

Santiago de Compostela acoge la primera Escuela para Pacientes con Angioedema Hereditario en Galicia: “Todos juntos conseguimos más”

- *El Angioedema Hereditario (AEH) por deficiencia del inhibidor de C1 es una enfermedad rara que afecta entre 1,09 a 1,75 pacientes por cada 100.000 habitantes, alrededor de 1.000 personas en España, siendo el sur de Galicia la zona con mayor prevalencia, destacando Pontevedra con 1 por cada 20.000 habitantes*

Santiago de Compostela, 1 de junio de 2017.- La Asociación Española de Angioedema Familiar por Deficiencia del Inhibidor de C1 (AEDAF) ha celebrado en Santiago de Compostela el **taller informativo “Escuela de pacientes”, el primero en Galicia**, para afectados por Angioedema Hereditario (AEH). La doctora M^a Concepción López Serrano, ex-miembro del GEAB (Grupo Español de Estudio del Angioedema por Bradicininina) y cofundadora y actual vicepresidenta de AEDAF; y Sarah Smith, presidenta de AEDAF, han contado con la participación de las doctoras María Ángeles Rico Díaz, alergóloga en A Coruña y presidenta de la Sociedad Gallega de Alergología e Inmunología Clínica (SGAIC), y Carmen Marcos Bravo, jefe de S. de Alergología del Complejo Hospitalario de Vigo y miembro del GEAB, para dar a conocer en esta ocasión la situación del AEH en Galicia.

Durante la sesión, se ha explicado qué es necesario saber del Angioedema Hereditario, una patología poco frecuente cuya prevalencia es de 1,09 a 1,75 pacientes por cada 100.000 habitantes^{i,ii}, alrededor de 1.000 personas en España, siendo el sur de Galicia la zona con mayor prevalencia, destacando Pontevedra con 1 por cada 20.000 habitantes y A Coruña con 1 afectado por cada 45.300 habitantes, según los datos aportadas por las doctoras. Una patología que tardaba una media de trece años en ser diagnosticadaⁱⁱⁱ, pero que los expertos consideran que dicha demora actualmente se ha reducido, aunque para confirmarlo sería necesario un nuevo registro para conocer exactamente la situación. La doctora María Ángeles Rico de A Coruña ha comentado durante la reunión, que, según su experiencia, en su provincia ha mejorado de tal forma que en la actualidad “*el inicio y el diagnóstico suelen ir casi a la par y como mucho puede existir una diferencia de unos meses entre uno y otro*”. Aunque, como se comentó durante el taller, no es una situación que se dé igual en el resto de Galicia ni en España.

Además, durante el encuentro se ha contestado a preguntas como qué pueden demandar los pacientes, qué puede aportar el paciente al médico que le atiende y cómo puede ayudar AEDAF a mejorar la calidad de vida de los afectados, entre otros temas.

Por su parte, las especialistas en AEH han descrito todos los detalles clínicos de la enfermedad, la fisiopatología, la genética, la clínica y el diagnóstico. En cuanto a los tratamientos, se han enumerado las diferentes terapias con las que cuenta el profesional para controlar la enfermedad: el tratamiento agudo de los ataques, cuando se presentan, o bien, tratamiento para prevenirlos. En este caso, los especialistas cuentan con dos opciones de profilaxis (preventivas): por un lado, profilaxis a corto plazo, antes de procedimientos médicos, dentales o quirúrgicos, o situaciones personales que pueden desencadenar ataques en el paciente; y por otro, profilaxis a largo plazo, para disminuir la frecuencia y/o intensidad de los ataques.

Concretamente, la doctora López Serrano, ha explicado las ventajas de la posibilidad de disponer del tratamiento en el propio domicilio. “*Ello permite a los pacientes un mayor control de su enfermedad, disminuir las asistencias a urgencias cuando tienen un ataque y tener una mejor calidad de vida. Para los tratamientos del ataque agudo o en profilaxis a largo plazo, con fármacos que se administran por vía intravenosa existe un programa formativo impartido por personal sanitario, que*

dura entre 2 y 4 semanas en las que el paciente aprende a autoinyectarse, no dependiendo de tener que acudir al hospital”.

Por su parte, la doctora Carmen Marcos Bravo, ha descrito el protocolo que siguen concretamente los hospitales en Galicia cuando existe sospecha clínica o una persona ha sido diagnosticada de esta patología. *“Los pacientes que tienen estas manifestaciones son derivados desde su médico de atención primaria, o desde los servicios de urgencias, para que sean valorados en los servicios de Alergología, donde los pacientes se someten a distintas pruebas diagnósticas en función de su historia clínica, y con ello se consigue establecer el diagnóstico definitivo del tipo de angioedema que presenta el paciente y en función de ello indicaremos el tratamiento específico”.* *“Posteriormente”,* añade, *“los servicios de Alergología se encargan del seguimiento de estos pacientes, donde se les realizan las revisiones clínicas periódicas con ajuste del tratamiento, se les da educación sanitaria sobre la enfermedad y en el manejo de autotratamiento en los ataques”.*

En este sentido, uno de los mensajes principales transmitidos por las especialistas ha sido la importancia del seguimiento. *“Nuestro objetivo es mejorar la calidad de vida de los pacientes y para ello es muy importante el seguimiento que se realiza de forma periódica en los servicios de Alergología, ya que en ellos se ajusta el tratamiento, se refuerza la educación sanitaria y se ofrecen las herramientas necesarias al paciente para ayudarle en el control y autocontrol de la enfermedad. Por ello, hemos querido transmitirles la importancia de que no lo abandonen”,* explica la doctora María Ángeles Rico Díaz.

Además, se ha resaltado el **programa Alerta Angioedema**, que puso en marcha en el año 2014 conjuntamente la Sociedad Gallega de Alergia e Inmunología Clínica con Urgencias Sanitarias de Galicia-061 con el objetivo de mejorar y agilizar la atención urgente a las personas diagnosticadas de Angioedema Hereditario mediante la coordinación de los diferentes niveles asistenciales y la facilitación del acceso a los medios de atención urgente extrahospitalaria que gestiona Urgencias Sanitarias de Galicia-061.

*“El 061 supone un fuerte apoyo para el manejo optimizado de los ataques graves. Creo que los alergólogos en Galicia tenemos que estar bastante satisfechos de la labor que estamos haciendo, que no es poca, tanto en conseguir el diagnóstico precoz de estos pacientes, como en el adecuado manejo terapéutico. Somos pioneros en el **programa Alerta Angioedema** y actualmente podemos decir que en los hospitales gallegos ya disponemos de todos los tratamientos específicos de esta enfermedad”* declara la doctora Carmen Marcos Bravo.

Este tipo de encuentros forman parte del programa que desarrolla AEDAF anualmente con el objetivo de ayudar en el día a día a los pacientes de esta enfermedad. *“Desde que fundamos AEDAF en 1998, intentamos aportar recomendaciones adaptadas a cada caso, identificar en el mapa a los expertos y organizar eventos como esta Escuela o como el Día Mundial del AEH, que nos permiten incrementar el conocimiento de la patología y concienciar en torno a la realidad que vivimos los pacientes”,* concluye Sarah Smith.

Acerca del AEH

El Angioedema Hereditario (AEH) es una enfermedad rara de origen genético. Los AEH tipo I y tipo II son causados por la existencia de niveles bajos, o por un funcionamiento inadecuado, del inhibidor de la C1 esterasa (C1-inhibidor). Los especialistas han comprobado que una reducción de la actividad de la proteína C1-Inhibidor puede producir, en ciertas condiciones, unos niveles elevados de bradicinina^{iv,v,vi}—el mediador clave en los síntomas de AEH^{vii,viii}— en el plasma sanguíneo. Un elevado nivel de bradicinina puede provocar edemas en diferentes localizaciones del organismo en los pacientes.



El Angioedema Hereditario (AEH) se caracteriza por la aparición de repentinos ataques agudos de edema (hinchazón) de la piel (manos, brazos, pies, piernas, muslos, cara y genitales) o en las mucosas (tracto gastrointestinal, laringe o garganta)^{ix,x}. Los expertos señalan que en algunos casos estos edemas pueden llegar a desfigurar al paciente o ser muy dolorosos, especialmente en los ataques abdominales ^{ix,x}. Los edemas de laringe son potencialmente mortales debido al riesgo de asfixia ^{ix,x}. A diferencia de los que ocurre en los angioedemas causados por otras moléculas distintas a la bradisinina como, por ejemplo, los angioedemas histaminérgicos (con elevadas concentraciones de histamina), los signos y síntomas como urticaria y picor no ocurren en el AEH^{vi}. Además, los signos y síntomas de AEH no responden a los tratamientos habituales con adrenalina, glucocorticoides y antihistamínicos utilizados para el angioedema de causa alérgica o para el angioedema histaminérgico,

Para mayor información y fuentes de apoyo sobre el AEH, puede visitar la asociación internacional de pacientes, "Hereditary Angioedema International", en www.haei.org. Y la asociación nacional de pacientes www.angiodema-aedaf.org

Para más información contacta:

Isabel López / Carolina García / Paloma Miñano

Tel: 91 556 01 54 / 695 90 22 44

Isabel.lopez@edelman.com / carolina.garcia@edelmanc.com / paloma.minano@edelman.com

ⁱ Cicardi M, Agostoni A. Hereditary angioedema. N Engl J Med 1996;(25):166-67.

ⁱⁱ Bowen T et al. Hereditary angioedema: a current state-of-the-art review, VII: Canadian Hungarian 2007 International Consensus Algorithm for the Diagnosis, Therapy, and Management of Hereditary Angioedema. Ann Allergy Asthma Immunol. 2008;100(Suppl 2):S30-S40.

ⁱⁱⁱ Roche O. Hereditary angioedema due to C1 inhibitor deficiency: patient registry and approach to prevalence in Spain. Ann Allergy Asthma Immunol 2005;94:498-503

^{iv} Bas M, et al. Nonallergic Angioedema: Role of Bradikinin. Allergy 2007; 62 (8): 842-56

^v Gompels MM, et al. C1 inhibitor deficiency: consensus document. Clin Exp Immunol. 2005 March; 139 (3): 379-394

^{vi} Zuraw BL. Clinical practice. Hereditary Angioedema. New Engl J Med 2008; 359: 1027-36

^{vii} Ficha técnica de Firazyr. Marzo 2013

^{viii} Longhurst HJ. Management of Acute Attacks of Hereditary Angioedema: Potential Role of Icatibant. Vasc Health Risk Management. 2010; 7: 795-802.

^{ix} Bork K, Meng G, Staubach P, et al. Hereditary angioedema: new findings concerning symptoms, affected organs, and course. Am J Med 2006; 119 (3): 267-74

^x Nzeako UC, Frigas E, Tremaine WJ. Hereditary angioedema: a broad review for clinicians. Arch Intern Med 2001; 161: 2417-2429