

# Orientação de tratamento WAO/EAACI de AEH

visão geral das revisões de 2017

As orientações da Organização Mundial de Alergias (WAO, World Allergy Organization) de 2012<sup>1</sup> e da WAO/Academia Europeia de Alergia e Imunologia Clínica (EAACI, European Academy of Allergy and Clinical Immunology) de 2017<sup>2</sup> foram geradas por painéis de consenso de especialistas para ajudarem a orientar e a informar os decisores clínicos que estejam a tratar angioedema hereditário (AEH) de tipo 1 e tipo 2

## Os especialistas nomeados para os painéis cumpriram pelo menos 1 dos seguintes critérios<sup>1,2</sup>:

- Experiência clínica alargada no tratamento do AEH
- Publicações relevantes no âmbito do AEH
- Experiência relevante em medicina com base em evidência

*Para garantir o conhecimento global e consenso, foram selecionados painéis representativos de especialistas de todo o mundo<sup>1,2</sup>*

## A tabela abaixo destaca os principais pontos de evolução desde a publicação original das orientações em 2012<sup>1,2</sup>

*Isto não tem como objetivo ser uma revisão completa das orientações e os leitores são fortemente aconselhados a consultarem as publicações originais para obterem os detalhes completos*

As análises de alterações entre as orientações de 2012 e 2017 são indicadas em texto azul claro, enquanto o texto azul escuro é citado diretamente das orientações respetivas

Tópico	Original 2012 <sup>1</sup>	Revisto 2017 <sup>2</sup>
<b>Androgénios</b>	A profilaxia de longo prazo com derivados de androgénio é eficaz mas deve ser criteriosamente analisada, especialmente devido aos seus efeitos androgénicos e anabólicos	<b>Reconhecimento da prevalência dos efeitos adversos de androgénios</b> Os androgénios devem ser considerados de forma crítica, especialmente à luz dos seus efeitos adversos androgénicos e anabólicos, interações medicamentosas e contraindicações. Os autores das orientações sugerem a utilização de androgénios como profilaxia de longo prazo de segunda linha. Os efeitos secundários são variados e envolvem a maioria dos doentes
<b>Diagnóstico de crianças</b>	O rastreio de crianças em relação a AEH de tipo 1 e tipo 2 deve ser adiado até aos 12 meses de idade, e todos os filhos de um progenitor afetado deverão ser testados	<b>Maior ênfase no teste</b> As crianças de famílias afetadas com AEH devem ser testadas assim que possível e todos os filhos de um progenitor afetado deverão ser testados. Todos os testes complementares precoces nos filhos de doentes com tipo 1 e tipo 2 deverão ser repetidos após o 1.º ano de idade. Até estar concluída uma investigação completa para AEH de tipo 1 e tipo 2, todos os filhos devem ser considerados como tendo AEH de tipo 1 ou tipo 2
<b>Profilaxia de longo prazo</b> <i>consideração do doente</i>	A profilaxia de longo prazo deverá ser considerada em todos os doentes com AEH de tipo 1 e tipo 2 gravemente sintomáticos, tendo em consideração a intensidade da doença, frequência dos ataques, qualidade de vida do doente, disponibilidade dos recursos e falha para obter o controlo adequado através de terapêutica adequada	<b>Maior foco na atividade da doença e avaliação de rotina quando da decisão se a profilaxia de longo prazo é adequada</b> A profilaxia de longo prazo deverá ser individualizada e considerada em todos os doentes com AEH de tipo 1 e tipo 2 gravemente sintomáticos, tendo em consideração a atividade da doença, frequência dos ataques, qualidade de vida do doente, disponibilidade dos recursos de saúde e falha em obter controlo adequado por terapêutica adequada a pedido. É recomendado que a profilaxia seja considerada para os doentes que tenham eventos na vida associados a uma maior atividade da doença. A profilaxia de longo prazo bem sucedida exige um maior nível de adesão; logo, as preferências do doente deverão ser tidas em consideração. Os autores das orientações recomendam atualmente o C1-INH como a profilaxia de longo prazo de primeira linha

Tópico	Original 2012 <sup>1</sup>	Revisto 2017 <sup>2</sup>
<p><b>Profilaxia de longo prazo</b></p> <p><i>avaliação do doente</i></p>		<p><b>Mais importância colocada na avaliação de rotina para profilaxia de longo prazo</b></p> <p>Recomendamos que os doentes sejam avaliados para profilaxia de longo prazo em cada consulta. O impacto da doença e a preferência do doente devem ser tidos em consideração</p>
<p><b>Considerações de tratamento</b></p>	<p>Todos os doentes deverão ter um plano de ação e o medicamento disponível para tratar uma crise de AEH</p>	<p><b>Maior ênfase nos cuidados integrados</b></p> <p>Sugere-se que estejam disponíveis cuidados integrados, exaustivos e específicos da AEH a todos os doentes. Todos os doentes devem ter um plano de ação</p>
<p><b>Tratamento de emergência de crises</b></p>	<p>Todas as crises que resultem em debilitação/disfunção e/ou envolvam o rosto, pescoço ou abdómen deverão ser consideradas para tratamento de emergência. O tratamento de crises que afetem as vias respiratórias superiores é obrigatório. As crises devem ser tratadas logo que possível</p> <p>Recomenda-se que todos os doentes devam realizar tratamento de emergência para 2 crises e deverão ter sempre consigo tratamento de emergência</p>	<p><b>Maior reconhecimento de que todas as crises de AEH deverão ser consideradas para terapêutica de emergência.</b></p> <p>É recomendado que todas as crises sejam consideradas para tratamento de emergência. Recomenda-se que qualquer crise que afete ou afete potencialmente a via respiratória superior seja tratada. As crises devem ser tratadas assim que possível</p> <p>Recomenda-se que todos os doentes tenham tratamento de emergência para 2 crises e que transportem sempre tratamento de emergência</p> <p>O tratamento precoce é fundamental em casos de envolvimento das vias respiratórias superiores (língua, úvula, laringe). Os doentes devem autoadministrar o tratamento enquanto aguardam a transferência para o hospital. É extremamente importante incentivar todos os doentes a procurarem cuidados imediatamente após a administração da terapêutica. O inchaço das vias respiratórias superiores pode progredir ou reincidir e pode ser necessário repetir a dose. A obtenção de cuidados de emergência após a terapêutica é essencial para reduzir o risco de asfixia</p>
<p><b>Profilaxia de curta duração antes do procedimento</b></p>	<p>A decisão de administrar a profilaxia antes de um procedimento depende da história pessoal do doente e do risco provável associado ao procedimento. A administração de profilaxia de curta duração deverá ser considerada antes das cirurgias, especialmente cirurgia dental/intraoral, onde é necessária intubação endotraqueal, quando as vias respiratórias superiores ou faringe são manipuladas antes da broncoscopia/endoscopia</p>	<p><b>Transição da consideração de profilaxia de curta duração para recomendação da profilaxia de curta duração</b></p> <p>Apesar dos benefícios conhecidos da profilaxia pré-procedimento com concentrado de C1-INH, a evidência da sua eficácia é reduzida. Os registos e séries de casos sugerem que, apesar da profilaxia, podem ocorrer inchaços mesmo depois de procedimentos relativamente menores.<sup>3,4</sup> No entanto, vários relatórios documentam uma redução na incidência de inchaço tanto em adultos como em crianças com profilaxia pré-procedimento, e a resposta parece estar relacionada com a dose.<sup>3,5-7</sup> A profilaxia pré-procedimento com concentrado de C1-INH é assim recomendada para todos os procedimentos médicos, cirúrgicos e dentários associados a qualquer impacto mecânico no trato aerodigestivo superior</p>

**Referências:** 1. Craig T, et al. *World Allergy Organ J.* 2012;5:182-199. 2. Maurer M, et al. *Allergy.* 2018; doi: 10.1111/all.13384. 3. Farkas H, et al. *Allergy.* 2012;67(12):1586-1593. 4. Aygören-Pürsün E, et al. *Allergy.* 2013;68(8):1034-1039. 5. Bork K, et al. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 2011;112(1):58-64. 6. Farkas H, et al. *J Oral Maxillofac Surg.* 1999;57(4):404-408. 7. Magerl M, et al. *Ann Allergy Asthma Immunol.* 2017;118(1):110-112.

