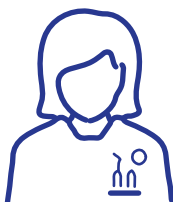


# GUÍA DEL PACIENTE

# Angioedema Hereditario



seaic

sociedad española de alergología  
e inmunología clínica



GUÍA DEL PACIENTE

# Angioedema Hereditario



Introducción .....	1
¿Qué es el Angioedema Hereditario? .....	3
¿Cuál es el mecanismo? .....	4
¿Cuál es la frecuencia del Angioedema Hereditario? ¿Qué es una enfermedad rara? .....	4
¿Qué tipos de Angioedema Hereditario por déficit de C1-INH (AEH-C1-INH) existen? .....	4
¿Existe el Angioedema Hereditario con C1 inhibidor normal? .....	5
¿Cómo reconocer precozmente un ataque abdominal? .....	6
¿Cómo reconocer precozmente un ataque de garganta o laríngeo? .....	6
Tratamiento de la enfermedad .....	7
Nuevos fármacos específicos para el tratamiento de la enfermedad .....	8
¿Qué hacer en caso de un ataque importante (que afecta a la garganta, le impide respirar) o bien con una duración del edema desmesurada? .....	9
Informe clínico .....	9
Revisiones médicas .....	9
Transfusiones, ¿puedo donar sangre? .....	10
Traumatismos y golpes .....	10
Dentista u odontólogo .....	10
Intervenciones quirúrgicas y endoscopias .....	10
Infecciones .....	11
Estrés o situaciones de ansiedad elevada .....	11
Embarazo .....	11
Parto .....	12
Anticoncepción .....	12
Medicación antihipertensiva .....	13
Medicación antidiabética oral .....	13
Otras medicaciones contraindicadas .....	13
Viajes "largos", viajes al extranjero .....	14
Pregunta más frecuentes .....	15
Componentes Componentes del GEAB .....	19
Junta directiva y vocales de AEDAF .....	20

## INTRODUCCIÓN

Esta es la segunda edición de la Guía del paciente con Angioedema Hereditario, que pretende contribuir, en la medida de lo posible, a mejorar el conocimiento y la calidad de vida de los enfermos afectados de esta enfermedad y sus familiares. La primera edición del año 2013 fue coordinada por el Dr. Ángel Campos, actualmente jubilado. El avance en el conocimiento de la enfermedad hace necesaria la actualización de su contenido. Esta segunda edición se trata de nuevo de una colaboración de la Asociación Española de Angioedema Familiar por Deficiencia de C1 Inhibidor (AEDAF) y el Grupo Español de Estudio del Angioedema mediado por Bradicinina (GEAB) de la Sociedad Española de Alergia e Inmunología Clínica (SEAIC).

**A mayor información  
fiable y contrastada,  
mayor probabilidad  
de enfrentarse a la  
enfermedad**

La participación activa de los enfermos en el seguimiento y tratamiento de su enfermedad es un objetivo principal en la medicina actual, lo que conlleva una mayor satisfacción personal y un aumento de autonomía. A mayor información fiable y contrastada, mayor probabilidad de enfrentarse a la enfermedad.

El Angioedema Hereditario es una enfermedad “rara”, es decir, poco frecuente y a veces poco conocida por los profesionales sanitarios. Ello conlleva una mayor necesidad de conocimiento, por parte de los propios pacientes, de cómo actuar ante situaciones de urgencia, sobre todo cuando se encuentran fuera de su entorno habitual, como viajes o estancias en otros lugares en los que no exista asistencia adecuada. Hemos contado esta vez con la colaboración del Centro de Investigación Biomédica en Red de Enfermedades Raras (CIBERER) (U754, U761), clave en la investigación en enfermedades raras en España.

# Angioedema Hereditario

Hemos optado por un lenguaje accesible al paciente, manteniendo una rigurosa adaptación al estado actual de los conocimientos científicos. Por esta razón debe revisarse su contenido periódicamente.

Uno de los objetivos principales es que esta guía resulte útil en la vida diaria de cada enfermo o familiar, ayudándoles a encarar con mejores perspectivas de éxito las posibles incidencias que se puedan presentar a lo largo de la vida y a reconocer y manejar adecuadamente situaciones de cierto riesgo.

Sin embargo, estas recomendaciones no pueden sustituir el diagnóstico, tratamiento o seguimiento médico en cada caso, sino que la Guía está diseñada para que Ud. pueda sentirse una parte activa en el tratamiento de su enfermedad crónica, que a lo largo de la vida puede cambiar exigiendo una adaptación específica a cada circunstancia.

Finalmente, esta colaboración entre los enfermos y sus familiares, los profesionales del GEAB y el CIBERER, debería facilitar que las autoridades sanitarias se muestren proclives a proveer de mecanismos de protección social específicos y dar respuesta a las necesidades socio-sanitarias de este grupo de enfermos y sus familias, pequeño en número, pero muy trascendente.

Enero de 2019

## **Fdo. Sara Smith**

Presidenta de la AEDAF

## **Fdo. Dr. Jesús Jurado Palomo**

Hospital General Universitario Nuestra Señora del Prado  
Talavera de la Reina (Toledo)  
Miembro del GEAB

## **Fdo. Dra. Teresa Caballero Molina**

Hospital Universitario La Paz (Madrid)  
Jefe de Grupo U754 CIBERER  
Coordinadora del GEAB

# Angioedema Hereditario

## ¿QUÉ ES EL ANGIOEDEMA HEREDITARIO?

Es una enfermedad genética que produce episodios de hinchazón o edema de algunas partes del cuerpo, tales como la piel o mucosas (p. ej.: la garganta, la vía urinaria o el intestino). La frecuencia y la intensidad de los ataques son muy variables y depende de cada persona o situación. Requiere máxima atención cualquier hinchazón de la zona de la cara, cuello o garganta ya que existe el riesgo de asfixia.

La forma más frecuente y mejor conocida es el Angioedema Hereditario por déficit de C1 inhibidor (AEH-C1-INH). También se conocen bastantes casos asociados a una mutación en el gen que codifica el FXII de la coagulación (gen *F12*) (AEH-FXII). Recientemente se han descrito mutaciones en otros genes que codifican para el plasminógeno (gen *PLG*) y la angiopoietina 1 (gen *ANGPT1*).

La probabilidad de transmisión de la enfermedad en el caso de AEH-C1-INH y AEH-FXII es de un 50%. No obstante, no todos los ascendientes y/o descendientes afectados tienen el mismo grado de expresión (manifestación o expresión clínica) de la enfermedad.

Se conocen una serie de circunstancias que desencadenan los ataques y que se citan más adelante.

## NOTA

Los ataques causados por esta enfermedad **NO RESPONDEN** a **GLUCOCORTICOIDES** (más conocidos simplemente como **CORTICOIDES**), **ANTIISTAMÍNICOS** ni **ADRENALINA**, y por tanto se tratan con medicación específica. Algunos enfermos optan por llevar una "alerta médica" en forma de medalla o similar que indique lo esencial de la enfermedad.

# Angioedema Hereditario

## ¿CUÁL ES EL MECANISMO?

El problema central en el AEH-C1-INH es la insuficiente cantidad o actividad de una enzima, denominada C1-Inhibidor [enzima inhibidora o frenadora del 1er componente del Sistema del Complemento sanguíneo (C1-INH)]. La activación incontrolada del Sistema de Contacto produce hinchazones en localizaciones diversas a través de un mediador bioquímico denominado *bradicinina*. En el AEH-FXII la presencia de la mutación en el gen *F12* facilita la activación del Sistema de Contacto y probablemente el aumento de *bradicinina*. La *bradicinina* produce un aumento localizado de permeabilidad vascular por activación del receptor B2 de *bradicinina*, con salida de líquido desde los vasos sanguíneos, lo que ocasiona la hinchazón o angioedema.

## ¿CUÁL ES LA FRECUENCIA DEL ANGIOEDEMA HEREDITARIO? ¿QUÉ ES UNA ENFERMEDAD RARA?

En la Unión Europea se denomina enfermedad rara a aquella que afecta a menos de 1 por cada 2.000 habitantes. La prevalencia mínima de AEH-C1-INH en España es 1,09 por 100.000 habitantes. Los retrasos en el diagnóstico junto con la posibilidad de un diagnóstico erróneo y la falta de conocimiento de la enfermedad pueden significar que la prevalencia real sea mayor, estimándose en torno a 1 por cada 50.000 habitantes.

## ¿QUÉ TIPOS DE ANGIOEDEMA HEREDITARIO POR DÉFICIT DE C1-INH (AEH-C1-INH) EXISTEN?

Dentro de la forma hereditaria (AEH-C1-INH), por mutación del gen C1INH que codifica al C1INH (cromosoma 11), existen los siguientes tipos:

- **TIPO I.** Disminución en la cantidad de la enzima C1-INH en sangre

# Angioedema Hereditario

- **TIPO II.** Disminución en la actividad o función de la enzima C1-INH en sangre

Además, existe un Angioedema Adquirido por déficit de C1-INH (AEA-C1-INH), asociado generalmente a la presencia de autoanticuerpos frente a la molécula de C1-INH y que puede asociarse con procesos linfoproliferativos.

## ¿EXISTE EL ANGIOEDEMA HEREDITARIO CON C1 INHIBIDOR NORMAL?

Existe una forma de Angioedema Familiar en el que no se detecta alteración alguna del C1-INH. Antiguamente se denominó Angioedema Hereditario tipo III y actualmente **Angioedema Hereditario con C1-INH normal**. Dentro de éste, existen los siguientes subtipos:

- **AEH-FXII** (Angioedema Hereditario con mutaciones en el gen *F12*). Existe un defecto genético conocido en el gen que codifica el FXII de la coagulación (cromosoma 5). La expresión clínica es mucho mayor en mujeres y con la exposición a estrógenos.
- **AEH-PLG** (Angioedema Hereditario con mutaciones en el gen *PLG*): descrito recientemente, se asocia a mutaciones en el gen que codifica el plasminógeno.
- **AEH-ANGPT1** (Angioedema Hereditario con mutaciones en el gen *ANGPT1*): se asocia con mutaciones en el gen que codifica la angiopoietina 1, sólo una familia descrita hasta ahora.
- **AEH-D:** Angioedema Hereditario de Origen Desconocido, sin mutaciones "conocidas en este momento".

# Angioedema Hereditario

## ¿CÓMO RECONOCER PRECOZMENTE UN ATAQUE ABDOMINAL?

Debe sospecharse ante los siguientes síntomas:

- Dolor abdominal tipo cólico recurrente
- Distensión abdominal con o sin náuseas, vómitos, estreñimiento o diarrea
- Hipotensión arterial (presión arterial baja) con deshidratación
- Aumento de diámetro de cintura habitual

Debe realizarse un correcto diagnóstico diferencial por el médico para descartar otras causas como p.ej. apendicitis.

## ¿CÓMO RECONOCER PRECOZMENTE UN ATAQUE DE GARGANTA O LARÍNGEO?

Debe sospecharse ante los siguientes síntomas:

- Opresión o sensación de cuerpo extraño en la garganta o laringe.
- Hinchazón evidente de la lengua.
- Cambios en la voz como ronquera o afonía parcial.
- Dificultad para tragar adecuadamente.
- Ruidos respiratorios extraños como “estridor”.

En tal caso, no pierda la calma y siga las instrucciones que le ha proporcionado su médico.



# Angioedema Hereditario

## TRATAMIENTO DE LA ENFERMEDAD

Los OBJETIVOS del tratamiento se basan en 3 principios:

1. Evitar o disminuir la aparición de crisis a lo largo del tiempo (prevención o profilaxis a largo plazo o tratamiento de mantenimiento).
2. Controlar o tratar las crisis que aparezcan (tratamiento de las crisis o ataque agudo).
3. Prevención en situaciones de riesgo especial de desencadenamiento de ataques (prevención o profilaxis a corto plazo).

*Su médico le explicará el tratamiento adecuado a su caso, pero básicamente se divide en los siguientes apartados:*

**a. Tratamiento urgente o de crisis:** Puesto que el problema está en la deficiencia de una proteína sanguínea, el C1-INH, uno de los tratamientos específicos de la enfermedad es restituir los niveles de la proteína mediante la utilización de concentrado plasmático de C1-INH obtenido de plasma de donantes sanos. Actualmente en España, se emplean indistintamente **Berinert**<sup>®</sup> o **Cinryze**<sup>®</sup> (ambos por vía endovenosa lenta). Al ser el aumento de bradicinina la causa final que ocasiona el ataque, otro fármaco específico es el acetato de icatibant (**Firazyr**<sup>®</sup>) por vía subcutánea, un bloqueante del receptor B2 de *bradicinina*. Pueden asociarse espasmolíticos, fluidos y otros. Conviene acudir a un Centro de Urgencias. Es aconsejable que el paciente y/o un familiar sean adiestrados para la autoadministración de al menos uno de estos fármacos. Los pacientes deben disponer de dos dosis completas de medicación en su domicilio.

Algunos enfermos son adiestrados para la auto-administración de estos tratamientos

**b. Tratamiento preventivo a corto plazo** (profilaxis a corto plazo) destinado a estar protegido durante la exposición a ciertos factores desencadenantes, como intervenciones quirúrgicas, citados más adelante: **Berinert**<sup>®</sup> o **Cinryze**<sup>®</sup> (1-6 horas previo al procedimiento) o bien aumento de andrógenos atenuados durante varios días: estanozolol (antiguamente comercializado con el nombre **Winstrol**<sup>®</sup>) o danazol (**Danatrol**<sup>®</sup>).

# Angioedema Hereditario

**c. Tratamiento de mantenimiento** (profilaxis a largo plazo) destinado a evitar la aparición de crisis a lo largo de la vida diaria. Suelen indicarse por periodos largos de tiempo (meses-años). Andrógenos atenuados (estanozolol o danazol: **Danatrol**®) o bien antifibrinolíticos, como ácido tranexámico (**Amchafibrin**®). También puede emplearse para este fin el concentrado plasmático de C1-INH (**Cinryze**®).

Aunque antiguamente el estanozolol estaba comercializado con el nombre **Winstrol**®, hoy en día sólo existe bajo la prescripción de fórmula magistral.

## NUEVOS FÁRMACOS ESPECÍFICOS PARA EL TRATAMIENTO DE LA ENFERMEDAD

En otros países están comercializados otros fármacos que nombraremos por si está de viaje.

- **Tratamiento urgente o de crisis:** El recombinante humano de C1-INH obtenido mediante ingeniería genética se denomina **Ruconest**® o **Rhucin**®, administrándose por vía endovenosa lenta. La ecalantida, cuyo nombre comercial es **Kalbitor**®, es un inhibidor de la calicreína, uno de los enzimas implicados en la activación del sistema de contacto y el aumento final de *bradisinina* que se produce en esta enfermedad.

- **Profilaxis a largo plazo:** En Estados Unidos se aprobó en 2017 el uso de concentrado de C1 inhibidor a altas dosis subcutáneo como preventivo de crisis (**Haegarda**®). En algunos países europeos se ha comercializado este fármaco con el nombre ya existente de **Berinert**® y otra forma de presentación.

Lanadelumab es un anticuerpo monoclonal, que se une directamente a la calicreína, bloqueándola. Su nombre comercial es **Takhzyro**® y ha sido recientemente aprobado por la FDA y la EMA como tratamiento profiláctico para la prevención de ataques de angioedema a partir de los 12 años de edad, administrándose de forma subcutánea cada 2 semanas.

# Angioedema Hereditario

## ¿QUÉ HACER EN CASO DE UN ATAQUE IMPORTANTE (QUE AFECTA A LA GARGANTA, LE IMPIDE RESPIRAR) O BIEN CON UNA DURACIÓN DEL EDEMA DESMESURADA?

1. Avise a algún adulto que pueda ayudarle a explicar lo que le ocurre.
2. Prepare el INFORME CLÍNICO que su médico le ha proporcionado.
3. Si dispone de medicación de rescate o emergencia (**Berinert**®, **Cinryze**®, ambos por vía intravenosa, o bien **Firazyr**® subcutáneo):
  - a) Si le han enseñado como autoadministrarla, póngase la medicación siguiendo las instrucciones.
  - b) Si no le han enseñado a autoadministrársela, llévela consigo a su Centro Médico.
4. Acuda al Centro de Urgencia sanitario más próximo.
5. Solicite cita con su médico una vez resuelta la crisis.

## INFORME CLÍNICO

Es muy conveniente llevar consigo un informe breve (su médico se lo proporcionará) para facilitar la atención por parte de otros médicos o Centros. También puede considerarse la posibilidad de disponer de una alerta médica en forma de medalla o similar (consulte el contenido con su médico).

Debe facilitar a su médico de Atención Primaria una copia del informe actualizado. También es conveniente mostrarlo cuando visite a cualquier especialista médico.

## REVISIONES MÉDICAS

Aunque la mayor parte de los enfermos evoluciona muy bien y puede hacer una vida normal, es importante realizar visitas periódicas a su médico, al menos una vez al año, aunque no haya tenido problemas clínicos.



# Angioedema Hereditario

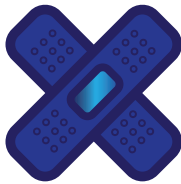
## TRANSFUSIONES, ¿PUEDO DONAR SANGRE?

No se aconseja la donación de sangre por pacientes con angioedema hereditario de cualquier tipo o adquirido por déficit de C1-inhibidor.



## TRAUMATISMOS Y GOLPES

Si bien se recomienda hacer vida normal, algunos enfermos ante golpes o durante la práctica de deportes de contacto desarrollan hinchazón en dicha zona. Consulte con su médico para controlar su actividad física y, si lo requiere, adaptar su tratamiento de fondo.



## DENTISTA U ODONTÓLOGO

Advierta a su dentista de su enfermedad. Para las manipulaciones simples como limpiezas dentales no se requiere ninguna precaución suplementaria. Ante extracciones u otras maniobras debe hacer un tratamiento previo concentrado plasmático de C1-INH 1-6 horas antes del procedimiento de forma electiva o bien aumento de andrógenos atenuados durante varios días antes y después de la visita.

Conviene llevar consigo una dosis completa del tratamiento de urgencia.



## INTERVENCIONES QUIRÚRGICAS Y ENDOSCOPIAS

Es recomendable realizar el tratamiento previo también llamado profilaxis a corto plazo: el concentrado plasmático de C1-INH intravenoso entre 1 y 6 horas antes de la intervención es el tratamiento de elección. En algunos casos pueden administrarse andrógenos atenuados desde varios días antes y hasta varios días después. Consulte a su médico.

# Angioedema Hereditario

Ante cualquier manipulación quirúrgica a nivel de cuello o cara debe premedicarse.

En principio, siempre que sea posible, es preferible la anestesia local o loco-regional sobre la anestesia general que precisa intubación a través de la garganta (oro-faríngea).

## INFECCIONES

Se recomienda el tratamiento precoz de las infecciones para evitar ataques de angioedema, especialmente las que afectan a la boca y a la faringe. Su médico le indicará el tratamiento adecuado en cada caso.

## ESTRÉS O SITUACIONES DE ANSIEDAD ELEVADA

En algunos casos puede ser el desencadenante de un ataque.

Consulte con su médico o especialista si requiere medidas o medicamentos para controlar la ansiedad.

## EMBARAZO

Si tiene intención de quedarse embarazada debería contactar con su médico previamente a fin de ajustar la medicación a la gestación. En caso de precisar los servicios de fertilización in vitro debe consultar también.

La consulta es obligada si está siendo tratada con andrógenos atenuados (estanozolol o danazol - **Danatrol**®) a fin de suspender dicha medicación con antelación.

Si se queda embarazada suspenda de inmediato dichos fármacos y contacte urgentemente con su médico para ajustar el tratamiento y controlar su enfermedad durante la gestación.

Los ataques de angioedema pueden ser tratados con concentrado plasmático de C1-INH, concretamente **Beriner**® o bien **Cinryze**®. Se puede realizar profilaxis a largo plazo con concentrado plasmático de C1-INH.



# Angioedema Hereditario

Algunas medicaciones no deben tomarse durante el embarazo, consulte con su médico o Centro. En general, en el embarazo no se modifica la evolución de la enfermedad, pero en algunos casos puede agravarse. Es conveniente realizar revisiones durante la gestación.

Debe advertir a su ginecólogo de su enfermedad. Muéstrole un informe clínico actualizado.



## PARTO

Debe avisar al personal de paritorios de su enfermedad (informe clínico). En general los partos naturales (vaginales) no requieren tratamiento preventivo o profilaxis a corto plazo, basta con tener disponible la medicación de rescate (**Berinert**<sup>®</sup>, **Cinryze**<sup>®</sup> o **Firazyr**<sup>®</sup>) (preferentemente concentrado plasmático de C1-INH).

Si Ud. dispone de medicación de rescate es una buena idea llevarla consigo en el momento del parto.

En situación de precisar una cesárea, en casos de partos muy instrumentalizados o si el angioedema ha sido más grave durante el embarazo, es razonable hacer tratamiento de profilaxis con **Berinert**<sup>®</sup> o **Cinryze**<sup>®</sup>. Siempre siga las indicaciones de su médico.

En algunos casos pueden aparecer episodios de angioedema en los días siguientes al parto.

## ANTICONCEPCIÓN

En general deben evitarse los tratamientos con estrógenos bajo cualquier forma y circunstancia.

Se pueden usar progestágenos orales (**Desogestrel: Cerazet**<sup>®</sup>) o implantes subcutáneos con Levonorgestrel (**Jadelle**<sup>®</sup>) o bien DIU sin adición hormonal o con progestágenos (**Mirena**<sup>®</sup>).

# Angioedema Hereditario

Ante situaciones de emergencia (“píldora del día después”) usar fármacos con progestágenos únicamente: levonorgestrel (**Norlevo**<sup>®</sup>, **Postinor**<sup>®</sup>).

No están contraindicados otros métodos como preservativo.

## MEDICACIÓN ANTIHIPERTENSIVA

Están formalmente contraindicados los IECA (inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina): *enalapril, captopril, lisinopril o imidapril* entre otros. El uso de otro grupo de fármacos denominados ARA-II o aliskiren (**Rasilez**<sup>®</sup>) debe valorarse con su médico.

Debido a la introducción de nuevos fármacos con nuevos nombres comerciales, consulte antes a su médico por si están encuadrados en alguno de estos grupos.

## MEDICACIÓN ANTIDIABÉTICA ORAL

Están contraindicados los inhibidores de DPP-4 (o DPP-IV) (inhibidores de la enzima dipeptidil-peptidasa 4): vildagliptina, sitagliptina, saxagliptina, linagliptina y alogliptina. Estos fármacos se utilizan en la diabetes mellitus tipo II. Debe quedar claro que en ningún caso se prohíbe la insulina.

## OTRAS MEDICACIONES CONTRAINDICADAS

Cualquier fármaco que inhiba las vías metabólicas de la Bradicnina debe ser evitado en pacientes con angioedema bradicininérgico. Se han señalado los IECA y los inhibidores de DPP-IV por ser de uso más común.

## NOTA

Las indicaciones y consejos contenidos en esta guía no pretenden ni pueden sustituir el criterio médico en cuanto a diagnóstico o tratamiento. Se trata de recomendaciones complementarias al plan de tratamiento individualizado que debe prescribir su médico.

# Angioedema Hereditario

## VIAJES “LARGOS”, VIAJES AL EXTRANJERO

Ud. puede realizar viajes en las mismas condiciones que otros individuos, pero sobre todo en aquellos viajes prolongados y fuera de su hábitat habitual, debe tomar algunas precauciones de sentido común.

Debe llevar siempre el **informe clínico** que su médico le ha proporcionado, a ser posible actualizado. Es una buena idea portar una traducción del informe al idioma del país que se piensa visitar o en su defecto al inglés.

Tenga localizado algún centro asistencial del entorno por si fuera necesario.

Debe llevar consigo la medicación de rescate o de “urgencia” y verificar la caducidad. Debe aportar el informe médico para no tener ningún problema en los controles de seguridad de los aeropuertos o estaciones.



## PREGUNTA MÁS FRECUENTES

### ¿Puedo hacer vida normal?

Sí, en todos los órdenes de la vida: físico, sexual, laboral, intelectual, etc. No obstante, debe tener la capacidad para detectar aquellos desencadenantes relevantes en su caso concreto y controlarlos.

### ¿Cómo contactar con otros enfermos?

En su Hospital le pueden poner en contacto con otros enfermos. Existe una asociación de enfermos de carácter nacional para apoyo mutuo y mejor defensa de sus intereses como enfermo ante la administración. Puede contactar con la Asociación Española de Angioedema Familiar por Deficiencia de C1 Inhibidor (AEDAF) a través de la página web <https://haei.org/angioedema-aedaf> o en el correo electrónico [info@angioedema-aedaf.org](mailto:info@angioedema-aedaf.org). Además, existe la Organización Internacional de Pacientes con Déficit de C1 Inhibidor (HAEI) formada por una red de asociaciones nacionales de pacientes. Puede contactar a través de la página web <https://haei.org>.

### ¿Existe algún grupo de médicos expertos en angioedema hereditario?

Existe el Grupo Español de Estudio del Angioedema mediado por Bradicina (GEAB) compuesto por alergólogos de diferentes hospitales, cuya relación encontrará al final de esta Guía. Dicho grupo depende de la Sociedad Española de Alergología e Inmunología Clínica (SEAIC). A nivel internacional, existen grupos de expertos en angioedema bradicininérgico entre cuya labor destaca la elaboración de consensos.

# Angioedema Hereditario

## ¿Mis hijos heredarán la enfermedad?

Tiene una probabilidad del 50% de que así sea. La probabilidad es individual en cada caso y en cada embarazo. La intensidad de la enfermedad también puede variar entre padres e hijos.

Existen algunas técnicas de diagnóstico precoz para estudiar la presencia de la enfermedad en el feto.

## ¿Tengo más probabilidad de padecer de infarto o tumores?

No se sabe si Ud. tendrá un riesgo superior al de la población general de padecer otras enfermedades. Ello dependerá de otros factores personales, su estilo de vida y otros factores de riesgo individuales.

## ¿La medicación que tomo tiene riesgos elevados?

Cualquier medicación conlleva un riesgo de efectos adversos asociados. En el caso que nos ocupa no son muy frecuentes, pero debe conocerlos. Debe someterse a ciertos controles para prevenir la aparición de tales efectos adversos y en su caso controlarlos. En general, la medicación de rescate o de urgencia (**Berinert®**, **Cinryze®** o **Firazyr®**), es muy segura. En el caso de los **antifibrinolíticos**, dichos efectos están en relación con el riesgo de trombosis. En el caso de los **andrógenos atenuados**, dichos efectos se derivan de su similitud con los esteroides: virilización, cambios en la voz, toxicidad hepática. Por tal motivo Ud. debe acudir a los controles previstos que incluyen determinaciones analíticas y ecográficas.

## ¿Se va a ver interferida mi actividad sexual a lo largo de la vida?

No tiene porque interferir, ni resulta peligroso para Ud. ni para los demás. Ud. podrá llevar una vida sexual en las mismas condiciones que el resto de personas y, por tanto, en cada momento de su vida, debe adoptar las medidas habituales en este tipo de relaciones personales.

# Angioedema Hereditario

## ¿Puede mi hijo enfermo acudir a campamentos escolares?

No existe inconveniente formal para asistir a campamentos y viajes o colonias escolares. Simplemente debe observar ciertas precauciones de sentido común. No son aconsejables las actividades de contacto físico intenso o violento.

Debe poner en conocimiento de los monitores y responsables del campamento o del viaje la información básica de la enfermedad, acompañado de información escrita, como por ejemplo un informe clínico actualizado.

Se deben conocer los teléfonos de contacto, así como el teléfono y la dirección del Centro Sanitario más próximo.

Debe disponer de la medicación de urgencia correspondiente.

## ¿Qué se entiende como un mal control de la enfermedad?

Si Ud. padece un episodio de afectación de la "garganta" o no puede respirar adecuadamente o bien presenta un número de edemas o ataques moderados más frecuente de lo habitual en Ud. debe ponerse en contacto con su médico para evaluar el tratamiento de fondo y el control de desencadenantes.

## ¿Dónde se obtiene la medicación?

La medicación específica (**Firazyr®**, **Berinert®**, **Cinryze®**) se obtiene a través de las Farmacias Hospitalarias de acuerdo con el procedimiento concreto de cada Hospital si Ud. dispone de cobertura por el Sistema Nacional de Salud.

Algunas entidades aseguradoras no sufragan la medicación.

El resto de medicamentos se puede obtener en las oficinas de farmacia, a través de las recetas oficiales del Sistema Nacional de Salud y con las aportaciones que normativamente correspondan.

# Angioedema Hereditario

## ¿Influyen los alimentos en la aparición de las crisis? ¿Debo seguir alguna dieta especial?

No, porque no se trata de un edema de causa alérgica y no es producido o desencadenado por alergia a ningún alimento. La dieta no influye en la evolución de la enfermedad. Debe seguir una dieta saludable como cualquier persona.

## ¿Se deben realizar revisiones a menudo?

En general Ud. deberá realizar una revisión al año de forma rutinaria. Pida su citación de acuerdo con las normas de su Hospital o Centro de Salud. En situaciones de especial relevancia, por ejemplo ante crisis frecuentes o graves, previsión de embarazo, etc., también puede solicitar una citación fuera de las programadas.

## ¿Tiene Ud. más preguntas acerca de su enfermedad?

Anótelas y consulte a su médico.

Ud. debe conocer el nombre de su médico responsable y la forma de ponerse en contacto con el mismo.

**En su caso su médico responsable es:**

.....

**Su Hospital o Centro Sanitario es:**

.....

**Contacto:** .....

**Teléfonos:** .....

**Correo electrónico:** .....

**Otros canales:** .....

**Información individual adicional en su caso:**

1. ....
2. ....
3. ....

# Angioedema Hereditario

## COMPONENTES DEL GEAB

### Barcelona

#### HOSPITAL UNIVERSITARI VALL D'HEBRÓN

Dra. Mar Guilarte Clavero  
Dra. Anna Sala Cunill

### L'Hospitalet de Llobregat

#### HOSPITAL UNIVERSITARI DE BELLVITGE

Dr. Ramón Leonart Bellfill

### Huelva

#### HOSPITAL JUAN RAMÓN JIMÉNEZ

Dra. Macarena Piñero Saavedra

### Jaén

#### HOSPITAL UNIVERSITARIO DE JAEN

Dra. Blanca Sáenz de San Pedro Morera

### Leganés

#### HOSPITAL UNIVERSITARIO SEVERO OCHOA

Dra. Nieves Prior Gómez

### Logroño

#### HOSPITAL DE SAN PEDRO

Dr. Teófilo Lobera Labairu

### Madrid

#### HOSPITAL UNIVERSITARIO LA PAZ

Dra. M<sup>a</sup> Teresa Caballero Molina (Coordinadora)  
Dra. Carmen Gómez Traseira  
Dra. María Pedrosa Delgado  
Dra. M<sup>a</sup> Rosario Cabañas Moreno

### HOSPITAL GENERAL UNIVERSITARIO GREGORIO MARAÑÓN

Dra. M<sup>a</sup> Luisa Baeza Ochoa de Ocariz  
Dra. Alicia Prieto García

### Sevilla

#### HOSPITAL UNIVERSITARIO VIRGEN DEL ROCÍO

Dra. M<sup>a</sup> Teresa González-Quevedo Tejerina

### HOSPITAL UNIVERSITARIO VIRGEN MACARENA

Dra. Amparo Conde Alcañiz

### Talavera de la Reina

#### HOSPITAL GENERAL UNIVERSITARIO NUESTRA SEÑORA DEL PRADO

Dr. Jesús Jurado Palomo

### Valencia

#### HOSPITAL UNIVERSITARIO Y POLITÉCNICO LA FÉ

Dr. Ramón Almero Ves

### Vigo

#### COMPLEJO HOSPITALARIO UNIVERSITARIO DE VIGO

Dra. Carmen Marcos Bravo

## MIEMBROS DEL CIBERER

**U754** Teresa Caballero Molina (Jefe de Grupo)

**U761** M<sup>a</sup> Luisa Baeza Ochoa de Ocariz

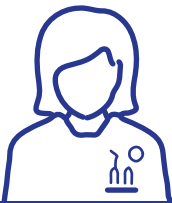
# JUNTA DIRECTIVA Y VOCALES DE AEDAF

## JUNTA DIRECTIVA:

**Sara L. Smith Foltz**, Presidente  
**Concepción López Serrano**, Vicepresidente  
**María Ferrón Smith**, Secretaria  
**Ángeles Muñoz Hernández**, Tesorera

## VOCALES:

**Pedro Martos Vera**, Andalucía  
**María José Cuervo Suárez**, Asturias y Cantabria  
**Jesús Jurado Palomo**, Castilla-La Mancha y Extremadura  
**Ana Belén Sanz García**, Castilla-León  
**Bibiana Ortuño Andrino**, Cataluña  
**Laura Medrano López**, Comunidad Valenciana y Murcia  
**Ermitas Dopico Méndez**, Galicia  
**Juan Carlos Lorenzo González**, Islas Baleares y Canarias  
**Manuela Lobón Fernández**, Madrid  
**María Jesús Arraiza Donazar**, Navarra, La Rioja y Aragón  
**Alicia Campos Castro**, País Vasco



seaic

sociedad española de alergología  
e inmunología clínica



Centro de Investigación Biomédica en Red  
Enfermedades Raras



Unión Europea

Fondo Europeo  
de Desarrollo Regional  
"Una manera de hacer Europa"

