

# **UN RARO CASO DE ANAFILAXIA**

*Dra. Ana Martínez Arcediano. Dra. Teresa  
Macias Murélagua. Dra. Nekane Martinez. Dra Begoña  
Irazabal. Dra. Yolanda Seras. Dr. Isidro Liarte.  
Dr. Claudio Cid de Rivera. Hospital Cruces*

# CASO CLÍNICO

- Adolescente mujer 17 años
  - Asma y rinitis desde los 5 años.
  - Alergia a ácaros y pólenes de gramíneas
  - Vacuna s.c. a ácaros polvo 3 años
  - Episodios de migrañas
  - Actualmente asintomática.
- 
- AF: sin interés

- **MC:**
- **Episodios cefalea + angioedema cara (pómulos, párpados, orejas y labios)**
- **De 1 año de evolución.**



*Normal appearance*



*During facial attack*

- **AP: Migraña sin angioedema asociado.**

# CUADRO QUE PRESENTA...

Angioedema severo, deformante

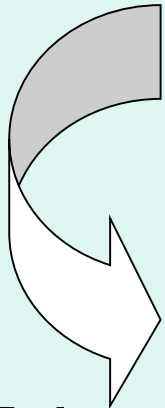
Urticaria leve

Mareo- hipotensión

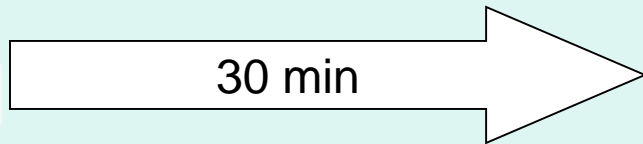
Pérdida de conocimiento



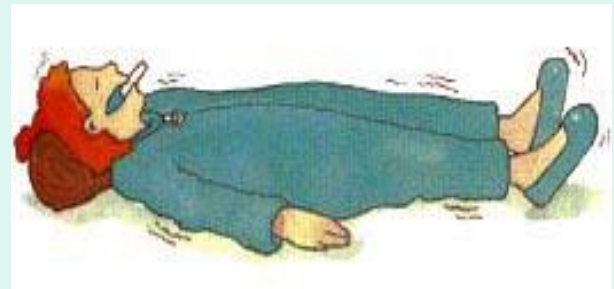
- Cefalea.( No toma de AINES)



- Edema facial



- Hipotensión.





**•11 episodios**  
**1/3-4 semanas**

**3 DE ELLOS CON PÉRDIDA DE CONOCIMIENTO**

# URGENCIAS

- **ADRENALINA**
- CORTICOIDES IV
- ANTIHISTAMÍNICOS

# Proceso de recuperación

- 

**SÍNTOMAS GRAVES**

**3-4horas**

**ANGIOEDEMA**

**2-3 días**



**2-3 días**

**ANGIOEDEMA**

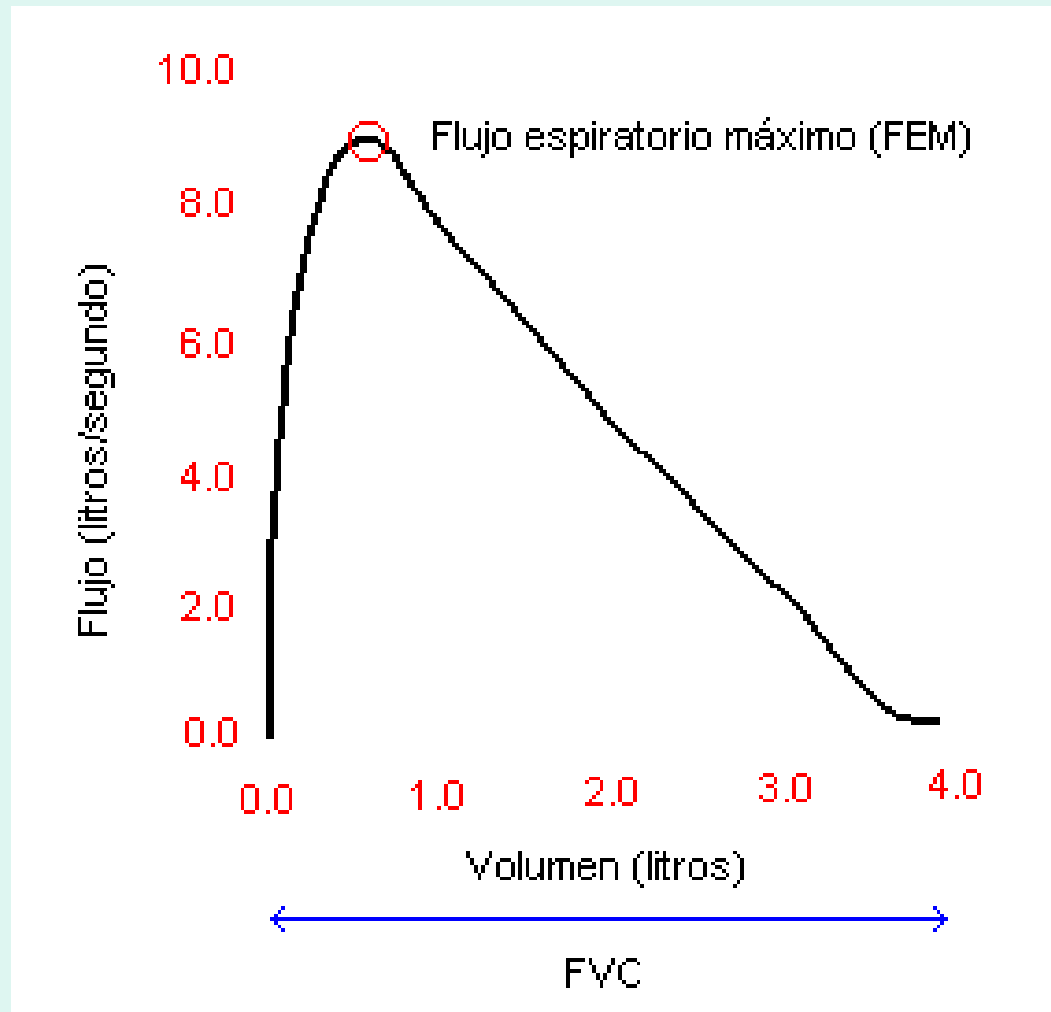
# \*\*\*\*\*2 últimos episodios\*\*\*\*\*

- Dolor abdominal intenso
  - No diarrea
  - No vómitos
  
- Dificultad respiratoria alta ( estridor laringeo)

# Acude a consulta Alergología

- Ig E total 866 KU
  - Ig E específica 88KU a ácaros
  
  - 6,58 KU/l pólenes de gramíneas
  - 1,75 KU/l melocotón
  - 0,50 KU/l manzana
  - 0,50 KU/l apio
  - 0,99 LTP a Prunus
- 
- Sin relación con la clínica

- Espirometrias intercrisis normales.



- **NUNCA HA PRESENTADO SÍNTOMAS POR COMER PRÚNIDOS.**
- Tampoco por comer otras frutas y alimentos
- Se le prohíben los prúnidos por precaución.....



- La paciente sigue presentando síntomas.

- En consultas le diagnostican:

**ANAFILAXIA IDIOPÁTICA.**



# **INSTRUCCIONES AL ALTA**

- **De forma profiláctica: antiH1**
- **Sabe que ha de administrarse Adreject al empezar con la sintomatología.**
- **Se autoinyecta, aún así, el cuadro se desencadena en toda su gravedad**
- **Toma Dacortin 60 mgrs.**
- **Trás 30 minutos, hipotensión, dolor abdominal y dificultad respiratoria.**

# **SERVICIO DE CRUCES**

- Estudiado el historial, planteamos

**-Mastocitosis**

**-Anafilaxia idiopática**

**-Sde carcinoide**

**-Feocromocitoma**

**-Angioedema Hereditario.**

**Mastocitosis**

**Triptasa normal**

Angioedema prevalece sobre otra  
sintomatología

**Anafilaxia idiopática**

**Falta de respuesta tto  
convencional**

Clínica urticarial leve

**Sde carcinoide**

**Ausencia de flash.** no diarrea, no  
rubefacción facial,

Clínica **intermitente**, no concordante  
( dificultad laringea..)

**Feocromocitoma**

Analítica y **orina normal**

No **HTA**, no aumento de  
**FC**,...clinica discordante

**Angioedema Hereditario**

**\*\*Cuadro compatible\*\***

- Nos inclinamos **Angioedema Hereditario**
- **Edema (\*\*)**
- **Hipotensión**
- **Cuadro abdominal**
- **Falta respuesta al tratamiento.**

<b>C1 inhibidor</b>	<b>30,1 ( 20-34)</b>
<b>C1q</b>	<b>23,6 (10-25)</b>
<b>C3</b>	<b>101 ( 82-180)</b>
<b>C4</b>	<b>20 ( 10-40)</b>

• **Estudio de función C1 inhibidor: 119 (70-130)**

- Se repiten analítica en 3 ocasiones.
- Autoinmunidad: ANA, anticuerpos antimitocondriales, antiTPO) rango normalidad.
- Bioquímica normal
- Hematimetría 14,4% eosinófilos / 7.400 leucocitos

# Diagnostico:

- **Posible Angioedema Hereditario tipo III en relación con estrógenos.**

- **Tto:** estanozolol 1 mgr diario.
- ( ½ comprimido de Winstrol)





- Desde entonces, solo 1 episodio de angioedema facial sin...
- Sin urticaria
- Sin hipotension
- Sin dolor abdominal
- Sin dificultad respiratoria
- Trató con aumento de dosis estanzolol
- 7 meses asintomática

# ANGIOEDEMA HEREDITARIO TIPO III.

- Frecuente inicio en pubertad
- Desencadenantes: estrógenos, ACO, embarazo..
- **Diagnóstico clínico**
- Normalidad cifras C1 inhibidor y actividad.
- No respondedor a **adrenalina**, antiH1 y corticoides
- Controversia en cuanto tto con C1 inh.

- Responde a andrógenos atenuados



# PATOGENIA

1. Por aumento de **bradiquinina**

Potente agente vasodilatador local

2. Péptido vasoactivo **C2-quinina.**

( generado por activación descontrolada de via clasica del complemento.)

3.Falta de regulación de las **vias de coagulación y fibrinolisis** potenciarían la generación del angioedema.

# CONCLUSIONES

- Enfermedad difícil diagnóstico
- No olvidar, ante cuadros anafilácticos poco claros

# BIBLIOGRAFÍA

- Tratado de Alergología. SEAIC. Angioedema. T. Caballero Molina, N. Prior Gómez, M.E. Bulnes Rodríguez, M.C. Lopez Serrano.
- Cicardi M, Agostini A. Hereditary Angioedema. N Eng J Med. 1996; 334:1666-7.
- Bork K, Fisher B, Dewald G. Recurrent episodes of skin angioedema and severe attacks of abdominal pain induced by oral contraceptives or hormone replacement therapy.
- Cicardi M, Zingale L. How do we treat patients with Hereditary angioedema.
- Cugno M, Cicardi M, Bottaso B, Coppola R, Paonessa R, Mannucci PM et al. Activation of the coagulation cascade in C1 inhibitor deficiencies