

Angioedema Hereditário: Reflexões e Resultados de um Programa Assistencial Estadual no Brasil

EIXO 3: EQUIDADE E ACESSO

Autores: Vinícius Raphael de Almeida Borges; Alexandre Frinhani Cunha; Aline Martins Vieira; Fernanda Vieira Mappa; José Antônio Fiorot Júnior; Laila Kuster Baldan Gonçalves; Milla Caniçali Bonates; Mônica Mesquita; Ruben Horst Duque; Rubia Karine Guarnier Pereira; Sandra Lúcia Fernandes; Maria José Sartorio; Faradiba Sarquis Serpa

Introdução: O Angioedema Hereditário (AEH) associado à deficiência do inibidor de C1 (C1-INH) é uma doença genética rara, debilitante e potencialmente fatal. As crises são imprevisíveis e podem ocorrer espontaneamente ou serem desencadeadas por estresse, trauma, procedimentos cirúrgicos, infecções e medicamentos. No Brasil, o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas do Ministério da Saúde preconiza que o tratamento das crises é predominante hospitalar sem especificar nenhum tratamento medicamentoso. Todavia, atraso na resolutividade das crises ocasiona maior risco de óbito, aumento nos atendimentos de urgência e hospitalizações, cirurgias desnecessárias e impacto negativo na vida familiar. Neste contexto, afim de prevenir tais desfechos desfavoráveis, a Secretaria Estadual de Saúde do Espírito Santo estabeleceu um programa de assistência aos portadores de AEH e critérios de utilização do medicamento Icatibanto no tratamento das crises. Após 10 anos de implementação deste programa, este trabalho objetiva avaliar as características epidemiológicas dos pacientes atendidos no programa de assistência aos portadores de AEH no ES e a frequência de tratamento com Icatibanto nas crises de AEH.

Métodos: Estudo observacional retrospectivo, com levantamento de dados clínicos, epidemiológicos, laboratoriais e dos atendimentos em emergência de pacientes com diagnóstico de AEH cadastrados no programa de assistência aos pacientes com AEH da SESA/ES no período de 2012 à 2022.

Resultados: No período estudado foram diagnosticados 137 pacientes com AEH, sendo todos cadastrados no centro de referência ambulatorial. Desses, 117 (85,4%) com AEH por deficiência quantitativa do C1-INH, 8 (5,8%) com AEH por deficiência funcional de C1-INH e 12 (8,8%) com AEH com C1-INH normal, por variantes no gene F12. A idade variou de 7 a 97 anos (média: 40 anos) e 74 (54%) eram do sexo feminino. O tempo entre o início dos sintomas e o diagnóstico variou de 1 a 48 anos (média: 14,7 anos). Nos 10 anos de programa, 81 pacientes (59,1%) apresentaram 822 crises que necessitaram atendimento em emergência para aplicação de icatibanto. O tratamento das crises foi estabelecido em serviços de referência hospitalares a partir da geodistribuição dos casos diagnosticados afim agilizar o acesso. A localização de crise mais comum foi a abdominal (40%), seguida de face (27%), extremidades (26%) e laringe (13%). Quanto ao número de crises/ano/paciente, 48% apresentaram 1 crise/ano, 36% 2 a 5 crises/ano e 16% mais de 5 crises/ano. A maioria das crises (95%) necessitou de apenas uma dose do icatibanto para controle do edema. Nenhum paciente necessitou de intubação, hospitalização ou evoluiu para óbito. Faziam tratamento preventivo de crises com danazol ou ácido tranexâmico 67,9% desses pacientes.

Discussão e conclusões: A implantação de um centro de referência estadual para paciente com AEH realizando triagem dos familiares, mesmo em assintomáticos, contribuiu para o diagnóstico e recomendações de manejo da doença. O acesso otimizado ao tratamento das crises utilizando o medicamento icatibanto em referências hospitalares não registrou nenhum óbito por edema de laringe e cirurgias abdominais por suspeita de abdômen agudo. A frequência de crises dos pacientes diagnósticos neste programa estadual demonstra a necessidade de implementação de políticas de saúde voltadas para esta doença rara, especialmente no tratamento das crises.

Palavras-chave: Angioedema Hereditário; Icatibanto; Programa Assistencial Estadual