

Directrices de tratamiento del AEH según la WAO/EAACI

Descripción general de las revisiones de 2017

Las directrices de 2012 de la Organización Mundial de la Alergia (World Allergy Organization, WAO)¹ y las directrices de 2017 de la WAO/Academia Europea de Alergia e Inmunología Clínica (European Academy of Allergy and Clinical Immunology, EAACI)² fueron generadas por consenso de paneles de expertos para ayudar a guiar e informar a los responsables de la toma de decisiones clínicas que tratan el angioedema hereditario (AEH) de tipo 1 y tipo 2.

Los expertos designados para formar parte de los paneles cumplieron al menos 1 de los siguientes criterios^{1,2}:

- amplia experiencia clínica en el tratamiento del AEH,
- publicaciones relevantes en el campo del AEH,
- experiencia relevante en la medicina basada en la evidencia.

Para garantizar un consenso y una experiencia globales, se seleccionaron paneles de expertos representativos de todo el mundo^{1,2}.

La tabla siguiente destaca los puntos clave de evolución desde la publicación original de las directrices en 2012^{1,2}.

No tiene como objetivo ser una revisión completa de las directrices, y se recomienda encarecidamente a los lectores que consulten las publicaciones originales para ver los detalles completos.

El análisis de los cambios entre las directrices de 2012 y las de 2017 se ofrece en texto de color azul claro, mientras que el texto en azul oscuro se cita directamente de las directrices respectivas.

Tema	Original 2012 ¹	Revisado 2017 ²
Andrógenos.	La profilaxis a largo plazo con derivados de andrógenos es eficaz, pero se debe considerar desde un punto de vista crítico, especialmente debido a sus efectos androgénicos y anabólicos.	Reconocimiento de la prevalencia de los efectos adversos de los andrógenos. Se deben considerar los andrógenos de manera crítica, especialmente a la luz de sus efectos adversos androgénicos y anabólicos, interacciones farmacológicas y contraindicaciones. Los autores de las directrices sugieren el uso de andrógenos como profilaxis de segunda línea a largo plazo. Los efectos secundarios son numerosos y afectan a la mayoría de los pacientes.
Diagnóstico de niños.	Se debe aplazar la detección de AEH de tipo 1 y de tipo 2 en niños hasta la edad de 12 meses, y se debe hacer la prueba a todos los descendientes de un progenitor afectado.	Mayor énfasis en las pruebas. Los hijos de familias afectadas por el AEH se deben someter a pruebas lo antes posible y se deben hacer las pruebas a todos los descendientes de un progenitor afectado. Se deben repetir todas las pruebas complementarias tempranas realizadas en descendientes de pacientes de tipo 1 y tipo 2 después de la edad de 1 año. Hasta que finalice una investigación completa del AEH de tipo 1 y tipo 2, se debe considerar que toda la descendencia tiene AEH de tipo 1 o tipo 2.
Profilaxis a largo plazo. <i>Consideración de los pacientes.</i>	Se debe considerar la profilaxis a largo plazo para todos los pacientes de AEH de tipo 1 y tipo 2 gravemente sintomáticos, teniendo en cuenta la gravedad de la enfermedad, la frecuencia de los ataques, la calidad de vida del paciente, la disponibilidad de recursos y la imposibilidad de lograr un control adecuado mediante el tratamiento a demanda apropiado.	Mayor enfoque en la actividad de la enfermedad y evaluación rutinaria a la hora de decidir si la profilaxis a largo plazo es apropiada. La profilaxis a largo plazo debe ser individualizada y se debe considerar para todos los pacientes de AEH de tipo 1 y tipo 2 gravemente sintomáticos, teniendo en cuenta la actividad de la enfermedad, la frecuencia de los ataques, la calidad de vida del paciente, la disponibilidad de recursos y la imposibilidad de lograr un control adecuado mediante el tratamiento a demanda apropiado. Es recomendable considerar la profilaxis para los pacientes que se enfrenten a eventos en su vida que estén asociados a un aumento de la actividad de la enfermedad. Una profilaxis a largo plazo exitosa requiere un alto grado de cumplimiento; por lo tanto, se deben tener en cuenta las preferencias del paciente. Los autores de las directrices actualmente recomiendan C1-INH como profilaxis de primera línea a largo plazo.

Tema	Original 2012 ¹	Revisado 2017 ²
<p>Profilaxis a largo plazo.</p> <p><i>Evaluación del paciente.</i></p>		<p>Se da más importancia a la evaluación rutinaria para la profilaxis a largo plazo.</p> <p>Se recomienda evaluar a los pacientes para la profilaxis a largo plazo en cada visita. Se deben tener en cuenta la carga de la enfermedad y las preferencias del paciente.</p>
<p>Consideraciones sobre el tratamiento.</p>	<p>Todos los pacientes deben tener un plan de acción y producto disponible para tratar un ataque de AEH.</p>	<p>Mayor énfasis en los cuidados integrados.</p> <p>Se sugiere que esté disponible para todos los pacientes el cuidado integral, integrado y específico del AEH. Todos los pacientes deben tener un plan de acción.</p>
<p>Tratamiento a demanda de los ataques.</p>	<p>Se debe considerar tratamiento a demanda para todos los ataques que provoquen debilitamiento/disfunción y/o afecten a la cara, el cuello o el abdomen. El tratamiento de los ataques que afecten a las vías respiratorias superiores es obligatorio. Se deben tratar los ataques lo antes posible.</p> <p>Se recomienda que todos los pacientes tengan tratamiento a demanda para 2 ataques y realicen el tratamiento a demanda en todo momento.</p>	<p>Mayor reconocimiento de que se debe considerar tratamiento a demanda para todos los ataques de AEH.</p> <p>Es recomendable que se considere tratamiento a demanda para todos los ataques. Es recomendable tratar cualquier ataque que afecte o potencialmente afecte a las vías respiratorias superiores. Se deben tratar los ataques lo antes posible.</p> <p>Se recomienda que todos los pacientes tengan tratamiento a demanda para 2 ataques y realicen el tratamiento a demanda en todo momento.</p> <p>El tratamiento precoz es crucial en casos de afectación de las vías respiratorias superiores (lengua, úvula, laringe). Los pacientes deben autoadministrarse el tratamiento mientras esperan a ser trasladados al hospital. Es extremadamente importante animar a todos los pacientes a solicitar atención adicional inmediatamente después de la administración del tratamiento. La hinchazón de las vías respiratorias superiores puede progresar o experimentar un rebote, y puede ser necesario repetir la administración de la dosis. Es esencial buscar atención de emergencia después del tratamiento para reducir el riesgo de asfixia.</p>
<p>Profilaxis a corto plazo antes del procedimiento.</p>	<p>La decisión de administrar profilaxis antes de un procedimiento depende de los antecedentes personales del paciente y de la probabilidad de riesgo asociado al procedimiento. Se debe considerar la administración de profilaxis a corto plazo antes de las intervenciones quirúrgicas, especialmente intervenciones quirúrgicas dentales/intraorales, en las que se requiera intubación endotraqueal, donde se manipulan las vías respiratorias superiores o la faringe, y antes de broncoscopia/endoscopia.</p>	<p>Cambio de considerar la profilaxis a corto plazo a recomendar la profilaxis a corto plazo.</p> <p>Pese a los beneficios percibidos de la profilaxis antes del procedimiento con concentrado de C1-INH, la evidencia de su eficacia es escasa. Los informes de casos y las series sugieren que, a pesar de la profilaxis, las hinchazones pueden producirse incluso después de procedimientos relativamente menores.³⁴ Sin embargo, varios informes documentan una reducción de la incidencia de hinchazón tanto para adultos como para niños con profilaxis antes del procedimiento, y la respuesta parece estar relacionada con la dosis.³⁵⁻⁷ Por tanto, se recomienda la profilaxis antes del procedimiento con concentrado de C1-INH para todos los procedimientos médicos, quirúrgicos y dentales asociados a cualquier impacto mecánico en las vías aerodigestivas superiores.</p>

Referencias: 1. Craig T, et al. *World Allergy Organ J.* 2012;5:182-199. 2. Maurer M, et al. *Allergy.* 2018; doi: 10.1111/all.13384. 3. Farkas H, et al. *Allergy.* 2012;67(12):1586-1593. 4. Aygören-PürsünE, et al. *Allergy.* 2013;68(8):1034-1039. 5. Bork K, et al. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 2011;112(1):58-64. 6. Farkas H, et al. *J Oral Maxillofac Surg.* 1999;57(4):404-408. 7. Magerl M, et al. *Ann Allergy Asthma Immunol.* 2017;118(1):110-112.

