ANGIOEDEMA HEREDITARIO

Guía para Médicos y Pacientes



CMICA
Colegio Mexicano de Inmunología Clínica y Alergia A.C.

Comité de Angioedema - CMICA

COLEGIO MEXICANO DE INMUNOLOGÍA CLÍNICA Y ALERGIA

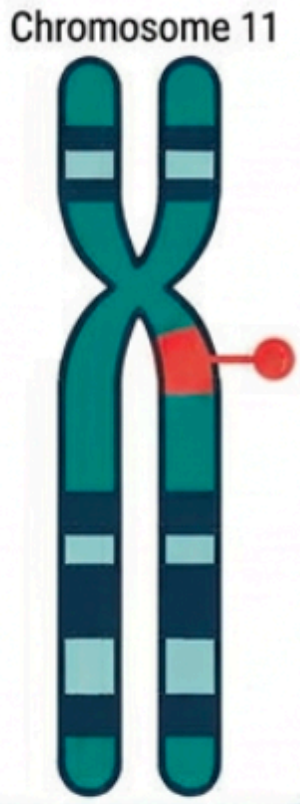
¿Qué es el AEH?

AEH (Angioedema Hereditario) es una enfermedad genética que causa episodios recurrentes de inflamación en la piel y las membranas mucosas.

Clasificación Genética del AEH

AEH con déficit de C1-INH

- Gen: **SERPING1** (Cromosoma 11)
  - **Tipo I** (cantidad baja)
  - **Tipo II** (función baja)



AEH con C1-INH normal

- **1. FXII** (Factor XII - más frecuente)
- **2. PLG** (Plasminógeno)
- **3. ANGPT1** (Angiopoietina-1)
- **4. KNG1** (Cininógeno-1)
- **5. MYOF** (Mioferlina)
- **6. HS3ST6** (Heparán sulfato)
- **7. CPN1** (Carboxipeptidasa N1)
- **8. DAB2IP**
- **9. Desconocido** (AEH-U)

Herencia 50%



Cada hijo tiene un 50% de probabilidad de heredar la condición.

Síntomas



Hinchazón Facial/Labial



Edema en Extremidades



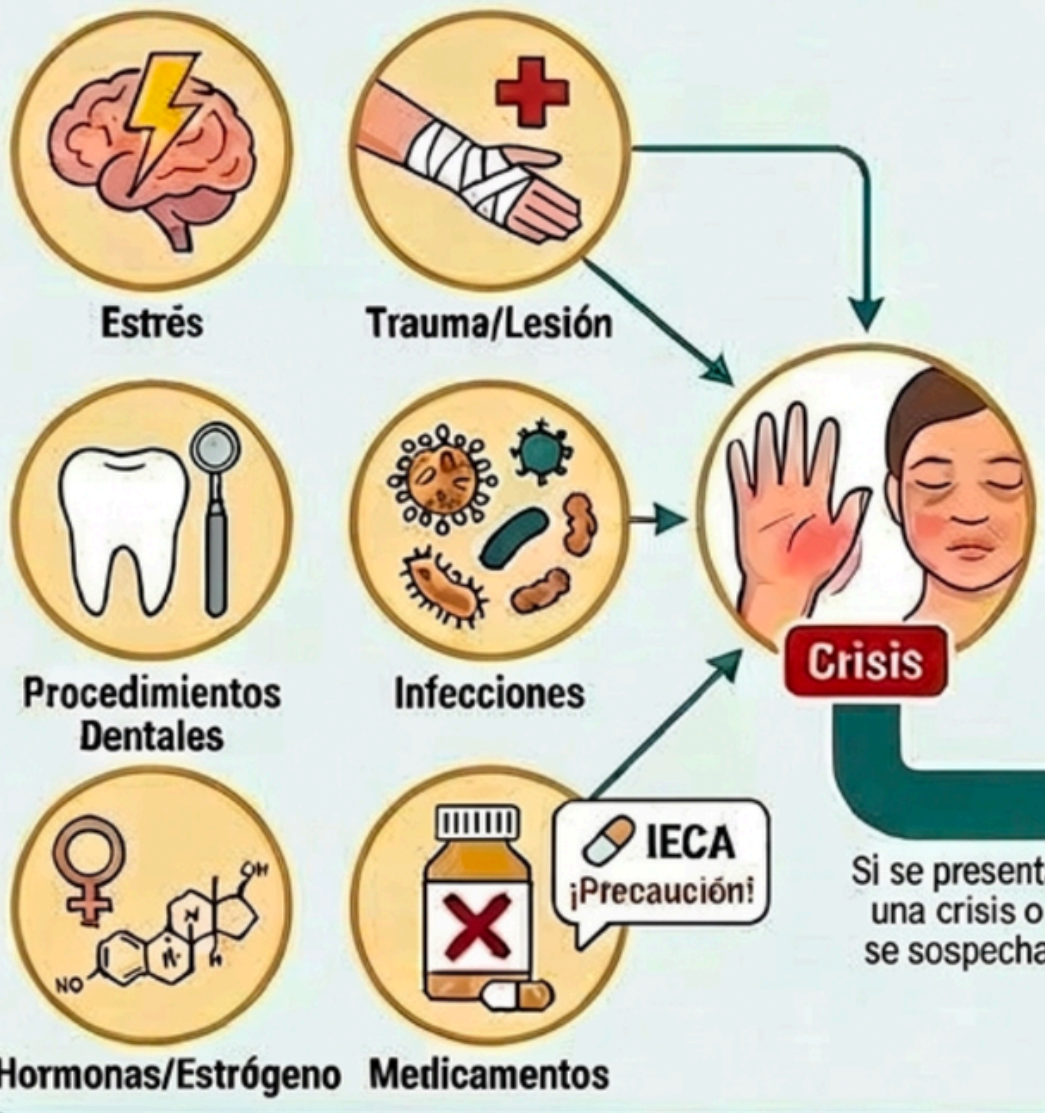
Dolor Abdominal



Edema Laríngeo (Garganta) - ¡PELIGRO!

Angioedema Hereditario:
Detonadores, Diagnóstico y Cribado

SECCIÓN 1 - Detonadores de Crisis



Si se presenta una crisis o se sospecha

SECCIÓN 2 - Estudios Diagnósticos

Lista de Comprobación Clínica:

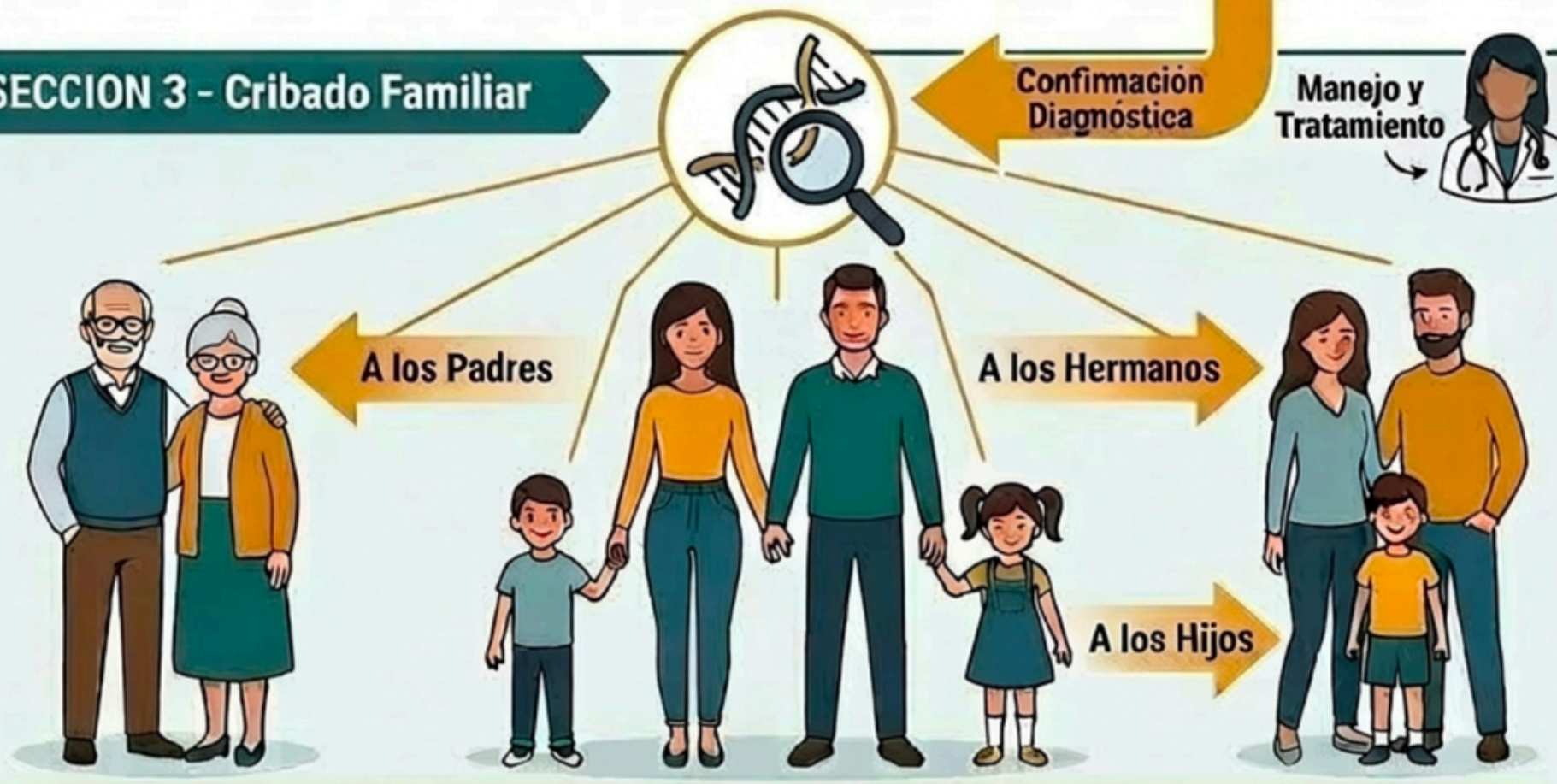
- ☐ C4 sérico (test de cribado)
- ☐ C1-INH nivel antigénico
- ☐ C1-INH nivel funcional
- ☐ C1q (para diferenciar forma adquirida)
- ☐ Estudio genético



Confirmación Diagnóstica

Manejo y Tratamiento

SECCION 3 - Cribado Familiar



Diagnóstico temprano = Mejor pronóstico

Evaluación y Asesoramiento Genético para Todos los Familiares de Primer Grado

MANEJO FINAL DE ANGIOEDEMA HEREDITARIO (AEH) – TRATAMIENTO Y URGENCIAS

Opciones Terapéuticas y Guías de Emergencia

SECCIÓN 1 - TRATAMIENTO A DEMANDA

PRIMERA LÍNEA



C1-INH CONCENTRADO IV (Berinert®, Cinryze®, Ruconest®)



ICATIBANT (Firazyr®)

aún no disponible en México



SEBETRALSTAT ORAL

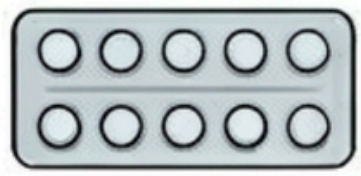
SEGUNDA LÍNEA: Plasma Fresco Congelado (PFC)

SECCIÓN 2 - PROFILAXIS A LARGO PLAZO

PRIMERA LÍNEA



LANADELUMAB SC (Takhzyro®)



BEROTRALSTAT ORAL (Orladeyo®)



C1-INH SUBCUTÁNEO - Autoadministración

SEGUNDA LÍNEA

- Andrógenos atenuados (Ej. Danazol, Estanozolol)
- Ácido tranexámico

SECCIÓN 3 - EMERGENCIA: ¿CUÁNDO IR A EMERGENCIAS?

- ⚠ Hinchazón en garganta, lengua o vía aérea
- ☑ Dificultad para tragar o respirar
- ☑ Cambios en la voz / ronquera
- ☑ Dolor abdominal severo (con náuseas/vómitos)
- ☑ Sin mejoría tras autotratamiento de ataque

Comité de Angioedema de CMICA