

Angioedema

Tabla 1. Clasificación del angioedema sin habones

Angioedema sin habones								
Hereditario				Adquirido				
C1-INH normal				Déficit de C1-INH		Tratamiento con IECA	Sin causa identificada	
Causa desconocida	Mutación en el gen <i>ANGPT1</i>	Mutación en el gen <i>PLG</i>	Mutación en el gen <i>F12</i>	Déficit genético de C1-INH	Sin historia familiar Inicio >40 años	Sin otra causa de angioedema	No responde a antihistamínicos	Responde a antihistamínicos
Angioedema hereditario de origen desconocido (AEH-D)	Angioedema hereditario con mutación en el gen <i>ANGPT1</i> (AEH-ANGPT1)	Angioedema hereditario con mutación en el gen <i>PLG</i> (AEH-PLG)	Angioedema hereditario con mutación en el gen <i>F12</i> (AEH-FXII)	Angioedema hereditario con déficit de C1-INH (AEH-C1-INH)	Angioedema adquirido con déficit de C1-INH (AEA-C1-INH)	Angioedema adquirido inducido por IECA (AEA-IECA)	Angioedema adquirido idiopático no histaminérgico (AEA-InH)	Angioedema adquirido idiopático histaminérgico (AEA-IH)

IECA: inhibidores de la enzima convertora de la angiotensina; C1-INH: inhibidor de la C1 esterasa. Modificada de Cicardi M, et al.³

El angioedema (AE) es una reacción vascular de los tejidos dérmicos/subcutáneos o mucosos/submucosos profundos con un aumento transitorio de la permeabilidad vascular que conduce a la tumefacción o hinchazón de los tejidos¹. En el aumento de permeabilidad vascular que origina el AE están implicadas dos moléculas principales: la histamina (angioedema histaminérgico) y la bradisinina (angioedema bradicinérgico)¹. Las prostaglandinas y los leucotrienos pueden estar implicados en algunos tipos de AE mediados por el mastocito, como el AE por la toma de antiinflamatorios no esteroideos (AEA-AINE)¹.

El AE se presenta a menudo asociado a urticaria, formando parte de la urticaria crónica espontánea². Con menos frecuencia, se presenta sin habones acompañantes. Actualmente el AE sin habones se clasifica en dos grandes grupos: AE hereditario (AEH) y AE adquirido (AEA) (tabla 1)³. El AEH puede cursar o no con déficit de inhibidor de la C1 esterasa (C1-INH).

En la clasificación de Cicardi et al.³ no se incluye el AEA-AINE. Posteriormente Giavina-Bianchi et al. propusieron una clasificación del AE basada en endotipos que sí incluye el AEA-AINE⁴.

Es importante diferenciar entre el angioedema histaminérgico (AE-H) y el angioedema bradicinérgico (AE-BK)¹. El AE-H, debido a la activación del mastocito y el basófilo, generalmente es eritematoso y pruriginoso, y puede asociarse a urticaria. Los episodios agudos responden al tratamiento con dosis adecuadas de antihistamínicos, glucocorticoides y epinefrina. Se ha establecido de forma arbitraria un periodo de 6 semanas para dividir los cuadros de urticaria-AE-H en agudos y crónicos².

En el AE-BK no están involucrados ni el mastocito ni el basófilo, sino que está mediado por la bradisinina. En este tipo de AE no se produce un cambio de coloración de la piel, y no hay quemazón ni prurito, pero sí puede haber parestesias. No se asocia a urticaria, aunque puede precederlo un eritema marginado en el caso del AEH con déficit de C1-INH. Se resuelve de forma espontánea en 2-5 días. Los episodios agudos no responden al tratamiento con antihistamínicos, corticoides y epinefrina en dosis óptimas.

En el diagnóstico diferencial hay que tener en cuenta el AE vibratorio⁵.

BIBLIOGRAFÍA

- Caballero Molina T, Pedrosa Delgado M. Protocolo diagnóstico del angioedema. *Medicine*. 2017; 12(30): 1786-1792.
- Zuberbier T, Aberer W, Asero R, Abdul Latiff AH, Baker D, Ballmer-Weber B, et al. The EAACI/GA2LEN/EDF/WAO guideline for the definition, classification, diagnosis and management of urticaria. *Allergy*. 2018; 73(7): 1.393-1.414.
- Cicardi M, Aberer W, Banerji A, Bas M, Bernstein JA, Bork K, et al. Classification, diagnosis, and approach to treatment for angioedema: consensus report from the Hereditary Angioedema International Working Group. *Allergy*. 2014; 69(5): 602-616.
- Giavina-Bianchi P, Aun MV, Motta AA, Kalil J, Castells M. Classification of angioedema by endotypes. *Clin Exp Allergy*. 2015; 45(6): 1.142-1.143.
- Lawlor F, Black AK, Breathnach AS, Greaves MW. Vibratory angioedema: lesion induction, clinical features, laboratory and ultrastructural findings and response to therapy. *Br J Dermatol*. 1989; 120(1): 93-99.