

Nuevas alternativas para la Prevención y Tratamiento del ANGIOEDEMA HEREDITARIO

Dra. ANDREA SALA HEINZMANN

Pediatra - Alergista

Secretaria Comité de Alergia e Inmunología

SAP - Córdoba



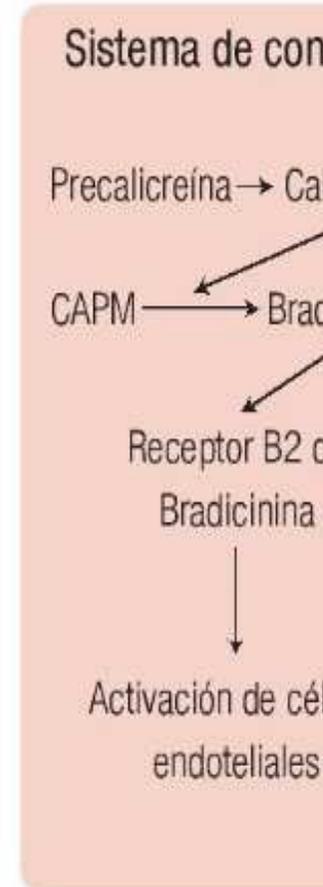
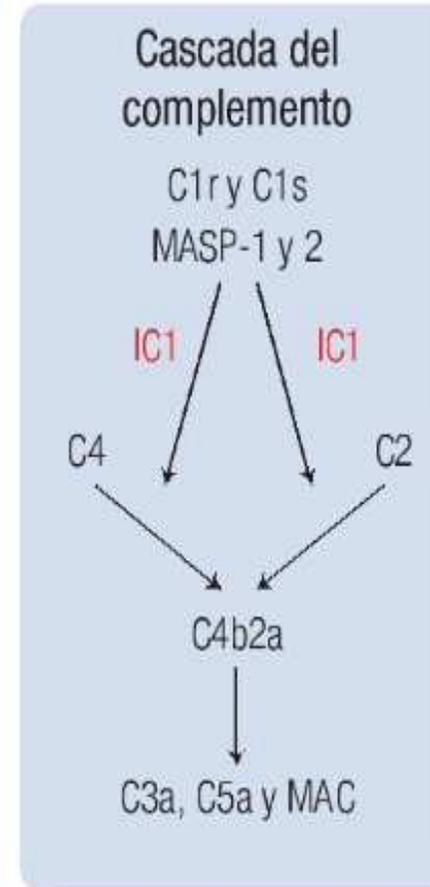
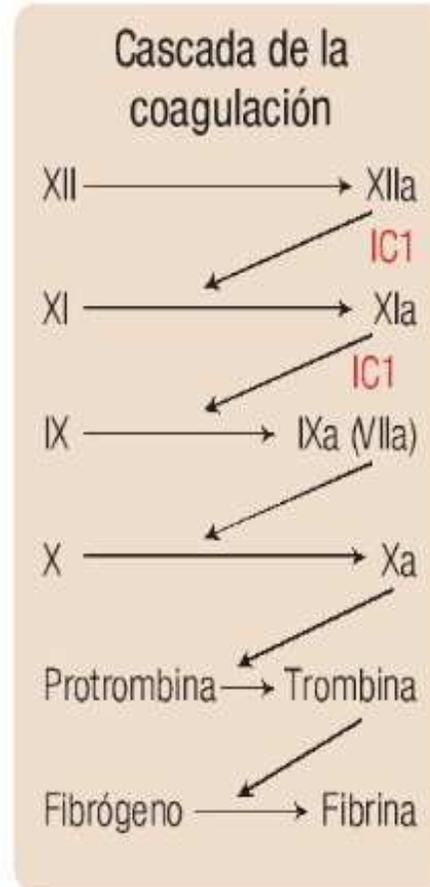
ANGIOEDEMA HEREDITARIO -AEH



AEH: Trastorno Genético AD por mutaciones gen C1-INH Crom 11q

El **C1-INH** es una proteína que regula la Cascada Inflamatoria, la Coagulación y Complemento

El **Déficit N° ó Función C1-INH** produce liberación excesiva de bradicinina.



	<u>AEH tipo I</u>	<u>AEH tipo II</u>
Concentración de C1-IN	Baja (VN: 0,18-0,26g/l)	Normal/Alta
Actividad de C1-IN	Baja	Baja
Concentración de C4	Baja (VN: 0,2-0,4 g/l)	Baja (<30%)

Tomado de Zuraw BL. Hereditary Angioedema. New Eng J Med 2008;359:1027-1036.

ATAQUES AGUDOS -Tratamiento

CONCENTRADOS de C1- INH:

Medicamento de Elección. (purificado de Plasma humano) En Europa (>30 años) en Argentina (2002), aprobado por FDA (2009). El C1-INH ↑ en 15' y C4 en 12hs.

BERINERT (20U/Kg) EV lento



PLASMA FRESCO CONGELADO

(FFC): Mejoría en el 96% casos.

A-B-C: No indicado

► **ICATIBANT:** Antagonista Competitivo Selectivo para el Receptor B2 de Bradiquinina. Decapéptido sintético. En Europa (2009), en Argentina (2014).

FIRAZYR (30mg) SC lento. >18 años. [máx] 30' Jeringa prellenada. R. local. Hasta 3 do x Ataque y 8 x mes.

Adm EV lento (4hs): 0,4-0,8mg/kg. HipoTA. Ajustar dosis S/edad y sexo, por clearance mas bajo.

► **ECALLANTIDE:**

Inhibidor Específico de la Calicreína producida en levadura *Pichia pastoris*. Aprobado por FDA (2009) para episodio Ag en >de 16 años. Se aplica 30 mg SC. [máx] 2-3 hs. Vida $\frac{1}{2}$ 2 hs. Reacción Anafiláctica 4%, por lo que se recomienda su uso hospitalario.



AEH -Profilaxis

A LARGO PLAZO

ACIDO AMINO CAPROICO

10mg/día . Actividad Antiplasmina.
Disminuye la liberación de Mediadores Vasoactivos.

ACIDO TRANEXÁMICO

Antifibrinolítico 20-50mg/Kg/d c/6hs

DANAZOL (Andrógeno Atenuado)

2,5-10mg/Kg/d máx.300mg/día.

Aumenta la Síntesis Hepática de C1-INH.

Dar las < dosis y en días o ciclos alternos.

Tarda 5 días en actuar, por ello NO se

usan en los Ataques Ag.

Hepatotoxicidad y Virilización (control c/6m de transaminasas)

A CORTO PLAZO

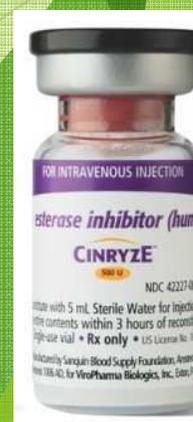
► DANAZOL ó ESTAZONOLOL:
6 días antes y 3 días después del procedimiento Odontológico o Quirúrgico.

► C1-INH: 30-60´ antes (500-1000 U)
Uso > en EEUU y Canadá y varios centros de Europa. Incluso con tto domiciliario (autoinfusión)
CINRYZE (filtrado pasteurizado) Sólo Adolescentes y Adultos. No en Ataques agudos. EV lento. Aprobado por FDA (2008)

► PFC: 24 hs antes y antes del procedimiento



Danazol Capsules 2



ANGIOEDEMA HEREDITARIO

AEH - Conclusiones



- ▶ El AEH es una Enfermedad Hereditaria poco común, pero de importancia por el **Riesgo de Vida** que representa para el paciente.
- ▶ Afecta la **Calidad de Vida** por la **Recurrencia** de los síntomas.
- ▶ Actualmente se cuenta con diversas **Opciones Terapéuticas**.
- ▶ Hay aspectos poco estudiados con respecto a los **Factores** que determinan la **Severidad** en c/pte, el papel del **Receptor B1** de bradicinina, su uso como posible blanco terapéutico y la posibilidad de **nuevos fármacos** administrados en el **domicilio** del paciente.

