



Super nota

**Tema:**

**Angioedema hereditario**

**PARCIAL I**

**NOMBRE DE LA MATERIA:**

**Inmunoalergias**

**Catedrático: Dra Maria Isabel Cruz Lopez**

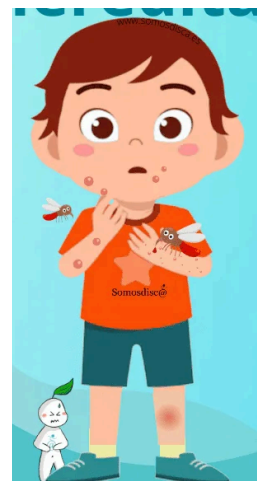
**ALUMNA: Jacqueline Montserrat Selvas**

**Pérez**

**LICENCIATURA: Medicina Humana.**

**GRADO: 8vo**

# Angioedema hereditario.

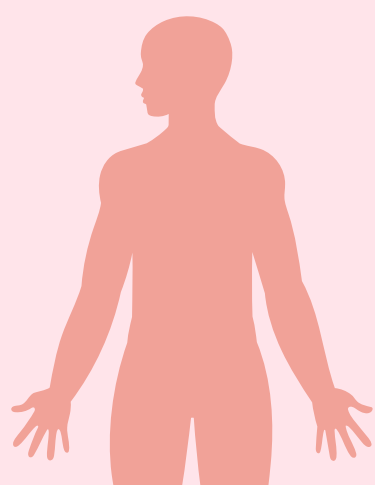
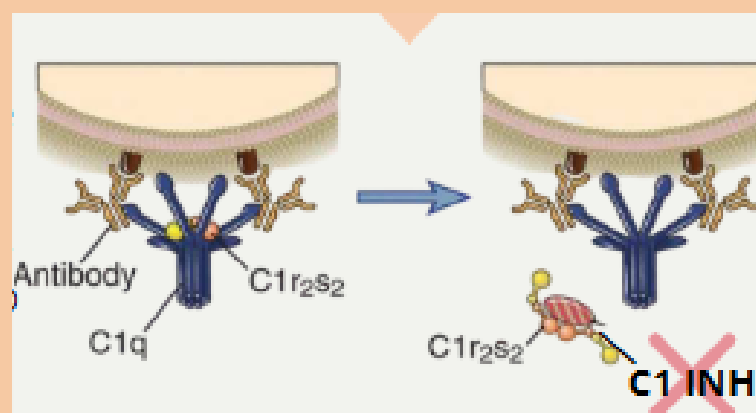


## DEFINICION:

- 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

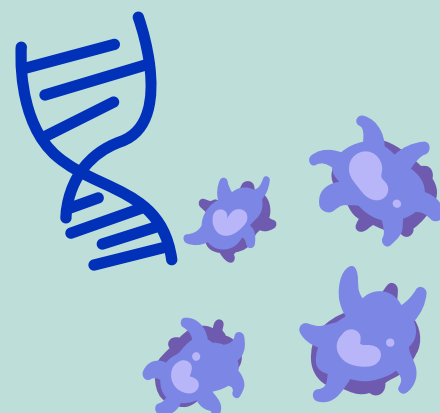


## AFECTA A:

- Se afecta con más frecuencia la piel y el tracto gastrointestinal, aunque cualquier otro órgano puede verse afectado<sup>2</sup>

## 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 crisis<sup>8</sup>.