

ANGIOEDEMA HEREDITÁRIO (AEH)

Informações essenciais sobre uma condição rara que exige diagnóstico correto e manejo adequado

? O que é o angioedema hereditário (AEH)?

O AEH é uma **doença genética rara**, caracterizada por episódios recorrentes de inchaço (angioedema) que podem acometer diferentes partes do corpo, como pele, mucosas e órgãos internos. Esses episódios são causados pela deficiência ou disfunção do inibidor de C1-esterase (C1-INH), uma proteína importante no controle da inflamação e da permeabilidade dos vasos sanguíneos.¹

Ao contrário de outros tipos de angioedema, o AEH **não está relacionado a alergias** e, portanto, não responde aos tratamentos tradicionais com antialérgicos, corticoides ou adrenalina. Trata-se de uma condição hereditária; ou seja, pode ser transmitida de pais para filhos, embora em alguns casos possa ocorrer uma mutação espontânea sem histórico familiar prévio.^{1,2}

Os episódios de inchaço no AEH são imprevisíveis, variam em intensidade e podem durar de dois a cinco dias. A gravidade dos ataques pode ser diferente em cada paciente e até mesmo variar ao longo da vida da mesma pessoa.^{1,2}

Q Quais são os principais sinais, sintomas e pródomos do AEH?

Os episódios de AEH se manifestam como inchaços profundos, localizados em diferentes partes do corpo, que evoluem sem coceira (prurido) e sem urticária. Um aspecto importante é que esses edemas não melhoram com medicamentos comuns usados em alergias.¹

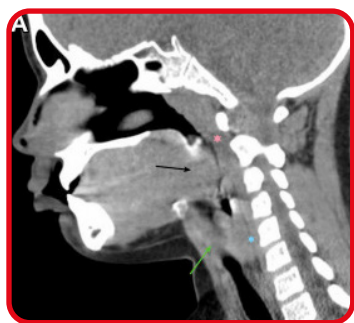
Além disso, é possível identificar pródomos como formigamento ou ardência na região onde o inchaço vai se instalar, vermelhidão localizada, endurecimento da pele e fadiga/mal-estar. Reconhecer esses sinais de alerta pode ser crucial para que os pacientes se preparem e busquem ajuda rapidamente.^{1,3,4}

Principais locais afetados e sintomas associados



Adaptada de Hirose et al., 2017.⁵

- **Edema de face, lábios, olhos e extremidades.**¹



Adaptada de Rivera-Valenzuela et al., 2019.⁶

- **Edema de laringe (vias aéreas superiores).**¹



Adaptada de Haehn et al., 2019.⁷

- **Edema abdominal.**¹

🧪 Como é feito o diagnóstico do AEH e sua importância

O diagnóstico do AEH é baseado na história clínica detalhada, incluindo os sintomas, a recorrência dos episódios e o histórico familiar, além da realização de exames laboratoriais específicos. Os principais exames são:¹

- **Dosagem de C4 (complemento):** geralmente baixo durante os ataques e mesmo fora deles.
- **Dosagem quantitativa e funcional do inibidor de C1-esterase (C1-INH):** pode demonstrar deficiência ou disfunção da proteína.

Em alguns casos, exames genéticos podem ser indicados para confirmar a mutação no gene responsável pelo AEH.¹

Identificar a doença precocemente é essencial para reduzir o número e a gravidade dos episódios, prevenir complicações graves e hospitalizações desnecessárias, e melhorar a qualidade de vida dos pacientes e familiares. Um diagnóstico preciso garante o acesso ao tratamento correto e orientações específicas para o manejo das crises, evitando tratamentos inadequados que podem colocar a vida do paciente em risco.¹

🏥 O que fazer em caso de crise? Como manejar o paciente nos serviços de saúde?

O manejo de uma crise de AEH é diferente do tratamento de quadros alérgicos. Reconhecer essa diferença é fundamental para oferecer o cuidado correto e evitar agravamentos. Algumas recomendações importantes:^{1,2}

- **Não utilizar antialérgicos, corticoides ou adrenalina como primeira linha de tratamento**, pois não são eficazes no controle das crises de AEH.
- **Se o paciente possuir medicação específica prescrita para AEH**, administrar conforme orientação médica.
- **Em casos de edema de laringe, garantir via aérea imediatamente**, e encaminhar o paciente para atendimento especializado com urgência.
- Realizar exames laboratoriais para investigação, se ainda não houver diagnóstico confirmado.
- **Encaminhar o paciente para acompanhamento com médico especialista em imunologia clínica ou alergia.**

👨‍⚕️ Por que é importante reconhecer e diagnosticar o AEH?

O AEH é uma doença que pode colocar a vida em risco se não for corretamente identificada e tratada, especialmente nos casos de inchaço que afetam a garganta e as vias respiratórias.¹ O diagnóstico precoce permite:^{1,2}

- Reduzir o número e a gravidade dos episódios.
- Prevenir complicações graves e hospitalizações desnecessárias.
- Melhorar a qualidade de vida dos pacientes e familiares.
- Garantir o acesso ao tratamento correto e orientações específicas para o manejo das crises.

Se você suspeita de AEH ou conhece alguém com sintomas semelhantes, procure um especialista em imunologia clínica ou alergia. O diagnóstico correto pode salvar vidas!¹

Referências

1. Campos RA, Serpa FS, Mansour E, Alonso MLQ, Arruda LK, Aun MV, et al. 2022 Brazilian guidelines for hereditary angioedema - Part 1: definition, classification, and diagnosis. Arq Asmas Alerg E Imunol. 2022;6(2):151–69.
2. Valle SOR, Grumach AS, Serpa FS, Emerson FE. Doutor, eu tenho Angioedema Hereditário [Internet]. Brasil: Grupo de Estudos Brasileiro em Angioedema Hereditário (GEBRAEH); ABRANGHE (Associação Brasileira de Portadores de Angioedema Hereditário); s.d. [citado 23 de abril de 2025]. 76 p. Disponível em: <https://asbai.org.br/wp-content/uploads/2019/11/projeto_Doutor_eutinho-angioedemaHereditario-v3.pdf>. Acesso em: abr. 2025.
3. Prematta MJ, Kemp JG, Gibbs JG, Mende C, Rhoads C, Craig TJ. Frequency, timing, and type of prodromal symptoms associated with hereditary angioedema attacks. Allergy Asthma Proc. 2009;30(5):506–11.
4. Yong PFK, Guilarte M. Prodromal symptoms of hereditary angioedema (HAE) attacks: A patient survey in UK and Spain. Allergy. 2024;79(8):2258–62.
5. Hirose T, Kimbara F, Shinozaki M, Mizushima Y, Yamamoto H, Kishi M, et al. Screening for hereditary angioedema (HAE) at 13 emergency centers in Osaka, Japan: A prospective observational study. Medicine (Baltimore). 2017;96(6):e6109.
6. Rivera-Valenzuela MG, Rivera-Valladares L, Radojicic C, Gonzalez-Estrada A. Laryngeal Edema in a Child with Hereditary Angioedema with Normal C1 Inhibitor. J Allergy Clin Immunol Pract. 2019;7(5):1627–8.
7. Haehn DA, Rivera-Valenzuela MG, Gonzalez-Estrada A. Type II Hereditary Angioedema Misdiagnosed with an Acute Abdomen: A Case Report Study. Arch Emerg Med Intensive Care. 2019;2(2):28–30.