

## **Información para pacientes y familiares de pacientes con Angioedema Hereditario**

### **¿Qué es el angioedema hereditario?**

Es una enfermedad genética producida por un déficit de una proteína llamada C1-Inhibidor (C1-INH) que provoca episodios de hinchazón o edema de algunas partes del cuerpo.

La probabilidad de transmisión de la enfermedad es de un 50%, pero no todos los ascendentes y/o descendientes afectados tienen el mismo grado de manifestación clínica de la enfermedad.

Dentro de la forma hereditaria de angioedema que usted padece, hay diferentes tipos. Su médico le informará de cuál es el que le afecta a usted.

### **Manifestaciones clínicas**

Pueden aparecer episodios de “inflamación”, es decir, edemas en diferentes partes del cuerpo. Los órganos más afectados más habitualmente son la piel, la vía respiratoria superior y el tracto gastrointestinal. La frecuencia y la intensidad de los ataques son muy variables i dependen de cada persona o situación.

Es importante reconocer precozmente los ataques abdominales y laríngeos por su potencial gravedad.

### **Cómo reconocer precozmente un ataque laríngeo**

Se debe sospechar en caso de que se presente alguno de estos síntomas:

- Opresión o sensación de un cuerpo extraño a nivel laríngeo
- Inflamación evidente de la lengua
- Cambios en la voz como “ronquera” o afonía
- Dificultad para tragar
- Ruidos respiratorios como “estridor”

### **Cómo reconocer precozmente un ataque abdominal**

Se debe sospechar en caso de que se presente alguno de estos síntomas:

- Dolor abdominal cólico recurrente
- Distensión abdominal con o sin náuseas, vómitos, estreñimiento o diarrea
- Hipotensión arterial con deshidratación
- Aumento del diámetro habitual de la cintura

### **Tratamiento de la enfermedad**

Debe evitar los siguientes medicamentos:

- Estrógenos (anticonceptivos, tratamiento hormonal sustitutivo...). Se pueden administrar anticonceptivos orales con progestágenos, consulte al ginecólogo.
- Algunos medicamentos para la hipertensión (captopril, enalapril, linsipril, quinapril, etc.). Su médico de cabecera le prescribirá los adecuados para su enfermedad.

## Información para pacientes y familiares de pacientes con Angioedema Hereditario

---

Hay 3 niveles de tratamiento:

### 1. Ataque agudo:

- Uno de los tratamientos específicos consiste en restituir los niveles de la proteína que es deficitaria, mediante la administración de un concentrado obtenido de plasma de donantes sanos.

Actualmente se utiliza C1-inhibidor (Berinert® o Cinryze®). Ambos fármacos se administran por vía endovenosa lenta.

- Otro tratamiento consiste en bloquear el receptor de la sustancia que provoca el ataque (esta sustancia se llama bradicinina).

Actualmente se utiliza el Acetato de icatibant (Firazyr®), con una inyección vía subcutánea.

Es aconsejable que el paciente y / o un familiar sepan autoadministrar al menos uno de estos fármacos. Los pacientes deben disponer de dos dosis completas de medicación en su domicilio.

**IMPORTANTE:** En el angioedema hereditario los ataques de angioedema no responden a antihistamínicos, corticoides ni adrenalina.

**2. Profilaxis a largo plazo.** Según la frecuencia, localización y alteración funcional de los ataques de angioedema, hay que considerar hacer un tratamiento de mantenimiento. Normalmente son tratamientos para llevar a cabo durante períodos largos de tiempo (meses-años). Los fármacos que se utilizan son Danazol vo, Cinryze®ev, Berinert®)sc, Lanadelumab (Takhzyro®).

**3. Profilaxis a corto plazo.** Prevención en situaciones de riesgo especial que pueden desencadenar ataques. El objetivo es proteger al paciente durante la exposición a ciertos factores desencadenantes, como intervenciones quirúrgicas, endoscopias, extracciones dentales, algunos procedimientos odontológicos y algunas situaciones estresantes o de mucha angustia. Los fármacos que se utilizan son Berinert® o Cinryze®, administrado entre 1 y 6 horas antes del procedimiento.

### Cómo contactar con otros enfermos

**AEDAF:** (Asociación Española de Angioedema Familiar por Deficiencia de C1 Inhibidor) <https://haei.org/angioedema-aedaf>  
[info@angioedema-aedaf.org](mailto:info@angioedema-aedaf.org).