

## **Angioedema Hereditário (AEH): um relato de caso**

SHIGEOKA, E. C.; BRANDES, S.; SCHWARTZ, L.; MORAES, L. A.

Universidade da Região de Joinville- UNIVILLE, Joinville (SC)

Universidade do Vale do Itajaí – UNIVALI, Itajaí (SC)

**Descritores:** angioedema hereditário, alergia e imunologia, angioedema hereditário tipo I e II.

**INTRODUÇÃO:** Angioedema Hereditário (AEH) é uma doença resultante de distúrbios nos sistemas complemento, da coagulação e caliceína-bradicinina, relativamente rara, decorrente de mutações genéticas que determinam deficiência quantitativa ou qualitativa do inibidor de C1 esterase (C1-INH) com níveis plasmáticos reduzidos em 5% - 30% do valor referencial. O quadro clínico é caracterizado por crises de edema recorrentes sem urticária e prurido, acomete a pele e mucosas e podem ser espontâneas ou desencadeadas por uso de anticoncepcional oral, por exemplo. **OBJETIVOS:** Relatar um caso de uma paciente acometida por AEH, com crises recorrentes de angioedema. **MÉTODOS:** Relato de caso retrospectivo observacional sobre uma paciente em acompanhamento no ambulatório de Alergologia. **RESULTADOS:** T. M. M., feminino, 17 anos, chega ao ambulatório relatando edema facial e nas mãos associado a desconforto respiratório há 8 dias, episódios que frequentemente se repetiam nos últimos 2 anos. Relatou história familiar de tias biológicas com crises de edema. Ao exame físico não apresentava alterações. Para investigação foram solicitados exames laboratoriais, destacando a medição do Inibidor c1-esterase: 5,1 mg/dl (VR 15-35) e do CH50: 21 U/ml (VR 60-144). Com base nas queixas e exames, foi diagnosticada com AEH, iniciou tratamento com oxandrolona 50mg 1x/dia e plasma fresco congelado (PFC). Apresentou quatro crises graves desde o início do acompanhamento ambulatorial associado a desconforto respiratório, sendo medicada com PFC, apresentando melhora clínica. Foi orientada a cessar uso de anticoncepcional oral combinado e foi prescrito danazol 100mg 2x/dia, mas a paciente utilizava a medicação de forma irregular. Foi prescrito icatibant 30mg 1 ampola para as crises, porém a paciente não teve acesso ao medicamento. Posteriormente, paciente apresentou grave crise de edema em face e desconforto respiratório, sem alteração do quadro clínico, após o uso de 5 unidades de PFC, e evoluiu a óbito. **CONCLUSÕES:** AEH é uma doença pouco diagnosticada. Sabe-se que pacientes não tratados possuem risco de 30% de irem a óbito por edema de laringe. O uso irregular de danazol e a falta de acesso ao icatibant contribuíram para o desencadeamento das crises de angioedema, sendo de extrema importância a orientação sobre o uso correto da terapêutica e do curso do AEH.