



**GM-CCF-7323-2023**  
14 de diciembre de 2023

**Para:** Direcciones Médicas, Comités Locales de Farmacoterapia, Servicios de Farmacia, Médicos prescriptores de Hospitales Nacionales Generales y Especializados, Hospitales Regionales

**De:** Comité Central de Farmacoterapia

Dra. Paola Vásquez Barquero  
**Secretaría Técnica**

**Asunto: Lineamiento para el tratamiento farmacológico de angioedema hereditario**

Para lo procedente, la secretaria técnica comunica que el Comité Central de Farmacoterapia, en su sesión 2023-53, celebrada el 06 de diciembre de 2023, avaló una actualización del lineamiento mencionado en el epígrafe, incluyendo el antagonista del receptor de bradicinina (Icatibant), mismo que próximamente se encontrará disponible para despacho desde el Área de Almacenamiento y Distribución.

A la luz de lo anterior y en el marco del nuevo proceso de despacho de medicamentos implementado por la Gerencia de Logística – *Reposición por Consumo* –, el Área de Medicamentos y Terapéutica Clínica requiere consolidar las cantidades iniciales a despacharse a cada uno de los centros hospitalarios; por tanto, se insta a los Comités Locales de Farmacoterapia para que en conjunto con el Servicio de Farmacia y especialidades médicas de inmunología, alergología y emergencias, puedan definir en función de la epidemiología local y registro de pacientes, la cantidad inicial de requerimiento del medicamento. El medicamento debe disponerse en forma de stock en centros hospitalarios, para atención de crisis agudas de angioedema hereditario -asumiendo 3 unidades por evento-.

La cantidad requerida de forma inicial por centro hospitalario debe ser remitida según el cuadro adjunto y vía correo electrónico a más tardar el **martes 19 de diciembre de 2023**, a las siguientes direcciones: [gelizond@ccss.sa.cr](mailto:gelizond@ccss.sa.cr) ó Firma Digital Área de Medicamentos y Terapéutica Clínica [gm\\_df\\_amt@ccss.sa.cr](mailto:gm_df_amt@ccss.sa.cr).



**CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL**

Dirección de Farmacoepidemiología  
Área de Medicamentos y Terapéutica Clínica  
Teléfono: 2539-0000 ext. 8601  
Correo electrónico: [coincss@ccss.sa.cr](mailto:coincss@ccss.sa.cr)

<b>Presentación:</b> Icatibant 10mg /mL (como acetato de icatibant), solución inyectable en jeringa prellenada con 3 mL, código 1-11-41-0217	
<b>Centro médico:</b> _____  <b>UP:</b> _____	<b>Requerimiento mensual (UD):</b> _____

No se omite manifestar que, considerando la próxima disponibilidad para despacho del citado medicamento a través del Área de Almacenamiento y Distribución, es importante tomar las provisiones en cada centro de salud, en caso de disponer de contrato local para adquisición de este.

A continuación, se incluye el *Lineamiento para el tratamiento farmacológico de angioedema hereditario* y se deja sin efecto lo comunicado mediante el oficio GM-CCF-0222-2023 del 19 de enero del 2023.

Las consultas serán atendidas por el Área de Medicamentos y Terapéutica Clínica mediante correo electrónico [gm\\_df\\_amt@ccss.sa.cr](mailto:gm_df_amt@ccss.sa.cr)



## **Lineamiento para el tratamiento farmacológico de angioedema hereditario**

El siguiente lineamiento está basado en el análisis de la evidencia científica disponible para el manejo de los eventos agudos y su profilaxis, se recomienda el siguiente esquema para la atención institucional de los pacientes con diagnóstico establecido de Angioedema Hereditario por un especialista de Inmunología o Alergología pediátrico y documentado en el expediente digital.

### **A. Tratamiento en crisis agudas moderadas y severas**

#### **Primera línea:**

**a.** Inhibidores de C1 esterasa derivados de plasma humano: (código 1-11-41-0213, marca comercial Berinert®):

Pacientes pediátricos: se administra 20UI/kg, vía intravenosa a una velocidad de infusión de 4mL/min.

Pacientes adultos: dosis inicial de 1000 UI, vía intravenosa a una velocidad de infusión de 4mL/min.

Re-evaluar el caso a los 60 minutos, de persistir los síntomas severos considerar una dosis adicional de 500 UI, alcanzando la dosis más cercana a 20UI/kg (que se ajuste a la presentación de los frascos de 500UI para optimizar los recursos), vía intravenosa a una velocidad de infusión de 4mL/min.

No combinar ningún otro medicamento o solución. Uso exclusivo intrahospitalario.

Clave HRE y nivel de usuario 2A, para uso exclusivo por especialistas en Emergencias (así como el especialista a cargo del servicio de emergencias cuando corresponda), Inmunología, Alergología pediátrica

**b.** Antagonista del receptor de bradicinina: (Icatibant, marca comercial Firazyr®):

Con clave RE, nivel de usuario 2A, para uso exclusivo por especialistas en Emergencias (así como el especialista a cargo del servicio de emergencias cuando corresponda), Inmunología, Alergología pediátrica

Los especialistas en Emergencias podrán utilizar el medicamento para la atención de las crisis agudas severas a nivel intrahospitalario, no podrán realizar las prescripciones para uso domiciliar.

Los especialistas en Inmunología, Alergología pediátrica podrán realizar la prescripción para manejo de las crisis agudas a nivel hospitalario y domiciliar (dosis única). Estos especialistas serán los encargados de organizar localmente la educación del paciente en cuanto al uso domiciliar y establecer el sistema de reposición de la dosis única que se le entregará a los pacientes.



Pacientes pediátricos: dosis calculada por peso corporal según la siguiente tabla, administrada vía SC:

Peso corporal	Dosis (volumen de inyección)
12 a 25kg	10mg (1mL)
26 a 40kg	15mg (1.5mL)
41 a 50kg	20mg (2.0mL)
51 a 65kg	25mg (2.5mL)
>65kg	30mg (3.0mL)

En niños menores de 2 años o que pesen menos de 12 kg, no se puede recomendar ninguna pauta posológica ya que la seguridad y eficacia en este grupo pediátrico no ha quedado establecida. En el caso de pacientes pediátricos, no se encuentra descrito una segunda dosis de Icatibant

Pacientes adultos: dosis de 30mg SC en abdomen.

Re-evaluar el caso a las 6 horas, en caso de no documentarse respuesta adecuada y persistir con síntomas severos aplicar otra dosis de 30mg SC en intervalo no menor a 6 h. El máximo total de aplicaciones no debe sobrepasar de 3 aplicaciones en 24h.

### **Segunda línea:**

Plasma fresco congelado cuando no esté disponible algún inhibidor de C1 o el inhibidor de bradicinina, a una dosis de 10 mL/kg por vía intravenosa

#### **B. Profilaxis a corto plazo.**

Se debe considerar en pacientes con angioedema hereditario que serán sometidos a:

- Procedimientos quirúrgicos.
- Procedimientos odontológicos
- Manipulación de la vía respiratoria,
- Otros procedimientos en cabeza, cuello o tracto digestivo superior.

#### **Inhibidor de la esterasa C1 humano:**

Pacientes pediátricos: a una dosis de 15-30UI/kg 6 horas antes de cualquier procedimiento mencionado a una velocidad de infusión de 4mL/min.

Pacientes adultos: una dosis fija de 1000UI 6 horas antes de cualquier procedimiento mencionado a una velocidad de infusión de 4mL/min.

#### **C. Profilaxis para prevención de recurrencia.**

**Andrógenos atenuados:** La institución cuenta con disponibilidad de danazol:

Pacientes pediátricos: 50mg/d, VO. Se puede aumentar dosis 50mg cada semana, hasta máximo 200mg/día, utilizando la dosis más baja posible. Sin embargo, se recomienda buscar otras opciones en la población pediátrica ya que existe un problema de seguridad del medicamento en esta población y efectos adversos serios sobre el desarrollo sexual, la maduración ósea (cierre epifisiario prematuro) y el crecimiento.



**CAJA COSTARRICENSE DE SEGURO SOCIAL**

Dirección de Farmacoepidemiología  
Área de Medicamentos y Terapéutica Clínica  
Teléfono: 2539-0000 ext. 8601  
Correo electrónico: [coincss@ccss.sa.cr](mailto:coincss@ccss.sa.cr)

---

Pacientes adultos: 200 mg/día vía oral; se puede aumentar a 100 mg cada tres días hasta máximo 600 mg/día. Siempre se debe utilizar la dosis más baja posible.

Las agencias de regulación de medicamentos de Estados Unidos (FDA) y de Europa (EMA) no aprueban la indicación de inhibidores de C1 derivados de plasma ni los antagonistas de receptores de bradicinina como tratamiento a largo plazo (profilaxis de recurrencia) para pacientes con angioedema hereditario, esto a pesar de ser apoyado por expertos en el área, pues a la fecha no se cuenta con estudios de eficacia y seguridad robustos que demuestren que alguna de estas intervenciones realmente prevengan la aparición de crisis en estos pacientes.

El uso excepcional para otras condiciones no descritas en este lineamiento requiere aprobación individualizada por parte del Comité Central de Farmacoterapia (CCF); el médico prescriptor debe exponer su solicitud justificada mediante el formulario de solicitud para tratamiento crónico no LOM, la gestión debe acoger la normativa y procedimientos institucionales vigentes.

OPVB/mjga/geh  
Cc:  
Gerencia Médica  
Gerencia Logística  
Área de Medicamentos y Terapéutica Clínica  
Archivo