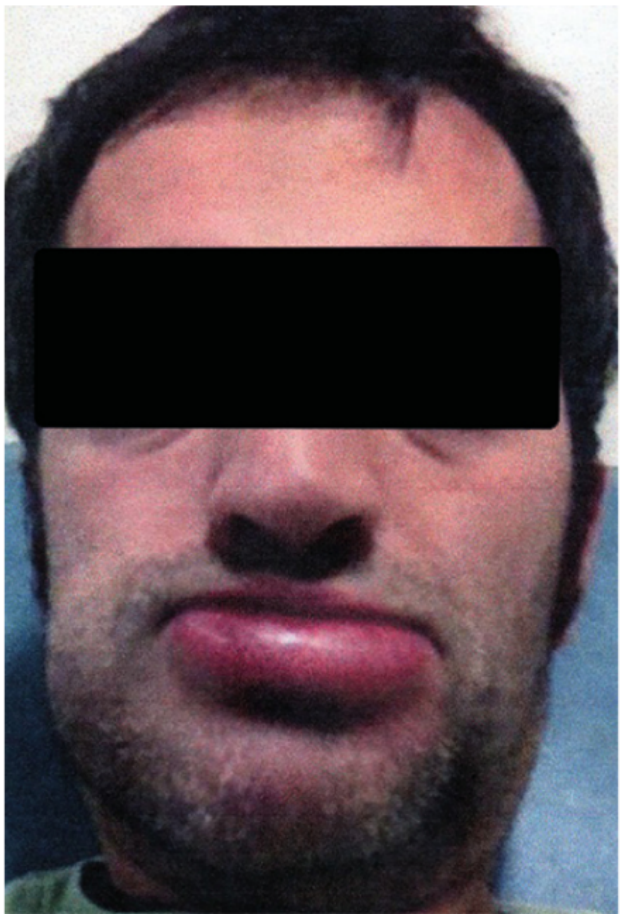
Image

20.4. Angioedema adquirido idiopático no histaminérgico

Angioedema (AE) recurrente en pacientes sin historia familiar (esporádico), sin déficit de inhibidor C1 (C1-INH) y que no realizan tratamiento con antihipertensivos del grupo de los inhibidores de la enzima conversora de la angiotensina, en los que se han descartado otras causas de AE y que no mejoran con el tratamiento convencional con antihistamínicos de forma mantenida (hasta 4 veces la dosis comercializada)[1].

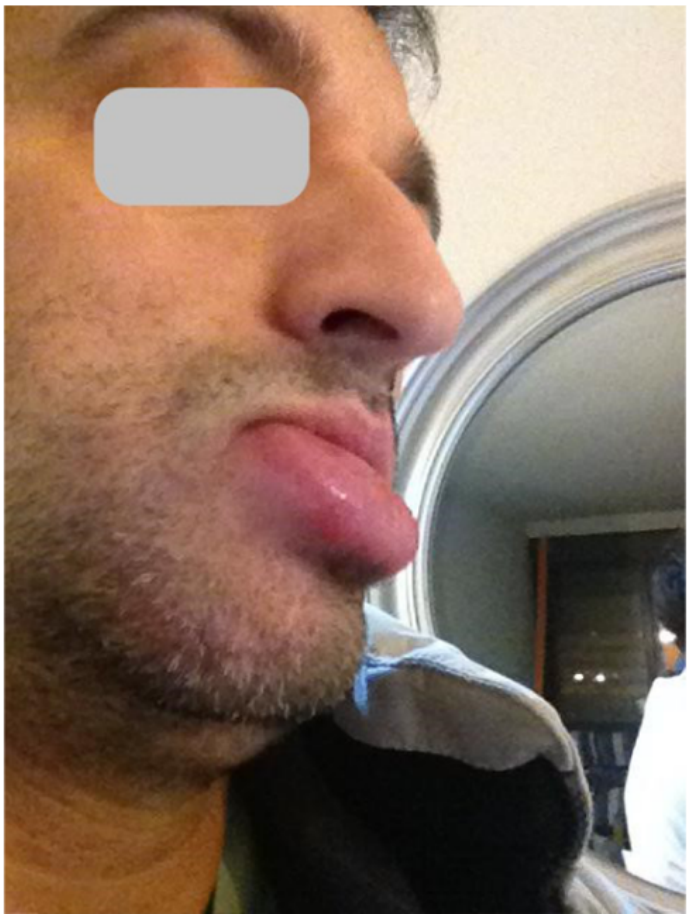
En este grupo se incluyen el AE mediado por bradicinina[2] y el AE mediado por mastocitos/basófilos[3,4], con muy diferente mecanismo fisiopatológico. Para descartar totalmente la implicación del mastocito, no debería producirse mejoría tras el tratamiento de los episodios agudos con antihistamínicos más corticoides más adrenalina en la dosis y por la vía adecuadas, ni prevención de los episodios con tratamiento con inmunosupresores (corticoides, ciclosporina) u omalizumab[3,4]. Es más frecuente en varones[5].

Image



20.4.1. Edema labial y facial en paciente con angioedema aislado recurrente vía mastocito/basófilo sin respuesta a tratamiento mantenido con antihistamínicos a dosis altas (AEA-InH) y con buena respuesta a tratamiento continuado con omalizumab.

Image



20.4.2. Mismo paciente que en figura 20.4.1.

Image

20.4.3. Edema lingual grave en paciente con angioedema adquirido idiopático no histaminérgico.

Características específicas de la lesión

Edema subcutáneo o submucoso localizado, con aumento de la consistencia1. Suele ser no eritematoso, frío y no pruriginoso. No se asocia urticaria. Se localiza en las extremidades, el tronco, los genitales y la cara. Puede asociarse edema de vía respiratoria superior (lengua, faringe, laringe), con disfagia, disfonía y disnea, y más raramente síntomas abdominales. No presenta eritema marginado como pródromos.

Síntomas de alarma

Afectación de la vía respiratoria superior.

Puntos clave para el diagnóstico diferencial

- Ausencia de antecedentes familiares.
- Ausencia de urticaria.
- Falta de respuesta al tratamiento mantenido con antihistamínicos en las dosis indicadas en las guías de urticaria.
- Ausencia de mejoría de los episodios agudos con antihistamínicos, glucocorticoides y adrenalina en las dosis adecuadas.
- Niveles normales de la fracción C4 del complemento en suero.

Image

Capítulo 20.4

PDF
Descargar

Volver al :

Atlas Diferencial de la Urticaria

Atlas Diferencial de la Urticaria

See more details

Hide details

-

20.5. Angioedema adquirido idiopático histaminérgico (AEA-IH)

20.5. Angioedema adquirido idiopático histaminérgico (AEA-IH)

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/204-angioedema-adquirido-idiopatico-no-histaminergico