

20.1. Angioedema hereditario con déficit de inhibidor C1 (AEH-C1-INH)

Image

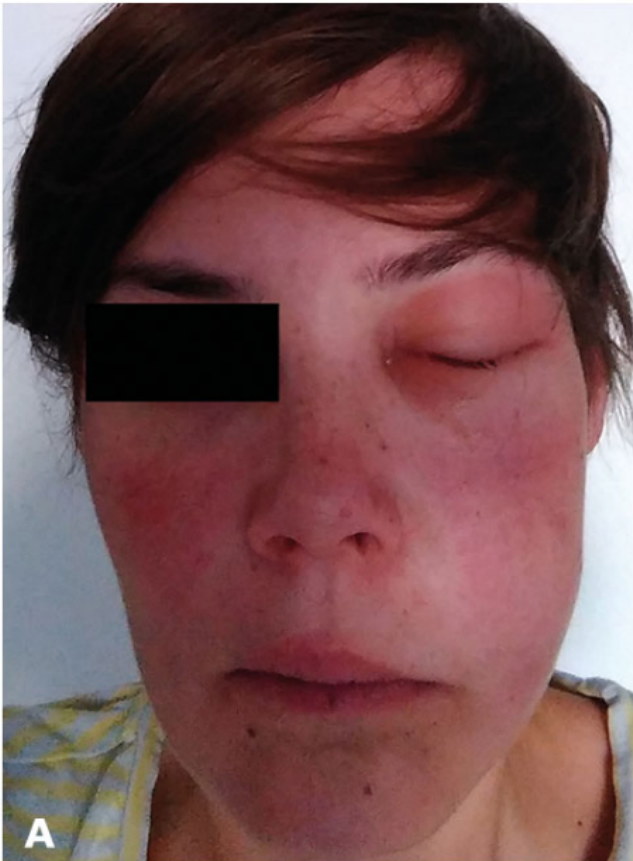


Atlas de diagnóstico diferencial de la urticaria

20.1. Angioedema hereditario con déficit de inhibidor C1 (AEH-C1-INH)

Se han descrito dos fenotipos: el tipo I, el más común (85%), con una disminución cuantitativa y funcional de C1-INH; en el tipo II (15%) los niveles de C1-INH son normales o elevados, pero su función está disminuida¹⁻³. El angioedema (AE) se produce por activación del sistema de contacto y aumento de la bradicinina (BK)^{1,2}.

Image



20.1.1. Angioedema facial en paciente con AEH-C1-INH (A) y (B).

Image



20.1.1. Angioedema facial en paciente con AEH-C1-INH (A) y (B).

Image



20.1.3. Eritema marginado en paciente con AEH-C1-INH. Puede preceder al episodio de angioedema en un 50% de casos, pero no siempre.

Image



20.1.4. Angioedema de mano (periférico) en paciente con AEH-C1-INH.

Características específicas de la lesión

Edema subcutáneo o submucoso localizado, blanco, sin incremento de temperatura, no eritematoso, no pruriginoso, con aumento de la consistencia¹⁻³. Sin urticaria. Puede afectar a extremidades, tronco, genitales y cara. Puede asociar edema abdominal (dolor y distensión abdominales, náuseas y vómitos)^{1,2,4} y, con menos frecuencia, edema de vía respiratoria superior. Posible localización múltiple y migratoria. Localizaciones más habituales: cutánea y abdominal^{1,2,4}. Hasta en un 50% de los episodios puede precederlo eritema marginado^{1,2}.

Síntomas de alarma

- Disfonía, disnea: puede tratarse de un episodio de angioedema de la vía respiratoria superior, que debe tratarse de forma precoz con tratamiento específico.
- Aumento de la frecuencia de ataques de AE: revisar posibles factores desencadenantes y valorar profilaxis a largo plazo.

Puntos clave para el diagnóstico diferencial

- Antecedentes familiares (un 25% de mutaciones espontáneas).
- Instauración lenta y progresiva.
- A veces el cuadro va precedido por eritema marginado.
- Presencia de episodios abdominales.
- Inicio de los síntomas a menudo en la primera década de la vida.
- Niveles disminuidos de C4 en suero y de función de C1-INH en plasma.
- Falta de respuesta al tratamiento de un episodio agudo con antihistamínicos, glucocorticoides y adrenalina en dosis adecuadas.
- Buena respuesta al tratamiento de un episodio agudo con concentrado plasmático de C1-INH, C1-INH recombinante transgénico, bloqueador del receptor tipo 2 de bradicinina (acetato de icatibant) y ecalantida.

Image



Capítulo 20.1

PDF

[Descargar](#)

Volver al :



Atlas Diferencial de la Urticaria

Atlas Diferencial de la Urticaria

[See more details](#)

Hide details

.



20.2. Angioedema hereditario con inhibidor C1 normal (AEH-nC1-INH)

20.2. Angioedema hereditario con inhibidor C1 normal (AEH-nC1-INH)

See more details

Hide details

Referencias

1. Cicardi M, Aberer W, Banerji A, Bas M, Bernstein JA, Bork K, et al. Classification, diagnosis, and approach to treatment for angioedema: consensus report from the Hereditary Angioedema International Working Group. *Allergy*. 2014; 69(5): 602-616.
2. Maurer M, Magerl M, Ansotegui I, Aygören-Pürsun E, Betschel S, Bork K, et al. The international WAO/EAACI guideline for the management of hereditary angioedema-The 2017 revision and update. *Allergy*. 2018; 73(8): 1.575-1.596.
3. Caballero Molina T, Pedrosa Delgado M, Gómez Traseira T. Hereditary angioedema. *Med Clin (Barc)*. 2015; 145(8): 356-365.
4. Gómez-Traseira C, Pérez-Fernández E, López-Serrano C, García-Ara MC, Pedrosa M, López-Trascasa M, et al. Clinical pattern, acute and long-term management in hereditary angioedema due to C1-esterase inhibitor deficiency. *J Investing Allergol Clin Immunol*. 2015; 25(5): 358-364.

<https://www.pro.novartis.com/es-es/dermatologia/urticaria/atlas-de-la-urticaria/201-angioedema-hereditario-con-deficit-de-inhibidor-c1>