

SALA POLISSENA B

MALATTIE RARE

Moderatori: Marina Civita – Claudia Sara Cimmino

Fabio De Iaco

Angioedema ereditario



ANGIOEDEMA EREDITARIO

Fabio De Iaco
Torino

*La suspense è
quando lo spettatore
sa più
dei personaggi del film*



Ehi doc, di là c'è uno con una reazione allergica...



ANGIOEDEMA

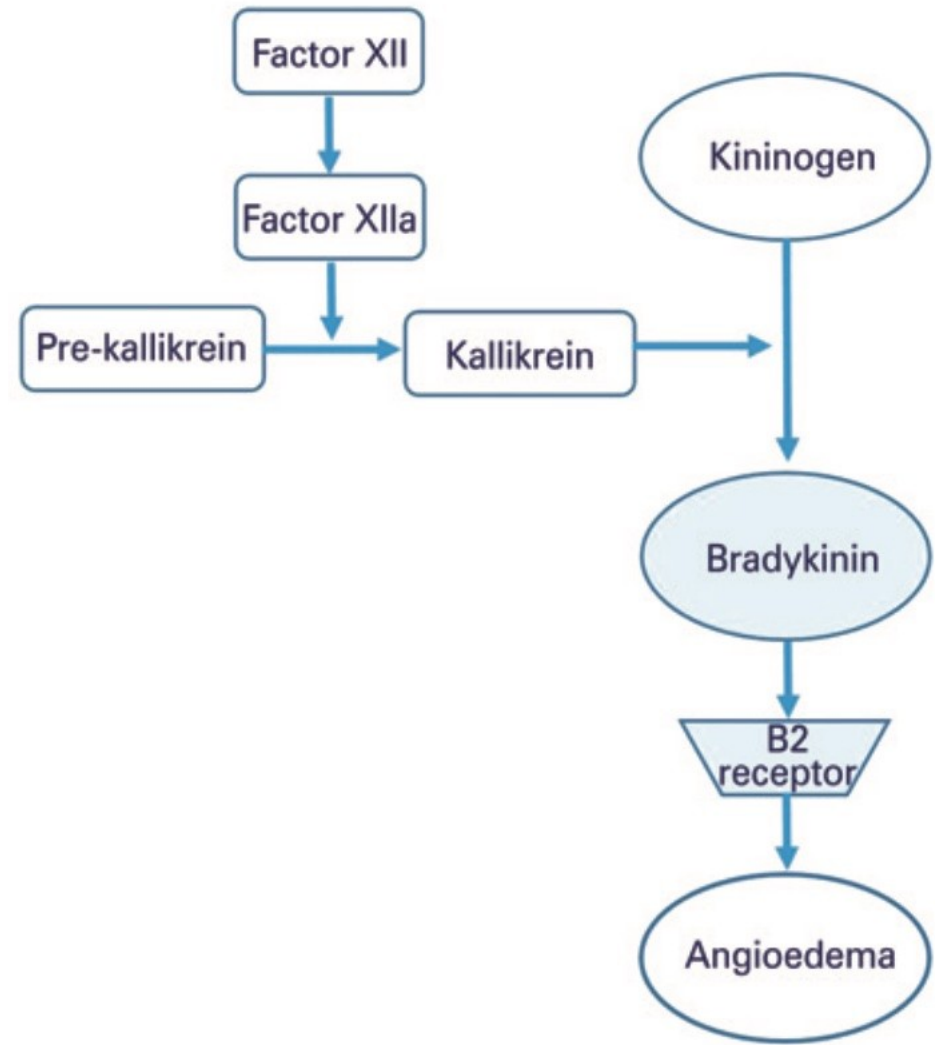
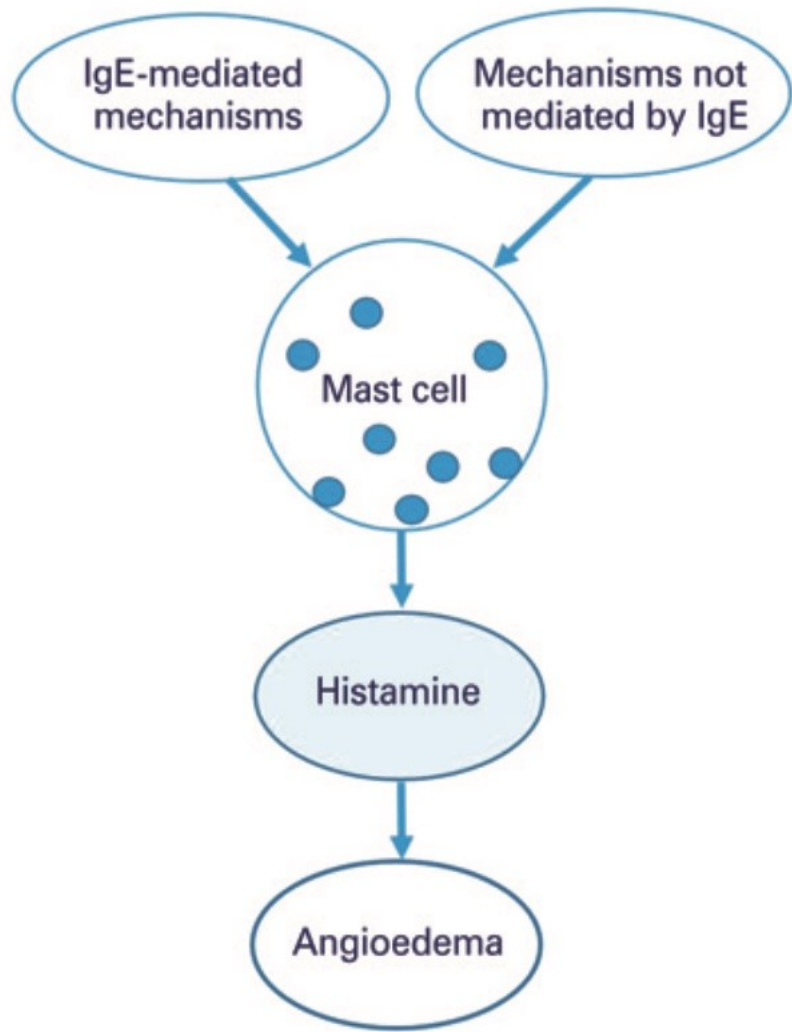
**gonfiore dei tessuti sottocutanei o sottomucosi
incremento della permeabilità vascolare**

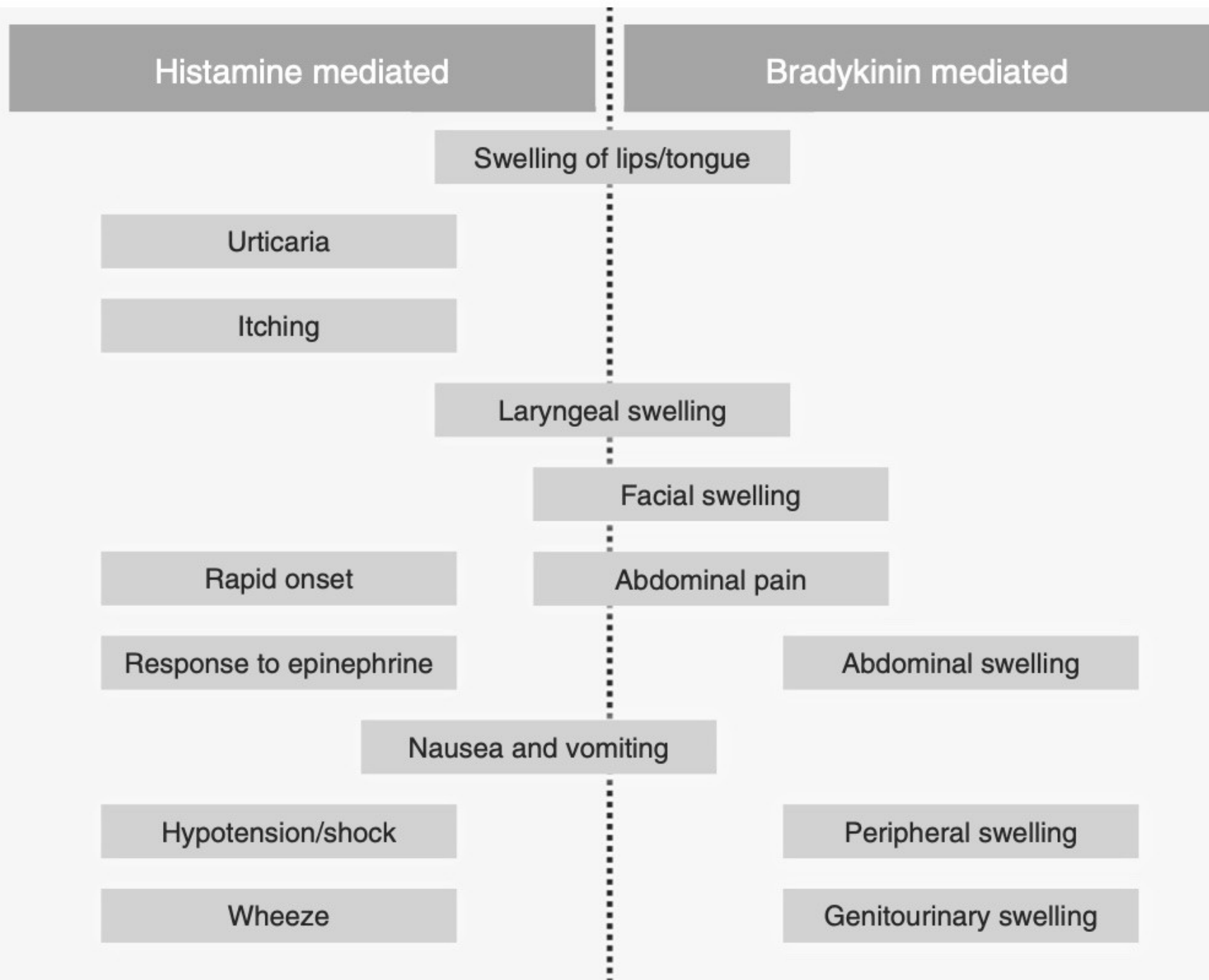
**senza fovea
indipendente dalla gravità
transitorio**

ANGIOEDEMA in ITALIA

0,37% delle visite di PS

ISTAMINA VS BRADIKININA

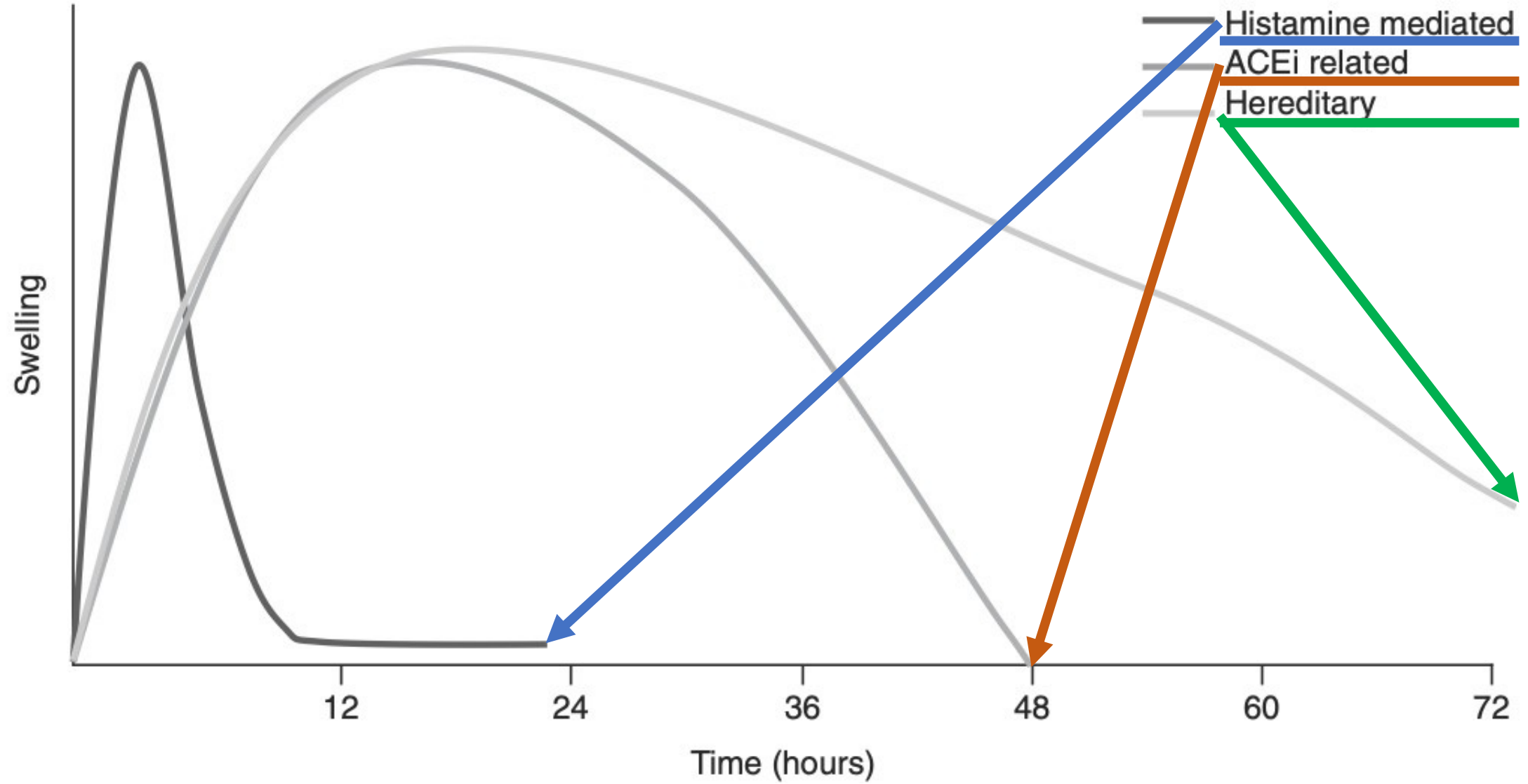




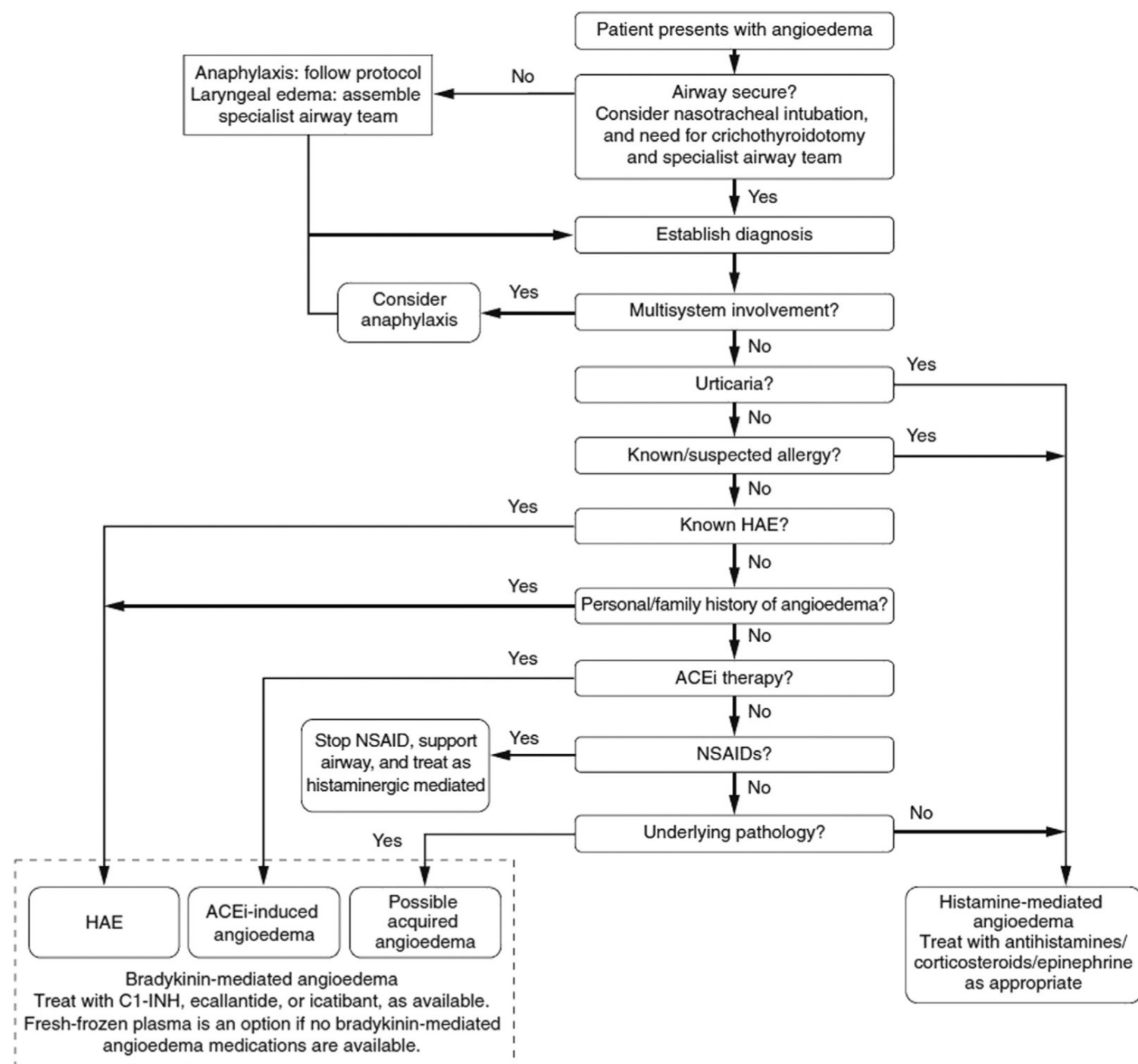
	ISTAMINA	BRADIKININA
Distribuzione	Diffusa, simmetrica (più spesso labbra e occhi)	Focale, asimmetrica (lingua isolatamente)
Esordio	Rapido	Graduale, lento
Cute	Orticaria, flush, prurito (eritema 53%)	No orticaria né prurito (eritema 1%)
Terapia antiallergica (adrenalina, antistaminici, steroidi)	Risponde	Non risponde

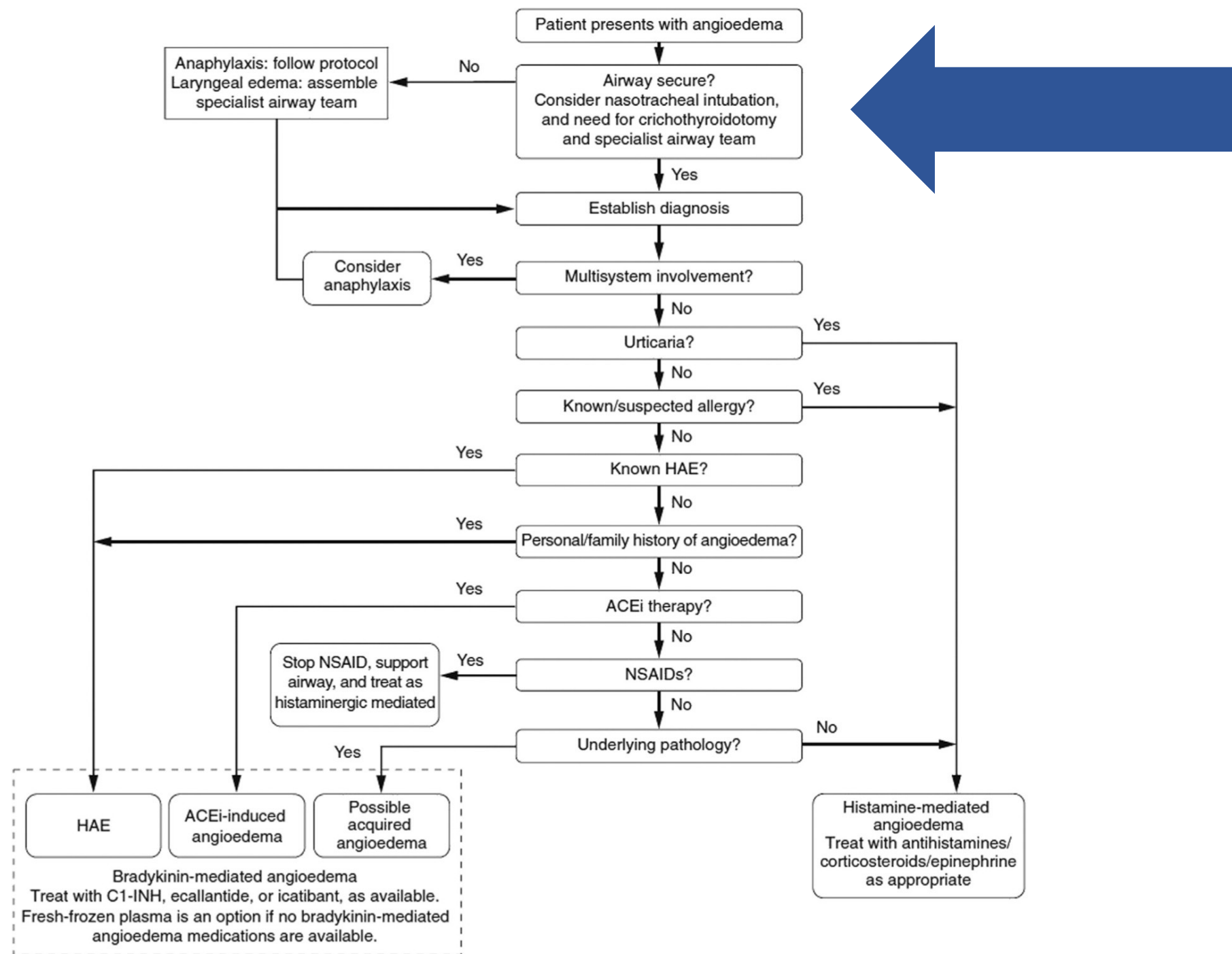
	ISTAMINA	BRADIKININA
Trigger	Esposizione a un allergene	Stress, infezioni, farmaci (ACEi, estrogeni), traumi, microtraumi, interventi chirurgici, variazioni ormonali

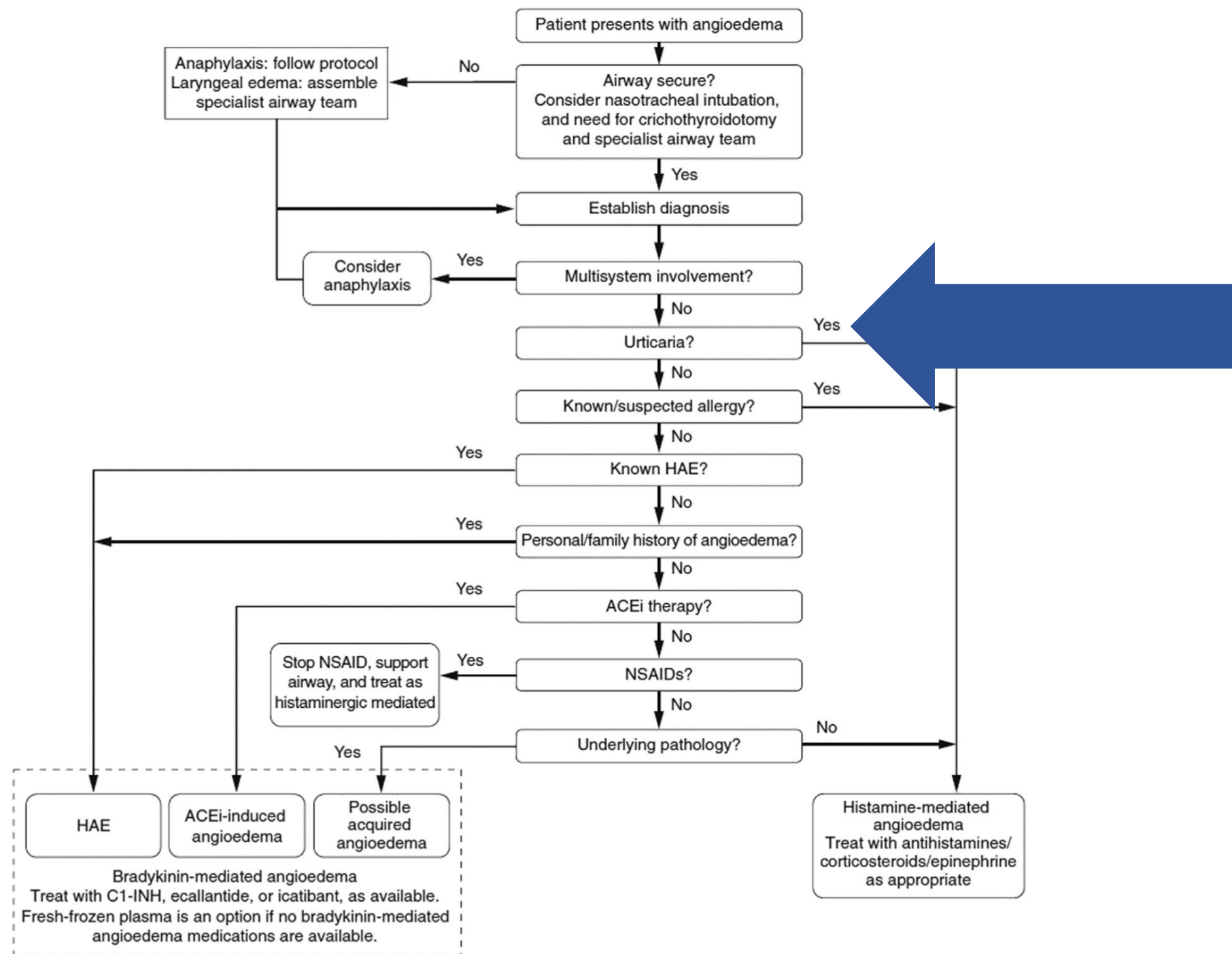
la chirurgia addominale
non necessaria

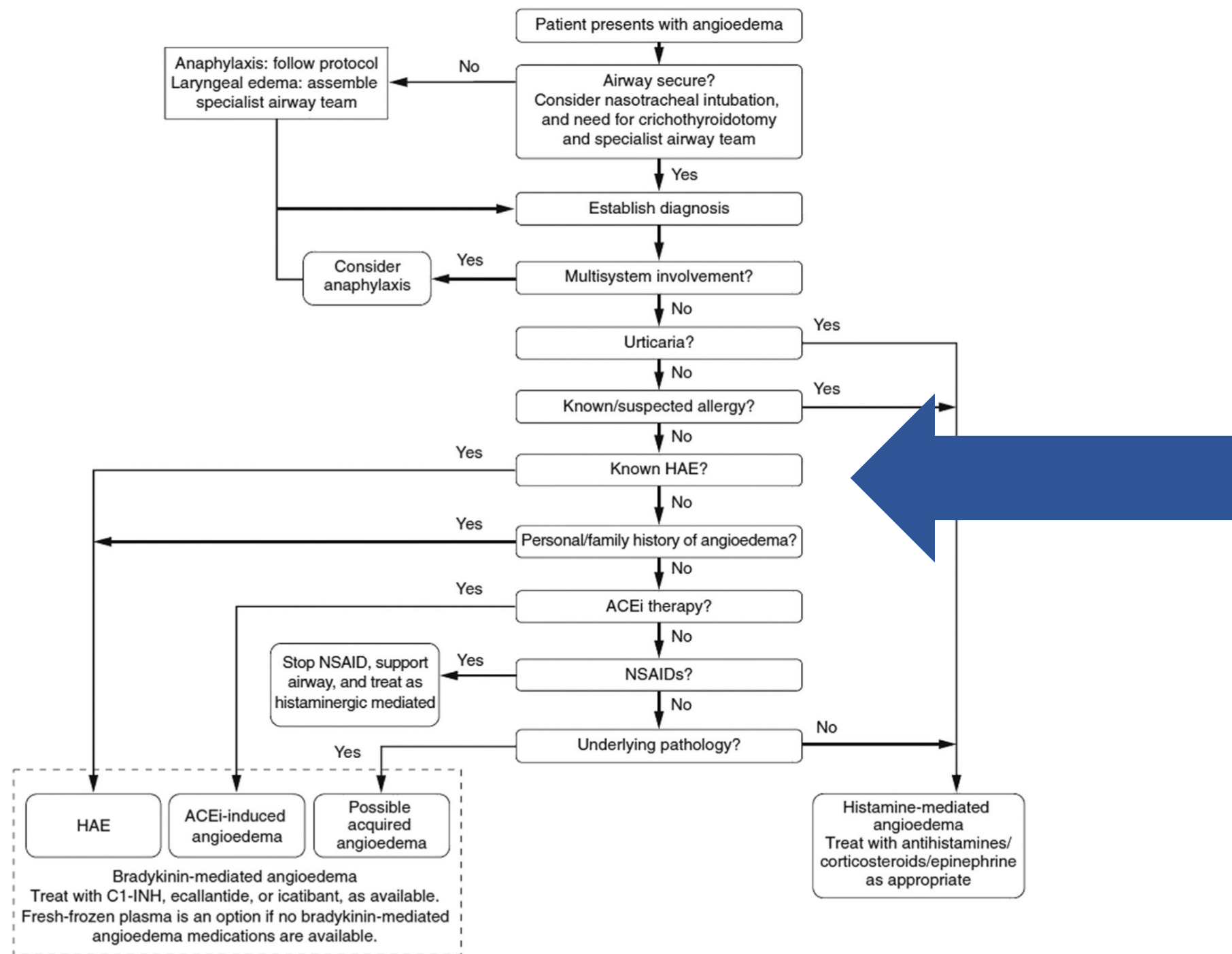


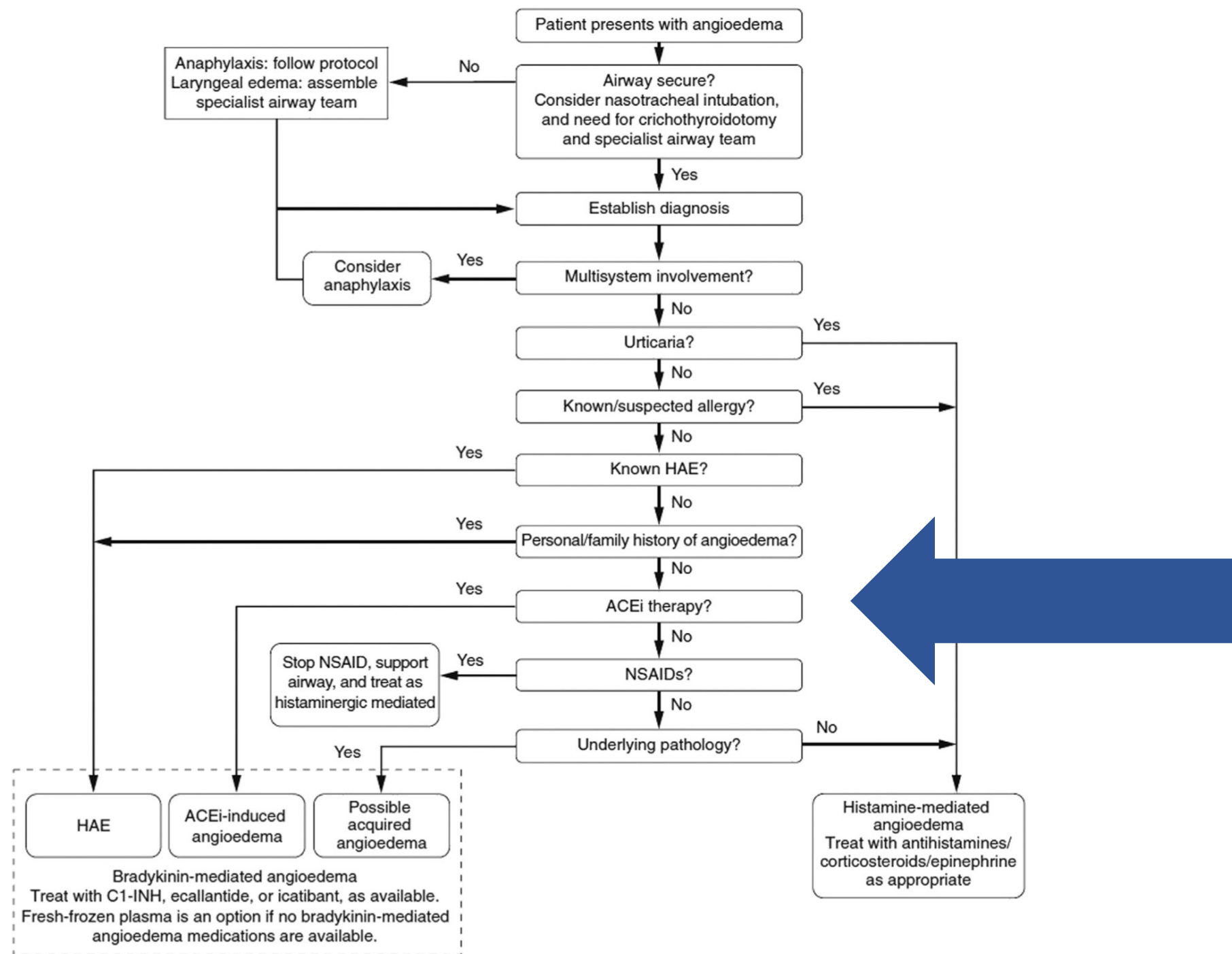
		C4 Concentration	Tryptase Concentration†
HAE type I		Low	Normal
HAE type II		Low	Normal
HAE with normal C1-INH		Normal	Normal
Acquired AE		Low	Normal
ACEI-induced AE		Normal	Normal
Histamine-mediated anaphylaxis		Normal	Normal or elevated

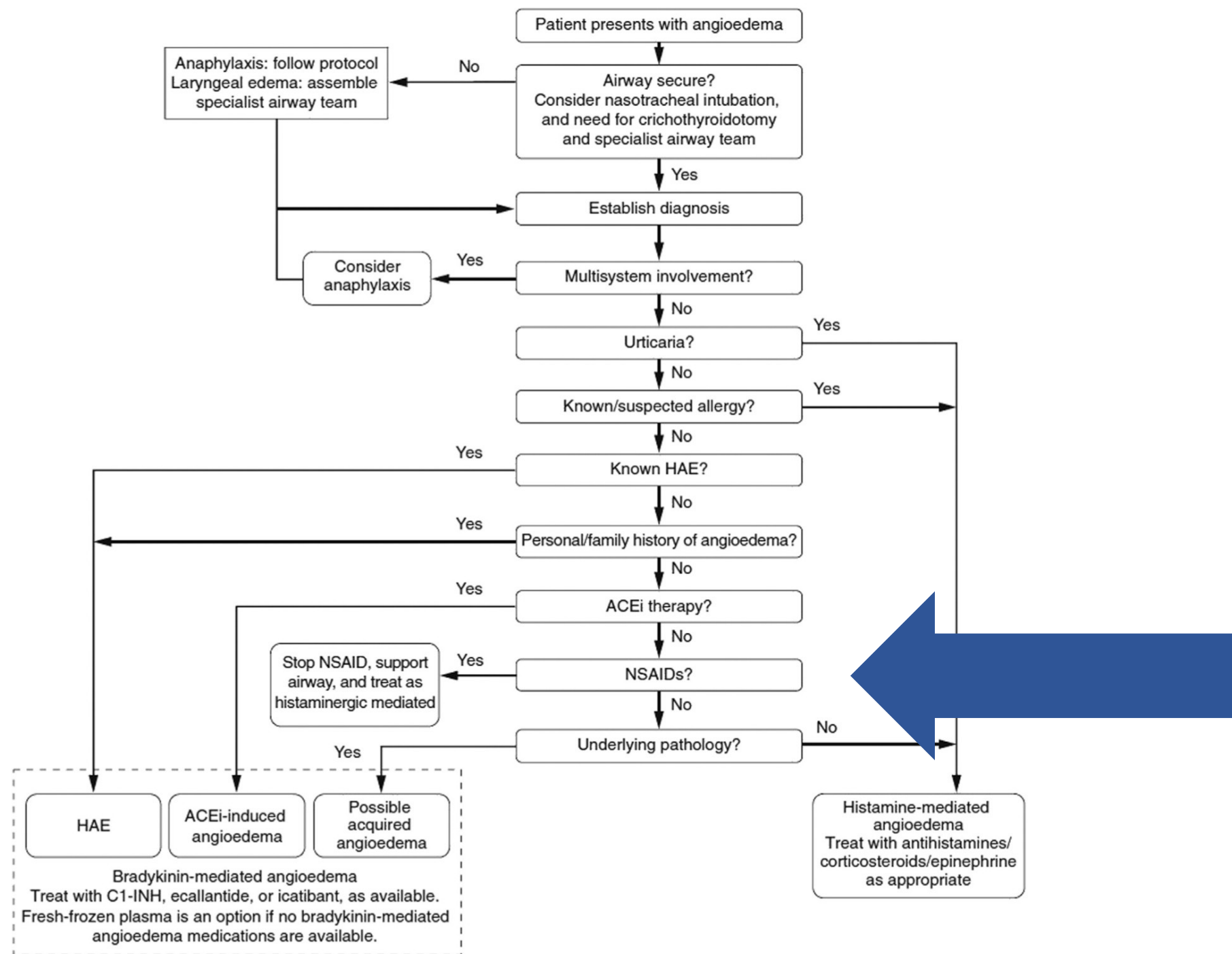












ANTIDOTI 2016-2017

GUIDA ALL'USO CLINICO
E ALL'APPROVVIGIONAMENTO



ANTIDOTI PER USO OSPEDALIERO PRINCIPALI FORMULAZIONI E
INDICAZIONI, POSOLOGIA, CLASSIFICAZIONE DI PRIORITÀ DEGLI
ANTIDOTI UTILIZZATI IN CASO DI INTOSSICAZIONE ACUTA

ANTIDOTI CON PRIORITÀ 2 → Devono essere disponibili entro due ore

INIBITORI C1 ESTERASI E ANTAGONISTI RECETTORI BRADICHININA							T<25°C
Nome Commerciale	Aziende Produttrici	Forma farmaceutica / formulazione (validità)	Principali indicazioni d'uso	Via di somministrazione appropriata per l'uso antidotico	Posologia	Scorta minima consigliata	Durata media del trattamento
Berinert (C1 inibitore umano)	CSL Behring GmbH	<i>polvere per soluzione iniettabile</i> flacone 500 UI (conf. 1 flacone) validità 30 mesi flacone 1500 UI (conf. 1 flacone) validità 36 mesi	trattamento e profilassi preintervento degli episodi acuti di angioedema ereditario	iniezione endovenosa	20 UI/Kg	1 confezione da 1500 UI	singola somministrazione
Cinryze (C1 inibitore umano)	Shire	<i>polvere per soluzione iniettabile</i> flacone 500 U (conf. 2 flaconi) validità 24 mesi	trattamento e prevenzione di attacchi di angioedema ereditario	iniezione endovenosa	1000 U (ripetibili dopo 60 minuti se risposta insufficiente)	2 confezioni	singola somministrazione, ripetibile
Ruconest (conestat alfa-inibitore C1 esterasi)	Pharming Group N.V.	<i>polvere per soluzione iniettabile</i> flacone 2100 U (conf. 1 flacone) validità 48 mesi	terapia sintomatica degli attacchi acuti di angioedema ereditario	iniezione endovenosa	Adulti fino a 84 kg: 50 U/kg; adulti di 84 kg o oltre: 4200 U (due fiale), ripetibile	2 confezioni	singola somministrazione, ripetibile
Firazyr (icatibant)	Shire	<i>soluzione iniettabile</i> siringa pre-riempita 30 mg/3 ml (conf. 1-3 siringhe) validità 24 mesi	terapia sintomatica degli attacchi acuti di angioedema ereditario e da ACE-inibitori	iniezione sottocutanea	singola iniezione, ripetibile dopo 6 ore	3 siringhe	12 ore

Icatibant

30 mg s.c.

ripetibile a 6 ore

ripetibile a 12 ore

**Angioedema indotto
da ACE inibitori?**

il fattore tempo

il fattore MEU

