



CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL
Gerencia Médica
Comité Central de Farmacoterapia
Teléfono: 2539-0000 ext. 8604, 8610
Correo electrónico: coinccss@ccss.sa.cr

Circular
GM-CCF-2810-2026
23 de junio del 2026

Para: Direcciones Médicas, Comités Locales de Farmacoterapia, Servicios de Farmacia y Médicos Especialistas de Emergencias, Alergólogos e Inmunólogos en Hospitales Nacionales y Hospitales Regionales.

DE: Comité Central de Farmacoterapia

Dra. Paola Vásquez Barquero
Secretaria Técnica

Asunto: Artículo 15 Actualización del lineamiento para el tratamiento farmacológico de angioedema hereditario

Para lo procedente, la Secretaría Técnica le comunica lo siguiente:

El Comité Central de Farmacoterapia en la sesión 2026-26, celebrada el 12 de junio, se acuerda lo siguiente: El Comité Central de Farmacoterapia en la sesión extraordinaria 2026-26 celebrada el 12 de junio de 2026, acordó realizar una actualización del lineamiento para el tratamiento farmacológico de angioedema hereditario.

Se resalta que el medicamento icatibant está indicado principalmente para el manejo domiciliario de crisis moderadas o severas, mientras que el inhibidor de la esterasa C1 humano constituye el tratamiento de elección en el manejo de crisis agudas en servicios de emergencia, especialmente en cuadros de mayor severidad.

Lineamiento para el tratamiento farmacológico de angioedema hereditario

Tratamiento de las crisis agudas

A. Crisis agudas moderadas y severas

Primera línea para uso intrahospitalario: inhibidor de la C1 esterasa derivado de plasma humano (código 1-11-41-0213, marca comercial Berinert®)

- Pacientes pediátricos: 20 UI/kg, vía intravenosa
- Pacientes adultos: 1000 UI, vía intravenosa
- Velocidad de infusión: 4 mL/min

Reevaluación a los 60 minutos de la administración inicial: si persisten síntomas severos, considerar una dosis adicional de 10 UI/Kg en niños o de 500 UI en adultos.

Consideraciones operativas:

- La infusión no se debe combinar con otros medicamentos ni soluciones.
- Uso exclusivo intrahospitalario.
- Clave HRE, nivel de usuario 2A.
- Uso exclusivo por especialistas en Emergencias, Inmunología o Alergología Pediátrica.

b. Primera línea para uso domiciliario: antagonista del receptor de bradicinina (Icatibant, marca comercial Firazyr®)

- Clave RE, nivel de usuario 2A.
- Para aplicación directa por parte del paciente en caso de crisis moderadas o severas
- Prescripción exclusiva por especialistas en Emergencias, Inmunología o Alergología Pediátrica.

Indicaciones según especialidad:

- Especialistas en Emergencias: podrán prescribir **inhibidor de la C1 esterasa derivado de plasma humano (Berinert®)** para crisis moderadas o severas. En caso de no contarse con el medicamento podrán prescribir icatibant para la atención de crisis agudas a nivel intrahospitalario, la dosis se puede repetir cada 6 horas un máximo de 3 dosis (90 mg) por día.
- Los especialistas en Inmunología o Alergología Pediátrica podrán prescribir icatibant para manejo intrahospitalario y domiciliario y serán responsables de

la educación del paciente sobre su uso y la definición del sistema local de reposición de la dosis dispensada. La prescripción usual será de 1 ampolla por receta (en casos especiales el especialista podrá justificar en la receta la prescripción máxima de 3 ampollas).

Dosificación icatibant:

- Pacientes pediátricos (vía subcutánea):
 - No se recomienda su uso en niños menores de 2 años o <12 kg, por falta de evidencia de seguridad y eficacia.
 - No se encuentra descrita una segunda dosis en población pediátrica.

Peso corporal	Dosis
12–25 kg	10 mg (1 mL)
26–40 kg	15 mg (1,5 mL)
41–50 kg	20 mg (2,0 mL)
51–65 kg	25 mg (2,5 mL)
>65 kg	30 mg (3,0 mL)

- Pacientes adultos:
 - Dosis inicial: 30 mg SC, preferiblemente en abdomen.
 - Reevaluar a las 6 horas; si persisten síntomas severos, aplicar una segunda dosis, respetando un intervalo mínimo de 6 horas.
 - Máximo: 3 dosis en 24 horas.

Segunda línea

Plasma fresco congelado, cuando no se disponga de inhibidor de C1 esterasa ni antagonista del receptor de bradicinina.

Dosis: 10 mL/kg, vía intravenosa.

4. Profilaxis

A. Profilaxis a corto plazo: indicada en pacientes con AEH que serán sometidos a:

- Procedimientos quirúrgicos u odontológicos.
- Manipulación de la vía aérea.
- Procedimientos en cabeza, cuello o tracto digestivo superior.

Medicamentos:

a. Inhibidor de la C1 esterasa humano:

- Pacientes pediátricos: 15–30 UI/kg, IV, 6 horas antes del procedimiento.
 - Pacientes adultos: 1000 UI, IV, 6 horas antes del procedimiento.
 - Velocidad de infusión: 4 mL/min.
- b. Plasma fresco congelado: 1 Unidades en -12 horas antes del procedimiento si el inhibidor de C1 no está disponible
- c. Danazol 400-600 mg/día iniciado 5-7 días antes del procedimiento y continuado 2-7 días después.
- d. El Icatibant no está recomendado como profilaxis en AHE

B. Profilaxis para prevención de recurrencia

a. Andrógenos atenuados (Danazol)

- Pacientes pediátricos:
 - Dosis inicial: 50 mg/día VO.
 - Incrementos: 50 mg semanales hasta un máximo de 200 mg/día.
 - Se recomienda evitar su uso en población pediátrica, por el riesgo de efectos adversos serios sobre el desarrollo y crecimiento.
- Pacientes adultos:
 - Dosis inicial: 200 mg/día VO.
 - Incrementos: 100 mg cada 3 días, hasta un máximo de 600 mg/día.
 - Utilizar siempre la dosis efectiva más baja posible.

5. Consideraciones regulatorias

Las agencias regulatorias FDA y EMA no aprueban el uso de inhibidores de C1 esterasa ni antagonistas del receptor de bradicinina como tratamiento profiláctico a largo plazo, debido a la falta de estudios robustos que demuestren eficacia y seguridad para la prevención de crisis recurrentes.

Manejo ambulatorio con icatibant

El manejo ambulatorio de las crisis agudas moderadas o severas de angioedema hereditario con icatibant en dosis única domiciliar podrá indicarse exclusivamente

por especialistas en Inmunología o Alergología Pediátrica, en pacientes debidamente seleccionados, que cumplan con los siguientes criterios:

- Diagnóstico confirmado de angioedema hereditario.
- Historia clínica de crisis agudas moderadas o severas reconocibles por el paciente o su cuidador.
- Capacidad del paciente o cuidador para la autoaplicación subcutánea.

Condiciones del uso domiciliar:

- Se autoriza la dispensación de 1-3 dosis (de acuerdo con el criterio médico) de icatibant para uso domiciliar.
- El especialista tratante será responsable de:
 - Brindar educación estructurada al paciente o cuidador sobre la correcta administración del medicamento.
 - Establecer el mecanismo local de reposición de la dosis utilizada.
 - Dejar constancia de la indicación, educación brindada y plan de reposición en el expediente clínico institucional.

El uso de icatibant en el ámbito ambulatorio no sustituye la valoración médica oportuna, por lo que el paciente deberá ser instruido para acudir a un servicio de emergencias ante falta de respuesta clínica o aparición de signos de gravedad.

El uso excepcional de estos medicamentos para indicaciones no contempladas en este lineamiento requerirá aprobación individualizada del Comité Central de Farmacoterapia, conforme a la normativa institucional vigente.

Se deroga la circular GM-CCF-7323-2023

Las consultas serán atendidas por el Área de Medicamentos y Terapéutica Clínica mediante correo electrónico gm_df_amt@ccss.sa.cr

OPVB/LSBL
Cc:
Gerencia Médica
Gerencia Logística
Área de Medicamentos y Terapéutica Clínica
Área de Farmacoeconomía
Archivo