



Medicina de Familia. SEMERGEN



<https://www.elsevier.es/semergen>

242/3515 - A PROPÓSITO DE UN CASO, ANGIOEDEMA HEREDITARIO

G. Navarro Lorenzo^a, M. Molina Gracia^b, C. Sánchez Ortega^c, Á. Bonilla Álvarez^d y M. Gómez Domínguez^e

^aMédico Residente de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Huércal de Almería. ^bMédico Residente de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud La Cañada. Almería. ^cMédico Residente de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Almería Centro. ^dMédico Residente de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Benahadux. Almería. ^eMédico Residente de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Virgen del Mar. Almería.

Resumen

Descripción del caso: Paciente de 24 años, consulta por dolor abdominal difuso de 6 horas de evolución con sensación de hinchazón de manos y cara. Refiere dos episodios previos de menor intensidad. Se inicia tratamiento con metilprednisolona, dexclorfeniramina y analgesia. Ante el empeoramiento de la clínica, con aparición de compromiso respiratorio a nivel laríngeo, se administra adrenalina subcutánea y se deriva al servicio de urgencias hospitalarias, siendo necesario el aislamiento de la vía aérea.

Exploración y pruebas complementarias: Afebril. Normotensa. Saturación de O₂: 92%. Consciente, orientada con afectación del estado general. Palidez cutánea y diaforesis. Moderada disnea en reposo precisando oxigenoterapia suplementaria. Edema facial, laríngeo y en manos. ACR: rítmica, sin soplos. Murmullo vesicular conservado sin ruidos patológicos. Abdomen blando y depresible, doloroso de forma difusa a la palpación sin defensa ni peritonismo. No masas ni megalias. Ruidos hidroaéreos presentes. Analítica: PCR 18 mg/dL; leucocitos 11.400/uL (neutrófilos: 78%). La radiografía y ecografía abdominal no muestran alteraciones. Tras estabilización e ingreso de la paciente, se realiza interconsulta a Servicio de Alergología ante las crisis recurrentes de edema, decidiendo iniciar estudio genético por sospecha de angioedema hereditario, confirmándose posteriormente el diagnóstico.

Juicio clínico: Angioedema hereditario (AEH).

Diagnóstico diferencial: Alergia/anafilaxia. IECAs. LES. Polimiositis. Dermatomiositis.

Comentario final: El AEH se caracteriza por episodios recurrentes de angioedema, sin urticaria ni prurito, que afectan a la piel de extremidades, cara y genitales, así como a mucosas de las vías respiratorias altas y del tracto gastrointestinal. Las crisis son resistentes al tratamiento con corticoides, adrenalina o antihistamínicos, por lo que en ausencia de fármacos específicos (concentrado de prot-C1-inh, acetato de icatibant y ecallantide), solo está indicado el correcto aislamiento de la vía aérea si llegara a ser necesario. Es importante ofertar un estudio familiar, aunque en el 25% de los casos se origina a partir de una mutación de novo.

Bibliografía

1. Pagnier A. Hereditary angioedema in childhood. Diagnosis and therapeutic challenges. Presse Medicale. 2015;44(1):89-95.

Palabras clave: Angioedema. Proteína-C1. Edema laríngeo.