

**Asociación voluntaria para la lucha, el estudio y el tratamiento del Angioedema Hereditario  
A.A.E.E. - ONLUS**

La asociación se ha constituido el 29 de Marzo de 1980, y registrado en Milano el 24 de Septiembre de 1980. Actas públicas n. A/4 21864, serie H, con escritura del notario Dott. Francesca Testa.

**La asociación tiene el fin de:**

difundir el conocimiento de la enfermedad al objeto de permitir su diagnóstico correcto. Actuar para que en Italia se realice la disponibilidad total, y con los más elevados niveles de calidad, de los fármacos y presidios terapéuticos necesarios para la prevención y la lucha contra la enfermedad. Sustentar y favorecer el acceso de todos los pacientes a las terapias adecuadas. Colaborar a la organización de la actividad de asistencia a los pacientes que padecen angioedema hereditario. Crear un documento sanitario de identificación, oficialmente reconocido, con la descripción de la enfermedad, las indicaciones terapéuticas de urgencia, además de la dirección de los médicos a quienes dirigirse para ulteriores informaciones. Promover encuentros, reuniones y congresos médico-sociales a nivel nacional e internacional. Promover encuentros e intercambios de informaciones entre pacientes, entre pacientes y médicos, entre médicos y médicos.

**La asociación es voluntaria y sin fines de lucro.**

**ADMINISTRADOR : HUGUETTE LIMONTA SALA**

☎ 0392014579

**SECRETARIA: Sig.ra GRAZIELLA BIGOTTO**

☎ 02/5472671

**RESPONSABLES RELACIONES EXTERNAS Y**

**CONTACTOS CON LA PRENSA: VINCENZO**

**PENNA** - Frazione Quarto Inferiore, 192 - 14030

ASTI - ☎/FAX: 0141/299274

e-mail: info@angioedemaereditario.org

**RELACIONES CON EXTRANJERO: NILLA CIAI-**

**RANO** - ☎ 011/9586940

e-mail: nillaci@fastweb.it

**El angioedema por carencia de C1-inhibidor :  
qué es, cómo se manifiesta y cómo se cura.**

El angioedema por carencia de C1-inhibidor (C1-INH) es una enfermedad causada por la carencia en el suero de los pacientes de inhibidor de la primera fracción del sistema del complemento.

Su causa puede encontrarse en un defecto genético (Angioedema hereditario) o por un consumo aumentado (Angioedema adquirido).

Clínicamente se manifiesta con episodios recurrentes de edema con duración de 2-5 días. Cuando es cutis está afectado, la zona aparece tumefacta, pálida, no pruriginosa, y usualmente sin demarcación neta entre la parte afectada y la sana. En los casos de edema de las mucosas, especialmente temible es el edema de la laringe, que puede llevar a la muerte por asfixia. También frecuente es la afección de las mucosas intestinales, causa de cólicos abdominales muy parecidos a los cuadros de "abdomen agudo".

No se trata de enfermedad alérgica y por lo tanto entre los factores desencadenantes no se encuentran los fármacos (con raras excepciones), alimentos o sustancias parecidas, mientras que traumas aunque mínimos y estrés síquicos pueden favorecer la aparición de ataques. Por dicho motivo, intervenciones en la cavidad bucal, como las extracciones dentales, los exámenes endoscópicos, etc. pueden causar edema de la glotis.

El diagnóstico de la enfermedad resulta bastante sencillo y consiste en la determinación cuantitativa y funcional del inhibidor de la C1-esterasa.

El tratamiento a elegir en caso de ataque de la glotis o en caso de ataque abdominal severo, consiste en la infusión de una cantidad adecuada del concentrado plasmático C1-INH (Inactivador humano), disponible en Italia, mientras en la prevención de los ataques, pero únicamente en los individuos adultos, resultan eficaces los andrógenoderivados. Al contrario, resulta inútil la administración de cortisónicos y antihistamínicos.

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

**MEDICO DISPONIBLE EN CASO DE EMERGENCIA :**

Para informaciones urgentes de caracter medico contactar al numero

**333/4004422**

activo durante las 24 horas

---

**En caso de no poder encontrar el fármaco C1- BERINERT - P, dirigirse a :**

CSL Behring S.p.A., P.le Stefano Turr, n. 5 - 20149 - MILANO tel.

02.34964.207 / 208 fax 02.34964.264

---

**La enfermedad se manifiesta con :**

- edema del subcutáneo
- dolores abdominales tipo cólico por edema de las mucosas gastrointestinales
- disnea con signos de asfixia por edema laringeo
- los síntomas permanecen durante 1-3 días.
- Para el edema laringeo severo o el colico abdominal administrar la proteina carente, 1000-2000 unidades de C1- BERINERT - P).
- Faltando este derivado, es posible emplear plasma fresco congelado.

---

**LOS CORTISONICOS Y ANTHISTAMINICAS RESULTAN SIN EFICACIA.**

---