

Caso clinico 1

Giovane di **17 anni** presenta **edema ingravescente del volto e delle labbra**.

Il paziente, all'inizio dei sintomi contatta il padre il quale a sua volta attiva la **C.O. del 118** riferendo subito che l'adolescente è affetto da Angioedema Ereditario e pertanto auspicando di essere inviato presso un centro adeguato

La C.O. 118 avverte il Pronto Soccorso del Policlinico di Bari dell'arrivo con ambulanza medicalizzata di un **giovane di 17 anni con angioedema**

Caso clinico 1

CHE FARESTE?

- *Attendete l'arrivo della ambulanza per valutare di cosa si tratta e decidere la eventuale terapia* 
- *Contattate la farmacia in modo da essere certi della disponibilità del farmaco specifico (icatibant o concentrato plasmatico di C1-INH) qualora fosse necessario* 
- *Vi procurate il farmaco subito e vi preparate ad accogliere il paziente* 

Caso clinico 1

PARAMETRI VITALI :

1. ***P.A. : 130/90 mmHg***
2. ***F.C.: 86 bpm ritmica***
3. ***SpO2: 98% aa***

Che codice triage daresti?



Caso clinico 1

Entra in sala rossa

Codice Giallo

Esame Obiettivo :

- Angioedema importante del volto e delle labbra, non disfonia, non dispnea
- sensorio integro
- toni due validi ritmici
- Obiettività polmonare nella norma

Esegue ECG, prelievo per esami ematochimici

Terapia : Inibitore di C1 esterasi 1500 UI ev lentamente

Caso clinico 1

- *Dopo 3 ore: regressione quasi completa dell'edema del volto.*
- **ECG** : presenza di onde T negative in sede anteriore
- *Si trattiene in osservazione in PS il paziente per 12 ore con monitoraggio di ECG e parametri vitali.*
- **Cons Cardiologica (visita + ecocardio):** nulla di patologico.
Non disponibile ECG precedente
- *Dimissione dopo osservazione con consiglio ad approfondimento cardiologico*
- **Diagnosi : Angioedema da deficit di Inibitore di C1 esterasi risolto con terapia specifica**

Caso clinico 2

Donna di anni 21 con sintomatologia algia addominale recidivante dei quadranti superiori dell'addome, suggestiva per colica biliare e reperto ecografico di **calcolosi della colecisti**.

Anamnesi di **Angioedema Ereditario di tipo I**, con una mutazione genetica in omozigosi *de novo* del gene del C1 inh. La malattia è esordita all'età di 13 anni con attacchi recidivanti sia periferici (50%), sia addominali (30%) che facciali (20%) con aumento di frequenza degli attacchi negli ultimi tempi (1-2/mese).

Tx domiciliare: **Icatibant sc on demand** con rapida risoluzione

Caso clinico 2

si ricovera per valutazione pre-operatoria per colecistectomia laparoscopica ed eseguire una TAC con mezzo di contrasto.

Circa 2-3 ore prima dell'esecuzione della TAC la paziente comincia ad avvertire nausea e un dolore epigastrico e all'ipocondrio destro di moderata entità, sintomi che si aggravano dopo esecuzione della TAC con comparsa di vomito

**Angioedema
addominale**



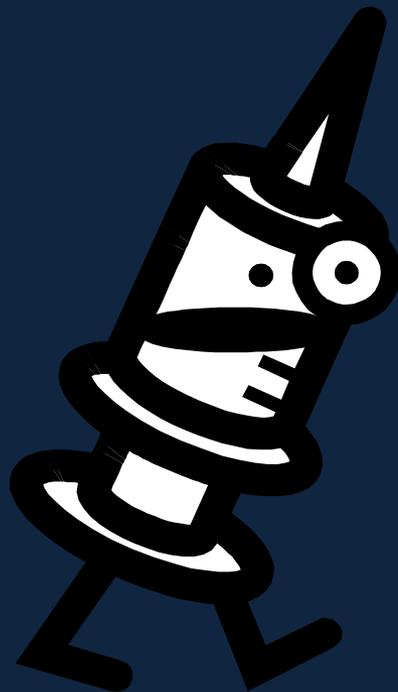
Colica biliare

Caso clinico 2

Icatibant 30 mg sc

Dopo 20 minuti inizia miglioramento dei sintomi

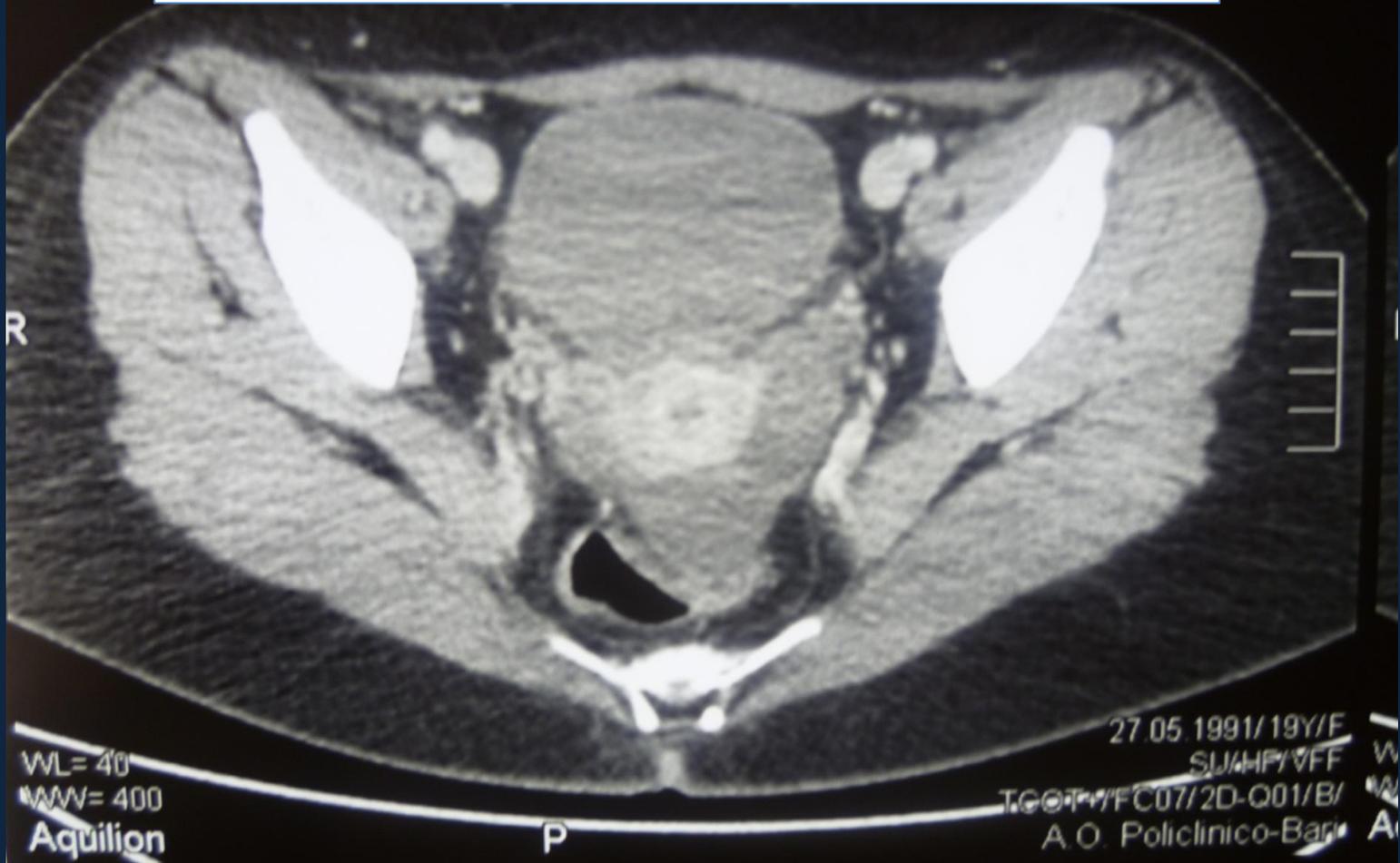
Dopo 4 ore risoluzione sintomi



Il giorno successivo arriva il referto TAC addome.....

Caso clinico 2

Versamento liquido nello scavo del douglas



Caso clinico 2

Questo quadro radiologico conferma l'ipotesi diagnostica di un **attacco acuto di angioedema addominale**, peraltro convalidata dal criterio ex-adjuvantibus con la somministrazione di un farmaco specifico.

L'icatibant, antagonista recettoriale della bradichinina, è una valida opzione terapeutica negli attacchi acuti, specie addominali di angioedema da carenza di C1 inibitore.

Caso clinico 3

- **D. R. , femmina di 22 anni**
- **Giunge nel PPI di Grottaglie il 2/6/12 alle 19.00 circa per comparsa dalle ore 16 circa di edema del volto.**
Riferisce di essere in vacanza in Puglia e di avere assunto amoxicillina+acido clavulanico 1 cp al domicilio.

Anamnesi patologica remota : muta.

Nota familiarità per Angioedema Ereditario da carenza di C1 inibitore, ma mai episodi in passato.

Caso clinico 3

PARAMETRI VITALI :

1. P.A. : 135/80 mmHg
2. F.C.: 80 bpm ritmica
3. SpO2: 98% aa

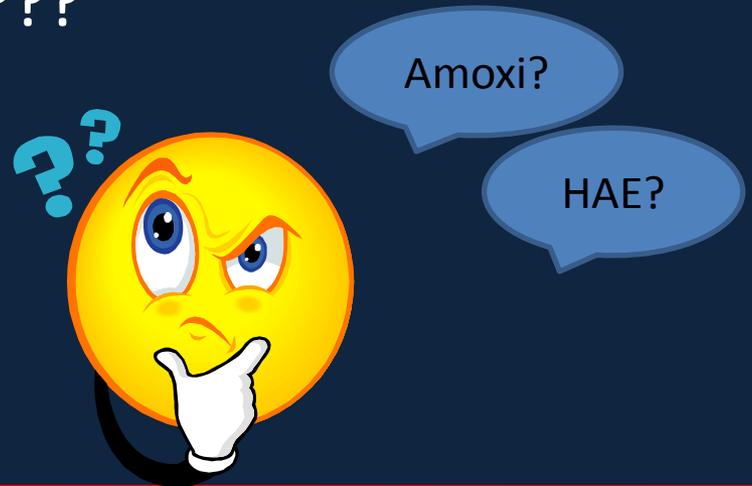
Che codice triage daresti?



Caso clinico 3

La paziente ha contattato telefonicamente i familiari che insistono per la somministrazione di Inibitore di C1 esterasi o Icatiban in tempi rapidissimi.....
ma il farmaco non è disponibile in loco.....

Mentre si cerca al telefono una sede vicina con il farmaco
CHE FARE????



Caso clinico 3

Ossigeno, accesso venoso, es di laboratorio,
Steroidi ev e antiistaminico im 

Ossigeno, accesso venoso, Aerosol con Steroide,
antiistaminico im 

Ossigeno, accesso venoso, Anti H2, Steroidi. 

Caso clinico 3

Accesso venoso e Sol Fisiologica 250 cc ev

**Il medico non avendo avuto risposte positive da Taranto
Telefona al Policlinico di Bari e, avendo avuto la conferma
della possibilità di reperire il farmaco specifico, organizza
il trasferimento della paziente a Bari**

Caso clinico 3

- Giunge in PS al Policlinico di Bari alle ore 00.27 del 03/06/12 con ambulanza e accompagnamento medico.

PARAMETRI VITALI :

1. *P.A. : 145/90 mmHg*
2. *F.C.: 88 bpm ritmica*
3. *SpO2: 99% in O2 terapia*

Codice Giallo

Che codice triage daresti?



Caso clinico 3

Entra in sala rossa alle 00.32

Anamnesi : familiarità per angioedema da carenza di C1 inibitore , dalle ore 16 circa presenta edema del volto ingravescente. Primo episodio. Giunge dal PS di Grottaglie

Esame Obiettivo :

- Angioedema importante del volto e delle labbra, lieve disfonia, non dispnea, edema delle mani di lieve entità
- sensorio integro
- toni due validi ritmici

Caso clinico 3

Terapia

*Inibitore di C1 esterasi flc 500 UI , 1500 UI ev
lentamente in base al peso corporeo (Kg 70)*

*Si contatta il **farmacista** reperibile per procurarsi il
farmaco in urgenza, si attende che si riscaldi*

L'Angioedema sembra lentamente progredire...

Si iniziano a preparare i flaconi.....

Chi conosce il procedimento di preparazione del farmaco?

Si

no



Caso clinico 3

► Se il flacone con il diluente è stato conservato in frigo, ricordati di portarlo a temperatura ambiente tenendolo un po' tra le mani.

Solleva le capsule protettive dei due flaconi (polvere e diluente). Pulisci i tappi con il tamponcino alcolico sterile in modo da disinfectare il sito dove verrà inserito l'ago.

Apri la confezione del Mix2Vial staccando la pellicola.

Prendi il Mix2Vial insieme al suo involucro e perfora con la parte blu del set il tappo in gomma del flacone con il solvente.

Rimuovi l'involucro di copertura del set Mix2Vial avendo cura di non sfilare il set.

Mantenendo fermo su una superficie il flacone con il prodotto, capovolgi il flacone del solvente con il set attaccato. Il diluente si trasferirà nel flacone contenente il prodotto.

Con i due flaconi ancora attaccati, ruota lentamente il flacone con il prodotto fino a che la soluzione appare omogenea.

Separa le due parti del set svitandolo.

Aspira l'aria nella siringa sterile, vuota. Inserisci la siringa nella parte bianca del dispositivo. Inietta l'aria nel flacone.

Mantenendo premuto lo stantuffo della siringa, capovolgi il sistema e aspira il concentrato nella siringa tirando indietro lo stantuffo.

Terminato il trasferimento, stacca la siringa dal Mix2Vial, mantenendo il pistone rivolto verso il basso. Premi leggermente il pistone per far uscire eventuali bolle di aria.

Prendi l'ago con cannula e togli il tappo posto all'estremità del tubicino, collegalo alla siringa riempita, esercita un'ulteriore pressione sul pistone fino alla comparsa di una goccia all'estremità dell'ago.

Depositi la siringa chiusa collegata all'ago con cannula su una superficie sterile.

Il prodotto è pronto per essere infuso!

Il medico non lo ha mai usato ed inizia a leggere il foglietto illustrativo di una confezione mentre l'infermiere inizia la preparazione dell'altra confezione.....

il tempo stringe, l'edema è ingravescente...

Caso clinico 3

L'infermiere non riesce a completare la preparazione, forse è difettosa la confezione?



Caso clinico 3

In pratica inutilizzabile la confezione!!!!



**Tempo perso per intervenire
(procurarsi la dose mancante!)**

+

Euro 924,23

Caso clinico 3

Ore 2,00: edema del volto rimane stabile dall'inizio della somministrazione del farmaco

Si ricovera la paziente in Dermatologia

Diagnosi : *Angioedema da deficit di Inibitore di C1 esterasi (Primo Episodio) in paz con familiarità*

Caso clinico 4

- **L. M.A . , femmina di 25 anni**
- **Giunge in PS alle ore 9 del 12/03/13 con arrivo diretto per “edema del labbro superiore del volto ” comparso nelle prime ore del mattino .**
- **La paziente riferisce subito di essere affetta da Angioedema Ereditario e di essere seguita presso il locale centro di riferimento regionale**

Caso clinico 4

PARAMETRI VITALI TRIAGE:

1. P.A. : 136/45 mmHg
2. F.C.: 117 bpm ritmica
3. Sat O2 : 95% aa

Codice Giallo

Che codice triage daresti?



Caso clinico 4

Entra in sala rossa ore 9.19

Esame Obiettivo :

- **Angioedema del volto e delle labbra, non disfonia, non dispnea**
- **sensorio integro**
- **toni due validi ritmici**
- **Eupnoica, mv normotrasmesso**

Esegue ECG, prelievo per esami ematochimici

Terapia : Inibitore di C1 esterasi 1000 UI ev lentamente

Caso clinico 4

Ore 9,35: si inizia infusione di 1000 ui di inibitore di C1 esterasi ev lentamente (4 min)

Ore 9,50 termina infusione

*Ore 10,14 la paziente viene trasferita in **Osservazione Breve** : edema del labbro prevalentemente superiore, Obiettività cardiaca, respiratoria e addominale nella norma*

*Ore 11,02 **Cons Nefrologica** (consulto telefonico) : inizia terapia con Acido tranexamico 2 fl per os da ripetere ogni 4 ore (somministrazione ore 14,40 e alle ore 18)*

Caso clinico 4

*Ore 19 : nuovo consulto telefonico con specialista :
sospensione di **acido tranexamico** e somministrazione di
Berinert 500 ui ev lentamente*

*Osservazione clinica con dimissione il 13/3/2013 alle ore
10,14
(osservazione per 25 ore)*

*Diagnosi : **Angioedema Ereditario di tipo I risolto
farmacologicamente***

Caso clinico 5

- **C. D. , maschio di 22 anni**
- Giunge in PS alle ore 16.26 del 14/11/12 con arrivo diretto per **“algie addominali ed edema del piede sinistro”** non accompagnate ad alterazione dell'alvo.
- Il paziente riferisce subito di essere affetto da Angioedema Ereditario e di essere seguito presso il locale centro di riferimento regionale

Caso clinico 5

PARAMETRI VITALI TRIAGE:

1. *P.A. : 137/80 mmHg*
2. *F.C.: 80 bpm ritmica*
3. *Sat O2 : 96% aa*
4. *FR non rilevata*
5. *Glicemia capillare : non eseguita*

Che codice triage daresti?



Caso clinico 5

Codice Verde

.....destinazione sala rossa!!!

Entra in sala rossa alle 16,58

Esame Obiettivo :

- sensorio integro
- toni due validi ritmici,
- addome trattabile

Caso clinico 5

CHE FARESTE?

• *Esami di laboratorio, Rx diretta addome, terapia con steroidi e antiistaminici*



• *Esami di laboratorio, ecg e preparate la somministrazione del farmaco specifico (icatibant o concentrato plasmatico di C1-INH)*



• *Esami di laboratorio, cons specialistica presso nefrologia (centro di riferimento), ev tx con acido tranexamico*



Caso clinico 5

Ore 16,50: si contatta il dr Montinaro della U.O. di nefrologia per avere a disposizione inibitore di C1 esterasi

*Ore 17.00 Prelievo venoso per esami ematochimici
Elettrocardiogramma*

*Ore 17,40 Tx con inibitore di C1 esterasi 500 UI 2 flc e.v.
somministrato lentamente*

*Ore 19,21 Esito : **Rifiuto ricovero**
Consigli terapeutici: si rinvia allo specialista nefrologo*

*Diagnosi : **Angioedema Ereditario***