



41º CONGRESSO
BRASILEIRO DE
Pediatria
Florianópolis-SC

**22 A 26
DE OUTUBRO
DE 2024**

CentroSul Florianópolis
Av. Gov. Getúlio Vargas, 850
Centro - Florianópolis - SC



Trabalhos Científicos

Título: Angioedema Hereditário Como Diagnóstico Diferencial De Anafilaxia Na Emergência - Um Relato De Caso

Autores: GABRIELA SILVA TELES (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN), LIA CORREIA MOREIRA (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN), CAMILA PEREIRA MIRANDA COSTA (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN), BRUNO ARAÚJO DE FREITAS (UNIVERSIDADE FEDERAL DO CEARÁ), JANAIRA FERNANDES SEVERO FERREIRA (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN), KAILA BARROSO DE ANDRADE MEDEIROS (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN), MONIZI CAMPELO GOMES TEIXEIRA (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN)

Resumo: O angioedema hereditário (AEH) é uma doença autossômica dominante (AD) caracterizada por edema recorrente em face, pele ou extremidades, bem como envolvimento gastrointestinal e respiratório. É subdiagnosticado e confundido com uma reação histamínica, o que compromete o tratamento. Os sintomas geralmente ocorrem na infância e ter um olhar acurado para esse diagnóstico é essencial para um bom desfecho. Paciente, 16 anos, com angioedema de face iniciado 3 dias antes da admissão, buscou atendimento médico em pronto atendimento (PA) no início dos sintomas onde foi prescrito anti-histamínico (AH), sem melhora. Persistiu com o quadro, retornando ao PA onde foi prescrito AH e corticosteróide (CE) e adrenalina, mas familiares notaram a piora do quadro após medidas. Evadiu e buscou PA de nossa unidade hospitalar. Ao exame clínico, apresentava edema periorbital bilateral, face e lábios, sem taquidispneia e com normossaturação. Relatava dor abdominal leve. Acompanhante referiu que paciente já havia tido episódios anteriores, com edema de membros superiores e de face, sem desencadeante identificável e sem melhora com AH e CE. Refere irmã de 25 anos com os mesmos sintomas e que a mãe faleceu aos 27 anos devido à edema laríngeo por quadro semelhante. Na internação, foi coletada a dosagem sérica de C4 (6,3 mg/dL) e realizada terapia com infusão de plasma 10ml/kg. Evoluiu com melhora gradual, com alta hospitalar três dias após para seguimento com equipe de alergia/imunologia pediátrica. O AEH é uma doença autossômica dominante rara, que pode levar à atendimentos repetidos em PA. Não se trata de uma alergia, e sim de um defeito do imunológico resultando na produção exacerbada de bradicininas. Pode ser categorizado em dois grupos - grupo com deficiência do inibidor de C1 (AEH tipo 1 e 2) e com inibidor de C1 normal. Ao suspeitar de AEH a dosagem sérica de C1-INH e percentagem de C1-INH funcional deve ser realizada, bem como dosagem sérica de C4, que pode estar reduzida. Os sintomas são de episódios recorrentes de angioedema subcutâneo ou submucoso (sem urticária associada), da face, via aérea superior, sistema gastrointestinal e vias geniturinárias. Pode ocorrer espontaneamente ou induzido por fatores físicos, psicológicos, infecciosos, medicamentosos ou hormonais. No PA, as crises de AEH podem ser confundidas com outros tipos de angioedema, principalmente o histamínico, entretanto, o AEH não responde ao tratamento usual com adrenalina, AH e CE. Se não identificados e tratados, esses pacientes têm risco de morte por edema de laringe entre 25% a 40%. O caráter imprevisível e potencialmente fatal do AEH impacta negativamente a qualidade de vida dos pacientes afetados, principalmente na faixa etária pediátrica. Apesar de raro, por sua gravidade, médicos que atuam na emergência devem estar atentos a esse diagnóstico, principalmente quando não há resposta com drogas usuais. O manejo correto evita desfechos fatais.