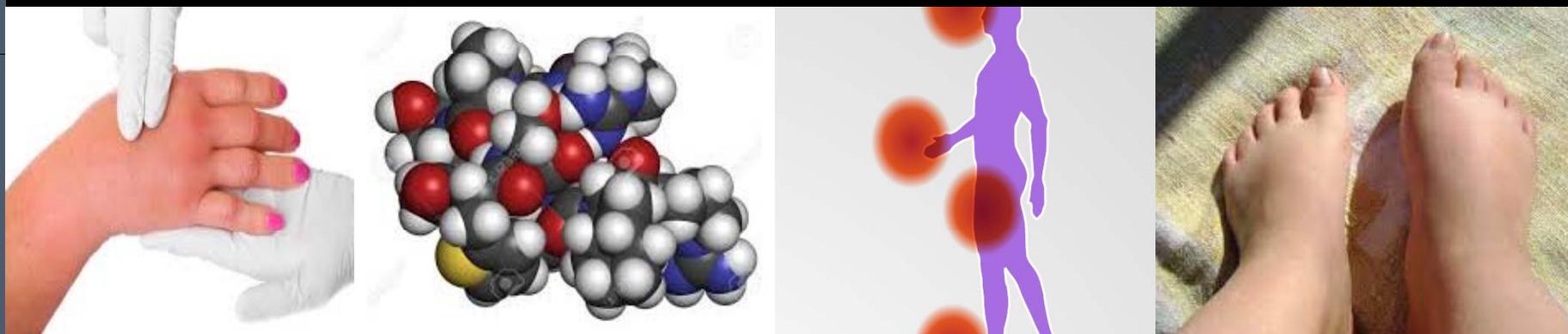


CUANDO LA ALERGIA ES UNA URGENCIA: ANGIOEDEMA

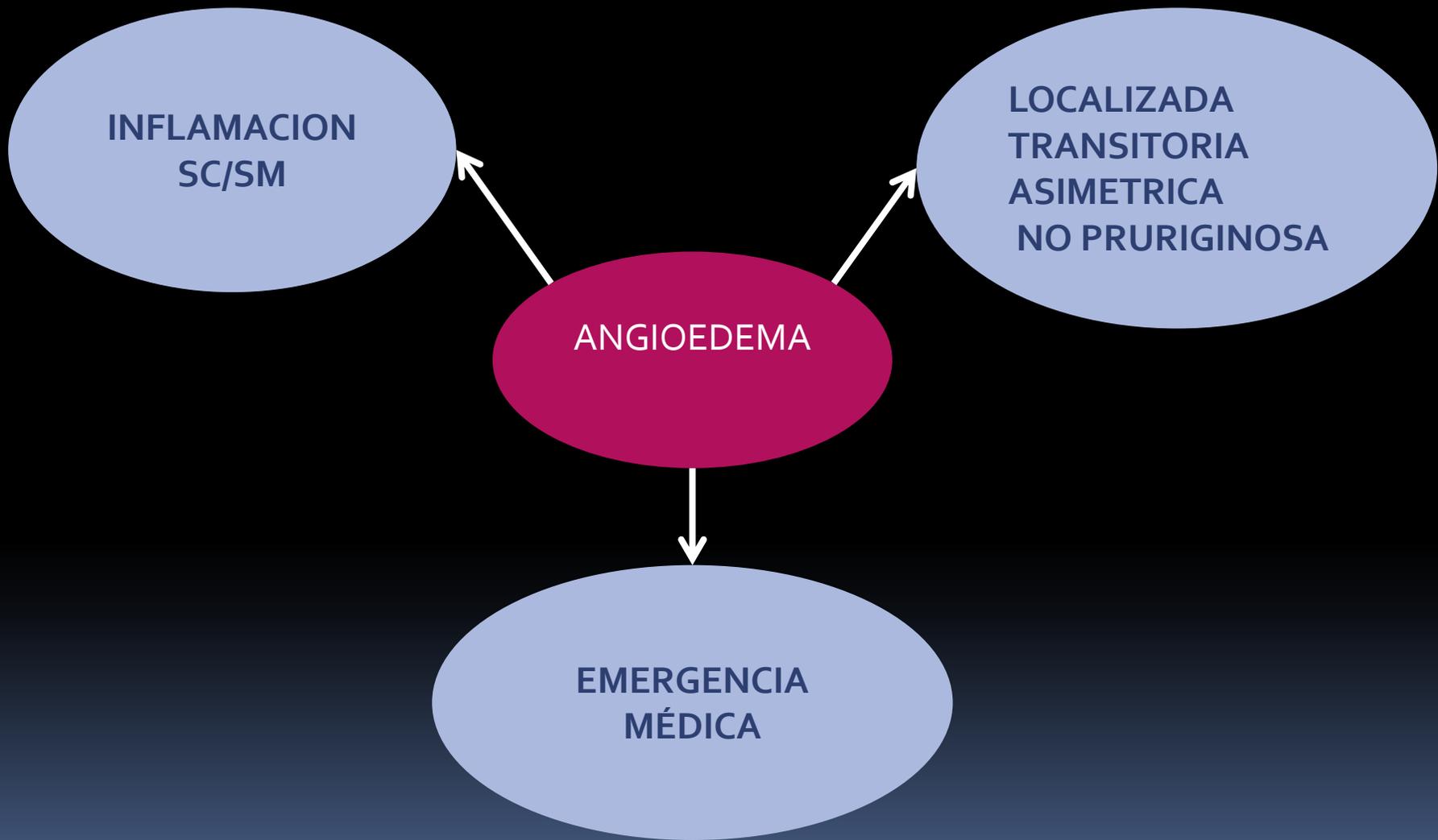


Dr. Fabio Orellano

I Congreso Argentino de Alergia e Inmunología en Pediatría.

SEMANA DE CONGRESOS Y JORNADAS NACIONALES

22,23 y 24 de May de 2019 o, Buenos Aires.



Clasificación del angioedema

**Mediado por mastocitos
con habones urticarianos**

**Mediados por bradiquinina
sin habones urticarianos**

Epidemiología

- 15 a 25 % de la población en algún momento de su vida presenta angioedema y urticaria
- Angioedema hereditario de 1--50000 habitantes-(rango de 1—150000)

Edema y Urticaria

PRURITO

- Causas de Anafilaxia

Alimentos

Medicamentos

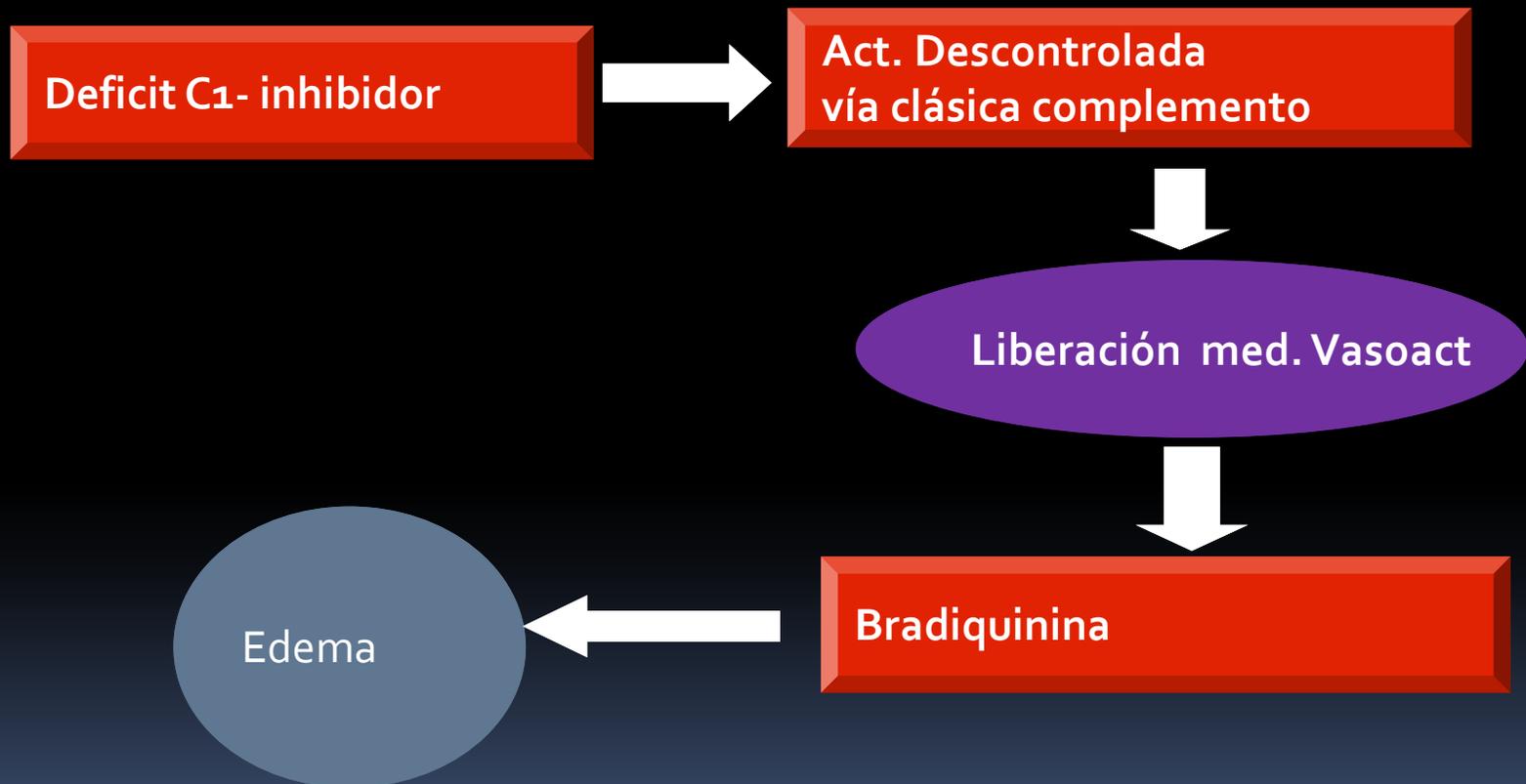
Picaduras de
himenópteros

Angioedema hereditario

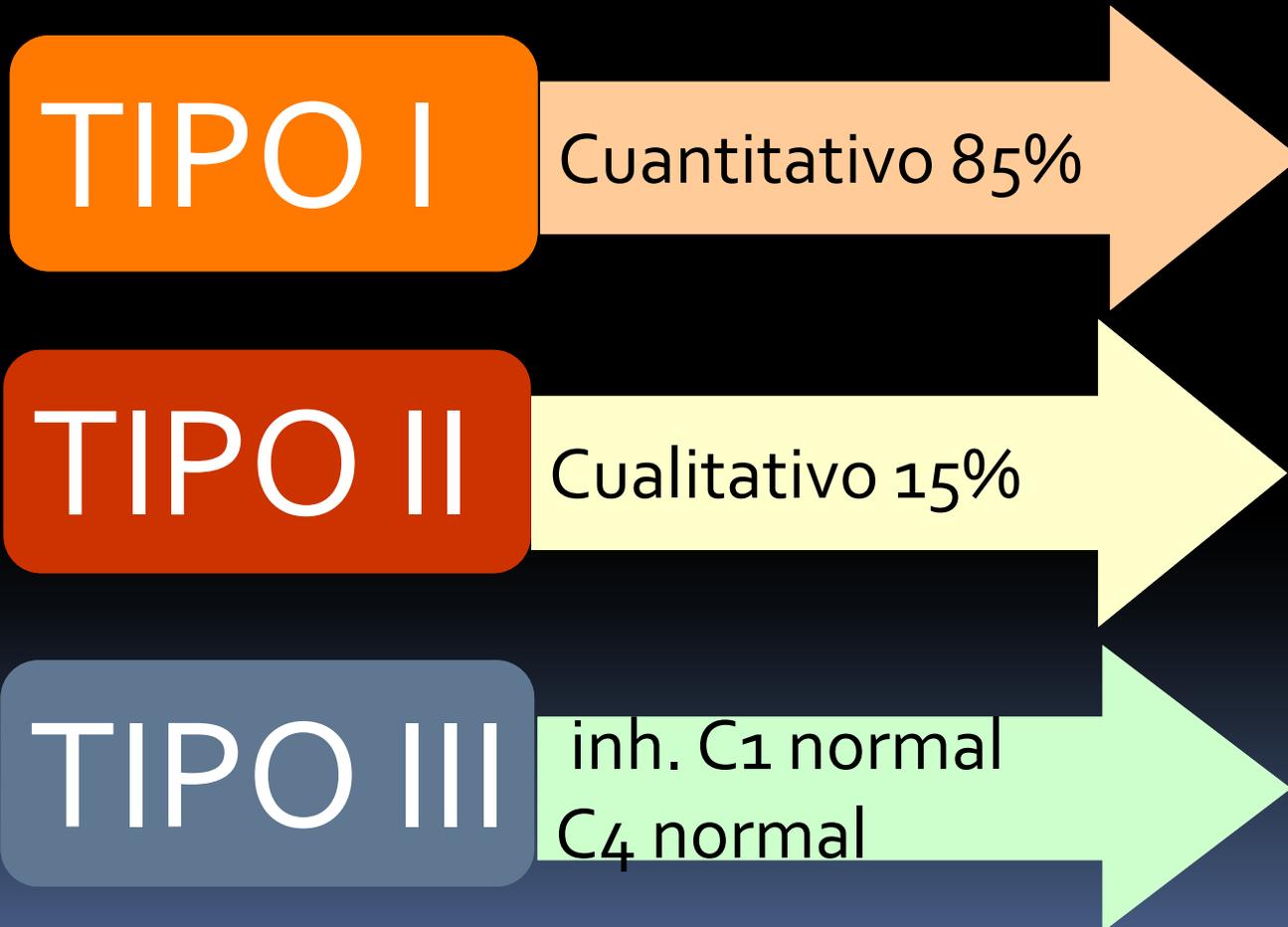
- ✓ Es una rara enfermedad, autosómica dominante, causada por mutaciones en el gen del C₁ Inhibidor.

**EDEMAS RECURRENTES y
AUTOLIMITADOS**

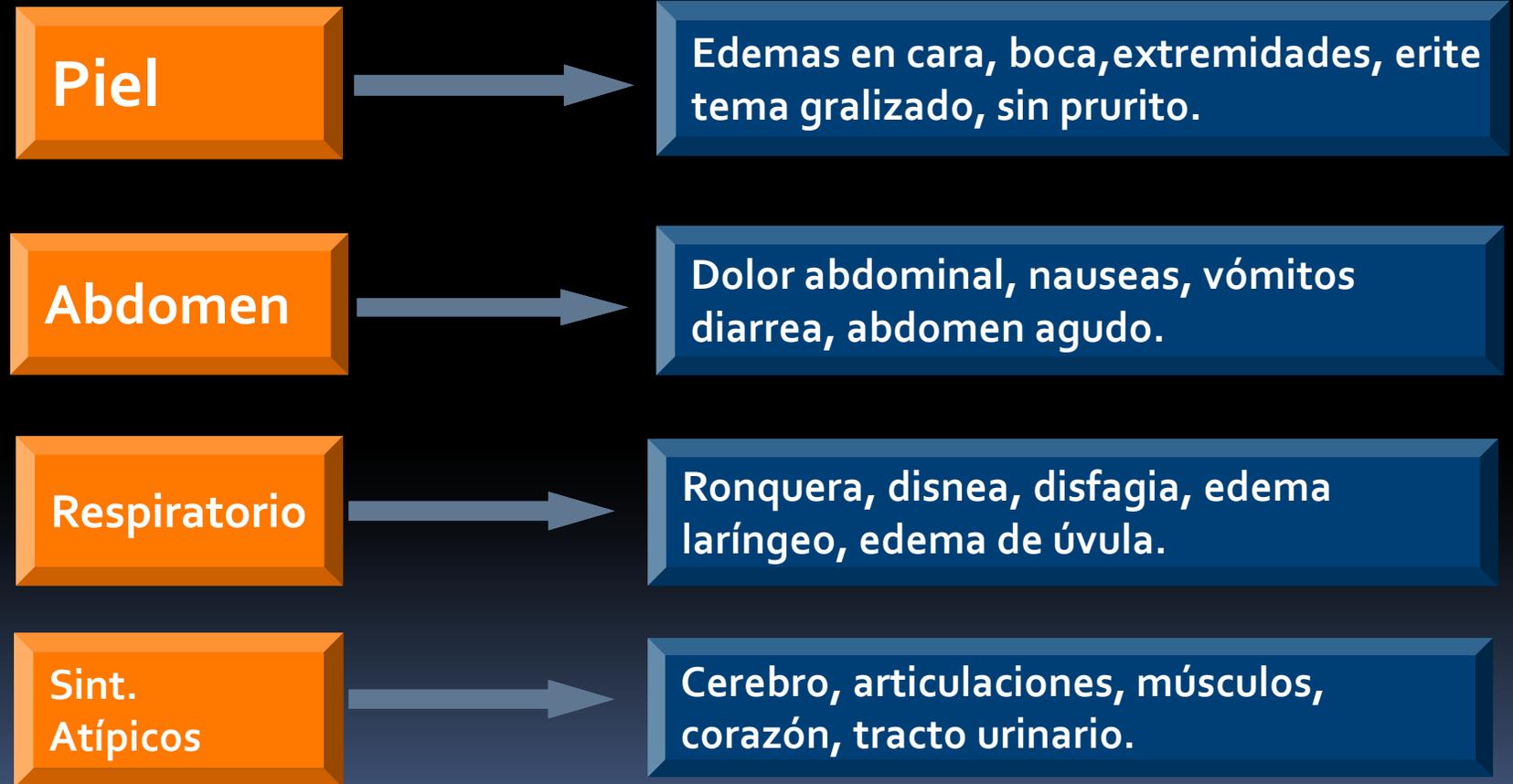
ANGIOEDEMA HEREDITARIO. FISIOPATOLOGIA.

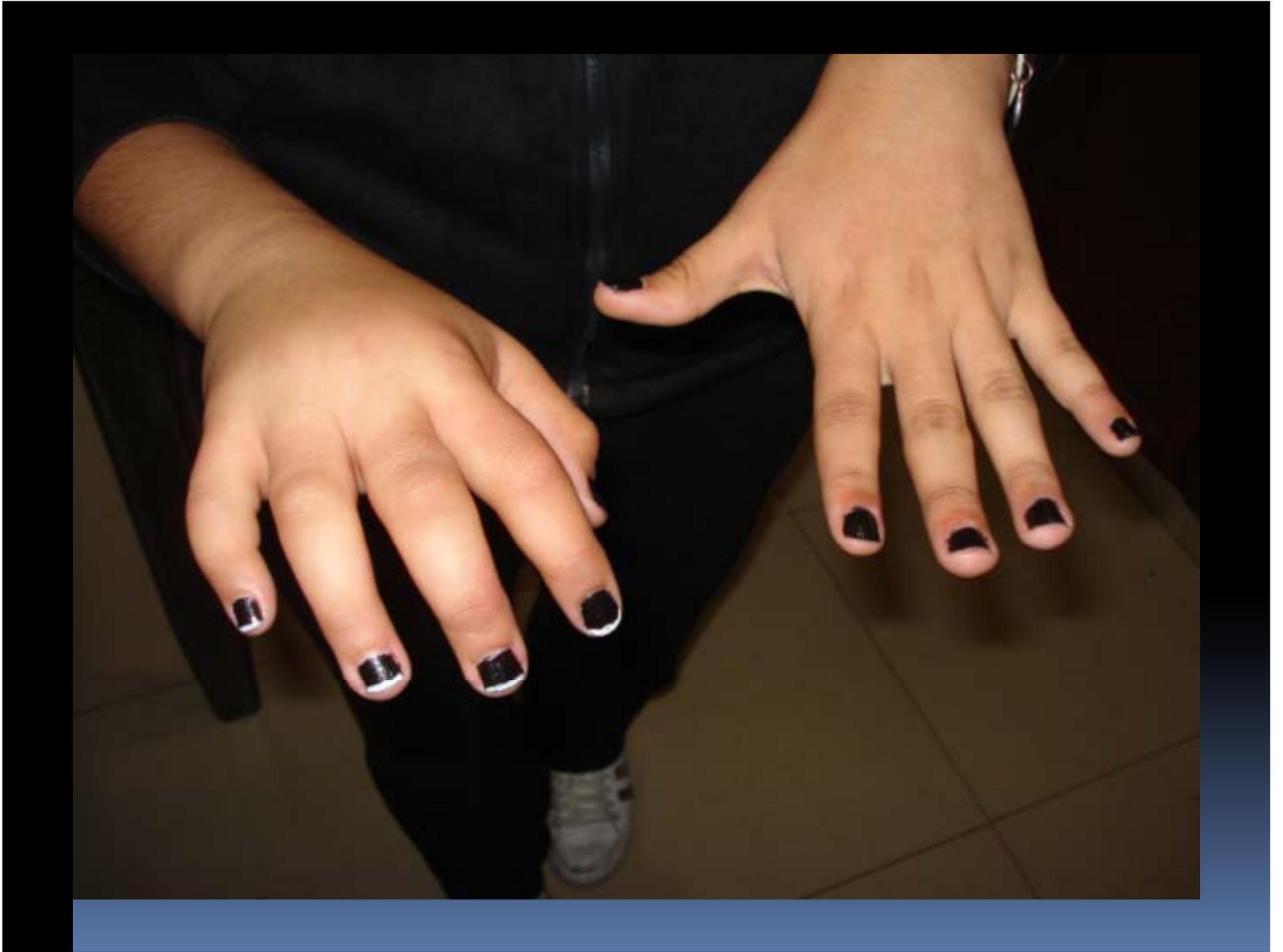


CLASIFICACION



MANIFESTACIONES CLINICAS









Angioedema Hereditario

- ✓ La edad de inicio promedio es de 10 años(4 a 18 años)
- ✓ El tiempo entre inicio de los síntomas y el diagnóstico es de 8,5 años-
- ✓ A los 13 años, el 66% de los pacientes presentaron todos los síntomas.
- ✓ Un 25% de los pacientes presentan una erupción eritematosa en todo el cuerpo

Angioedema hereditario

- ✓ Paciente con riesgo permanente!!!!
- ✓ Ataques inesperados.
- ✓ Afectan gravemente su calidad de vida
- ✓ La aparición temprana de los síntomas puede predecir una evolución más severa.

Síntomas de alarma

- ✓ Edemas espontaneos en manos, brazos, pies, piernas, cara, o genitales sin explicación-
- ✓ Cólicos abdominales muy dolorosos, recurrentes, sin diagnóstico.
- ✓ Edema de glotis sin explicación.
- ✓ Falta de respuesta al tratamiento habitual.

FACTORES DESENCADENANTES

- ✓ En los niños, la mayoría de los ataques ocurren sin un desencadenante claro
- ✓ Infecciones.
- ✓ Traumatismos
- ✓ Procedimientos odontológicos o quirúrgicos.
- ✓ Embarazo, menstruación, anticoncepción.
- ✓ Stress.

Características del Angioedema

- ✓ **Velocidad de inicio**
- ✓ **Evolución natural de la crisis**
- ✓ **Respuesta al tratamiento indicado.**
- ✓ **Relacionado o no con la urticaria**
- ✓ **Ubicación**
- ✓ **Factores desencadenantes**
- ✓ **Edad al inicio**
- ✓ **Antecedentes familiares**
- ✓ **Antecedentes farmacológicos**

Diagnóstico

	C₄ 10-40 mg/dl	C₁INH 18-37 mg/dl	C₁INH Función	C₁q
AEH I				N
AEH II		N 		N
AEH III	N	N	N	N
AEA				

Diagnóstico de AEH en menores de 1 año-

- Los niveles de C₄ son bajos normalmente en pacientes sanos-
- Los niveles de c₁ inh son normales en pacientes sanos-Niveles antigénicos y funcionales.
- Repetir los valores después del año.
- Diagnóstico final requiere 2 resultados positivos después del año de edad.

Reacciones alérgicas, aspiración de cuerpo extraño epiglotitis
aguda

Apendicitis aguda, malrotación y torsión intestinal

Urticaria

Torsión ovárica o testicular, ruptura quiste folicular ovárica



TRATAMIENTO

Fase Aguda



Concentrado C1 inhib.
Icatibant
Plasma fco. congelado

Corto plazo



Conc C1 inhib
Antifibrinolíticos
Andrógenos atenuados

Largo plazo



Conc C1 inhib
Andrógenos atenuados
Antifibrinolíticosc

TRATAMIENTO ANGIOEDEMA AGUDO

- Evitar desencadenantes
- Concentrado inhibidor, Berinert P
- Icatibant, antagonista competitivo del receptor de la bradiquinina de tipo 2-
- Plasma fresco congelado
- No responde a tratamientos convencionales.

ICATIBANT - FIRAZYR

ANTAGONISTA DE LA BRADIQUININA
ALIVIA MÁS RÁPIDO LOS SÍNTOMAS
PRODUCTO 100 % SINTÉTICO

CONSERVACIÓN DE 2 A 25 GRADOS
VÍA SUBCUTÁNEA
SIN EFECTOS ADVERSOS, SALVO LOCALES

MAYORES DE 2 AÑOS
PRESENTACIÓN: 30 MG/3 ML

REPETIR A LAS 6 HORAS

CONCENTRADO C1 INHIBIDOR

- ✓ Intravenoso
- ✓ Inicio efecto: 30 minutos.
- ✓ Duración efecto: 3 a 5 días.
- ✓ Remisión completa: 24 horas.

Tratamiento

- Identificar al paciente.
- Disponer del medicamento.(2 dosis)
- Educar al paciente y contactos para realizar un tratamiento adecuado-
- Técnica de tratamiento, capacitar a los pacientes y familiares-
- Informar a cuidadores y docentes-

CONSIDERACIONES FINALES

- No es una enfermedad alérgica.
- Hay errores de diagnóstico.
- Los síntomas aparecen a temprana edad.
- 30 % pacientes no tienen antecedentes familiares.
- Fácil diagnóstico.

No responde a adrenalina, antihistamínicos y corticoides.



Muchas gracias!





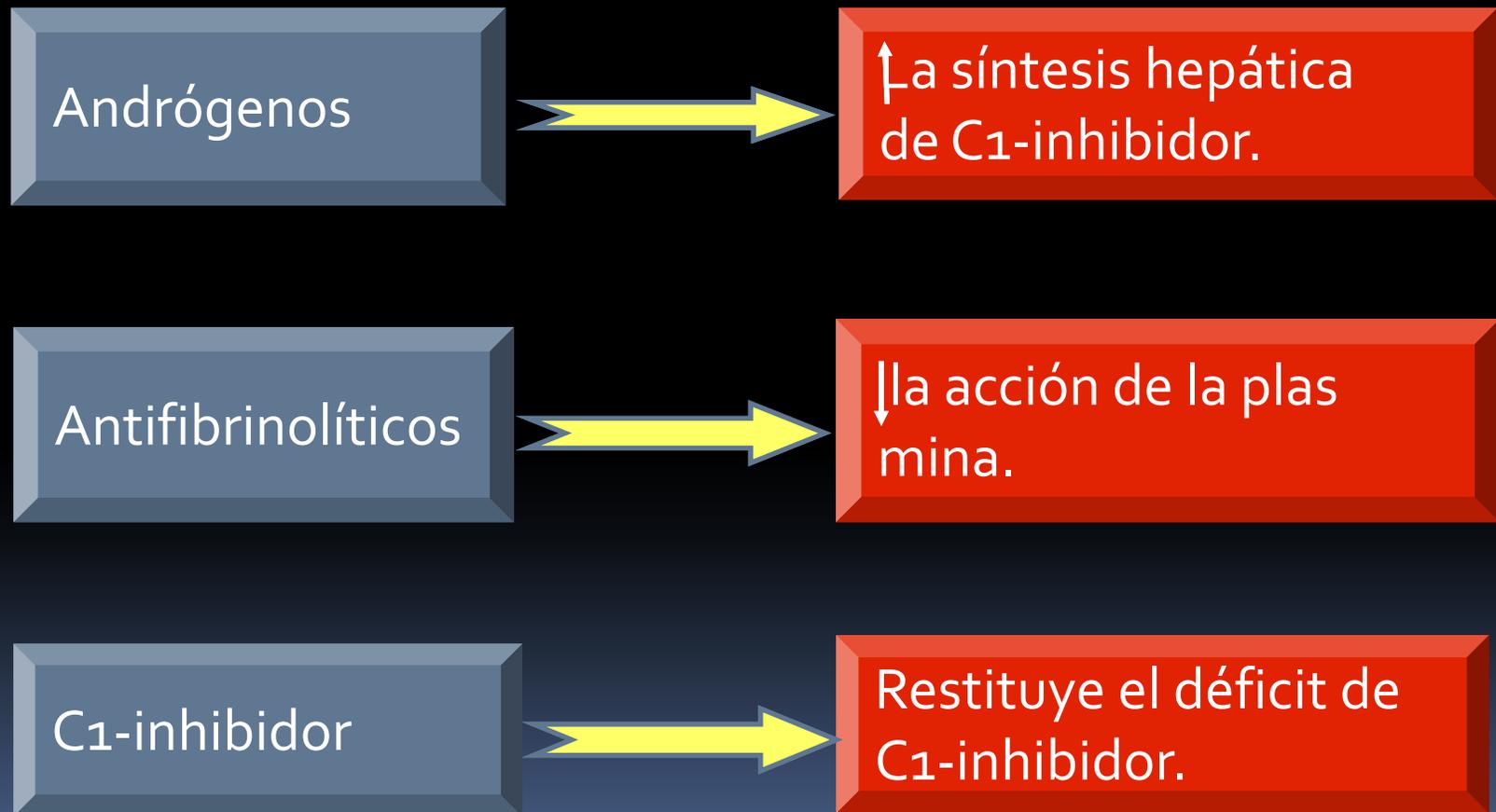
Angioedema Hereditario

- Trastorno genético raro caracterizado por episodios impredecibles de inflamación que pueden durar varios días.
- Generalmente se debe a niveles y/o funcionamiento anormales de la proteína inhibidora c1-
- La bradiquinina es el mediador responsable de los síntomas.
- Se asocia a morbilidad y mortalidad significativa.
- La severidad y la frecuencia de las crisis varía según el paciente-



Fármacos.

Mecanismo de acción



CONSENSO

Tratamiento Preventivo Corto

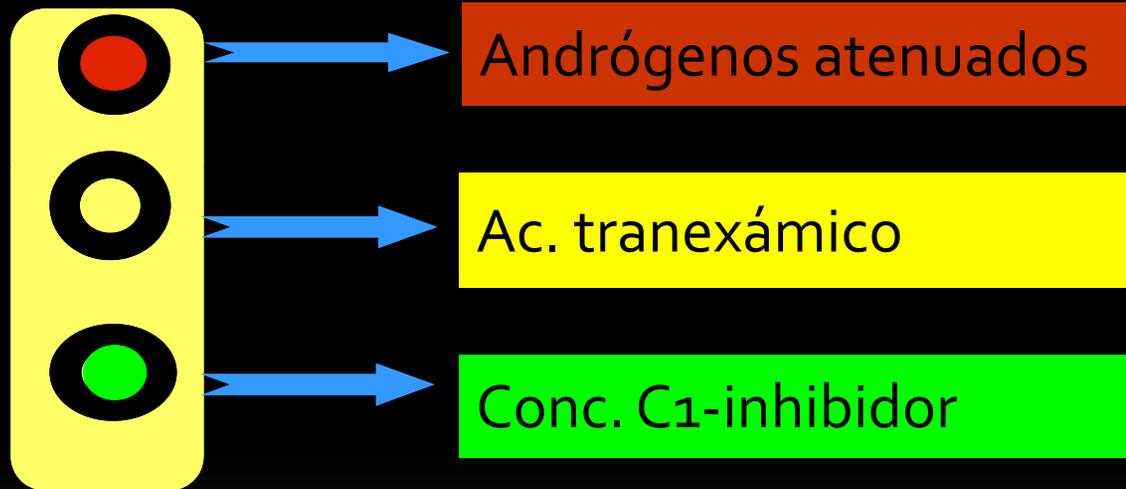
C1 inhibidor concentrado 20 u/kg, 1 hora antes del procedimiento.

Danazol, 2,5 a 10 mg/kg/d, 5 días antes, y 2 a 5 días posteriores del procedimiento.

Tener siempre disponible, c1 inhibidor y/o Icatibant.

SITUACIONES ESPECIALES

Embarazo y parto



Anticoncepción ,evitar estrógenos, de elección, ACO con progestágenos o métodos de barrera.

SOSPECHA DE AEH

- ✓ Angioedema recurrente mayor a 24 hs.
- ✓ No pruriginoso.
- ✓ Dolor y ardor.
- ✓ No responde al tratamiento.
- ✓ Sin urticaria.
- ✓ Dolor abdominal recurrente.
- ✓ Historia familiar o no.
- ✓ C₄ bajo.

Tratamiento preventivo, prolongado, del ataque agudo.

El paciente debe manejarse con la medicación del ataque agudo a demanda.

Si no logran controlar su enfermedad con tratamiento a demanda, tratamiento preventivo.

Andrógenos si no hay contraindicaciones
Antifibrinolíticos

Definición cuantitativa, 24 días de incapacidad por año, o 12 ataques por año.

ANGIOEDEMA HEREDITARIO

DEFINICION

Es una seria e infrecuente patología de origen genético, comprometiendo:

Estratos más profundos de la dermis.

Tejido celular subcutáneo.

Mucosas .



DIAGNÓSTICO

	INH C1 nivel	INH C1 función	C4	C1q	INH C1 95 kd
Hereditario tipo 1	↓	↓	↓	N	No
Hereditario tipo 2	N - ↑	↓	↓	N	No
Adquirido tipo 1	↓	↓	↓	↓	No
Adquirido tipo 2	↓	↓	↓	↓	Si