

No mês passado,  
eu achei que fosse  
uma reação alérgica

Na semana passada,  
eu achei que fosse  
uma picada de inseto



*Agora eu sei que é*

# AEH

Os sintomas do **angioedema hereditário (AEH)** incluem inchaços de uma ou mais partes do corpo e podem facilmente ser confundidos com reações alérgicas ou não alérgicas similares.<sup>1</sup> Este guia contém informações sobre o AEH, como sintomas, causas e diagnóstico.

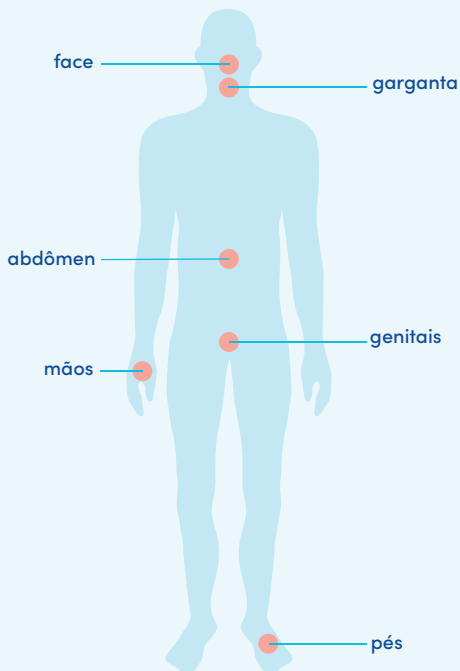
**conheçaAEH**  
conhecimento, respostas, ação

# sobre a doença

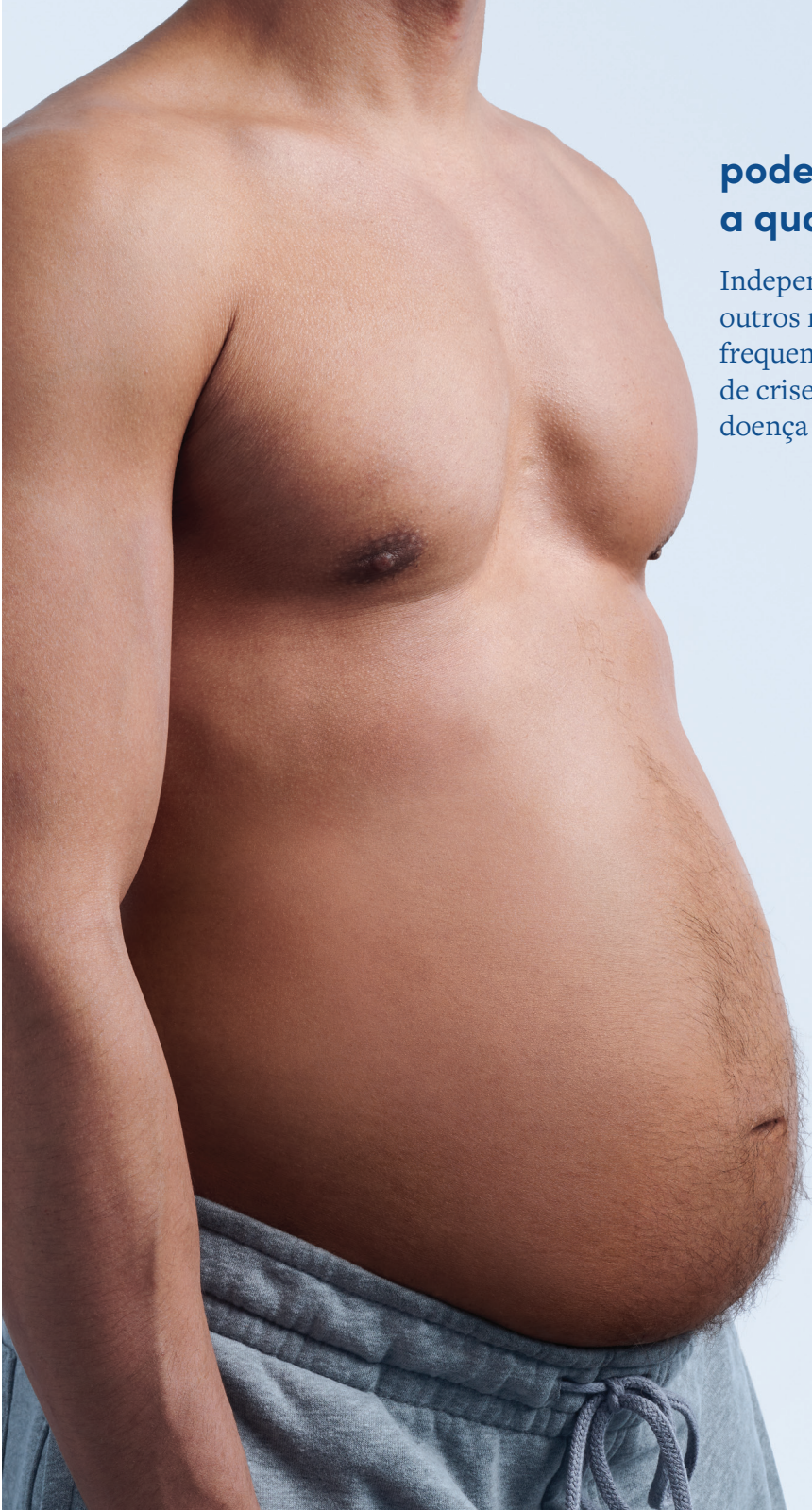
## sinais e sintomas de Angioedema Hereditário (AEH)

O AEH pode causar inchaço doloroso e repentino em qualquer parte do corpo. Essas “crises” do AEH podem ocorrer sem aviso prévio e durar dias. A dor e o inchaço de uma crise também podem ser incapacitantes, dificultando a execução das tarefas diárias. Isso pode tornar a vida com AEH fisicamente e emocionalmente desafiadora.<sup>2</sup>

### locais comuns das crises<sup>3</sup>



- **Inchaço na garganta pode se tornar fatal**, pois pode levar à asfixia.<sup>4</sup>
  - Se você tiver uma crise que afete a garganta, procure atendimento de emergência imediatamente.
- **Crises abdominais** podem ser extremamente dolorosas e podem causar vômitos e diarreias.
  - Episódios de AEH no abdômen podem parecer diversas outras condições, como apendicite ou gastroenterite.<sup>3</sup>



## **pode afetar a qualquer pessoa<sup>1</sup>**

Independentemente do gênero ou etnia, outros membros da família frequentemente apresentam episódios de crises, considerando que é uma doença hereditária.<sup>1</sup>



## os ataques de AEH são imprevisíveis<sup>2</sup>

Um ataque pode começar em uma parte do corpo e em outro momento aparecer em outra região.<sup>2</sup>

## o AEH pode ser imprevisível<sup>2</sup>

Os sintomas de AEH podem parecer muito diferentes de pessoa para pessoa - e até na mesma pessoa. Por exemplo, alguém com AEH pode sofrer crises com mais frequência durante a puberdade. Ou alguém que geralmente apresenta inchaço abdominal ainda pode ter uma crise na garganta ou em outro lugar.<sup>2</sup>

Algumas pessoas apresentam uma sensação de formigamento antes de uma crise. Elas também podem notar uma erupção cutânea sem irritação e sem coceira antes do início do inchaço.<sup>2,3</sup>

As crises de AEH podem durar dias se não forem tratadas. O inchaço geralmente piora ao longo de um período de 24 horas e depois desaparece lentamente durante as próximas 48 a 72 horas.<sup>3</sup>

## o que causa as crises de AEH?

Às vezes, as crises de AEH são acionadas por um gatilho. O AEH pode variar muito de pessoa para pessoa, portanto, seus gatilhos podem ser muito diferentes em cada uma delas.<sup>2</sup> Por exemplo, algumas delas podem sofrer uma crise de AEH apenas porque sofreram um trauma físico, como cair de uma bicicleta ou fazer um procedimento odontológico.

Alguns gatilhos comuns são:



Estresse emocional<sup>2</sup>



Lesões, cirurgia de pequeno porte ou procedimento odontológico<sup>2</sup>



Infecção<sup>2</sup>

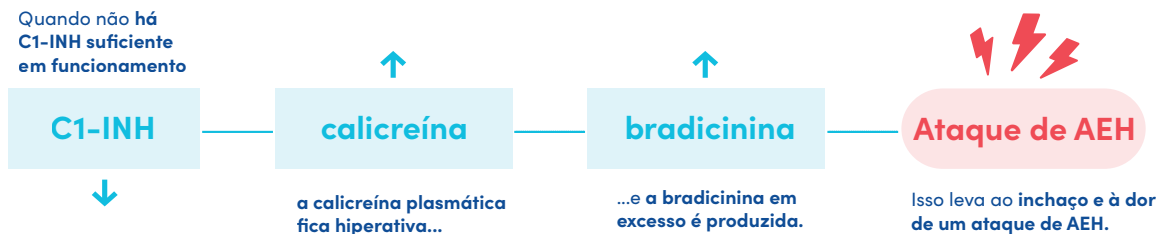


Influências hormonais, como menstruação ou certos tipos de controle de natalidade<sup>2</sup>

# o que causa o angioedema hereditário?

As pessoas com AEH normalmente não têm uma proteína importante chamada inibidor de C1 esterase (C1-INH) no sangue - ou essa proteína não funciona da maneira que deveria.<sup>5</sup>

Quando não há C1-INH funcionando o suficiente, outra proteína chamada caliceína plasmática fica hiperativa. Muita atividade da caliceína plasmática leva a uma superprodução de bradicinina - a substância que leva a uma crise, ocasionando inchaço e dor.<sup>5</sup>



## há mais de um tipo de AEH<sup>2</sup>

**AEH com deficiência quantitativa de C1-INH** (antes conhecido como AEH de Tipo I).

Corresponde a 80-85% dos casos. Pessoas com esse tipo não possuem níveis suficientes de C1-INH em seus organismos.<sup>2</sup>

**AEH com disfunção de C1-INH** (antes conhecido como AEH de Tipo II).

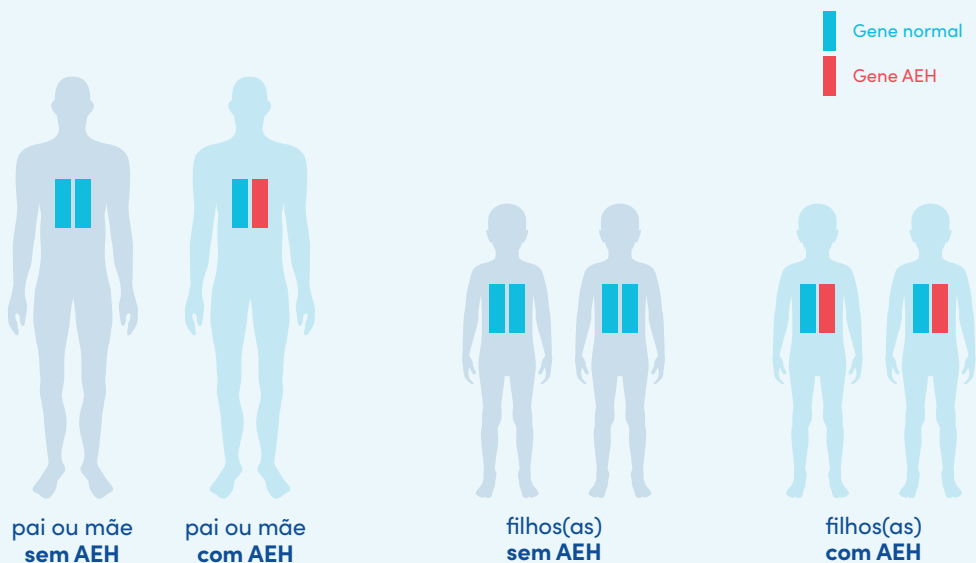
Pessoas com esse tipo possuem níveis suficientes de C1-INH, porém com o seu funcionamento comprometido.<sup>2</sup>

**AEH com C1-INH normal** (antes conhecido como AEH de Tipo III).

## o AEH geralmente ocorre dentro das famílias, por essa razão é chamado de “hereditário”<sup>2</sup>

Se um dos pais tiver AEH, cada filho terá um risco de 50% de herdar a condição.<sup>2</sup> Ou seja, se um(a) filho(a) não herdar a condição, ele(a) não transmitirá às próximas gerações.

Se você já tem o diagnóstico, incentive seus familiares a conversar com o médico sobre o AEH.



Saiba mais sobre o AEH em: [conhecaAEH.com.br](http://conhecaAEH.com.br)

# como o angioedema hereditário é diagnosticado?

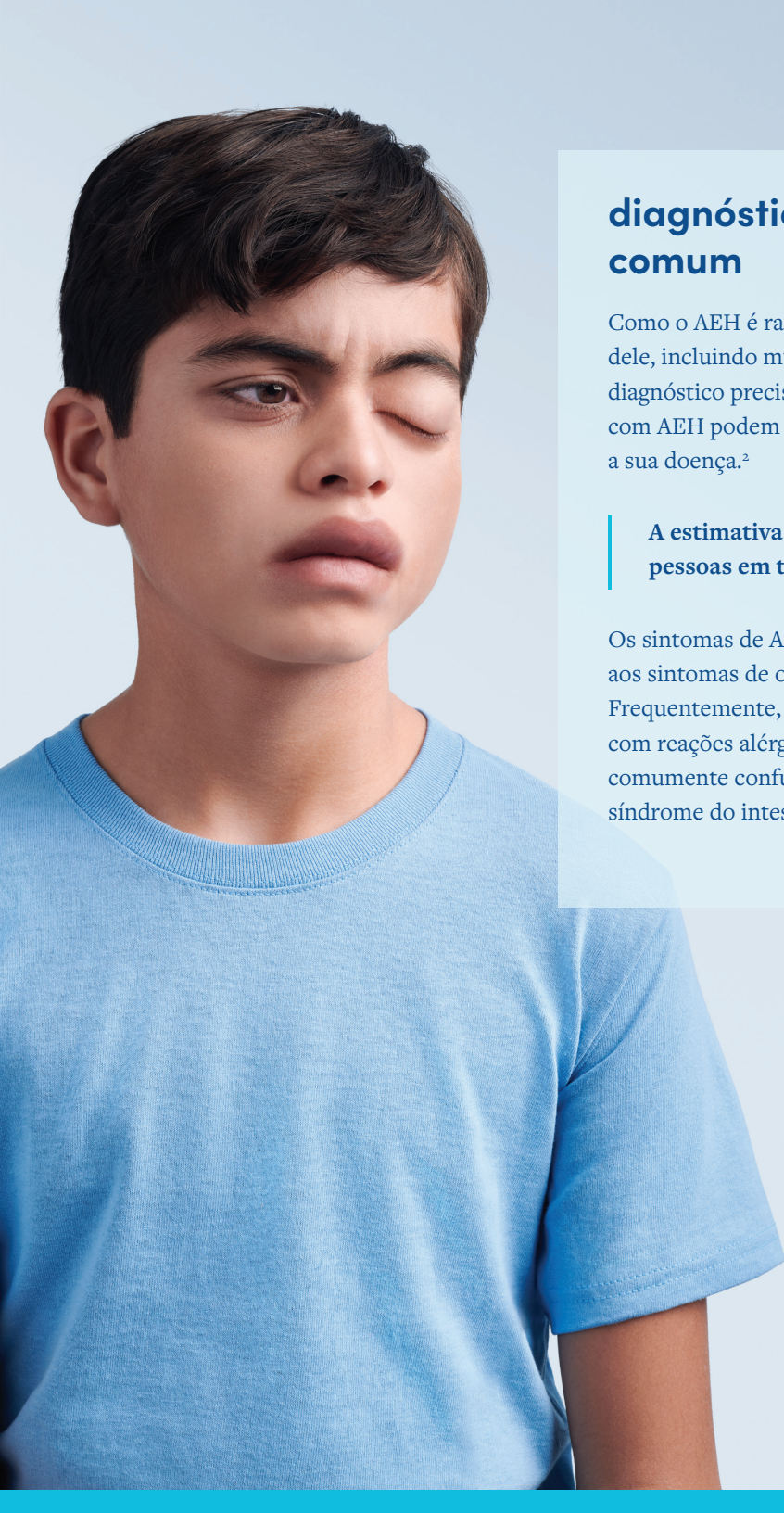
## o diagnóstico se inicia conversando com seu médico

O histórico clínico a ser levantado pelo médico é um componente importante do diagnóstico do AEH. A diretriz brasileira orienta investigação de manifestações clínicas, como: frequência e duração dos edemas (inchaços), assim como os locais em que eles ocorrem.<sup>2</sup>

Você ainda pode ter AEH, mesmo que ninguém mais em sua família tenha. Um em cada quatro casos de AEH resulta de uma mutação genética espontânea.<sup>2</sup>

Se houver suspeita de AEH, um exame de sangue pode ser utilizado para auxiliar na confirmação do diagnóstico. Esse exame irá avaliar a quantidade da proteína C1-INH presente no sangue.<sup>2</sup>





## diagnóstico incorreto é comum

Como o AEH é raro, poucas pessoas ouviram falar dele, incluindo muitos médicos. Por isso, obter um diagnóstico preciso pode ser desafiador. Pacientes com AEH podem levar anos até descobrirem sobre a sua doença.<sup>2</sup>

**A estimativa é que 1 em cada 50.000 pessoas em todo o mundo tenha AEH<sup>3</sup>**

Os sintomas de AEH podem ser muito similares aos sintomas de outras condições mais comuns. Frequentemente, crises são confundidas com reações alérgicas. Crises abdominais são comumente confundidas com apendicite ou síndrome do intestino irritado.<sup>3</sup>

# o que seu médico precisa saber?

## preparando-se para a consulta médica

Com ou sem o diagnóstico já feito para AEH, é importante manter um diário de seu histórico. Isso ajudará o médico a entender os sintomas, fazer um diagnóstico e ajudar no acompanhamento da doença.

Algumas anotações importantes podem ser:

- Localização e gravidade da crise
- Como você estava se sentindo antes da crise
- O que você estava fazendo antes da crise
- Se você possui familiares com sintomas parecidos
- Se os sintomas impactam na sua vida - por exemplo, perder aulas ou trabalho, evitar viagens ou eventos sociais

Se você é portador de AEH, faça o *download* do app myHAE para auxiliar no registro de seu histórico



**conheçaAEH**  
conhecimento, respostas, ação

**myHAE**



## **conversando com seu médico**

Como cada paciente pode ser afetado de forma diferente, é importante ter um relacionamento próximo com seu médico, para criar um plano de tratamento adequado.





# sempre há mais para saber sobre o AEH

o diagnóstico é apenas o  
primeiro passo

Para saber mais sobre o AEH, acesse o site [ConheçaAEH](#)



**Referências bibliográficas:** 1. EIDELMAN, F.J. Hereditary angioedema: New therapeutic options for a potentially deadly disorder. *BMC Blood Disorders*. 2010 May 14; vol.10:3. doi:10.1186/1471-2326-10-3. 2. GIAVINA-BIANCHI, P. *et al.* Diretrizes brasileiras para o diagnóstico e tratamento do angioedema hereditário-2017. *Arquivos de Alergia e Imunologia*, vol.1, n.1, 2017; p.23-48. 3. LUMRY, W.R. Overview of epidemiology, pathophysiology, and disease progression in hereditary angioedema. *Am. J. Manag. Care*. 2013 Jun; 19(7 Suppl):s103-s110. 4. BORK, K. *et al.* Asphyxiation by laryngeal edema in patients with hereditary angioedema. *Mayo Clinic Proceedings. Elsevier*, 2000 Apr; 75(4):349-354. 5. LEVI, M.; COHN, D.M. and ZEERLEDER, S. Hereditary angioedema: Linking complement regulation to the coagulation system. *Research and Practice in Thrombosis and Haemostasis*, 2019 Jan; 3(1):38-43.



© 2020 Takeda Pharmaceutical Company Limited. All rights reserved.  
Takeda and the Takeda Logo are trademarks of Takeda Pharmaceutical Company Limited, used under license. Shire is now part of Takeda.  
C-ANPROM/BR/HAE/0015 - Junho/2021

Material destinado ao público leigo.  
Proibida a reprodução por qualquer meio, tais como: gravação, captura de tela ou foto. Proibido encaminhar por qualquer meio sem autorização expressa da Takeda.

**conheçaAEH**  
conhecimento, respostas, ação