



Trabalhos Científicos

Título: Perfil De Pacientes Pediátricos Com Aeh Por Alterações Do C1Inh Atendidos Em Um Hospital Catarinense.

Autores: CAROLINA TELO G. BRANCO (HU-UFSC), ANNE-ROSE W. BAU, JANE DA SILVA

Resumo: Introdução: Angioedema hereditário (AEH) é uma doença com herança autossômica dominante, caracterizada pela deficiência quantitativa e /ou funcional do inibidor de C1 (C1-INH). Objetivo desse estudo foi avaliar as características clínicas e de terapia aplicada em pacientes pediátricos. Método: O projeto faz parte de um estudo multicêntrico, realizado em centros de referência para atendimentos de AEH no Brasil. Foi feita revisão de prontuários até dezembro de 2018 em pacientes com AEH, de idade menor ou igual a 17 anos 11 meses e 29 dias, cujo diagnóstico foi confirmado por dosagem funcional ou quantitativa de Inibidor de C1 esterase (alterados). Resultados: Foram obtidos dados de 8 pacientes, sendo 7 (85,7) sexo masculino, com média de idade 8,8 anos (DP $\pm$ 4,5). O início das crises ocorreu em média aos 2,8 anos (DP $\pm$ 4,1), sendo o diagnóstico em média aos 5,1 anos (DP $\pm$ 4,8). Queixa de pródromos foi observada em 5 (62,5) dos pacientes, edema em mãos (100), face (87,5) e pés (75) os locais mais frequentemente acometidos e os fatores desencadeantes das crises mais comuns foram estresse (87,5), traumatismos e exercícios físicos (ambos 50). Dos sintomáticos, 4 (50) tinham crises 1 ou 2 vezes/mês e 6 (75) considerados crises graves, tendo sido tratados em pronto-atendimento. Quanto o tratamento, todos faziam profilaxia a longo prazo (PLP), usando ácido tranexâmico. Conclusão: Apesar dos sintomas de AEH terem sido precoces, o diagnóstico em alguns casos foi tardio. A PLP realizada pelos pacientes parece não ser eficaz, pois a maioria teve manifestações clínicas graves e frequentes.