



16 de mayo, Día Mundial del Angioedema Hereditario

AEDAF lanza el reto #somosimpredecibles para concienciar sobre el angioedema hereditario

- **El reto, enmarcado dentro de una campaña más amplia de concienciación y visibilidad del angioedema hereditario, consiste en grabar y subir a la red social Instagram un breve vídeo escribiendo las palabras “Somos Impredecibles” con los dedos del pie**
- **AEDAF, con la colaboración de Takeda, ha producido también un vídeo con testimonios de pacientes con el que pretende mostrar el impacto real de esta enfermedad rara**
- **Una de cada 50.000 personas en el mundo sufre angioedema hereditario (AEH), una enfermedad poco frecuente y muy desconocida entre la población general**

Madrid, 13 de mayo de 2020 – La Asociación Española de Angioedema Familiar por Deficiencia del Inhibidor de C1 (AEDAF), con la colaboración de Takeda, ha puesto en marcha la campaña “**Somos Impredecibles**”. La iniciativa tiene como finalidad concienciar a la población sobre la realidad del angioedema hereditario, una enfermedad rara que afecta a una de cada 50.000 personas en todo el mundo. Aprovechando la conmemoración del Día Mundial de esta patología, que se celebra el próximo sábado 16 de mayo, AEDAF ha producido un vídeo testimonial de pacientes (<https://youtu.be/Inj2KALwfe0>) y ha propuesto un reto a los usuarios de la red social Instagram.

El nombre de la campaña nace de la impredecibilidad de esta enfermedad, que se caracteriza por la hinchazón temporal de algunas partes del cuerpo como el abdomen, la cara, los pies, los genitales, las manos o la garganta. Esta hinchazón puede durar entre dos y cinco días y, aunque puede ir precedida de una sensación de hormigueo o, hasta en un tercio de los casos, de alguna erupción, la realidad es que no avisa de su aparición en la mayoría de las ocasiones.

Esta impredecibilidad de los brotes, cuya aparición puede estar provocada por el estrés, una intervención médica, una infección o un desajuste hormonal, entre otros motivos, tiene un impacto importante en la calidad de vida de estas personas, que muchas veces ven limitada su actividad diaria por el miedo a la aparición de un nuevo brote. Además, esta patología puede llegar a ser mortal en el caso de que la hinchazón se produzca en la garganta, ya que ello puede provocar síntomas de asfixia en la persona afectada.



“Es la impredecibilidad de los ataques la que hace que esta enfermedad tenga un importante impacto en la calidad de vida de los pacientes y que muchas veces ven mermada su actividad diaria.

El AEH podrá frenarnos, pero nunca podrá pararnos. Vamos a demostrarle que nosotros #somosimpredecibles”, explica Carolina Zamora, responsable de Relaciones Institucionales y Redes Sociales de AEDAF.

Para dar a conocer esta realidad, la asociación de pacientes ha producido un vídeo con testimonios de personas con esta enfermedad. Unos testimonios que pretenden dar visibilidad al impacto real que tiene esta enfermedad en la calidad de vida de los pacientes.

Además, AEDAF ha retado a la comunidad de usuarios de Instagram a que escriban el nombre de la campaña, “Somos impredecibles”, exclusivamente con los dedos de los pies, sin ningún tipo de ayuda de ninguna otra parte del cuerpo. Las personas que se sumen al reto y compartan su vídeo con el hashtag #somosimpredecibles estarán colaborando a aumentar la visibilidad de una enfermedad poco frecuente, muy desconocida y, sobre todo, muy impredecible.

Con estas herramientas, AEDAF espera poder aumentar la conversación existente en torno al angioedema hereditario y ayudar así a las personas con esta enfermedad en nuestro país.

Acerca del AEH

El Angioedema Hereditario (AEH) es una enfermedad genética rara, que puede cursar con deficiencia del inhibidor de la C1 esterasa (C1-inhibidor) o con C1-inhibidor normal (1). Los AEH de tipo I y tipo II son causados por niveles bajos del C1-inhibidor o por un funcionamiento inadecuado del C1-inhibidor y se estima que su prevalencia varía entre 1,1 y 1,6 por cada 100.000 habitantes (2). Se ha demostrado que la reducción de la actividad de la proteína C1-Inhibidor activa el sistema de contacto y puede producir elevación de bradicinina en el plasma sanguíneo, con aumento de la permeabilidad vascular de forma localizada y producción de episodios de hinchazón (angioedema) en diferentes localizaciones (1). Se conocen otros tipos de AEH con C1 inhibidor normal, asociados a mutaciones en otros genes (F12, PLG, ANGPT1, KNG1), que son aún menos frecuentes (3,4).

El Angioedema Hereditario (AEH) se caracteriza por ataques recurrentes impredecibles de angioedema (inflamación) de la piel (manos, brazos, pies, piernas, muslos, cara y genitales) o las mucosas (tracto gastrointestinal, laringe o garganta) (5). En algunos casos estas inflamaciones pueden llegar a desfigurar al paciente o ser muy dolorosas, especialmente en los ataques abdominales (6). Los edemas de laringe son potencialmente mortales debido al riesgo de asfixia (7).

Existen otros tipos de angioedemas causados fundamentalmente por histamina, que son más frecuentes y pueden acompañarse de urticaria (8). Sin embargo, el AEH se diferencia por la ausencia de urticaria y picor y la falta de respuesta al tratamiento habitual del angioedema histaminérgico (antihistamínicos, corticosteroides, adrenalina) (8). Los ataques agudos de AEH se tratan generalmente con medicación específica (concentrado plasmático de C1 inhibidor intravenoso: Berinert®, CSL-Behring, Marburg, Alemania; Cinryze®, Shire HGT, actualmente parte de Takeda, o acetato de icatibant subcutáneo Firazyr®) (9,10). También existen tratamientos para disminuir el número de ataques de angioedema (ácido

tranexámico, andrógenos atenuados, concentrado plasmático de C1 inhibidor IV, concentrado plasmático de C1 inhibidor subcutáneo) (9,10).



El AEH supone una importante carga para el paciente debido a la transmisión hereditaria, al desconocimiento de la enfermedad por los profesionales de la salud, la impredecibilidad de los ataques de AE, el dolor de los ataques, el riesgo de asfixia en los episodios de vía respiratoria superior, la necesidad de intervención de emergencia, la preocupación por el acceso a los tratamientos específicos y los efectos secundarios de la misma, que pueden tener un efecto negativo sobre la CVRS (11).

Para mayor información y fuentes de apoyo sobre el AEH, puede visitar la asociación nacional de pacientes <https://angioedema-aedaf.haei.org/>

Para más información contacta:

Sara L. Smith Foltz

Presidente AEDAF

Tel: 629477566

dir@angioedema-aedaf.org

-
- 1.- Cicardi M, Zuraw B. Angioedema due to Bradykinin Dysregulation. *J Allergy Clin Immunol Pract.* 2018;6(4):1132-41.
 - 2.- Aygören-Pürsün E, Magerl M, Maetzel A, Maurer M. Epidemiology of Bradykinin-mediated angioedema: a systematic investigation of epidemiological studies. *Orphanet J Rare Dis.* 2018;13(1):73.
 - 3.- Zuraw BL. Hereditary angioedema with normal C1 inhibitor: Four types and counting. *J Allergy Clin Immunol.* 2018;141(3):884-885.
 - 4.- Bork K, Wulff K, Rossmann H, et al. Hereditary angioedema cosegregating with a novel kininogen1 gene mutation changing the N-terminal cleavage site of bradykinin. *Allergy.* 2019 Dec;74(12):2479-2481. doi: 10.1111/all.13869. Epub 2019 Jun 7.
 - 5.- Busse PJ, Christiansen SC. Hereditary Angioedema. *N Engl J Med.* 2020; 382(12): 1136-1148.
 - 6.- Bork K, Staubach P, Eckardt AJ, Hardt J. Symptoms, course, and complications of abdominal attacks in hereditary angioedema due to C1 inhibitor deficiency. *Am J Gastroenterol.* 2006;101(3):619-627.
 - 7.- Bork K, Hardt J, Witzke G. Fatal laryngeal attacks and mortality in hereditary angioedema due to C1-INH deficiency. *J Allergy Clin Immunol* 2012; 130: 692-7.
 - 8.- Cicardi M, Aberer W, Banerji A, Bas M, Bernstein JA, Bork K, et al. Classification, diagnosis, and approach to treatment for angioedema: consensus report from the Hereditary Angioedema International Working Group. *Allergy.* 2014 May;69(5):602-16.
 - 9.- Maurer M, Magerl M, Ansotegui I, Aygören-Pürsün E, Betschel S, Bork K, et al. The international WAO/EAACI guideline for the management of hereditary angioedema-The 2017 revision and update. *Allergy.* 2018;73:1575-1596.
 - 10.- Caballero Molina T, Pedrosa Delgado M, Gómez Traseira C. Angioedema hereditario [Hereditary angioedema]. *Med Clin (Barc).* 2015;145(8):356-365.
 - 11.- Caballero T, Prior N. Burden of Illness and Quality-of-Life Measures in Angioedema Conditions. *Immunol Allergy Clin North Am.* 2017;37(3):597-616.