



::Angioedema no histamínico o no histaminérgico

Sinónimos:

Angioedema hereditario (AEH), angioedema mediado por bradicinina, edema angioneurótico

Definición:

Edema subcutáneo o submucoso limitado, blanco, no pruriginoso ni inflamatorio, recidivante con mayor o menor frecuencia, que desaparece sin dejar secuelas. Es no histamínico: **no responde al tratamiento con antihistamínicos y corticoides y los antihistamínicos son ineficaces como prevención.** Su mediador principal es la bradicinina. Puede ser hereditario o adquirido. **El edema laríngeo es la principal causa de muerte** (25% de muertes en ausencia de una terapéutica adecuada). Los edemas pueden afectar el **tubo digestivo, donde se manifiestan por un cuadro suboclusivo con riesgo de hipotensión y choque hipovolémico.**

Para saber más: [Consultar la ficha de Orphanet.](#)

Menú

Ficha para los servicios de ambulancias

Ficha para las urgencias hospitalarias

Problemática y recomendaciones en una urgencia

Orientación

Interacciones medicamentosas

Intervenciones quirúrgicas y anestesia

Medidas preventivas (profilaxis a corto plazo)

Medidas terapéuticas complementarias y hospitalización

Donación de órganos

Números de emergencia

Documentación útil

Ficha para los servicios de ambulancias

Paciente afectado por un Angioedema no histamínico o no histaminérgico

Descargue el formulario de la regulación en formato PDF (botón derecho)

Sinónimos

- Edema angioneurótico, angioedema hereditario, angioedema mediado por bradicinina

Mecanismo

- Angioedemas hereditarios de tipo I y II: Déficit congénito de C1Inhibidor (C1Inh) (AEH-C1-INH)
- Angioedema hereditario de tipo III: En algunos casos se produce una mayor función del factor de Hageman (factor XII de la coagulación) (AEH-FXII)
- Angioedema adquirido: Déficit adquirido de C1Inh (asociado o no a un anticuerpo anti C1Inh o anti C1q)

Estos angioedemas tienen en común el hecho de ser edemas subcutáneos o submucosos, no pruriginosos, recidivantes, que desaparecen sin dejar secuelas, cuyo mediador es la bradicinina y no la histamina.

Riesgos particulares en una urgencia

- Edema laríngeo (25% de muertes sin tratamiento)
- Edema facial
- Edema del tubo digestivo: síndrome pseudo-oclusivo y choque hipovolémico

Tratamientos de mantenimiento o profilaxis a largo plazo

- Tratamiento de fondo: danazol (DANATROL®), estanozolol (WINSTROL®) o ácido tranexámico (ANCHAFIBRIN®) o concentrado de C1inh (BERINERT®)

Profilaxis a corto plazo

- Profilaxis en caso de cuidados dentales o de intervenciones quirúrgicas: danazol (DANATROL®) o estanozolol (WINSTROL®) que aumentan los niveles del C1Inh, concentrado de C1inhibidor plasmático humano (BERINERT®)

Precauciones

- - El edema facial puede complicarse con edema laríngeo
- - El edema digestivo simula un cuadro quirúrgico (síndrome oclusivo) y puede ocasionar hiperalgesia, ascitis o hipovolemia, a veces con estado de choque.

Particularidades de la asistencia médica prehospitalaria

- Tratamiento sintomático de la disnea, de la hipovolemia, del dolor y de los vómitos (formas abdominales).
- Inutilidad (ninguna eficacia) de los antihistamínicos y de los corticoides.
- Hay dos tratamientos disponibles:
 - Concentrado de C1Inh (BERINERT®): inyección intravenosa lenta, en un lapso de al menos 5 minutos, de 20U/kg.
 - Icatibant (FIRAZYR®), bloqueante de los receptores tipo II de la bradicinina: una inyección subcutánea de 30 mg. Si es necesario, se puede repetir 6 horas después.
- En su defecto: ácido tranexámico (ANCHAFIBRIN®): 1 g cada 4 a 6 horas en adultos y 10 mg/kg cada 6 horas en niños.

- Admisión en reanimación o unidad de vigilancia intensiva.

Para saber más

- www.orpha.net

Ficha para las urgencias hospitalarias

Problemática y recomendaciones en una urgencia

- Edema laríngeo
- Edema facial
- Crisis abdominales graves

Crisis laríngea

- **Medidas diagnósticas de urgencia:**
 - Evaluar la gravedad: Cualquier **afección laríngea** (disfagia, voz débil o inaudible, disnea)

- **Medidas terapéuticas inmediatas:**

Se basan en el **concentrado de C1Inh** (Berinert®, laboratorio CSL-Behring) o el **Icatibant** (Firazyr®, laboratorio Jerini-Shire) a administrar **lo antes posible..**

- **Vigilar la vía aérea por si fuera necesario realizar traqueotomía.**
- **Hospitalizar de inmediato en unidad de reanimación y ponerse en contacto con el médico especialista.**
- **No utilizar corticoides ni antihistamínicos**, que son ineficaces en esta situación.
- **Liberar las vías aéreas con ventilación asistida y oxigenoterapia**, si es necesario.
- Colocar, si es posible, una **vía de acceso venoso.**
- Comenzar el tratamiento **inmediatamente** con una **inyección de Icatibant** (30 mg por vía subcutánea, **excepto en niños y embarazadas**) o con el **concentrado de C1Inh por vía intravenosa en cuanto lleguen los servicios de urgencias** si el paciente tiene el producto en su domicilio o si está presente en la ambulancia de reanimación:

C1Inh :

- Tiempo de acción: 30 min.
- Modo de administración: IV lenta en 5 minutos por la vía.
- Posología 20U/kg.
- Repetir 1 hora después si el efecto no es suficiente.

Icatibant :

- Tiempo de acción: 40 a 60 min.

- Modo de administración: Inyección subcutánea
- Posología: 30 mg
- Repetir 6 horas después si el efecto no es suficiente
- **Continuar la asistencia en la unidad de cuidados intensivos**, según los consejos del médico que se ocupa de la asistencia habitual.

Edema facial

Todo **edema facial puede** potencialmente **evolucionar a un edema laríngeo**, por lo que **debe ser tratado**.

- **Medidas terapéuticas inmediatas:**
 - **Hospitalización**, para control.
 - Administración de **concentrado de C1Inh (Berinert®) 20U/kg por vía IV o de Icatibant (Firazyr®) 30 mg por vía subcutánea**.
 - Si no se dispone de concentrado de C1Inh ni de Icatibant se puede administrar **ácido tranexámico (Amchafibrin®) intravenoso (si no hay contraindicación con respecto a este producto: lactancia, patologías tromboembólicas)** a una dosis de 1g cada 4 a 6 horas en adultos y 10 mg/kg/ cada 6 horas en niños.

Crisis abdominal

- **Medidas diagnósticas de urgencia:**
 - Evaluar la gravedad:
 - Cualquier **cuadro pseudo-oclusivo** con hiperalgesia, ascitis, hipovolemia.
 - Exámenes de urgencia:
 - **ecografía o escáner abdominal en caso de crisis abdominal severa** para descartar los diagnósticos diferenciales.
- **Medidas terapéuticas inmediatas:**
 - **Reposición de líquidos intravenosos.**
 - Implementar una **evaluación del dolor según los protocolos habituales.**
 - Comenzar un **tratamiento analgésico (Buscapina® simple: bromuro de hioscina,...)** y un **tratamiento sintomático de los vómitos.**
 - Instituir un tratamiento sustituto con **concentrado de C1Inh (Berinert®) por vía intravenosa lenta o en perfusión, 20U/kg) o Icatibant (Firazyr®) por vía subcutánea (30 mg).**
 - **Si no se dispone de concentrado de C1Inh ni de Icatibant inyectar por vía intravenosa ácido tranexámico (Anchafibrin®) si no hay contraindicación con respecto a este producto (lactancia, patologías tromboembólicas)** en una dosis de 1g cada 4 a 6 horas en adultos y 10 mg/kg cada 6 horas en niños.
 - **Si el tratamiento no da resultado en un plazo de 30 a 90 minutos, considerar la posibilidad de otros diagnósticos** (por ejemplo: una oclusión de causa quirúrgica).
 - Permanecer bajo **control hospitalario hasta la regresión completa de los signos y síntomas.**

Orientación

- **Dónde:** cualquier centro hospitalario que cuente con una unidad de cuidados intensivos, con Icatibant (Firazyr®) o concentrado de C1Inh (Berinert®) si el paciente no lo tiene en su domicilio, y que tenga médicos capaces de realizar una traqueotomía.
- **Cuándo:** acceso rápido, si es posible con un vehículo de los servicios de urgencias.
- **Cómo:** El traslado del paciente en el vehículo de los servicios de urgencias puede permitir la administración precoz del Icatibant o del concentrado de C1Inh.

Interacciones medicamentosas

No hay interacción medicamentosa con Berinert® o Firazyr®.

Ambos fármacos, Firazyr® y Berinert® pueden administrarse sucesivamente en un mismo ataque si no existe respuesta al tratamiento.

Intervenciones quirúrgicas y anestesia

Riesgo mayor de edema laríngeo si se realiza una intubación traqueal.

- **De elección y especialmente si es una urgencia:** concentrado de C1Inh (Berinert®) 1000 U por IV lenta, 1 hora antes del procedimiento; la administración se puede repetir eventualmente en las horas posteriores a la intervención.

NB : Es posible realizar una intubación traqueal y luego una perfusión del C1Inh en una segunda etapa.

- Si no se dispone de concentrado de C1Inh y no es una urgencia se puede preparar al paciente desde **10 días antes con Danazol 600 mg/día en caso de adultos (10 mg/kg en los niños) o estanozolol 2 mg cada 8 horas**. Hay que controlar la concentración de C1Inh al séptimo día, que debe alcanzar al menos 50% del valor de referencia a lograr. **El concentrado de C1Inh debe estar disponible en el lugar de la intervención**. Después de la anestesia, hay que volver a administrar el Danazol o el estanozolol 600 mg/día durante 5 días, en los adultos (10 mg/kg en los niños) y luego proseguir con el tratamiento individual habitual.
- **Caso particular del parto:** se recomienda la anestesia peridural
 - Si la paciente ha presentado pocas crisis durante el embarazo, no hay necesidad de tratamiento profiláctico, pero **debe haber concentrado de C1Inh (Berinert®) rápidamente disponible en la sala de partos**.
 - Si la paciente ha presentado muchas crisis durante su embarazo, administrar **Berinert® 1000 U al comienzo del trabajo de parto**. Debe permanecer bajo observación hospitalaria durante una semana.

Medidas preventivas (profilaxis a corto plazo)

- Medidas profilácticas en caso de cuidados dentales o de cualquier intervención. Similares a las indicadas en intervenciones quirúrgicas y anestesia.

Medidas terapéuticas complementarias y hospitalización

- **Alimentación:** en caso de crisis con dolor abdominal, náuseas o vómitos, la alimentación debe ser ligera, e incluso reducirla a líquidos.

- *Acompañamiento de la familia:* se le debe brindar a la familia información y concienciación del diagnóstico de la enfermedad (para los edemas hereditarios), así como la dirección del centro de referencia que el paciente y su familia pueden consultar.

Donación de órganos

El C1Inh es sintetizado principalmente por el hígado. **Es posible donar los órganos excepto el hígado.**

Números de emergencia

- Números de teléfono de Jerini/Shire para Firazy® :
- para obtener el producto: +800 3472997-0 (número internacional gratuito)
- Dra. Teresa Caballero Molina,
Servicio de Alergia, Hospital Universitario La Paz. Paseo de la Castellana 261, 28046 Madrid.
Tfno.: +34917277144. e-mail: tcaballero.hulp@salud.madrid.org
- Dra. Mar Guilarte,
Sección de Alergología, Servicio de Medicina Interna, Hospital Universitari General Vall d'Hebron, Pg. Vall d'Hebron, 119-129. 08035 Barcelona.
Tfno : +34 932 746 169. e-mail : 31410mgc@comb.cat, mguilart@vhebron.net
- Dra. Teresa González-Quevedo Tejerina,
Servicio de Alergia, Hospital Universitario Virgen del Rocío, Edificio Centro de Diagnóstico y Tratamiento, Consultas de Alergia, Planta Baja Av. Manuel Siurot s/n 41013 Sevilla.
Tfno.: +34 955 013 058. e-mail: mariat.gonzalezquevedo.sspa@juntadeandalucia.es
- Dra Carmen Marcos Bravo,
Sección Alergología del Complejo Hospitalario Universitario de Vigo, Hospital Xeral. C/ Pizarro 22, Vigo (Pontevedra)
Tfn.: +34 986 816000 - Ext. 216311. e-mail: carmen.marcos.bravo@sergas.es
- Dr. Ángel Campos,
Servicio de Alergia, Hospital Universitario La Fe. Av. Campanar, 21 46009 Valencia.
e-mail: campos_ang@gva.es

Documentación útil

- Gompels MM, Lock RJ, Abinun M, Bethune CA, Davies G, Grattan C, et al. C1inhibitor deficiency: consensus document. Clin Exp Immunol 2005; 139:379-94
- Bowen T, Cicardi M, Farkas H, Bork K, Kreuz W, Zingale L et al. Canadian 2003 international consensus algorithm for the diagnosis, therapy and management of hereditary angioedema. J Allergy Clin Immunol 2004; 114: 629-37

Estas recomendaciones han sido elaboradas con la colaboración de la Dra. Laurence Bouillet, del Centro Nacional de Referencia de los Angioedemas por cininas (CREAK), y de la Asociación de Enfermos afectados por Angioedemas de Francia (AMSAO). Las recomendaciones han sido adaptadas a España por la Dra. Teresa Caballero, de la Consulta de Angioedema del Hospital Universitario La Paz y coordinadora del GEAB (Grupo Español de Estudio del Angioedema por Bradicinina) y otros expertos del GEAB.

Fecha de elaboración: 14 de octubre de 2009

Estas recomendaciones han sido traducidas gracias al apoyo financiero de Alexion.

