

Angioedema hereditário (AEH) de início neonatal com evolução grave e refratária à primeira linha de tratamento

Camilla Cristina Pereira¹, Maria Candida Faria Varanda Rizzo²,
Thiago de Almeida Bezerra³, Dalton Luiz Bertolini³,
Dewton de Moraes Vasconcelos³, Maurício Domingues Ferreira³

Paciente masculino, 8 anos de idade, procedente de São Paulo/SP. A primeira manifestação de angioedema ocorreu aos 15 dias de vida, com edema unilateral de mão direita. Com 22 dias de vida houve edema da outra mão e com 45 dias de vida o paciente apresentou broncoespasmo, cianose e edema bilateral de mãos. Os episódios de angioedema se mantêm frequentes e ocorrem também em face, principalmente em lábios. Os exames laboratoriais confirmam a hipótese diagnóstica de AEH tipo I. A história familiar é positiva para AEH: bisavó, avó, tia e primo maternos. A mãe do paciente com diagnóstico de LUPUS e AEH do tipo I. Nos antecedentes patológicos, o paciente apresenta rinite alérgica e asma. Foi iniciado ácido tranexâmico em doses crescentes, até 1.500 mg/dia, mantendo crises graves, muitas vezes com insuficiência respiratória. Foi então prescrito o inibidor de C1 esterase disponível em nosso meio. Trata-se de um caso de AEH do tipo I em que chama a atenção a precocidade e a gravidade das crises. Há uma dificuldade no tratamento profilático das crises, uma vez que o ácido tranexâmico não apresenta grande eficácia em casos graves. Por outro lado, os andrógenos, mais eficazes, têm uma ação altamente virilizante em pré-puberes acelerando a puberdade e alterando a altura final. Pode ainda, raramente, levar a neoplasia hepática. Esses medicamentos correspondem à primeira linha de tratamento, sem resposta no nosso paciente. Vale ressaltar a dificuldade em nosso meio para a obtenção de inibidores de C1 esterase, padrão-ouro no tratamento profilático dos pacientes com manifestações graves de AEH.

1. Faculdade IPEMED de Ciências Médicas.

2. Faculdade Cidade de São Paulo UNICID.

3. Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo.