

20.3. Angioedema adquirido por déficit de inhibidor C1 (AEA-C1-INH)

Image



Atlas de diagnóstico diferencial de la urticaria

20.3. Angioedema adquirido por déficit de inhibidor C1 (AEA-C1-INH)

En el AEA-C1-INH las concentraciones de inhibidor C1 (C1-INH) son bajas y/o su función está disminuida, en ausencia de antecedentes familiares^{1,2}. Suele iniciarse en la vida adulta. En un porcentaje elevado de casos se detectan autoanticuerpos anti-C1-INH. Se asocia con frecuencia a enfermedades linfoproliferativas (generalmente de linfocitos B) y a veces a enfermedades autoinmunes, neoplasias o infecciones^{1,3}.

Image



20.3.1. Angioedema facial en paciente con AEA-C1-INH y autoanticuerpos anti-C1 inhibidor positivos.

Image



20.3.2. Angioedema de mano en paciente con AEA-C1-INH y autoanticuerpos anti-C1-INH positivos.

Image



A

Image



B

20.3.3. Angioedema facial en paciente con AEA-C1-INH y autoanticuerpos anti-C1 inhibidor positivos. Sin mejoría tras tratamiento con 6-metilprednisolona y dexclorfeniramina intravenosas (A). Resolución parcial a las 48 horas (B).

Características específicas de la lesión

Edema subcutáneo o submucoso localizado, blanco, sin incremento de temperatura, no eritematoso, no pruriginoso, con aumento de la consistencia. No hay habones. Puede ser periférico (extremidades, tronco, genitales y cara). Puede asociarse a episodios de edema abdominal (dolor y distensión abdominales, náuseas, vómitos) y de la vía respiratoria superior (disfagia, disfonía, disnea).

Síntomas de alarma

- Disfonía, disnea: puede tratarse de un episodio de angioedema de la vía respiratoria superior, que debe tratarse de forma precoz y específica.
- Aumento de la frecuencia de ataques de angioedema: revisar posibles factores desencadenantes y valorar profilaxis a largo plazo.
- Analítica y vigilancia, para descartar posibles enfermedades linfoproliferativas asociadas.

Puntos clave para el diagnóstico diferencial

- Ausencia de antecedentes familiares.
- Edad de aparición generalmente por encima de los 40 años.
- Ausencia de mejoría de los episodios agudos con antihistamínicos, glucocorticoides y adrenalina en dosis adecuadas.
- Disminución de la fracción C4 del complemento en suero y de la función de C1-INH en plasma.
- Disminución de la fracción C1q del complemento en suero.
- Presencia de autoanticuerpos anti-C1-INH en un alto porcentaje de casos.
- Asociación a enfermedades linfoproliferativas. Pueden aparecer varios años después.

- Asociación, menos frecuente, a enfermedades autoinmunes o infecciosas.

Image



Capítulo 20.3

PDF

[Descargar](#)

Volver al :



Atlas Diferencial de la Urticaria

Atlas Diferencial de la Urticaria

[See more details](#)

Hide details

.



20.4. Angioedema adquirido idiopático no histaminérgico (AEA-InH)

20.4. Angioedema adquirido idiopático no histaminérgico (AEA-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. Cugno M, Tedeschi A, Nussberger J. Bradykinin in idiopathic non-histaminergic angioedema. *Clin Exp Allergy*. 2017; 47(1): 139-140.
3. Prieto-García A, Marcos C, Caballero T; Spanish Group for Study of Bradykinin-Mediated Angioedema. Classification of angioedema without wheals. *Ann Allergy Asthma Immunol*. 2016; 116(2): 177.
4. Azofra J, Díaz C, Antépara I, Jáuregui I, Soriano A, Ferrer M. Positive response to omalizumab in patients with acquired idiopathic nonhistaminergic angioedema. *Ann Allergy Asthma Immunol*. 2015; 114(5): 418.e1-419.e1.
5. Wu MA, Perego F, Zanichelli A, Cicardi M. Angioedema phenotypes: disease expression and classification. *Clin Rev Allergy Immunol*. 2016; 51(2): 162-169.

Source URL:

<https://www.pro.novartis.com/es-es/dermatologia/urticaria/atlas-de-la-urticaria/203-angioedema-adquirido-por-deficit-de-inhibidor-c1>