

ANGIOEDEMA HEREDITARIO TIPO 1 POR DEFICIENCIA EN C1q INHIBIDOR

Cueto Sarmiento KY, Bruey SA, Angles MV, Cura MJ, Lanteri A, Martínez MM, Kowalczyk AM

Hospital Italiano de Buenos Aires

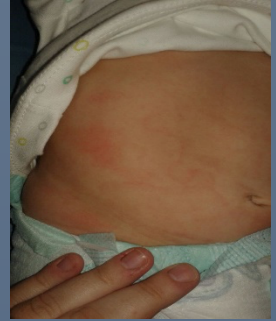
INTRODUCCIÓN

El angioedema hereditario es una enfermedad de baja prevalencia, autosómica dominante, causada por la mutación del gen que codifica la proteína inhibidora de la C1 esterasa activada (C1-INH). Se caracteriza por angioedema recurrente periférico, intestinal o laríngeo y puede comprometer la vida del paciente.

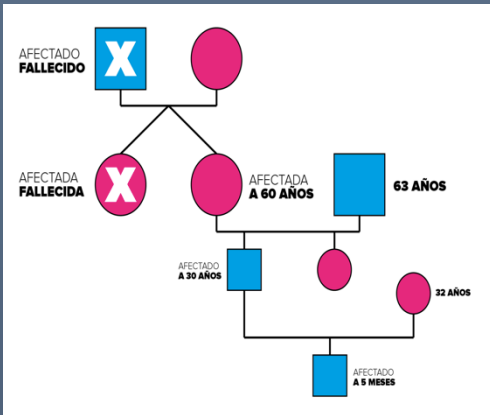
Se describen tres tipos: uno debido a la disminución de la cantidad de enzima, otro por un defecto en la función de la misma y el último por un defecto en el gen del factor XII de la coagulación.

CASO CLÍNICO

- Niño de 4 meses, recién nacido a término
- Buen estado general
- **Eritema marginado, de aspecto serpiginoso**, no pruriginoso localizado en abdomen y miembros inferiores



ANTECEDENTES FAMILIARES



LABORATORIO

C1 inhibidor antigénico 9 mg/dl (VN 15-35)
 Componente C4 de complemento: 5 mg/dl (VN 18-30)

TRATAMIENTO

El paciente hasta el momento no requirió tratamiento específico

COMENTARIOS

El tratamiento del angioedema hereditario consiste en:

- Episodio agudo: C1 inhibidor concentrado de plasma (BERINERT-P): 20 U/kg endovenoso o como alternativa plasma fresco tratado con solvente 2 Unidades
- Tratamiento a corto plazo (intervenciones quirúrgicas, extracciones dentarias): C1 inhibidor concentrado de plasma (BERINERT-P): 20 U/kg endovenoso minutos previos al procedimiento
- Tratamiento alternativo: anti-andrógenos atenuados y ácido tranexámico
- Contraindicados los inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina
- No son útiles la adrenalina, los corticoides y los antihistamínicos

BIBLIOGRAFÍA

- Velasco AA, Cortés G, Barreto A, Velásquez G. *Fisiopatología y avances en el tratamiento del Angioedema Hereditario*. Rev. Alergia 2011; 58 (2): 112-119.
- Malbrán A, Fernández D, Menéndez A. *Angioedema Hereditario, guía de tratamiento*. MED 2012; 72: 119-123.
- Calvo A, García JE, Herrero JD, Rodríguez G, et al. *Angioedema hereditario en pediatría*. Bol Pediatr 2009; 49: 16-23.