

Associazione volontaria per la lotta, lo studio e la terapia dell'Angioedema Ereditario
A.A.E.E. - ONLUS

L'associazione è stata costituita il 29 Marzo 1980, e registrata a Milano il 24 Settembre 1980. Atti pubblici n. A/4 21864 serie H con atto del notaio Dott. Francesca Testa.

L'associazione ha lo scopo di:

diffondere la conoscenza della malattia al fine di consentire una corretta diagnosi; agire perché in Italia si realizzi la disponibilità piena, ed ai più alti livelli qualitativi, dei farmaci e dei presidi terapeutici necessari alla prevenzione ed alla lotta contro la malattia; sostenere e favorire l'accesso di tutti i pazienti alla adeguate terapie; collaborare all'organizzazione dell'attività di assistenza ai pazienti affetti da angioedema ereditario; creare un documento sanitario di identificazione, ufficialmente riconosciuto con la descrizione della malattia, delle indicazioni terapeutiche d'urgenza, nonché dell'indirizzo dei medici cui rivolgersi per ulteriori informazioni; promuovere incontri, convegni e congressi medico-sociali a livello nazionale ed internazionale. Promuovere incontri e scambi di informazione tra pazienti, tra pazienti e medici, tra medici e medici.

L'associazione è volontaria e senza scopo di lucro

L'angioedema da carenza di C1-inibitore, cos'è, come si manifesta e come si cura.

L'angioedema da carenza di C1-inibitore (C1-INH) è una malattia dovuta alla carenza, nel siero degli affetti, dell'inibitore della prima frazione del sistema del complemento. Può essere provocata da un difetto genetico (Angioedema ereditario) oppure da un aumentato consumo (Angioedema acquisito). Clinicamente si manifesta con ricorrenti episodi di edema della durata di 2-5 giorni. Quando è interessata la cute, la zona colpita

appare tumefatta, pallida, non pruriginosa e solitamente senza una netta demarcazione tra parte colpita e parte sana. Nei casi di edema delle mucose particolarmente temibile è l'edema della laringe che può portare a morte per asfissia. Frequente è pure l'interessamento delle mucose intestinali causa di coliche addominali molto simili a quadri di «addome acuto». Non si tratta di malattia allergica e quindi fra i fattori scatenanti non devono essere annoverati farmaci (se non in rarissimi casi), alimenti o sostanze similari, mentre traumi anche minimi e stress psichici possono favorire l'insorgenza di attacchi. Per tale ragione manovre sul cavo orale, quali estrazioni dentarie, esami endoscopici, ecc., possono causare edema della glottide. La diagnosi della malattia è relativamente semplice e consiste nella determinazione quantitativa e funzionale dell'inibitore della C1-esterasi. La terapia d'elezione in caso di attacco della glottide o in caso di grave attacco addominale, consiste nell'infusione di adeguate quantità del concentrato plasmatico C1-INH (Inattivatore umano), oppure il prodotto sintetico Icatibant acetato inibitore della bradichinina, disponibili in Italia; mentre nella prevenzione degli attacchi, limitatamente ai soggetti adulti, risultano efficaci gli androgeno derivati. Inutile è invece la somministrazione di cortisonici ed antistaminici.

BIBLIOGRAFIA : Agostoni A. - Cicardi M. Medicine - Baltimore 71 :206-215, 1992

TESORIERE : Sig.ra HUGUETTE LIMONTA SALA -

☎039/2014579

SEGRETERIA : Sig.ra GRAZIELLA BIGOTTO ☎
02/5472671

RESPONSABILE RELAZIONI ESTERNE E RAPPORTI

STAMPA: VINCENZO PENNA

Frazione Quarto Inferiore, 192 - 14030 ASTI

☎/FAX 0141/299274

e-mail: info@angioedemaereditario.org

RAPPORTI CON L'ESTERO:

NILLA CIAIRANO - ☎ 011/9586940

e-mail: nillaci@fastweb.it

MEDICO REPERIBILE IN CASO DI EMERGENZA:

333/4004422

A questo numero risponde 24 ore su 24 un medico del centro di Milano

Per informazioni sul reperimento del farmaco Berinert (C1-INH):

CSL Behring S.p.A. - P.le Stefano Turr, n. 5 - 20149 - MILANO - tel. 02.34964.207 / 208 - fax 02.34964.264

Per informazioni sul reperimento del farmaco Firazyr® (Icatibant – acetato) :

SHIRE ITALIA SpA - Piazza della Nunziata, 5/4 - 16124 - GENOVA - Tel: +39 010 2758377 - Fax: +39 010 2745341

LA MALATTIA SI MANIFESTA CON :

- Angioedema per edema sottocutaneo
- Dolori addominali tipo colica per edema delle mucose gastro-intestinali
- Dispnea con segni di asfissia per edema laringeo
- I sintomi durano 1-3 giorni
- Per edema laringeo e colica addominale grave somministrare la proteina carente 1000-2000 unità di C1- INH (inattivatore umano), oppure il prodotto sintetico Icatibant acetato inibitore della bradichinina.
- In mancanza di questi farmaci, usare plasma fresco congelato.

CORTISONICI ED ANTISTAMINICI SONO INEFFICACI.

In caso di attacco della glottide o di grave attacco addominale, si consiglia al personale di Pronto Soccorso addetto al Triage di assegnare al paziente:

CODICE GIALLO