

## IMÁGENES EN PEDIATRÍA

## Recuerde el angioedema inducido por bradisinina: una imagen inolvidable



### Remember bradykinin-induced angioedema — an unforgettable image

Nélia Santos Gaspar <sup>a,b,\*</sup>, André Costa e Silva <sup>a,c</sup>, Sylvia Jacob <sup>a</sup> y Diana Bordalo <sup>a,d</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Inmunología y Alergia, Centro Hospitalar e Universitário de São João, Oporto, Portugal

<sup>b</sup> Servicio de Pediatría, Centro Hospitalar Médio Tejo, Torres Novas, Portugal

<sup>c</sup> Servicio de Pediatría, Unidad Local de Salud Alto Minho, Viana do Castelo, Portugal

<sup>d</sup> Departamento de Obstetricia y Ginecología, Facultad de Medicina, Universidade do Porto, Oporto, Portugal

Disponible en Internet el 10 de enero de 2023

Niño de 4 años ingresado en el servicio de urgencias (SU) a causa de inflamación facial exuberante con empeoramiento progresivo de más de 24 horas de duración. Había sido evaluado previamente en otro SU y recibió antihistamínicos y corticoides orales, sin experimentar mejoría. En la observación se objetivó edema pronunciado en los párpados, labios y nariz (*fig. 1*). Ante la sospecha elevada de angioedema inducido por bradisinina, se administró inhibidor de C1 (C1-INH) por vía intravenosa (i.v.) (dos veces), ácido aminocaproico i.v. e icatibant subcutáneo (dos veces) debido a la falta de respuesta. La revisión del historial médico reveló un diagnóstico previo de angioedema por deficiencia de C1-INH a raíz de varios episodios de inflamación de los pies. En unas horas se observó una mejoría lenta

pero progresiva (*fig. 2*). Actualmente el paciente recibe tratamiento profiláctico con ácido tranexámico e icatibant a demanda.

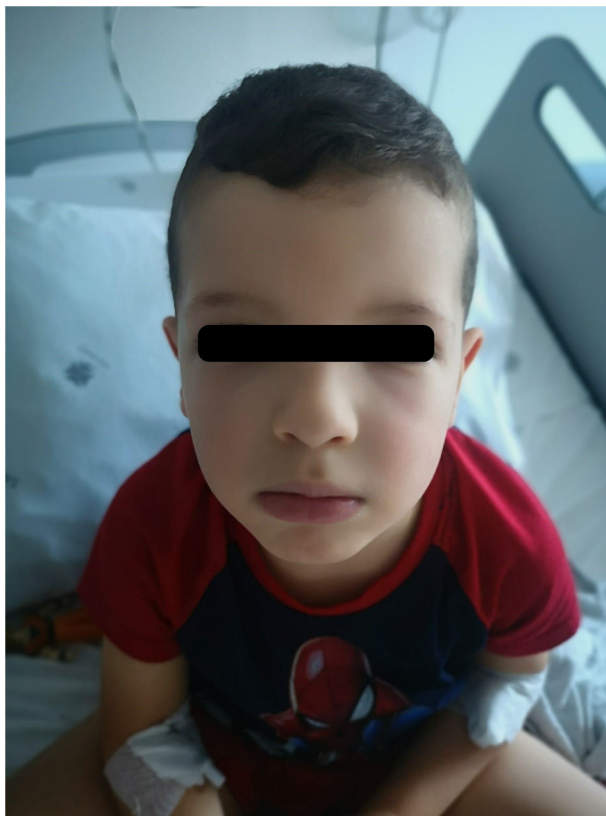
La deficiencia de C1-INH y el angioedema son enfermedades potencialmente mortales caracterizadas por edema cutáneo o de mucosas que afecta principalmente a la piel, el aparato digestivo y las vías aéreas superiores<sup>1-3</sup>. El tratamiento precoz reduce la duración del ataque, por lo que es crucial identificar a los pacientes que pueden beneficiarse de él (*fig. 3*)<sup>1-3</sup>. En el caso presentado, el retraso en la iniciación del tratamiento adecuado podría explicar el retraso en la respuesta, lo que pone de relieve la importancia de reconocer y tratar el angioedema para prevenir la morbi-mortalidad asociada.

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [neliassgaspar@gmail.com](mailto:neliassgaspar@gmail.com) (N. Santos Gaspar).



**Figura 1** Presentación inicial en el servicio de urgencias durante la fase de empeoramiento.



**Figura 2** Observación al alta, tras la administración de inhibidor de C1 i.v., ácido aminocaproico i.v. e icatibant subcutáneo.

<p><b>Angioedema inducido por bradicinina—sospechar en caso de:</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>Inflamación mucocutánea recurrente en cualquier localización (principalmente cara, extremidades, genitales, mucosa intestinal, orofaringe o laringe), sin urticaria, y en ausencia de otra causa</li> <li>Angioedema hereditario en pariente de primer grado</li> </ol>	<p><b>Pruebas de laboratorio</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>Cuantificación de niveles séricos de C1-INH, función de C1-INH y C4 (en caso de resultados indicativos de HAE-1/2, repetir en plazo de 1 a 3 meses para confirmar)</li> </ul>
<p><b>Angioedema inducido por bradicinina—distintos tipos</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>AEH tipo 1: con deficiencia de C1-INH</li> <li>AEH tipo 2: con disfunción de C1-INH</li> <li>AEH-nC1-INH: AEH con niveles normales de C1-INH, asociado a 6 mutaciones distintas*</li> </ol>	<p><b>Tratamiento agudo para todos los tipos de HAE:</b></p> <p><b>Tratamiento de primera línea</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>Icatibant (repetir a las 6 horas en caso de mala respuesta) o C1-INH (en caso de <b>HAE 1/2</b>)</li> </ul> <p><b>Tratamiento de segunda línea</b> (antifibrinolíticos)</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>Ácido tranexámico (mayores de 12 meses) o ácido ε-aminocaproico</li> </ul> <p><b>No se deben utilizar corticosteroides, antihistamínicos o epinefrina, ya que no son eficaces</b></p>
<p><b>Tratamiento urgente en caso de:</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>Inflamación de la laringe, cara o cuello</li> <li>Ataques abdominales</li> <li>Ataques debilitantes</li> </ol>	<p>El pdC1-INH está recomendado para la profilaxis de primera y segunda línea en pediatría. Se recomienda profilaxis a corto plazo antes de procedimientos médicos, quirúrgicos o dentales u otros eventos desencadenantes de ataques. Individualizar la profilaxis a largo plazo: primera línea, pdC1-INH; segunda línea, antifibrinolíticos.</p>
<p><small>C1-INH, inhibidor de C1; AEH-1/2, angioedema hereditario tipo 1/2; pdC1-INH, inhibidor de la C1 esterasa derivado de plasma. Valores de referencia: nivel de C1-INH (17.4-24.4 mg/dL), función de C1-INH (70%-130%) y C4(6-96 mg/dL). Dosificación para tratamiento agudo: icatibant subcutáneo 10 mg (peso: 12-25 kg), 15 mg (26-40 kg), 20 mg (41-50 kg), 25 mg (51-65 kg) y 30 mg (&gt; 65 kg). C1-INH intravenoso (IV) 20 U/kg, ácido tranexámico IV 7-10 mg/kg, ácido ε-aminocaproico IV 100 mg/kg. *Mutaciones en el gen del factor XII gene (HAE-FXII), gen de la angiotensina-1 (HAE-ANGPT1), gen del plasminógeno (HAE-PLG), gen del cininógeno 1 (HAE-KNG1), gen de la midielina (HAE-MYOF), y gen de la heparán sulfato glucosaminil 3-O-sulfotransferasa 6 (HAE-HS3ST6). (Referencias 1 y 3)</small></p>	

Figura 3 Manejo de pacientes con angioedema hereditario.

### Consideración ética

Los autores declaran haber obtenido consentimiento informado por escrito de los tutores legales del paciente.

### Bibliografía

- Maurer M, Magerl M, Betschel S, Aberer W, Ansotegui IJ, Aygören-Pürsün E, et al. The international WAO/EACI guideline for the management of hereditary angioedema — The 2021 revision and update. *Allergy*. 2022;77:1961–90, <http://dx.doi.org/10.1111/all.15214>.

- Krogulska A, Lewandowska D, Ludwig H, Dąbrowska A, Kowalczyk A. Hereditary angioedema as a disease of different clinical courses and difficult diagnosis, particularly in children — a case report and literature review. *Adv Dermatol Allergol*. 2021;38:1118–21, <http://dx.doi.org/10.5114/ada.2021.106249>.
- Busse PJ, Christiansen SC, Riedl MA, Banerji A, Bernstein JA, Castaldo AJ, et al. US HAEA Medical Advisory Board 2020 guidelines for the management of hereditary angioedema. *J Allergy Clin Immunol Pract*. 2021;9:132–50.e3, <http://dx.doi.org/10.1016/j.jaip.2020.08.046>.