



:::Angioedema non istaminico

Sinonimi:

edema angioneurotico, angioedema ereditario (AE), angioedema bradichinico

Definizione:

Edema sottocutaneo o sottomucoso circoscritto, bianco, non pruriginoso, non infiammatorio, che recidiva più o meno frequentemente e scompare senza conseguenze. Non è istaminico: **non risponde ai corticoidi e gli antistaminici sono inefficaci per la prevenzione.** Il suo mediatore principale è la bradichinina. L'angioedema può essere ereditario o acquisito. L'interessamento della laringe è la causa principale di morte (25% dei decessi in assenza di terapia adeguata). Gli edemi possono interessare anche **l'intestino**; si estrinsecano con un **quadro subocclusivo con rischio di ipotensione.**

Ulteriori informazioni :

[Consultare la scheda in Orphanet](#)

Menu

Scheda di regolamentazione in regime d'urgenza ed emergenza

Raccomandazioni per le emergenze ospedaliere

1. Situazioni di emergenza
2. Orientamento
3. Interazioni farmacologiche
4. Anestesia
5. Misure preventive
6. Misure terapeutiche complementari e ricovero
7. Donazione di organi
8. Numeri in caso di urgenza
9. Riferimenti bibliografici

Scheda di regolamentazione in regime d'urgenza ed emergenza

Informazioni per il paziente affetto da angioedema non istaminico

Scaricare la scheda di regolamentazione in formato PDF (click destro)

Sinonimi

- Edema angioneurotico
- Angioedema ereditario (AE)
- Angioedema bradichininico

Meccanismo

- Angioedemi ereditari di tipo I e II: deficit congenito dell'inibitore-C1 (C1Inh)
- Angioedema ereditario di tipo III: amplificazione della funzione del fattore Hageman
- Angioedema acquisito: deficit acquisito dell'inibitore-C1 (associato o non a un anticorpo anti-C1Inh o anti-C1q)

Questi angioedemi condividono il fatto di essere sottocutanei o sottomucosi, non pruriginosi, recidivanti, e di scomparire senza conseguenze; il loro mediatore è la bradichinina e non l'istamina.

Rischi particolari in situazioni di urgenza

- Edema laringeo (25% dei decessi senza trattamento)
- Edema del volto
- Edema dell'intestino: sindrome pseudo-occlusiva

Terapie a lungo termine prescritte di frequente

- Trattamento base: danazol (DANATROL®) o acido tranexamico (EXACYL®)
- Profilassi nel caso di cure dentali o di interventi chirurgici: danazol (DANATROL®) che aumenta il C1Inh

Insidie

- - L'edema del volto può complicarsi in edema della laringe
- - L'edema intestinale simula un quadro chirurgico (sindrome occlusiva) e può comportare dolore, ascite o ipovolemia e occasionalmente stato di shock

Caratteristiche della presa in carico medica pre-ospedaliera

- Trattamento sintomatico della dispnea, dell'ipovolemia, del dolore e del vomito (forme addominali)
- Non sono utili, per mancanza di efficacia, gli antistaminici e i corticoidi
- Sono disponibili due terapie:
 - Concentrato di C1Inh (BERINERT®): iniezione endovenosa per almeno 5 min di 500 U (se < 20 kg) o 1000 U (se > 20 kg, da iniettare in 2 dosi, distanziate di almeno 5 min)
 - Icatiban (Firazyr®), inibitore dei recettori della bradichinina: un'iniezione sottocute di 30 mg, da ripetere al bisogno 6 h dopo.
- Se non sono disponibili i due farmaci: acido tranexamico (EXACYL®) 1 g ogni 4-6 h nell'adulto e 10 mg/kg ogni 6h nel bambino
- Ricovero in rianimazione.

Ulteriori informazioni

- www.orpha.net/consor/cgi-bin/Disease_Emergency.php?lng=IT

Raccomandazioni per le emergenze ospedaliere

1. Problematiche e raccomandazioni in caso di urgenza

- [Edema del laringe](#)
- [Edema del volto](#)
- [Crisi addominali gravi](#)

Crisi laringea

- **Misure diagnostiche d'urgenza:**
 - Valutare la gravità di:
 - Qualsiasi affezione laringea (disfagia, voce debole o inudibile, dispnea)

- **Misure terapeutiche immediate :**

Le misure terapeutiche si basano sul **concentrato di C1Inh** (Bérinert®, laboratori Behring) o **sull'icatibant** (Firazyr®, laboratori Jerini-Shire) da somministrare **non appena possibile**.

- **Ricoverare immediatamente in unità di rianimazione e contattare un medico in grado di assicurare trattamenti specialistici**
- **Non usare i corticoidi e gli antistaminici** che sono inefficaci
- **Assicurare la libertà delle vie aeree con ventilazione assistita e ossigenoterapia**, al bisogno
- Predisporre, se possibile, **una metodica di approccio**
- Iniziare il trattamento immediatamente con **iniezione di icatabant (30 mg sottocutanei, ad eccezione dei bambini e delle donne in gravidanza) o di un concentrato di C1Inh per endovena a partire dal primo soccorso**, se il paziente dispone del prodotto a domicilio o se è presente nell'ambulanza di rianimazione :

C1Inh :

- Tempo di azione : 30 min.
- Modalità di somministrazione : endovena per 5 min nel tubo
- Posologia se peso > 20 kg : 1000 U
- Posologia se peso < 20 kg : 500 U, qualunque sia il peso
- Rinnovare dopo un'ora se l'effetto è insufficiente

Icatibant :

- Tempo di azione : da 40 a 60 min
- Modalità di somministrazione : iniezione sottocutanea
- Posologia : 30 mg
- Ripetere dopo 6 h se l'effetto è insufficiente

- **Continuare il trattamento in unità di cura intensiva**, seguendo i consigli del medico responsabile del trattamento abituale

Edema del volto

Qualsiasi **edema del volto** può potenzialmente **evolversi in edema laringeo**

- **Misure terapeutiche immediate :**
 - **Ricovero** per monitoraggio
 - **Somministrazione per via orale o endovena di acido tranexamico, in assenza di controindicazioni** a questo prodotto, alla dose di 1 g ogni 4 o 6 h nell'adulto e 10 mg/kg/iniezione ogni 6 h nel bambino
 - **In caso di aggravamento** dei sintomi, iniezione di **concentrato di C1Inh endovena o di icatibant sottocute.**

Crisi addominale

- **Misure diagnostiche d'urgenza:**
 - Valutare la gravità di :
 - Ogni **quadro pseudo-occlusivo** doloroso, ascite, ipovolemia
 - Analizzare in urgenza :
 - **ecografia o TAC addominale in caso di crisi addominale** grave per escludere diagnosi diverse
- **Misure terapeutiche immediate :**
 - **Valutare il dolore secondo i protocolli abituali**
 - Iniziare **il trattamento analgesico e il trattamento sintomatico del vomito**
 - **Somministrare per endovena acido tranexamico (Exacyl®), in assenza di controindicazioni** a questo prodotto (**allattamento, patologie tromboemboliche**), alla dose di 1 g ogni 4 o 6 h nell'adulto e 10 mg/kg/iniezione ogni 6 h nel bambino
 - **In caso di insuccesso o di quadro doloroso di partenza**, istituire una terapia sostitutiva con **un concentrato di C1Inh per endovena** (lenta o in fleboclisi, 500 U se <20 kg, 1000 U se >20 kg) o **icatibant sottocute (30 mg)**
 - **Se il trattamento è inefficace per 30-90 min, considerare altre diagnosi** (esempio : possibilità di occlusione per cause chirurgiche)
 - Prevedere **un monitoraggio ospedaliero fino alla completa regressione dei sintomi**

2. Orientamento

- Dove ? qualunque **centro ospedaliero dotato di un'unità di cure intensive, che abbia a disposizione icatibant o un concentrato di C1Inh, nel caso in cui il paziente non ne disponga a domicilio, con medici in grado di effettuare una tracheotomia**
- Quando ? **accesso rapido** se possibile con un'ambulanza
- Commento ? Il trasporto del paziente con ambulanza può consentire la somministrazione precoce dell'icatibant o del concentrato di C1Inh

3. Interazioni farmacologiche

Non è nota nessuna interazione farmacologica con il Bérinert® o il Firazyr®

4. Anestesia

Il rischio di edema laringeo è maggiore nel caso di intubazione tracheale

- **In caso di urgenza : Concentrato di C1Inh (Bérinert®) 1000 U per endovena lenta**, un'ora prima; la somministrazione **può essere rinnovata eventualmente** nelle ore successive all'intervento.

NB : è possibile effettuare un'intubazione tracheale e poi una fleboclisi del C1Inh in un secondo tempo

- In assenza di urgenza : preparare il paziente con danazol 600 mg/g per 10 giorni nell'adulto (10 mg/kg nel bambino). E' necessario controllare il tasso di C1Inh al settimo giorno, che deve raggiungere almeno il 50% del valore bersaglio di riferimento. **Il concentrato di C1Inh deve essere disponibile sul luogo dell'intervento.** Dopo l'anestesia, bisogna assumere nuovamente il danazol 600 mg/g per 5 giorni nell'adulto (10 mg/kg nel bambino); successivamente deve essere ripreso il trattamento individuale abituale.
- **In caso di parto:** si consiglia l'**anestesia epidurale**
 - **Se la paziente ha presentato poche crisi durante la gravidanza**, non è necessario il trattamento profilattico, anche se **il Bérinert® deve essere rapidamente accessibile in sala parto.**
 - Se la paziente ha presentato molte crisi durante la gravidanza, somministrare Bérinert® 1000 U all'inizio del travaglio; monitorare la paziente in ambiente ospedaliero per una settimana.

5. Misure preventive

- Misure profilattiche nel caso di cure dentali o di qualunque intervento

6. Misure terapeutiche complementari e ricovero

- *Alimentazione* : nel caso di crisi con dolore addominale, nausea o vomito, l'alimentazione deve essere leggera o persino ridotta alla semplice assunzione di bevande.
- *Informare la famiglia* : bisogna fornire alla famiglia informazioni e sensibilizzarla all'individuazione dei sintomi (per gli edemi ereditari), fornendo anche le coordinate del centro di riferimento che il paziente e la sua famiglia possono contattare.

7. Donazione d'organi

Il C1Inh viene sintetizzato essenzialmente dal fegato; **sono quindi possibili le donazioni degli organi, a esclusione del fegato.**

8. Numeri in caso d'emergenza

Centri ed unità di riferimento regionali e nazionali accreditati dal Ministero della Salute per la presa in carico dell'angioedema non istaminico:

- **CAMPANIA**

- **Azienda Ospedaliera Universitaria Federico II**
Cattedra di Immunologia Clinica ed Allergologia
Dipartimento di Medicina Interna, Scienze Cardiovascolari ed Immunologiche
Centro Interdipartimentale di Ricerca in Scienze Immunologiche di Base e Cliniche (CISI)
Direttore Prof. Gianni Marone
Via S. Pansini 5 - 80131 Napoli
Telefono 081 7462217
Per informazioni: triggian@unina.it (Prof. Massimo Triggiani); bovamaria@virgilio.it (Dott.ssa Maria Bova); petrarol@unina.it (Dott.ssa Angelica Petraroli).

- **EMILIA ROMAGNA**

- **Azienda Ospedaliera di Reggio Emilia**
Viale Risorgimento 80 – 42100 Reggio Emilia
Centralino 0522 296111 – Ufficio Informazioni 0522 296677

- **FRIULI VENEZIA GIULIA**

- **Azienda Ospedaliero-Universitaria Santa Maria della Misericordia**
Unità Operativa di Medicina 2 (Padiglione n. 8 'Nuove Mediche', secondo piano)
Piazzale Santa Maria della Misericordia 15 - 33100 Udine
Segreteria: Telefono 0432 552606/608 – Fax 0432 552634
E-mail medicina2@aoud.sanita.fvg.it

- **LAZIO**

- **Azienda Ospedaliera Universitaria – Policlinico Tor Vergata**
Unità Operativa di Reumatologia (Edificio E nord)
Prof. Roberto Perricone
Via Montpellier 1 – 00133 Roma
Segreteria: Telefono 06 20900587 – Fax 06 72596287
E-mail reumatologia@pvtonline.it
- **Azienda Policlinico Umberto I**
Clinica Dermatologica (piano terra, entrata viale del Policlinico)
Dipartimento di Malattie cutanee e veneree
Centro Malattie Neurocutanee
Viale del Policlinico 155 – 00161 Roma
Telefono Prenotazioni 06 49976968

- **LIGURIA**

- **Azienda Ospedaliera Universitaria San Martino**
Largo RosannaBenzi 10 – 16132 Genova
Telefono 010 5551 – URP 010 5554300
- **Ospedale Pediatrico Giannina Gaslini**

- **LOMBARDIA**

- **Azienda Ospedaliera Luigi Sacco**
Unità Operativa di Medicina 2 (Pad 3)
Responsabile : Prof. Marco Cicardi
Via Giovanni Battista Grassi 74 – 20157 Milano
Segreteria: Telefono 02 39042812/50319830 – Fax 02 50319828
Visite Ambulatoriali 02 39042387 (lun-ven 8-16.30)
- **Ospedale Civile di Legnano**
Via Candiani 2 – 20025 Legnano
Telefono 0331 449111 – Fax 0331 595275

- **PUGLIA**

- **Policlinico Consorziiale di Bari**
Unità Operativa di Medicina Interna Universitaria G. Baccelli (Padiglione 4)
Piazza Giulio Cesare 11 - 70124 Bari
Centralino 080 5591111 – E-mail info@policlinico.ba.it
- **Policlinico Consorziiale di Bari**
UU.OO. di Nefrologia (Padiglione 30)
Direttore Prof. F. Paolo Schena
Piazza Giulio Cesare 11 - 70124 Bari
Centralino 080 5591111 – E-mail info@policlinico.ba.it
- **Presidio Ospedaliero Vito Fazzi**
Piazza Filippo Muratore - 73100 Lecce
Telefono 0832 661278

- **SARDEGNA**

- **Ospedale Santissima Trinità di Cagliari**
Medicina Interna (Responsabile: Dr. Aldo Caddori)
Via Is Mirrionis 92 – 09121 Cagliari
Segreteria 070 6095886 - Accettazione 070 6095885
E-mail medicinainterna@asl8cagliari.it
- **Azienda Ospedaliera G. Brotzu di Cagliari**
Dermatologia (Responsabile: Dr. Pietro Iannelli)
Via Giuseppe Peretti 2 (Corpo staccato) – 09121 Cagliari
Telefono 070 539262– E-mail info@aobrotzu.it
- **Ospedale Roberto Binaghi di Cagliari**
Genetica medica (Responsabile: Prof. Carlo Carcassi)
Via Is Guadazzonis – 09126 Cagliari
Centralino 070 6091 – Fax 070 6093077 – Prenotazioni/Informazioni 070 474747
- **Ospedale Santa Barbara di Iglesias**
Pediatria (Responsabile: Dr. Gian Piero Piras)
Via S. Leonardo 1 – 09016 Iglesias (CA)
Centralino 0781 3923921 – Fax 0781 3922389 – Prenotazioni/Informazioni 0781 3922230

- **Ospedale San Francesco di Nuoro**
Dipartimento Cure Mediche
Dermatologia (Responsabile: Dr. Salvatore Deledda)
Via Mannironi 1 – 08100 Nuoro
Telefono 0784 240248
 - **Azienda Ospedaliero-Universitaria di Sassari**
Dipartimento di Scienze Biomediche di Genetica Clinica
Responsabile : Prof. Andrea Montella
Viale San Pietro 43/C - 07100 SASSARI
Telefono 0792 28530
 - **Azienda Ospedaliero-Universitaria di Sassari**
Clinica dermatologica (Responsabile: Prof.ssa Francesca Cottoni)
Viale San Pietro 43/C - 07100 SASSARI
Telefono 079 228211 – Fax 079 2061466
- **SICILIA**
 - **Azienda Ospedaliera Universitaria Policlinico G. Martino**
Dipartimento di Patologia Umana
Unità Operativa Complessa di Allergologia e Immunologia Clinica (Padiglione H)
Direttore: Prof. Benito Ferlazzo
Via Consolare Valeria – 98125 Messina
Telefono 090 2212078/49/82 – Fax 090 694773
Ambulatorio (feriali 9-12; solo mar 15-17): Telefono 090 2212049/78/73 – Fax 090 694773
 - **Policlinico Universitario di Catania Gaspare Rodolico**
Centro per le Malattie Metaboliche del Fegato e Malattie Rare
Unità Operativa di Medicina Interna (Edificio 29, primo piano)
Via Santa Sofia 78 – 95123 Catania
Segreteria: Telefono 095 3782907 – Fax 095 3782376
E-mail di riferimento politini@unict.it
 - **Ospedale Santa Marta**
Medicina Interna
Prof. Gaetano Bertino
Via Clementi 36 – 95100 Catania
Telefono 095 7435614
 - **Azienda Ospedaliera V. Cervello**
Unità Operativa Complessa di Patologia Clinica
Ambulatorio per lo studio dell'angioedema ereditario e della malattie a patogenesi immunologica
Direttore: Prof. Enrico Cillari
Via Trabucco 180 – 90146 Palermo
Telefono 091 6802539/37/635 – Fax 091 6885343 – E-mail
patologiaclinica@tuttopmi.it
- **TOSCANA**
 - **Azienda Ospedaliera Universitaria Careggi**
Medicina Interna – Sezione Immunoallergologia
Via delle Oblate 1 – 50141 Firenze
Centralino 055 794111

- **ASL 10 Ospedale Santa Maria Nuova**
Dermatologia
Piazza Santa Maria Nuova 1 – 50122 Firenze
Centralino 055 27581

- **VENETO**
 - **Azienda Ospedaliera di Padova**
Ematologia ed Immunologia clinica
Via Giustiniani 1 (Reparto)/2 (Direzione) - 35128 Padova
Direzione: Telefono 049 8212298 – Fax 049 821970
Reparto: Telefono 049 8211838 – Fax 049 8218934
E-mail ematologia.immunologia@sanita.padova.it; immunologia.clinica@unipd.it

 - **Azienda Ospedaliera di Padova**
Dipartimento di Scienze Mediche e Chirurgiche
Clinica Medica I (Policlinico, 4° piano)
Direttore: Prof. Giuseppe Realdi
Via Giustiniani 2 - 35128 Padova
Segreteria: Telefono 049 8212150 - Fax 049 8218686 – E-mail clinica.medica1@unipd.it

 - **Azienda Ospedaliera di Padova**
Dipartimento Attività Integrata di Pediatria (Edificio Pediatria - Edificio Pneumologia Piano Rialzato)
Via Giustiniani 2 – 35128 Padova
Telefono 049 8213505 - Pronto Soccorso Pediatrico 049 8213515
Sito www.pediatria.unipd.it

 - **Azienda Ospedaliera di Padova**
Reumatologia (Policlinico Universitario, 8° piano)
Via Giustiniani 2 – 35128 Padova
Reparto: Telefono 049 8212195/196/190 – Fax 049 8212191
E-mail reumatologia@unipd.it

 - **Azienda Ospedaliera di Padova**
Clinica Oculistica (Policlinico Universitario, 7° piano)
Via Giustiniani 2 – 35128 Padova
Segreteria: Telefono 049 8212110 – Fax 049 8755168
Telefono Reaprt 049 8755168 – Fax Ambulatorio 049 8218625
E-mail cl.oculistica@sanita.padova.it

 - **Azienda Ospedaliera di Verona**
Policlinico Gian Battista Rossi
Medicina Interna B - Borgo Roma
Piazzale Ludovico Antonio Scuro 10 - 37134 Verona
Segreteria: Telefono 045 8124627 - Fax 045 8027473

 - **Azienda Ospedaliera di Verona**
Policlinico Gian Battista Rossi
Immunologia Clinica - Borgo Roma
Piazzale Ludovico Antonio Scuro 10 - 37134 Verona
Segreteria (lun-ven 8-15): Telefono 045 8124256/4257/4007/4645 - Fax 045 8027468
E-mail segreteria.immunologia@univr.it

9. Riferimenti bibliografici

- Gompels MM, Lock RJ, Abinun M, Bethune CA, Davies G, Grattan C, et al. C1inhibitor deficiency: consensus document. Clin Exp Immunol 2005; 139:379-94
- Bowen T, Cicardi M, Farkas H, Bork K, Kreuz W, Zingale L et al. Canadian 2003 international consensus algorithm for the diagnosis, therapy and management of hereditary angioedema. J Allergy Clin Immunol 2004; 114: 629-37

Queste raccomandazioni sono state elaborate con la collaborazione del Dott. Laurence Bouillet del Centre National de Référence des Angio-œdèmes à Kinines (CREAK), dell'Association des Malades Souffrant d'Angio-Oedèmes (AMSAO) e del Dott. Gilles Bagou, SAMU-69, Lyon.

Data di realizzazione : 29 aprile 2009