

Estamos prontos para propor uma abordagem farmacológica para o angioedema hereditário com inibidor de C1 normal (AEHnIC1INH)?

Stéphanie Kim Azevedo de Almeida, Camila Lopes Veronez,
Rosemeire Navickas Constantino-Silva, Nyla Melo, Joanna Araujo Simões,
Sandre Mitie Ueda Palma, João Bosco Pesquero, Anete Sevciovic Grumach*

Introdução: Angioedema Hereditário com Inibidor C1 Normal (C1INH) afeta ambos os sexos, sendo mais prevalente em mulheres, pela influência hormonal. Os sintomas têm sido associados à bradicinina e parte dos pacientes apresentam mutação do fator 12. Considerando o conhecimento limitado sobre o mecanismo envolvido, a terapia para AEHnIC1INH foi aplicada a esses casos. **Objetivos:** Avaliar a resposta à terapia de pacientes sintomáticos com AEHnIC1INH propondo uma abordagem pessoal. **Métodos:** Foram incluídos pacientes com sintomas sugestivos de HAE, história familiar e C1-INH normal. As amostras de DNA foram avaliadas quanto à presença de mutações no exon 9 do gene F12. O protocolo foi aprovado pelo comitê de ética. **Resultados:** 14 famílias (8 com mutação do fator 12) foram incluídos com um total de 38 pacientes (33F:5M) (34.5a idade média; 9-69a). Os sintomas iniciais apareceram com 18,5 anos de idade (mediana) e 23/29 entre 10-30 anos de idade. Três famílias relataram hematomas como sintomas prodrômicos. Edema se apresentou principalmente nos seguinte: abdômen 27/29; rosto 19/29; extremidades 12/29; vias aéreas superiores 13/29. A terapia profilática foi: exclusão de contraceptivo combinado 8/24; ácido tranexâmico (500-750 mg dose média/dia) 20/29; progestagênio 15/24; danazol 24/09; oxandrolona 3/24. Os ataques foram tratados com doses mais elevadas de ácido tranexâmico em 9/29 pacientes; 8/29 icatibant e derivado do plasma do inibidor de C1 em 4/29. **Conclusões:** O conhecimento da fisiopatologia do AEHnIC1INH é restrito, sendo necessário uma terapia para esses pacientes. Cerca de 2/3 dos pacientes têm alto risco de obstrução das vias aéreas superiores. Propomos uma abordagem gradual: exclusão de contraceptivo combinado; dosagens baixas de ácido tranexâmico; progestagênios e androgênios como profilaxia. Dosagens elevadas de ácido tranexâmico foram eficazes para suavizar os sintomas durante as crises, mas icatibant e derivado do plasma do inibidor de C1 foram mais utilizados.

* Faculdade de Medicina do ABC.

Urticária crônica e autoimunidade: acompanhamento de pacientes com urticária crônica por 16 anos

Andressa Zanandréa, Cláudia Castilho Mouco, Jorge Kalil,
Antônio Abílio Motta, Rosana Câmara Agondi*

Introdução: Aproximadamente 40% dos pacientes com urticária crônica espontânea (UCE) cursam com alguma doença autoimune. Além disso, a UCE está associada à presença de IgG antirreceptor de alta afinidade para IgE ou anti-IgE em cerca de 50% dos pacientes. Estudos mostram que a doença autoimune pode se desenvolver em média 5 a 10 anos após o início do quadro de urticária crônica. **Objetivo:** Avaliar a frequência de doença autoimune e/ou autoanticorpos em pacientes com urticária crônica espontânea. **Métodos:** Estudo retrospectivo de prontuário eletrônico de pacientes com UCE, atendidos em um hospital terciário, entre os anos de 2000 e 2016. Foi avaliada a presença de doença autoimune (DAI) concomitante a UCE e se diagnóstico da UCE precedeu ou sucedeu a DAI. A frequência de autoanticorpos também foi avaliada neste intervalo de tempo. **Resultados:** Foram avaliados 988 pacientes com UCE no período de 16 anos de seguimento, sendo que a DAI e/ou a presença de autoanticorpos foram observados em 143 pacientes (14,5%). Destes, 88,1% eram do sexo feminino, com média de idade de 53,3 anos e tempo de UCE de 12,1 anos. Dentre os 143 pacientes, 64 (44,8%) apresentavam DAIs, sendo as mais prevalentes hipotireoidismo ou hipertireoidismo, e os autoanticorpos sem DAI estavam presentes em 79 pacientes (55,2%). A UCE precedeu (em média de 11,5% anos) o diagnóstico da DAI em 24 pacientes (37,5%) e sucedeu a DAI (em média de 5 anos) em 29 pacientes (45,3%). A UCE concomitante a DAI foi diagnosticada em 11 pacientes (17,2%). Em relação a doença tireoidiana, a frequência de hipotireoidismo nos pacientes com UCE em acompanhamento por 16 anos foi de 5,0%, sendo a prevalência na população geral de 2,2%. **Conclusões:** A relação entre UCE e DAI ainda não está totalmente esclarecida, entretanto, vários estudos demonstram a alta prevalência desta associação. Neste estudo observou-se uma frequência de 14,5% de DAI e/ou de autoanticorpos nos pacientes com UCE em um período de 16 anos.

* Universidade de São Paulo - USP.