

ANGIOEDEMA HEREDITÁRIO DO TIPO 2 E HEMANGIOMA HEPÁTICO ASSOCIADOS: UM RELATO DE CASO EM UM AMBULATÓRIO UNIVERSITÁRIO DE ALERGIA E IMUNOLOGIA NO SUL DO BRASIL

KARINA DONATTI¹; MATHEUS AUGUSTO SCHULZ²; TATIANE DA SILVA³;
AMANDA DOS REIS RIBEIRO⁴; LUCIANE MARIA ALVES MONTEIRO⁵

¹Universidade Federal de Pelotas – karinamanfrin@hotmail.com

² Universidade Federal de Pelotas – matheus.a.schulz@gmail.com

³Universidade Federal de Pelotas – tatianedsilva@gmail.com

⁴Universidade Federal de Pelotas – amandadosreisribeiro@gmail.com

⁵Universidade Federal de Pelotas – lumalmont@yahoo.com.br

1. INTRODUÇÃO

Angioedema significa edema transitório e profundo, o qual pode estar localizado na derme, no tecido subcutâneo ou na submucosa, tanto do trato respiratório superior quanto do trato gastrointestinal, resultando de vasodilatação e aumento da permeabilidade capilar. O angioedema pode ser histaminérgico ou não-histaminérgico, sendo que o primeiro está atrelado à histamina e o segundo, mais frequentemente, à bradicinina (CRAIG et al., 2012).

O angioedema hereditário é uma doença imunológica rara e subdiagnosticada com prevalência de 1:50.000 (CRAIG et al., 2012)(BRANCO, 2019)(GIAVINA-BIANCHI et al., 2017). Tais características acarretam crises de edema de pele e submucosa em diversos órgãos (GOMES, 2013).

O hemangioma hepático, por sua vez, é um tumor benigno formado pelo enovelamento de vasos sanguíneos com risco de rompimento (JORGE, 2005).

Essas doenças associadas justificam este relato de caso, tendo em vista as implicações que o hemangioma hepático traz no que concerne ao tratamento do AEH, bem como a falta de relatos na literatura, tanto desta associação quanto da melhor terapêutica a ser utilizada nestes casos.

2. METODOLOGIA

O relato de caso em questão utiliza informações coletadas através do prontuário físico da paciente, do qual foram reunidos dados detalhados sobre o caso da paciente, como dados epidemiológicos (idade, sexo, etc.), motivo da consulta, evolução da doença, exacerbações, exames diagnósticos, tratamento e seguimento.

Além disso, foram utilizados materiais previamente publicados que norteiam o tema, como diretrizes, artigos e demais sites e dados contidos na internet.

3. RESULTADOS E DISCUSSÃO

K.F.S.I., feminino, 53 anos, branca, secretária, casada, foi encaminhada ao Ambulatório de Alergia e Imunologia da Universidade Federal de Pelotas devido a episódios de angioedema perioral, labial e lingual e história familiar materna de sinais semelhantes. Em abril de 2017, foram solicitados inibidor de C1 esterase quantitativo e qualitativo, bem como níveis de C4 e C1q, cujos resultados foram 20 mg/dL, 25,2%, 24 mg/dL e 19,5 mg/dL, respectivamente, sendo diagnosticado angioedema hereditário do tipo 2. À ecografia abdominal total, a paciente



apresentava imagem nodular hiperecogênica no lobo hepático direito, compatível com hemangioma hepático.

O angioedema hereditário (AEH) é uma doença imunológica autossômica dominante pertencente ao grupo dos angioedemas não-histaminérgicos, sendo uma enfermidade rara e subdiagnosticada, cuja prevalência é de 1:50.000, o que corresponde a 2% dos casos de angioedema (CRAIG et al., 2012)(BRANCO, 2019)(GIAVINA-BIANCHI et al., 2017). O AEH acarreta manifestações clínicas como crises de edema de pele e de submucosa, não pruriginosos, em diversas partes do corpo, tais como face, extremidades, genitália, orofaringe, laringe e sistema digestório (GOMES, 2013). É de suma importância diferenciar a característica clínica de não ser pruriginoso, ou seja, sem presença de urticária ou prurido, pois o edema pruriginoso é uma manifestação do angioedema histaminérgico (CRAIG, 2012).

Essa doença imunológica é classificada em três tipos: o tipo I é caracterizado por diminuição quantitativa do inibidor de C1 esterase (C1-INH), com níveis inferiores da enzima e diminuição da atividade funcional, representando 80% a 85% dos casos; o tipo II possui níveis normais ou elevados de C1-INH, mas com comprometimento da função enzimática; e o tipo III apresenta valores de C1-INH normais (VALLE et al., 2010). Por ser uma doença subdiagnosticada, o que contribui para um maior tempo entre o início dos sintomas e o diagnóstico, acarreta índices de mortalidade elevados, entre 25% e 40%, devido à asfixia em decorrência do angioedema da laringe.

O hemangioma hepático, por sua vez, é um tumor benigno formado pelo enovelamento de vasos sanguíneos que surge durante a formação do embrião. É mais frequentemente encontrado em mulheres jovens, acometendo 0,4 a 7% da população e ocorrendo de forma múltipla em 70% dos casos. Sua importância consiste, principalmente, no risco de rompimento que apresenta (JORGE, 2005).

Esse relato de caso sobre AEH é incomum devido ao hemangioma hepático associado que foi diagnosticado. Tal anomalia é uma contraindicação importante dos dois principais medicamentos utilizados para tratar o AEH, a saber ácido tranexâmico e danazol. O primeiro se trata de um antifibrinolítico que oferece risco potencial de sangramento do hemangiona, enquanto o segundo cursa com angioneogênese tumoral, o que pode aumentar significativamente o tamanho do tumor. Dessa forma, a localização tumoral foi decisiva na escolha do tratamento, pois o tumor estava pressionando a cápsula hepática, levando a paciente a apresentar um quadro de dor, que seria agravado com o crescimento tumoral.

Tendo em vista a presença deste tumor e após discussão com a Gastroenterologia, optou-se pelo uso do ácido tranexâmico 250 mg, de 12 em 12 horas, para o tratamento do AEH, tendo sido observada melhora significativa do quadro. A paciente teve boa evolução do AEH e completa involução do hemangioma hepático, segundo exames de imagem posteriores.

4. CONCLUSÕES

O hemangioma hepático é uma contraindicação relativa para os dois principais tratamentos do AEH, ácido tranexâmico e danazol, visto que o primeiro aumenta o risco de sangramento do tumor, enquanto o segundo cursa com angioneogênese tumoral, o que levaria ao crescimento do hemangioma. Assim, ambos os medicamentos estariam contraindicados, gerando uma dúvida pouco esclarecida pela literatura. Como a paciente apresentava hepatalgia em função da localização tumoral ao lado da cápsula hepática, optou-se pelo tratamento com



ácido tranexâmico, evitando-se estímulo ao crescimento tumoral, de forma a priorizar o bem-estar da paciente.

5. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Craig T, Aygören-Pürsün E, Bork K, et al. WAO Guideline for the Management of Hereditary Angioedema. *World Allergy Organ J.* 2012;5(12):182-199. doi:10.1097/WOX.0b013e318279affa

Carolina Teló Gehlen Branco. ESTUDO DO ANGIOEDEMA HEREDITÁRIO EM UMA GRANDE FAMÍLIA DA REGIÃO SUL DO BRASIL. Brasília, 2019. Disponível em https://repositorio.unb.br/bitstream/10482/38070/1/2019_CarolinaTel%c3%b3GehlenBranco.pdf <https://repositorio.unb.br/bitstream/10482/38070/1/2019_CarolinaTel%c3%b3GehlenBranco.pdf>; Acesso em: 28 de setembro de 2020.

Valle SOR, França AT, Campos RA, Grumach, AS. Angioedema hereditário. *Rev. bras. alerg. imunopatol* 2010.

Aline Maria Gomes: ANGIOEDEMA HEREDITÁRIO: A IMPORTÂNCIA DO DIAGNÓSTICO. [publicação na web]; 2013 acessado em 09 de julho de 2020. Disponível em: <https://acervodigital.ufpr.br/bitstream/handle/1884/48823/R%20-%20E%20-%20ALINE%20MARIA%20GOMES.pdf?sequence=1&isAllowed=y>

Pedro Giavina-Bianchi, L. Karla Arruda, Marcelo V. Aun, Regis A. Campos, Herberto J. Chong-Neto, Rosemeire N. Constantino-Silva, Fátima F. Fernandes, Maria F. Ferraro, Mariana P. L. Ferriani, Alfeu T. França, Gustavo Fusaro, Juliana F. B. Garcia, Shirley Komninakis, Luana S. M. Maia, Eli Mansour, Adriana S. Moreno, Antonio A. Motta, João Bosco Pesquero, Nathalia Portilho, Nelson A. Rosário, Faradiba S. Serpa, Dirceu Solé, Eliana Toledo, Solange O. R. Valle, Camila Lopes Veronez, Anete S. Grumach: Diretrizes brasileiras para o diagnóstico e tratamento do angioedema hereditário. [publicação na web]; 2017 acessado em 09 de julho de 2020. Disponível em: http://aaai-asbai.org.br/audiencia_pdf.asp?aid2=758&nomeArquivo=v1n1a05.pdf&ano=2017

HEPCENTRO. Hemangioma Hepático. Disponível em: <http://www.hepcentro.com.br/hemangioma.htm>. Acessado em: 29 de setembro de 2020.