, Hospitais da Universidade de Coimbra Pessoa de contacto: Dr. Daniel Machado tel: (+351) 239400565
- Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Sta Maria Pessoa de contacto: Dr^a Amélia Spínola Santos tel: (+351) 217805427

Bibliografia

- Gompels MM, Lock RJ, Abinun M, Bethune CA, Davies G, Grattan C, et al. C1inhibitor deficiency: consensus document. Clin Exp Immunol 2005; 139:379-94
- Bowen T, Cicardi M, Farkas H, Bork K, Kreuz W, Zingale L, et al. Canadian 2003 international consensus algorithm for the diagnosis, therapy and management of hereditary angioedema. J Allergy Clin Immunol 2004; 114: 629-37

Estas recomendações foram realizadas com a colaboração do Dr Laurence Bouillet do Centre national de Référence des Angio-œdèmes à kinines (CREAK) e da Association des Malades Souffrant d'Angio-Oedèmes (AMSAO) e Dr Gilles Bagou - SAMU-69, Lyon

Data de realização: 29 de Abril de 2009

Estas orientações de emergência foram traduzidas com o apoio da Alexion.

