



Avanços no manejo do angioedema hereditário

Advances in the management of hereditary angioedema

Antonio Abílio Motta¹

O angioedema foi pela primeira vez descrito pelo “pai” da medicina ocidental, o médico grego Hipócrates (377- 460 AC), que criou o termo “oidema” para descrever o edema dos órgãos. Somente em 1882, Quincke descreveu o Angioedema como uma entidade clínica distinta (*Edema de Quincke*) e, em 1888, Osler o descreveu como uma enfermidade com caráter hereditário (Angioedema Hereditário - AEH). No século XX, em 1963, Donalson relata o papel fundamental do Inibidor de C1 (C1-INH) na fisiopatologia do AEH e, desde então, muitos estudos foram publicados na literatura médica acerca desta doença. Em 1986, Bock e Davis descrevem a localização cromossômica do gene do C1-INH, o *Serping 1* e, no ano de 1998, Nussberger relata o papel da bradicinina na fisiopatologia do AEH.

Pode-se considerar que o tratamento medicamentoso do AEH inicia-se em 1960 com o uso de andrógenos por Spauldding, sendo o uso do Danazol, um andrógeno atenuado, relatado em 1976 por Gelfand. Os anti-fibrinolíticos, o ácido épsilon-aminocaproico e o ácido tranexâmico, foram introduzidos, respectivamente, por Nilson em 1966 e por Sheffer em 1972. Para a profilaxia das crises de AEH, no ano de 1969, Pickering estabelece o uso do plasma fresco e, em 1973, Brakertz purifica o inibidor de C1 (C1-INH) para uso terapêutico. Os avanços continuam: em 1999, Hock sintetiza o bloqueador do receptor B2 de bradicinina, o qual foi denominado Icatibanto; em 2004, Koles usando coelhas e engenharia genética desenvolve o C1-INH recombinante; em 2008, Levy sintetiza um inibidor da calicreína, o Ecalantide; e no ano de 2014, Martinez faz o primeiro relato do uso

do C1-INH por via subcutânea. Novos produtos estão sendo desenvolvidos e testados em ensaios clínicos de fases dois e três.

Neste século, com o melhor conhecimento do AEH, consensos e diretrizes têm sido desenvolvidos, centros de referência especializados na doença se estruturados e programas educacionais dirigidos aos pacientes e seus parentes implementados. Como consequência, o aprimoramento do diagnóstico e tratamento do AEH proporcionou melhora na qualidade de vida dos pacientes.

Segundo a definição do dicionário da língua portuguesa de Laudelino Freire, a palavra “consenso” significa “acordo, anuência, consentimento” e a palavra “diretriz” significa “que dirige, norma de comportamento, linha que dirige o traçado de caminho”. As palavras “consenso e diretriz” quando aplicadas à Medicina, visam, principalmente, à padronização e unificação do diagnóstico, do tratamento e da melhor conduta para o paciente com determinada doença.

Os consensos/diretrizes devem ser norteados pela medicina baseada em evidência, elaborados por especialistas da área e balizados pelos consensos/diretrizes já publicados anteriormente na literatura médica internacional. Nos últimos 13 anos foram publicados 25 consensos abordando o AEH, em diversos países como Canadá (Toronto), Hungria (Budapeste), Reino Unido, Itália (Gargnano), Israel, Comunidade Europeia, Japão e Estados Unidos, além dos promovidos por entidades como a *World Allergy Organization* (WAO) e a *American Academy of Allergy, Asthma and Immunology* (AAAAI).

1. Disciplina de Imunologia Clínica e Alergia, Faculdade de Medicina da USP. Membro do Grupo Brasileiro de Angioedema Hereditário (GEBRAEH).

O segundo consenso/diretriz brasileiro de AEH publicado nesta edição é uma atualização do primeiro “Consenso/diretrizes do diagnóstico e tratamento do angioedema hereditário” publicado em 2010 na Revista Brasileira de Alergia e Imunopatologia. Foi elaborado por especialistas em Imunologia Clínica e Alergia da ASBAI e pelo Grupo Brasileiro de Angioedema Hereditário - GEBRAEH, com ampla revisão da literatura médica mundial. O documento visa, principalmente, padronizar o manejo desta doença em nosso meio, com abordagem das causas, classificação, quadro clínico e critérios diagnósticos, sinais de alerta, exames laboratoriais para o diagnóstico, diagnóstico diferencial, profilaxia em longo e curto prazo, abordagem da crise aguda, fármacos usados

no tratamento, destacando os disponíveis no Brasil, e medidas que visam diminuir a morbimortalidade e melhorar a qualidade de vida destes pacientes.

Boa leitura.

Referências

1. Rechef A, Kidon M, Leibovich. The Story of Angioedema: from Quincke to Bradykinin. *Clinic Rev Allerg Immunol*. 2016;51:121-39.
2. Giavina-Bianchi P, França AT, Grumach AS, Motta AA, Fernandes FR, Campos RA, et al. Diretrizes do diagnóstico e tratamento do angioedema hereditário. *Revista Brasileira de Alergia e Imunopatologia*. 2010;33(6):241-52.