

Alergologia | Caso Clínico

EP-003 - (1JDP-9928) - ANGIOEDEMA HEREDITÁRIO: REVISÃO DE CASOS DE UMA PATOLOGIA RARA

Pedro Miragaia¹; Sylvia Jacob¹; Artur Bonito Vitor¹

1 - Serviço de Pediatria, UAG da Mulher e Criança, Centro Hospitalar Universitário São João

Introdução / Descrição do Caso

O Angioedema Hereditário (AEH) é uma patologia rara, autossômica dominante, de diagnóstico desafiante, caracterizada por episódios recorrentes de angioedema, podendo originar asfixia, a mais grave complicação. A fisiopatologia desta doença centra-se na excessiva produção de bradicinina por deficiência (tipo 1) ou disfunção (tipo 2) do inibidor de C1 (C1INH). No AEH tipo 3 (AHE3) não há alterações no estudo do complemento. O tratamento é alvo de discussão, principalmente na profilaxia de longo prazo, pela carência de ensaios clínicos aplicados na população pediátrica.

Descrevem-se 4 casos de AEH. Idade média do diagnóstico 7 anos, tendo um sido diagnosticado no período neonatal, este sem antecedentes familiares conhecidos de AEH. Todos os casos apresentavam queixas recorrentes de dor abdominal, tendo um deles internamento prévio por angioedema após traumatismo ligeiro. Apenas um doente tinha medicação habitual (anticoncepcional combinado). Em três casos foi encontrada uma diminuição dos níveis de C1INH e no outro do Fator XII da coagulação. Todos foram tratados profilaticamente com anti-fibrinolítico e androgénios, com indicação para concentrado de INHC1 ou antagonista do recetor da bradicinina em eventos agudos ou cirurgia dentária. Quando aplicável, foi suspenso o anticoncepcional. Todos apresentaram melhoria substancial do número de crises, ficando apenas um sem necessidade de medicação.

Comentários / Conclusões

Apesar da controvérsia e falta de estudos comparativos na população pediátrica, os tratamentos dirigidos que têm surgido nos últimos anos melhoraram muito a qualidade de vida destes doentes, que facilmente podem ser alvo de confusão diagnóstica e erro na terapêutica, não obstante o carácter ameaçador da vida dos episódios graves.

Palavras-chave : Angioedema hereditário