

INTRODUCCIÓN

- El angioedema hereditario (AH) es un síndrome producido por la alteración del gen que **codifica la proteína inhibidora de la C1 esterasa activada (C1-INH)**.
 - Episodios **recurrentes** de tumefacción del tejido celular subcutáneo.
- Se administran con más grave: **edema laríngeo**, 30% de mortalidad.
- Se administran **20 UI/kg de C1-INH** frecuente (1/10.000-1/50.000 casos), que dificulta su sospecha y manejo

CASO CLÍNICO

Niña **8 años**. Sin antecedentes. Traslado desde el centro de salud por sospecha de anafilaxia.

ENFERMEDAD ACTUAL

- Diarrea, no vómitos, no fiebre (8h)
- Disfagia progresiva
- No dificultad respiratoria
- No fármacos ni alimentos nuevos

EXPLORACIÓN FÍSICA

- TEP estable
- Tumefacción de hemicara izquierda
- Edema de úvula

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS y TRATAMIENTO

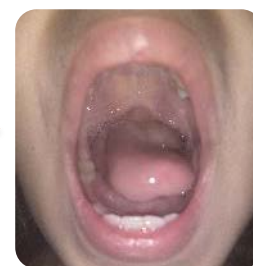
- Adrenalina nebulizada: sin respuesta.
- Laringoscopia: edema de aritenoides derecha
- Analítica (C4, C1 inhibidor, Actividad de C1 inhibidor, Triptasa): normales

CAP:

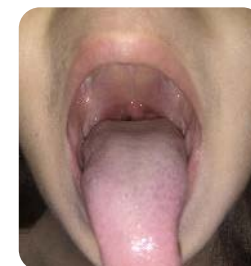
Adrenalina 0,15mg

SEM:

- Adrenalina 0,3mg
- Dexclorfeniramina 0,15mg/kg
- Metilprednisolona 40mg IV



5 minutos de infusión



1 hora de infusión

CONCLUSIONES

- AH supone una emergencia infrecuente, por afectación de vía aérea o digestiva (shock hipovolémico por pérdida de líquidos).
- Diagnóstico:** Niveles plasmáticos de C4, C1-INH y su actividad, que suelen estar disminuidos en la mayoría de los casos. En el tipo III los niveles son normales.
- Tratamiento:** concentrado de C1-INH (10-20 UI/kg). El Plasma fresco puede utilizarse en su ausencia, aunque resulta menos eficaz.

- Edema sin exantema habonoso, ni prurito.
- Episodios recurrentes. Antecedentes familiares.
- Ausencia de respuesta** al tratamiento con antihistamínicos, corticoides y adrenalina.