Aprendamos sobre el

Angioedema hereditario



¿Qué es?

El angioedema hereditario es un trastorno genético raro causado por la deficiencia o mal funcionamiento del inhibidor de la esterasa C1 (C1-INH), la ausencia de este hace que se produzca de manera aumentada la bradicinina, lo que ocasiona inflamación grave que afectan las extremidades, la cara, el tracto intestinal y las vías respiratorias. Existen dos tipos:

Tipo I. es la forma más común (85% de los casos) y está causado por niveles deficientes.

Tipo II, es la menos común (15% de los casos), en este tipo se encuentran niveles normales C1-INH, pero no funciona bien.

¿Cuál es su causa?

Puede ser causado por cambios genéticos en el gen C1NH (también llamado gen SERPING1) o en el gen F12. En algunos casos, la causa aún no se conoce.

Síntomas

Generalmente inician en la adolescencia y continúan a lo largo de la vida. La presencia o desencadenamiento de síntomas puede estar dado por situaciones de estrés, procedimientos odontológicos, entre otros. La inflamación (hinchazón) severa con mayor frecuencia a 3 partes del cuerpo:

- Piel: los labios y los ojos, las manos, los brazos, las piernas, los genitales y las nalgas.
- Tracto gastrointestinal: el estómago, los intestinos, la vejiga y/o la uretra, esto puede causar síntomas como náuseas, vómitos, diarrea y dolor abdominal.
- Vías respiratorias superiores (como la laringe y la lengua), esto puede provocar una obstrucción de las vías respiratorias superiores.

© Unidad de Gestión del Conocimiento

¿Cuál es su tratamiento?

Para el manejo del Angioedema Hereditario, en Medicarte contamos con un equipo interdisciplinario en salud, que acompañan el paciente y su familia ayudando a contribuir con la mejora en la calidad de vida.
Dentro del tratamiento además se encuentran dos enfoques:

- A demanda de los ataques agudos: remplazo del C1-INH, Ecallantide, Icatibant, Andrógenos atenuados.
- Profiláctico: ácido tranexámico

Fuente: Longhurst HJ, Bork K. Hereditary angioedema: an update on causes, manifestations and treatment. Br J Hosp Med (Lond). 2019 Jul 2;80(7):391-398
Instituto Nacional de Salud. NIH. Angioedema Hereditario

VIGILADO Supersalud