

Adel Al Awad Jibara^{a,*}, José Trinidad Galbán Morales^b,
Marconis de Jesús Ocando Gotera^b,
Argenis Humberto Loero Scott^c y
Fernando José Molero Cárdenas^c

^aUnidad de Cirugía Hepatobiliopancreática, Hospital Coromoto de Maracaibo, Estado Zulia, Venezuela

^bUnidad de Cirugía General, Hospital Coromoto de Maracaibo, Estado Zulia, Venezuela

^cUnidad de Gastroenterología, Hospital Coromoto de Maracaibo, Estado Zulia, Venezuela

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: adelalawad@cantv.net (A. Al Awad Jibara).

0009-739X/\$ – see front matter

© 2010 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

doi:[10.1016/j.ciresp.2011.03.003](https://doi.org/10.1016/j.ciresp.2011.03.003)

Angioedema hereditario: causa rara de dolor abdominal

Hereditary angioedema: a rare cause of abdominal pain

El edema angioneurótico hereditario o angioedema hereditario es una enfermedad autosómica dominante caracterizada por el déficit de C1 inhibidor. Produce ataques repetidos de edema profundo en piel, mucosas, vías aéreas superiores y aparato digestivo. Dichos ataques pueden estar precedidos por un traumatismo o infección, aunque estos no son siempre evidentes. La presencia de concentraciones disminuidas de C4 (a veces indetectables) durante los cuadros clínicos sintomáticos sugiere el diagnóstico¹. Se han descrito también formas adquiridas de déficit de C1 inhibidor que van unidas a un déficit del mismo. Se pueden observar en: 1) algunos enfermos con procesos linfoproliferativos, debido a la presencia de anticuerpos antiideotipo que activan los primeros componentes del complemento consumiendo el C1; 2) enfermos sin linfoma pero que presentan anticuerpos IgG dirigidos contra el C1; 3) enfermos con lupus eritematoso sistémico. Las localizaciones más frecuentes del edema son las extremidades, la facies, los genitales, la laringe y el tracto gastrointestinal. El edema, con excepción de la localización intestinal, que puede simular un abdomen agudo, es indoloro. El edema laríngeo puede ser causa de muerte. Los desencadenantes de la crisis suelen ser traumatismos menores, las infecciones, la cirugía, los fármacos (anticonceptivos orales, IECA), el estrés emocional y la menstruación. El tratamiento preventivo consiste en la administración de andrógenos atenuados (danazol, estonozol) que aumentan la síntesis de C1-inhibidor. Debido a que su uso prolongado causa peliosis hepática y adenomas, se recomienda su utilización en la prevención de edemas tras traumatismos quirúrgicos o en casos graves de edema laríngeo o intestinal^{2,3}.

Presentamos el caso de una mujer de 43 años, apendicectomizada, que toma de manera habitual anticonceptivos orales; que acude a Urgencias con dolor abdominal de 3 días de evolución y vómitos. Refiere un episodio similar hace varios años autolimitado. A la exploración física la paciente se encuentra apirética, con un abdomen blando, doloroso de manera difusa y sin signos de peritonismo. En las pruebas

complementarias, no muestra ninguna alteración de los parámetros de bioquímica, hematología ni coagulación. Sin embargo durante la exploración ecográfica abdominal se descubre abundante líquido perihepático, en ambos flancos y región pélvica.

Ante los hallazgos y la persistencia de la clínica a pesar de una correcta analgesia se decide realizar laparoscopia diagnóstica; en la cual no se encuentra ninguna alteración a excepción de abundante líquido ascítico del que se toman muestras para cultivo, citología, y bioquímica (siendo todas ellas negativas). El postoperatorio cursó favorablemente decidiéndose el alta hospitalaria a los 2 días cuando se encontraba asintomática y sin presencia de ascitis en las pruebas complementarias previas que se realizaron.

A los cuatro meses, sufre un nuevo episodio de dolor abdominal, precedido hacía dos semanas de edema facial. Se decidió realizar una amplia gama de pruebas destinadas a la búsqueda de indicios que permitieran un diagnóstico diferencial de las enfermedades sistémicas que pueden causar el cuadro (PCR, electroforesis, marcadores tumorales, porfirias en orina, estudio hormonal, estudio de autoinmunidad e inmunohistoquímica y estudio del complemento). Gracias a este último se obtuvieron unos valores de C4: 7 mg/dl (10-40), C1-inhibidor: 0,62 g/dl (0,21-0,39), properdina 30,4 (20-40) y C3: 151 mg/dl (90-180), que confirmaron el diagnóstico de edema angioneurótico hereditario.

Tras estos hallazgos se decidió utilizar como tratamiento, inhibidor de la C1 estearasa (Berinert[®]) para solucionar el cuadro agudo, cediendo la sintomatología rápidamente minutos después de su administración. Para prevención del cuadro clínico se prescribió el uso de estonozol.

A pesar de tratarse de una entidad muy poco frecuente, es importante tener en cuenta este diagnóstico frente a pacientes con dolor abdominal, en el que no se encuentra ninguna anomalía en la exploración ni en las pruebas complementarias, y la sintomatología no cede a pesar de la administración de la medicación habitual^{1,4}. Se trata de una

entidad que en ocasiones puede inducir a laparotomías innecesarias, o que incluso puede requerir traqueotomías por edema laríngeo si no se tiene un mínimo índice de sospecha. En aquellos pacientes con diagnóstico establecido de angioedema hereditario, deberemos ser cautelosos ante cuadros de dolor abdominal, con mínimos cambios analíticos, para no provocar los mismos errores; siendo necesaria una vigilancia estrecha durante su evolución con tratamientos conservadores. El diagnóstico de esta enfermedad suele ser tardío, por lo cual es importante estudiar a toda la familia e informar del origen genético y su transmisión.

Debido a los múltiples y comunes desencadenantes es importante tener presentes todas las medidas profilácticas. La expresión clínica de esta enfermedad puede cambiar con la edad. En pacientes de avanzada edad se puede producir coagulación intravascular diseminada o fracaso multiorgánico, de ahí la necesidad de un seguimiento a corto y largo plazo de los pacientes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Fonseca Aizpuru EM, Rodríguez Ávila EE, Arias Miranda I, Nuño Mateo FJ. Hereditary and acquired angioedema: clinical

- characteristics in 8 patients and review of the literature. *Rev Clin Esp.* 2009;209:332-6.
2. Romero DS, Di Marco P, Malbrán A. Hereditary angioedema. Family history and clinical manifestations in 58 patients. *Medicina (Arg).* 2009;69:601-6.
3. Becerra AL, Morales DV. Hereditary angioedema: a case series and bibliographic update. *Rev Alerg Mex.* 2009;56:48-55.
4. Baran E, Valuntas ML, Lorenzi LM. Unusual cause of abdominal pain: Peutz Jeghers syndrome. *Medicina (Arg).* 2010;70:169.

Alejandro José Pérez Alonso*, Carlos del Olmo Rivas, Víctor Manuel Ruiz García, José Antonio Pérez Ramón y José Antonio Jiménez Ríos

Servicio de Cirugía General y Aparato Digestivo, Hospital Clínico San Cecilio, Granada, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: apma85@hotmail.com (A.J. Pérez Alonso).

0009-739X/\$ – see front matter

© 2011 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

doi:[10.1016/j.ciresp.2011.03.004](https://doi.org/10.1016/j.ciresp.2011.03.004)

¿Cuál es la técnica quirúrgica de elección en un paciente obeso con hernia hiatal paraesofágica?

What is the surgical technique of choice in the obese patient with paraesophageal hiatal hernia?

La prevalencia de obesidad y de reflujo gastroesofágico (RGE) está aumentando en el mundo occidental. Los pacientes obesos tienen 1-2 veces más riesgo de presentar RGE^{1,2} y el problema surge cuando hay que elegir qué tipo de procedimiento quirúrgico es el más adecuado para esta población. La funduplicatura tipo Nissen es la técnica de elección para tratar a los pacientes con hernia de hiato por deslizamiento y RGE, sin embargo tiene una tasa de fracasos superior al 20% cuando se realiza en pacientes obesos³. La hernia de hiato tipo III o paraesofágica mixta suele aparecer en pacientes con hernia de hiato de larga evolución en los que se ha dilatado significativamente el orificio entre ambos pilares diafragmáticos permitiendo el paso del estómago con o sin otras vísceras abdominales. Este tipo de hernias pueden asociar otras complicaciones a parte del RGE (esofagitis, esófago de Barrett) como son volvulaciones gástricas con obstrucción intestinal y necrosis gástrica. El tratamiento quirúrgico ideal de los pacientes obesos con RGE no está bien definido^{4,5} y actualmente existe controversia también en la elección del procedimiento más efectivo para tratar un paciente obeso con hernia paraesofágica⁶⁻⁸.

A continuación presentamos el caso de un varón de 43 años que refería pirosis retroesternal desde hacía 10 años y presentaba epigastralgia post-prandial en los últimos meses, siendo diagnosticado de hernia paraesofágica con volvulación gástrica. Entre los antecedentes personales destacaba infección por VHB y obesidad de larga evolución sin respuesta al tratamiento indicado por el Servicio de Endocrinología. Durante la exploración física se evidenció un índice de masa corporal de 40 kg/m² (peso:141 kg/talla: 186 cm). El tránsito baritado puso de manifiesto una hernia paraesofágica de gran tamaño (fig. 1), que fue confirmada en la gastroscopia, así como una esofagitis grado B. La manometría esofágica registró hipotonía en el esfínter esofágico inferior (EEI). El paciente realizó dieta prequirúrgica hipocalórica y fue intervenido por laparoscopia con un peso de 125 kg (IMC: 36 kg/m²). Se practicó la reducción del estómago a la cavidad abdominal, cierre de los pilares y refuerzo con prótesis bilaminar. Luego se realizó un bypass gástrico en Y de Roux con asa alimentaria de 150 cm y un asa biliopancreática de 100 cm. La evolución postoperatoria cursó sin incidencias siendo dado de alta el individuo al 5.º día después de la