

Serie de casos de pacientes con angioedema hereditario y uso de ácido tranexámico como tratamiento profiláctico, y en crisis agudas: experiencia en Perú

Oscar Calderón,^{1,2,4,5} Danny Muñoz,^{1,4} Margarita Olivares^{3,4,5}

¹Angioedema Centers of Reference and Excellence-ACARE, Clínica El Golf – Grupo SANNA, San Isidro, Lima. Perú

²Médico Monitor de la Asociación de Pacientes con Angioedema Hereditario del Perú

³Clínica Medellín Sede El Poblado, Medellín, Colombia

⁴Comité de Angioedema Hereditario, de la Sociedad Latinoamericana de Alergia, Asma e Inmunología (SLAAI)

⁵Asociación Latinoamericana de Angioedema Hereditario (ALAEH)

Correspondencia:

Oscar Manuel Calderón Llosa
oscarcalderonll@gmail.com

Rev Alerg Mex 2024; 71 (1): 55

<https://doi.org/10.29262/ram.v71i1.1319>

Resumen

Antecedentes: El Angioedema Hereditario (AEH) se caracteriza por episodios de hinchazón a niveles cutáneo y submucoso, una crisis podría causar muerte por asfixia. Además, afecta la calidad de vida de las personas que la padecen. Existe una disparidad importante de medicamentos específicos para el AEH entre países, inclusive en nuestra misma región. En Perú donde no son viables estos tratamientos, se utiliza el Ácido Tranexámico (AT) para las Profilaxis de Largo y Corto Plazo (PLP / PCP), y para las crisis agudas de AEH.

Objetivo: Reportar la experiencia con el tratamiento de AT en tres tipos de pacientes con AEH, para que pueda ser usada como referencia en otros países en los que aún no se cuenta con medicamentos específicos para la enfermedad.

Reporte de caso: Paciente 1: Mujer de 49 años, AEH Tipo 1. Inició síntomas a los 12 años de edad. Diagnóstico definitivo a los 45 años. Actualmente, presenta crisis cada dos meses. Se le administran dosis de 2 g por IV de AT, cuando empieza crisis en cara, lengua y labios. Eventualmente ha necesitado entre 1 y 2 g por IV (después de cuatro horas), ella recibe PLP con AT (500 – 750 mg) cada 12 horas. **Paciente 2:** Mujer de 47 años, AEH-nC1INH-FXII. Inició síntomas a los 19 años durante su primer embarazo. Diagnóstico definitivo a los 41 años. Ella mantiene PLP con AT (750 mg – 1,5 g) diariamente. Los ataques de vía respiratoria alta son tratados inmediatamente con AT cuando la crisis inicia, con dosis de 1 a 2 g por IV. **Paciente 3:** Mujer de 43 años, AEH-nC1INH-D. Estudio genético no detecta mutación en SERPING1, PLG1, ANGPT1, KNG1 y FXII. Inició síntomas a los 4 años. Diagnóstico definitivo a los 36 años. Al iniciar las crisis, se administra AT por VO, entre 500 a 750 mg/12 horas durante dos o tres días con aceptable respuesta y tolerancia a los episodios de AEH. Mientras las pacientes reciben dosis de mantenimiento de AT, entre 500 y 750 mg cada 8 o 12 horas, las crisis suelen ser de menor intensidad y se resuelven en menos días.

Conclusiones: En nuestros pacientes con AEH, hemos utilizado AT hasta 4 g vía intravenosa en un intervalo de cuatro horas (2 g - 2 g); para el control de crisis agudas, cuando la reacción está cediendo, prescribimos la dosis de mantenimiento, 1 g/8 h con disminución progresiva de la dosis en los días siguientes. El tratamiento con ácido tranexámico ha sido de utilidad en nuestros pacientes con los distintos tipos de AEH. La mayoría de ellos utilizan altas dosis de AT para disminuir lentamente las crisis agudas de AEH. Se puede administrar vía oral o intravenosa. Es un medicamento que puede ser de ayuda en países donde no se tiene registro de tratamientos específicos para la enfermedad. Las dosis de AT han sido bien toleradas y con una respuesta aceptable en las crisis de estos pacientes con AEH.

Palabras clave: Angioedema hereditario; Perú; Angioedema; Ácido tranexámico.

Abstract

Background: Hereditary Angioedema (HAE) is a rare disease characterized by episodes of swelling, HAE crisis could cause death by suffocation, and also affect the quality of life in these patients. There exists an important disparity of HAE specific treatments between countries, inclusive in the same region, currently in Perú we use moderate and high doses of Tranexamic Acid (TA) in prophylaxis therapy and in acute HAE crisis respectively.

Objective: To report our experience with TA in three types of HAE patients and be a guide to other countries with this therapy, where HAE specific treatments are not registered.

Case report: Patient 1: Woman. 49 years old. HAE-1. Symptoms began at the age of 12. Her final diagnosis was at age 45. Usually presents an acute crisis every two months approximately, she receives 2 g IV of TA when lips, tongue, facial episodes is beginning, eventually she needed other 1 - 2 g IV (after 4 hours). She receives Long-Term Prophylaxis (LTP) with TA (500 – 750 mg)/12 h. **Patient 2:** Woman 47 years old, HAE nC1INH-FXII. Symptoms began at the age of 19, during her first pregnancy, her definitive diagnosis was at the age of 41 years. She maintains a prophylaxis treatment of TA (750 mg–1,5 g)/daily; upper airway attacks are treated immediately with TA doses (1 – 2 g) when the crisis is beginning. **Patient 3:** Woman 43 years old, HAE-nC1INH-U. Genetic study did not recognize SERPING1, PLG1, ANGPT1, KNG1, FXII, mutations. Symptoms began at age 4, and her final diagnosis was at age 36. When the attack is beginning, she immediately receives TA (500 – 750 mg) orally / 12 hours during 2 to 3 days with acceptable tolerance and control of the HAE episodes. While the patients receive TA prophylaxis treatment doses (500 – 750 mg) every 8 or 12 hours respectively, the HAE episodes are less symptomatic and resolve in a few days.

Conclusions: In our HAE patients, we used TA up to 4 g (2 g – 2 g) intravenous for control of acute crisis in a interval of 4 hours, when decreases the reaction, the orally maintenance dose should be prescribed, 1 g/8 h with a progressive decrease of the dose in the next days. Tranexamic Acid treatment was useful in our different types of HAE patients. Most of our patients use high doses of TA to slow down and stop slowly the HAE crisis. TA is probably an option in countries where specific treatments are not registered, it could be administered orally and/or intravenous. High doses of TA were well tolerated and with acceptable response in HAE attacks.

Keywords: Hereditary angioedema; Peru; Angioedema; Tranexamic acid.