



# Medicina de Familia. SEMERGEN



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

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

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

<sup>a</sup>Médico Residente de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Huércal de Almería. <sup>b</sup>Médico Residente de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud La Cañada. Almería. <sup>c</sup>Médico Residente de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Almería Centro. <sup>d</sup>Médico Residente de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Benahadux. Almería. <sup>e</sup>Médico 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 O<sub>2</sub>: 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.