Rev Clin Esp. 2017;217(Espec Congr):1176

Revista Clínica Española

https://www.revclinesp.es

IF-051 - CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS DE UN CONJUNTO DE PACIENTES CON ANGIOEDEMA Y SOSPECHA CLÍNICA DE ENFERMEDAD POR DÉFICIT DE C1 INHIBIDOR

L. Huete Álava, J. Poblet Florentín, I. Leturia Delfrade, L. Badiola Urquiaga, J. Modesto Dos Santos, P. Fanlo Mateo, R. Arnáez Solís y V. Antoñana Sáenz

Medicina Interna. Complejo Hospitalario de Navarra. Pamplona (Navarra).

Resumen

Objetivos: El déficit de C1 inhibidor es una enfermedad de herencia autosómica dominante que se caracteriza por brotes de angioedema subcutáneo o submucoso, en cualquier parte de la piel, tracto respiratorio o gastrointestinal, con una prevalencia entre 1:100.000 y 1:500.000. Presentamos los datos de un registro de pacientes remitidos a consultas de Medicina Interna (MI) para estudio de angioedema, con alta sospecha clínica de enfermedad por déficit de C1 inhibidor.

Material y métodos: Se realiza un estudio descriptivo de un total de 8 pacientes derivados a consultas de MI para estudio de angioedema. Se analizaron los siguientes parámetros: edad, género, tipo de déficit (cualitativo o cuantitativo), localización de edema, presencia de clínica gastrointestinal, cutánea y/u otra sintomatología, asociación con otras enfermedades autoinmunes, número de crisis de angioedema presentadas al año y, tratamiento específico de las crisis administrado.

Resultados: Se recogieron un total de 8 pacientes, todas ellas mujeres, con edad media de 57 años (edad mínima de 44 y máxima de 75). Analizando el tipo de déficit, el 38% de las pacientes presentaban un déficit cualitativo, 24% de ellas cuantitativo y en el 38% restante no se objetivó déficit alguno. En estas últimas, se atribuyó la clínica de angioedema a otras patologías autoinmunes. Respecto a la localización del edema, el 75% de las pacientes presentaron edema facial, el 25% en glotis y el 38% restante en otras localizaciones, como región cervical y extremidades inferiores. La mitad de las pacientes presentaban clínica digestiva (en forma predominantemente de dolor abdominal inespecífico). El 25% además del angioedema, presentaban también afectación cutánea (en forma de rash cutáneo generalizado con lesiones pigmentadas residuales). Asimismo, el 38% aquejaban parestesias hemifaciales y/o en extremidades inferiores y, por último, se registraron artralgias en el 25% de los casos. Se objetivaron en el 38% de las pacientes enfermedades autoinmunes sistémicas asociadas con diagnóstico confirmado, entre ellas: síndrome de Sjögren, artritis reumatoide y panuveítis multifocal. El número promedio de crisis fue de 5 episodios anuales, con un máximo de 12 y un mínimo de 3, y uno de los casos presentaba angioedema constante. En el 63% se administró el tratamiento específico de las crisis (Inhibidor de la C1 esterasa 20 UI/kg endovenoso ± icatibant 10 mg subcutáneo), recibiendo el resto tratamiento corticoideo. El 75% de los pacientes se encontraba en tratamiento crónico inmunosupresor por otras patologías autoinmunes, siendo la prednisona el tratamiento más frecuente, presente en el 50% de los casos.

Discusión: Los datos demográficos de la población de nuestro estudio corresponden a mujeres de edad media. En los casos en los que no se objetivó déficit analítico del C1 inhibidor, el angioedema se atribuyó a otras enfermedades autoinmunes, aunque no se ha visto una asociación con ninguna en concreto. La localización predominante del angioedema fue facial y, en nuestro registro se ha observado una correlación del 100% de clínica digestiva asociada a angioedema y déficit analítico de C1 inhibidor. Existe gran variabilidad en el número de crisis anuales que han presentado las pacientes registradas, sin existir una clara correlación entre el número de las crisis y la afectación clínica en otras localizaciones, sin poder extrapolar los resultados por el escaso tamaño de la muestra.

Conclusiones: Queda reflejado en este estudio que ante la existencia de angioedema asociado a clínica digestiva, la sospecha de déficit de C1 inhibidor debe ser alta, no siendo tan característico un número de crisis elevado.

0014-2565 / © 2017, Elsevier España S.L.U. y Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI). Todos los derechos reservados.