

ANGIOEDEMA HEREDITÁRIO COM DÉFICIT DE INIBIDOR DE C1 ESTERASE EM CRIANÇAS: CARACTERÍSTICAS CLÍNICO- LABORATORIAIS E TERAPIA EM POPULAÇÃO BRASILEIRA

Pôster

Autores deste trabalho:

ALINE GISELE PENA BOANOVA: FACULDADE DE MEDICINA DO ABC

JOANNA ARAÚJO SIMÕES: FACULDADE DE MEDICINA DO ABC

FARADIBA SARQUIS SERPA: ESCOLA SUPERIOR DE CIÊNCIAS DA SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DE VITÓRIA

HERBERTO JOSÉ CHONG NETO: UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARANÁ

ELI MANSUR: UNIVERSIDADE ESTADUAL DE CAMPINAS

JANE DA SILVA: UNIVERSIDADE FEDERAL DE SANTA CATARINA

RÉGIS DE ALBUQUERQUE CAMPOS: UNIVERSIDADE FEDERAL DA BAHIA

ANETE SEVCIOVIC GRUMACH: FACULDADE DE MEDICINA DO ABC

Área do Trabalho: Pediatria

Data da submissão: 30/07/2018 às 19:32

Justificativa

O angioedema hereditário (AEH) é uma doença com herança autossômica dominante, caracterizada pela deficiência quantitativa ou funcional do inibidor de C1 (C1-INH). Acomete o tecido subcutâneo e a submucosa, levando a quadros recorrentes de edema em pele, trato gastrointestinal e laringe. É uma doença de alta morbimortalidade, cujos sintomas iniciam-se até a adolescência. Apesar disso, há uma escassez de informação sobre AEH no grupo pediátrico na literatura mundial.

Objetivo(s)

Avaliar as características clínico-laboratoriais e a terapia aplicada em pacientes pediátricos em centros de referência de AEH no país.

Método(s)

Estudo multicêntrico, observacional, retrospectivo e descritivo, aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa local (CAAE: 83143217.0.1001.0082). Foram incluídos pacientes com idade inferior a dezoito anos e diagnóstico confirmado de AEH por déficit de C1- INH. Os dados foram obtidos através de questionários preenchidos pelos pesquisadores com base nas informações contidas nos prontuários dos pacientes.

Resultado(s)

Foram incluídos 38 pacientes no estudo, provenientes de 26 famílias distintas, 14 (37%) do gênero feminino e 24 (63%) masculino. As idades variaram de 4 a 17 anos (média de 10,6 anos e mediana de 11 anos). Vinte e oito pacientes apresentaram manifestações clínicas de AEH (11F:17M). A média das idades do início dos sintomas foi de 3,4 anos (n=28). A média das idades ao diagnóstico foi de 6,7 anos nas crianças sintomáticas (28/38) e 6,9 anos nas assintomáticas (10/38). As manifestações clínicas



mais relatadas foram dor abdominal (23/28), angioedema em mãos (22/28) e em face (20/28). Além disso, 7/28 crianças tiveram relato de edema em laringe. Os fatores desencadeantes mais identificados foram estresse e trauma. O tratamento de manutenção foi necessário em 15 dos 28 pacientes sintomáticos, e 23/28 receberam tratamento durante as crises, sendo o ácido tranexâmico (12/23) o mais usado.

Conclusão (ões)

O AEH apresenta diagnóstico ainda tardio no Brasil, e os recursos para tratamento da faixa etária pediátrica com a doença são restritos. É importante que os profissionais de saúde que lidam com crianças e adolescentes estejam aptos a reconhecer os pacientes com sintomas de AEH precocemente. O acompanhamento especializado com acesso a medicamentos para esta faixa etária pode influir na evolução e qualidade de vida das crianças.