



Super nota

Tema:

Angioedema hereditario

PARCIAL I

NOMBRE DE LA MATERIA:

Inmunoalergias

Catedrático: Dra Maria Isabel Cruz Lopez

ALUMNA: Jacqueline Montserrat Selvas

Pérez

LICENCIATURA: Medicina Humana.

GRADO: 8vo

Angioedema hereditario.

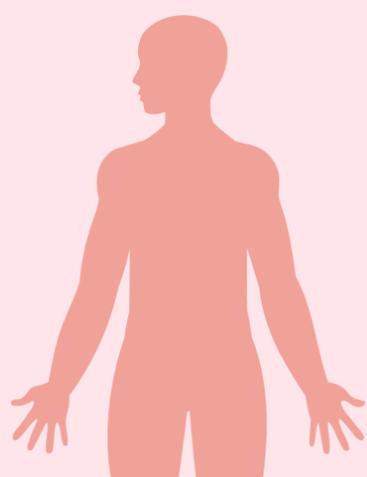
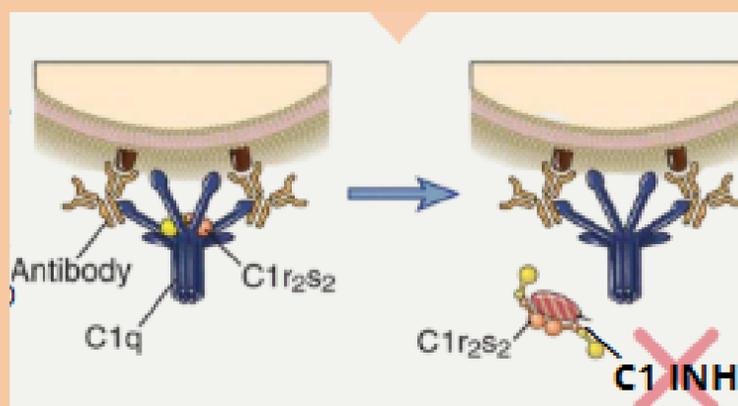


DEFINICION:

- El angioedema hereditario (AEH) es un trastorno autosómico dominante de herencia, que provoca crisis de edema subcutáneo o submucoso sin prurito y sin eritema. Causada por deficiencia de C1 inhibidor, produciendo la sobreactividad del sistema completo.

TIPOS DE ANGIOEDEMA:

- Tipo I: Secreción reducida de C1
- Tipo II: C1 disfuncional

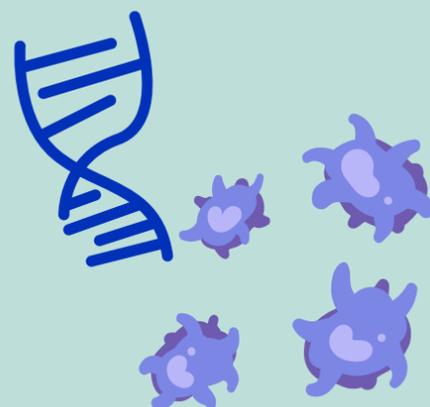


AFECTA A:

- Se afecta con más frecuencia la piel y el tracto gastrointestinal, aunque cualquier otro órgano puede verse afectado²

FISIOPATOLOGIA

- La mayoría de los casos de AEH se deben a mutaciones del gen del inhibidor de C1 (C1INH o SERPING1), que dan lugar a una disminución en la función del inhibidor de la C1 esterasa (C1-INH), un inhibidor de una serín-proteasa que desempeña un papel regulador en los sistemas del complemento, de contacto y fibrinólisis. Tiene Capacidad para inhibir la activación del componente del complemento C1



PRESENTACIÓN CLÍNICA

- La piel y el abdomen son los lugares afectados con mayor frecuencia.
- dentro de los síntomas se encuentran: hormigueo, cambios bruscos en el estado de animo, cansancio extremos, mialgias, malestar abdominal y cefalea.

DIAGNOSTICO:

- Los niveles de C4 son bajos incluso entre crisis en la mayoría de pacientes con AEH tipo I y II; por tanto, es una herramienta de determinación útil.
- Un nivel de C4 normal descarta casi siempre el diagnóstico de AEH.
- El nivel bajo de C4 bajo se debe acompañar de un análisis del nivel de C1-INH y su función.
- Una baja concentración de C1-INH sugiere un diagnóstico de AEH tipo I, y la existencia de antecedentes familiares de angioedema apoya este diagnóstico.
- Se deben repetir estas medidas para reducir el riesgo de obtener un falso positivo.



TRATAMIENTO:

- Dar Tratamiento de las crisis agudas, la profilaxis a corto plazo para prevenir las crisis durante intervenciones médicas o quirúrgicas, y profilaxis a largo plazo para reducir la frecuencia y la intensidad de las crisis⁸.