



Associazione volontaria per la lotta, lo studio
e la terapia dell'angioedema ereditario - onlus

[Home page](#)

[Contatti](#)

[Cosa fare in caso di emergenza](#)

[Mappa del sito](#)

[La Nostra Associazione](#)

[Informazioni medico scientifiche](#)

[Trattamento e diagnosi](#)

[Links](#)

L'angioedema da carenza di C1-inibitore :

cos'è, come si manifesta e come si cura.

L'angioedema da carenza di C 1-inibitore (C1-INH) è una malattia dovuta alla carenza, nel siero degli affetti, dell'inibitore della prima frazione del sistema del complemento.

Può essere provocata da un difetto genetico (Angioedema ereditario) oppure da un aumentato consumo (Angioedema acquisito).

Clinicamente si manifesta con ricorrenti episodi di edema della durata di 2-5 giorni. Quando è interessata la cute, la zona colpita appare tumefatta, pallida, non pruriginosa e solitamente senza una netta demarcazione tra parte colpita e parte sana. Nei casi di edema delle mucose particolarmente temibile è l'edema della laringe che può portare a morte per asfissia. Frequente è pure l'interessamento delle mucose intestinali causa di coliche addominali molto simili a quadri di "addome acuto".

Non si tratta di malattia allergica e quindi fra i fattori scatenanti non devono essere annoverati farmaci (se non in rarissimi casi), alimenti o sostanze similari, mentre traumi anche minimi e stress psichici possono favorire l'insorgenza di attacchi. Per tale ragione manovre sul cavo orale, quali estrazioni dentarie, esami endoscopici, ecc., possono causare edema della glottide.

La diagnosi della malattia è relativamente semplice e consiste nella determinazione quantitativa e funzionale dell'inibitore della C1-esterasi.

La terapia d'elezione in caso di attacco della glottide o in caso di grave attacco addominale, consiste nell'infusione di adeguate quantità del concentrato plasmatico C1-INH (Inattivatore umano), disponibile in Italia come concentrato plasmatico C1- Berinert P, oppure, soprattutto nelle prime fasi dell'attacco, oggi è disponibile il prodotto sintetico Firazyr® (Icatibant acetato), inibitore della bradichinina; somministrabile con siringa preriempita (30 mg) tramite iniezione sottocutanea nell'area addominale. Nella prevenzione degli attacchi, limitatamente ai soggetti adulti, risultano efficaci gli androgeno derivati. Inutile è invece la somministrazione di cortisonici ed antistaminici.

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

Home page	Contatti	Cosa fare in caso di emergenza	Mappa del sito
La Nostra Associazione	Informazioni medico scientifiche	Trattamento e diagnosi	Links

Welcome - Willkommnt - Bienvenue - Bienvenido



[English](#) |



[Deutsch](#) |



[Français](#) |



[Espanol](#) |



[HAEI](#)