

# Angioedema hereditario: causa rara de dolor abdominal

## RESUMEN

**Antecedentes:** el angioedema hereditario es un trastorno inflamatorio episódico, que se hereda de manera autosómica dominante y se caracteriza por episodios de edema periférico. Los pacientes pueden tener edema de la pared de cualquier víscera hueca, incluido el intestino.

**Caso clínico:** se comunica el caso de un paciente masculino de 33 años de edad, sin antecedentes de importancia, con dolor abdominal, localizado en el epigastrio, irradiado al cuadrante inferior derecho, acompañado de 5 vómitos. La tomografía abdominal mostró engrosamiento de la pared de la segunda y tercera porción del duodeno, con infiltración de grasa y líquido libre. Los exámenes de laboratorio mostraron: concentraciones bajas del complemento C4 (5.5 mg/dL) y actividad del inhibidor de C1 del complemento de 30%.

**Conclusiones:** el angioedema hereditario es consecuencia de la deficiencia (tipo I) o disfunción (tipo II) del inhibidor C1 del complemento. El dolor abdominal asociado con angioedema es de inicio súbito, como dolor cólico, recurrente y de intensidad moderada. En la actualidad existen dos medicamentos aprobados por la Food and Drug Administration para el tratamiento de pacientes con esta afección.

**Palabras clave:** angioedema hereditario, dolor abdominal, inhibidor C1 del complemento, autosómico dominante.

Nereo Guillermo Salas-Lozano  
Javier Meza-Cardona  
Coty González-Fernández  
Laura Pineda-Figueroa  
Mauricio de Ariño-Suárez

Servicio de Gastroenterología, Hospital Español de México, México, DF.

# Hereditary angioedema: strange cause of abdominal pain

## ABSTRACT

**Background:** Hereditary angioedema is an episodic swelling disorder with autosomal dominant inheritance characterized by sudden attacks of peripheral swelling. Patients also commonly have episodic swelling of the wall of hollow viscera, including the bowel.

**Clinical case:** We present a 33-year-old previously healthy male with a complaint of acute-onset intense abdominal pain localized in the epigastrium. Pain irradiated to the right lower quadrant and was associated with five episodes of vomiting. Computed tomography showed thickening of the duodenal wall with liquid in the subphrenic space. Complementary laboratory tests showed low C4 complement levels (5.5 mg/dl) and 30% complement C1 inhibitor activity.

**Conclusions:** Hereditary angioedema is caused by a deficiency (type I) or dysfunction (type II) in complement C1 inhibitor. Abdominal pain

Recibido: 26 de julio, 2013

Aceptado: 13 de noviembre, 2013

## Correspondencia:

Dr. Nereo Guillermo Salas Lozano  
Hospital Español de México, Sección de Fisiología  
Gastrointestinal  
Ejército Nacional 613  
11520 México DF.  
Tel. y Fax: (55) 52559600 ext. 9113 o 9562  
nereosalas@gmail.com

associated with angioedema may manifest as severe acute-onset abdominal pain or as moderately severe chronic recurrent abdominal pain. Two medications are currently FDA-approved for the treatment of these patients.

**Key words:** Hereditary angioedema, abdominal pain, complement C1 inhibitor, autosomal dominant.

## ANTECEDENTES

El angioedema hereditario es un trastorno inflamatorio episódico, que se hereda de manera autosómica dominante y se caracteriza por episodios de edema periférico, de frecuencia y severidad variable.<sup>1</sup> Puede estar precedido por un traumatismo o infección, aunque estos no son siempre evidentes.<sup>2</sup> Se debe a la fuga de plasma desde las vénulas poscapilares, a todas las capas de la piel, y generalmente está mal circunscrito. El edema no se asocia con dolor pero puede acompañarse de pérdida de la flexibilidad y causar molestias.<sup>3</sup>

Los pacientes pueden tener edema en la pared de cualquier víscera hueca, incluido el intestino. Esto ocasiona episodios de dolor abdominal intenso, acompañado o no de náusea y vómito. Por lo general es un dolor espasmódico, que se incrementa con cada movimiento peristáltico, que sugiere cierto grado de obstrucción intestinal durante los ataques.<sup>3</sup>

## CASO CLÍNICO

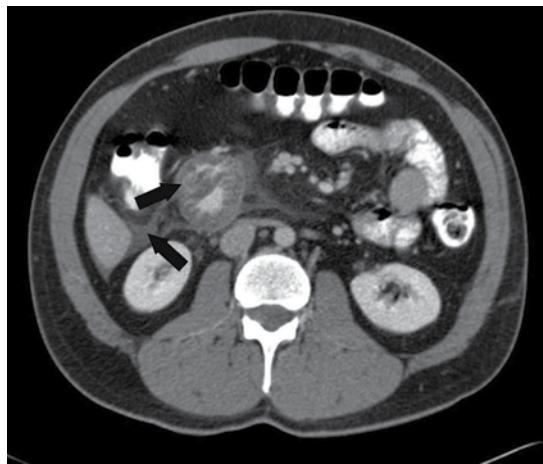
Paciente masculino de 33 años de edad, sin antecedentes de importancia, que acudió al servicio de Urgencias por dolor abdominal de 6 horas de evolución. El dolor era cólico, de intensidad moderada, localizado en el epigastrio, con irradiación al flanco y la fosa iliaca derecha, acompañado de náusea y 5 vómitos

gastroalimentarios. A la exploración física tenía dolor a la palpación media en el hemiabdomen derecho, sin datos de irritación peritoneal, con peristalsis disminuida. El resto de la exploración fue normal. Los exámenes de laboratorio de urgencias mostraron: leucocitos totales de 14.6, con neutrófilos de 10.3 y bandas neutrófilas de 11%, el resto era normal. Las radiografías de abdomen no mostraron alteración.

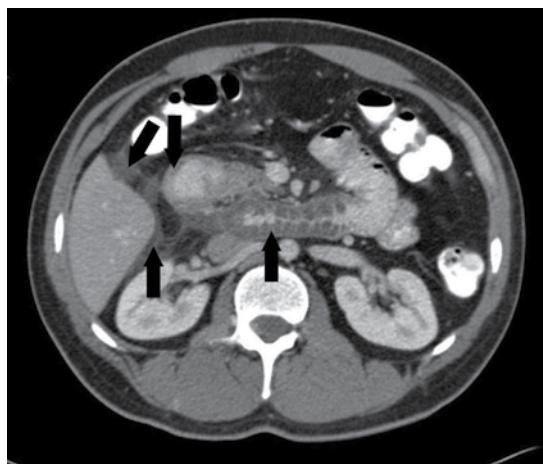
El ultrasonido abdominal reportó un plastrón localizado en el flanco derecho, con líquido libre en la cavidad. La tomografía abdominal con medio de contraste intravenoso y por vía oral mostró engrosamiento de la pared de la segunda y tercera porción del duodeno, con infiltración de grasa y líquido libre a nivel del espacio de Morrison y subhepático anterior (Figuras 1, 2, y 3). Los exámenes de laboratorio complementarios mostraron: bajas concentraciones de C4 5.5 mg/dL (15.6-47.2), normales de C2 1.9 mg/dL (1.6-3.5) y actividad de C1 de 30% (actividad menor a 40% es diagnóstico de angioedema hereditario). Con estos resultados se confirmó el diagnóstico de angioedema hereditario y el paciente salió del hospital asintomático, después de 3 días de hospitalización.

## DISCUSIÓN

El angioedema hereditario se caracteriza por edema episódico y localizado, que afecta todas las capas de la piel, o la pared de las vísceras

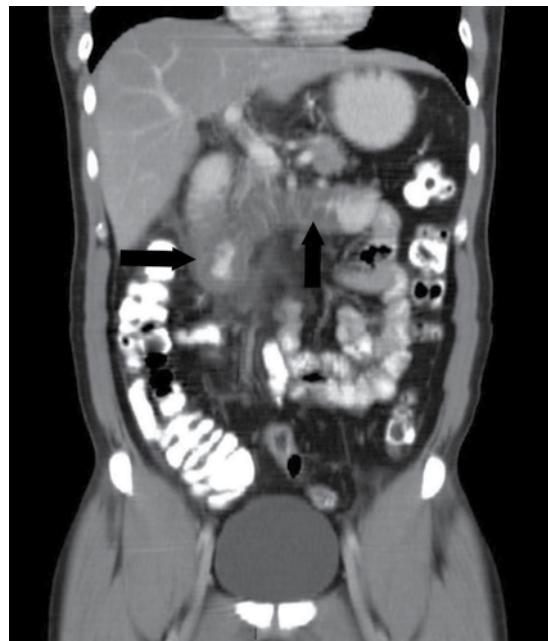


**Figura 1.** Corte axial de tomografía abdominal con medio de contraste intravenoso y por vía oral, que muestra engrosamiento de la pared de la segunda porción del duodeno con infiltración de grasa y líquido libre a nivel del espacio de Morrison y subhepático anterior.



**Figura 2.** Corte axial de tomografía abdominal con medio de contraste intravenoso y por vía oral, que muestra engrosamiento de la pared de la segunda y tercera porción del duodeno con infiltración de grasa y líquido libre a nivel del espacio de Morrison y subhepático anterior.

huecas. Se hereda de manera autosómica dominante, aunque incluso 25% de los pacientes



**Figura 3.** Reconstrucción coronal de la tomografía abdominal con medio de contraste intravenoso y por vía oral, que muestra engrosamiento de la pared de la segunda y tercera porción del duodeno.

no refieren antecedentes familiares, y puede surgir de una mutación espontánea.<sup>4</sup> Se debe a la deficiencia (tipo I) o disfunción (tipo II) del inhibidor C1 del complemento. El 85% es tipo I, y es causado por disminución de la cantidad de inhibidor de C1 circulante, el 15% restante es tipo II y se caracteriza por un inhibidor de C1 circulante deficiente.<sup>5</sup>

El dolor abdominal asociado con angioedema puede manifestarse como un dolor intenso de inicio súbito o como un dolor cólico, recurrente, de intensidad moderada. Los pacientes lo describen como cólico, de intensidad moderada o severa hasta en 87% de los casos, y se acompaña de vómito y diarrea en 78 y 65% de los casos, respectivamente.<sup>6</sup>

En los episodios que incluyen al abdomen, la exploración revela dolor difuso, con o sin rebote, la

peristalsis puede estar hipo o hiperactiva. Puede haber matidez cambiante. Las radiografías simples de abdomen pueden tener grados variables de obstrucción, con niveles hidroáreos y asas intestinales dilatadas.<sup>6</sup> La tomografía muestra un engrosamiento de la pared intestinal y la mucosa, líquido acumulado en las asas del intestino y ascitis.<sup>6</sup> Los estudios de laboratorio muestran: concentraciones de C3 normales y C4 bajas, las concentraciones del inhibidor de C1 están bajas en el tipo I y normales en el tipo II, la actividad del inhibidor de C1 está disminuida en ambos tipos.<sup>7</sup>

En la actualidad existen dos medicamentos aprobados por la Food and Drug Administration (FDA) para el tratamiento de estos pacientes: un inhibidor de esterasa de C1 derivado del plasma, que se indica en adolescentes y adultos, con ataques agudos de angioedema abdominal o facial. Se administra a una dosis de 20 U/kg de peso. El otro es un inhibidor de calicreína, que se prescribe a pacientes mayores de 16 años, con ataques agudos, a dosis de 30 mg por vía subcutánea.<sup>1</sup> Existen otros tratamientos que se indican en casos de angioedema hereditario como: concentrados de inhibidor de C1, epinefrina o plasma fresco congelado. La eficacia de algunos de estos agentes es cuestionable.<sup>7</sup>

## CONCLUSIÓN

El angioedema hereditario es una causa poco frecuente de dolor abdominal. Los pacientes pueden sufrir un ataque de dolor de inicio súbito o con el antecedente de cuadros repetidos de dolor crónico. La historia familiar debe hacer sospechar el diagnóstico que se confirma con una exploración física detallada, estudios de imagen y alteraciones en las concentraciones o actividad del inhibidor de C1.

## REFERENCIAS

1. Johnston D. Diagnosis and Management of Hereditary Angioedema. *J Am Osteopath Assoc* 2011;111(1):28-36.
2. Al Awad A, Galban JT, Ocando M, Loero A, Molero F. Angioedema hereditario: causa rara de dolor abdominal. *Cir Esp* 2012;90:261-272.
3. Frank MM. Hereditary angioedema. *J Allergy Clin Immunol* 2008;121(2):S398-S401.
4. Nzeako UC, Frigas E, Tremaine WJ. Hereditary Angioedema. A Broad Review for Clinicians. *Arch Intern Med* 2001;161(20):2417-2429.
5. Gompels MM, Lock RJ, Abinun M, Bethune CA, Davies G, Grattan C, et al. C1 inhibitor deficiency: consensus document. *Clin Exp Immunol* 2005;139(3):379-394.
6. Nzeako U. Diagnosis and management of angioedema with abdominal involvement: A gastroenterology perspective. *World J Gastroenterol* 2010;16(39):4913-4921.
7. Zuraw BL. Hereditary Angioedema. *N Engl J Med* 2008;359:1027-1036.