

## CARTA AL DIRECTOR

# El angioedema hereditario, una batalla por un diagnóstico certero

MSc. Dra. Lay Salazar Torres<sup>1</sup>, Dra. Carmen Díaz Marín<sup>1</sup>, MSc. Dr. Frank Quintana Gómez<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Policlínico “Chiqui Gómez Lubián”, Santa Clara, Villa Clara, Cuba

<sup>2</sup>Universidad de Ciencias Médicas “Dr. Serafín Ruiz de Zárate Ruiz”, Santa Clara

### Sr. Director:

El angioedema hereditario o familiar (AEH) es una inmunodeficiencia primaria por deficiencia del sistema del complemento que se caracteriza por tumefacciones recurrentes (edemas) que pueden afectar cualquier parte del cuerpo como la piel, las mucosas, los tejidos submucosos y los órganos internos; típicamente involucran las extremidades inferiores y superiores, la cara y la vía respiratoria y el aparato digestivo (dolor abdominal) y puede ser letal. Otra característica de estos edemas son la hinchazón dolorosa, no pruriginosa, sin aumento de temperatura.<sup>1</sup>

El diagnóstico se establece al cumplir con un criterio clínico mayor y un criterio de laboratorio, por las características del cuadro clínico, los antecedentes familiares y porque no responde al tratamiento con esteroides y antihistamínicos.<sup>2</sup> Se atienden en la Consulta provincial de Inmunología 17 pacientes con sospecha de padecer esta enfermedad, por tanto, la frecuencia de AEH en esta provincia, de acuerdo a las características clínicas, se considera elevada, pues hay varias familias con el padecimiento. Actualmente dos pacientes están embarazadas y son de especial importancia por el riesgo que representa para la vida de la paciente y de su producto. La enfermedad es más dura en las mujeres debido a que varía mucho con las hormonas; la menstruación y el embarazo parecen tener una fuerte incidencia sobre la enfermedad y es importante que el médico domine qué anticonceptivo va a usar en la mujer con AEH y qué hacer cuando ella está embarazada.<sup>3</sup>

El diagnóstico de angioedema hereditario debe buscarse en todos los casos de angioedema. El diagnóstico diferencial es amplio, lo que obliga a realizar historia clínica, exploración física y estudios de laboratorio detallados en estos pacientes. El escrutinio de inicio es sencillo, con la medición de C3 y C4 del complemento, y posteriormente apoyar el diagnóstico con estudios más especializados. Una vez establecido el tratamiento debe ser integral.<sup>2,4</sup>

Más del 90% de los pacientes presentan un episodio abdominal en alguna ocasión. El dolor abdominal es intenso y puede acompañarse de diarreas, náuseas y vómitos. Los ruidos peristálticos pueden estar disminuidos o ausentes, hay irritación peritoneal, existe un paso de líquido intersticial hacia la cavidad peritoneal y aparecen la ascitis y la hipotensión; es decir, simula un abdomen

agudo. Si afecta el aparato digestivo representa un reto diagnóstico pues un tercio de los pacientes pueden ser sometidos a procedimientos quirúrgicos innecesarios, sobre todo en quienes no se ha realizado el diagnóstico de la enfermedad.<sup>5</sup>

El edema laríngeo representa un riesgo para la vida del paciente. Es menos común; sin embargo, el 50% de los pacientes presentan un episodio de este tipo alguna vez en su vida. Se informa que el 30% de las muertes en pacientes con AEH se deben a edema laríngeo y asfixia.<sup>1,2</sup>

Algunos profesionales tienen desconocimiento de la enfermedad y no hay acceso a los tratamientos, por lo que es importante dar a conocer la enfermedad y su tratamiento específico para cada etapa, defender los medicamentos, mejorar el acceso para los pacientes y su calidad de vida. Debido a que es potencialmente fatal es imperativo el diagnóstico oportuno de este padecimiento, con la finalidad de establecer un tratamiento adecuado y reducir el riesgo de muerte. Es importante la educación del personal médico sobre esta rara enfermedad que no debe confundirse con el diagnóstico de un edema de origen anafiláctico. Las crisis de edema en el AEH, con un tratamiento inadecuado mediante esteroides o antihistamínicos, pueden tener un desenlace letal. Existen tratamientos altamente efectivos establecidos para el episodio agudo y para la profilaxis a largo y corto plazos.<sup>6,7</sup>

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Velasco-Medina AA, Cortés-Morales G, Barreto-Sosa A, Velázquez-Sámano G. Fisiopatología y avances en el tratamiento del Angioedema Hereditario. Rev Alerg Méx [Internet]. 2011 [citado 2 Oct 2014];58(2):112-119. Disponible en: <http://www.elsevier.es/es-revista-revista-alergia-mexico-336-articulo-fisiopatologia-avances-el-tratamiento-del-90024068>
2. Navarro Ruiz A, Crespo Diz C, Poveda Andrés JL, Cebollero de Torre A. Algoritmo de diagnóstico y tratamiento del angioedema hereditario como herramienta para su manejo. Farm Hosp [Internet]. 2013 [citado 9 Abr 2014];37(6):521-529. Disponible en: <http://scielo.isciii.es/pdf/fh/v37n6/12articuloespecial02.pdf>
3. Caballero T, Farkas H, Bouillet L, Bowen T, Gompel A, Fagerberg C, et al. International consensus and practical guidelines on the gynecologic and obstetric management of female patients with hereditary angioedema caused by C1 inhibitor deficiency. J Allergy Clin Immunol [Internet]. 2012 [citado 2 Oct 2014];129(2):308-20. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22197274>
4. Wasserman SI. Approach to the person with allergic or immunologic disease. En: Goldman L, Schafer AI, eds. Cecil Medicine. 24th ed. Philadelphia, PA: Saunders Elsevier; 2011. p. 257.
5. Salas-Lozano NG, Meza-Cardona J, González-Fernández C, Pineda-Figueroa L, De Ariño-Suárez M. Angioedema hereditario: causa rara de dolor abdominal. Cir Cir [Internet]. 2014 [citado 9 Abr 2014];82(5):563-566. Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/circir/cc-2014/cc145m.pdf>
6. Malbrán A, Fernández Romero DS, Menéndez A. Angioedema hereditario. Guía de tratamiento. Medicina (B. Aires) [Internet]. 2012 [citado 2 Oct 2014];72(2):119-23. Disponible en:

[http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0025-76802012000200006](http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0025-76802012000200006)

7. Zuraw BL, Banerji A, Bernstein JA, Busse PJ, Christiansen SC, Davis-Lorton M, et al. US Hereditary Angioedema Association Medical Advisory Board 2013 recommendations for the management of hereditary angioedema due to C1 inhibitor deficiency. J Allergy Clin Immunol Pract [Internet]. 2013 [citado 9 Oct 2014]; 1(5): 458-67. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24565617>

Recibido: 25-8-2015

Aprobado: 29-10-2015

**Lay Salazar Torres.** Policlínico "Chiqui Gómez Lubián". Calle A e/ Materno y Río. Santa Clara, Villa Clara, Cuba. Código Postal: 50200 Teléfono: (53)(42)271545  
[layst@ucm.vcl.sld.cu](mailto:layst@ucm.vcl.sld.cu)