

## EDEMA ANGIONEUROTICO HEREDITARIO. A PROPOSITO DE UN CASO.

**M. Roig Cayón \***  
**F.M. Mateos Corcoll \***  
**J. Marcoval Caus \*\***

Roig Cayón, M.; Mateos Corcoll, F.M.; Marcoval Caus J.: Edema angioneurótico hereditario. A propósito de un caso. *Avances en Odontostomatología*. 1993, 9: 589-590.

### RESUMEN

Los autores exponen el caso de una paciente diagnosticada de Edema Angioneurótico Hereditario y plantean los problemas y la profilaxis necesaria para un tratamiento dental. Remarcan la importancia de trabajo en equipo con otras especialidades médicas, para evitar complicaciones, en este caso muy graves, en el transcurso del tratamiento dental.

**Palabras Clave:** Edema Angioneurótico hereditario.

### SUMMARY

The authors present the case of a patient with hereditary angioedema, and explain the problems of tath pathology and the prophylaxis needed for dental treatment. They comment the importance of a good communication with other medicine specialists to avoid the risks of severe complications of this and other pathologies during dental tretment.

**Key Words:** Hereditary angioedema

Aceptado para publicación: Febrero 93.

\* Médico Estomatólogo. Profesor Asociado Patología y Terapéutica Dental (Profesores E. Brau y C. Canalda). Facultad de Odontología. Universidad de Barcelona.

\*\* Médico Residente de Dermatología. Ciudad Sanitaria Príncipes de España. Hospitalet de Llobregat.

zima, sino también la actividad del mismo. La ausencia o falta de actividad del enzima inhibidor de la C(1q) esterasa provoca una incapacidad para detener la cascada del complemento. Ello puede determinar la aparición de además mas o menos importantes en diferentes áreas de la economía. Es de señalar que, a diferencia de las reacciones alérgicas, en el EAH, el edema no se asocia con urticaria lo que ayuda a realizar el diagnóstico diferencial entre ambas entidades.

No se conoce ninguna forma eficaz de detener los ataque de angiedema cuando se han desencadenado, persistiendo hasta agotarse los componentes del complemento. Así, ante un ataque agudo con afectación de la vía aérea se hace necesario la intubación del paciente o traqueotomía de urgencia.

Debido a ello la principal forma de tratamiento es la prevención: evitar los agentes desencadenantes (traumas) o dar un tratamiento de profilaxis al paciente cuando éste debe ser sometido a un trauma programado como por ejemplo manipulaciones dentales.

Como profilaxis del EAH se han propuesto dos formas de tratamiento. El primero serian las transfusiones de plasma fresco congelado. El segundo tratamiento se basaría en la administración de andrógenos, específicamente el Danazol (3,4,6).

### INTRODUCCION

El edema angioneurótico hereditario (EAH) es un trastorno genético de transmisión autosómica dominante, con una frecuencia de 1:150000 habitantes (1), que puede dar lugar a clínica de angiedema espontáneo de extremidades y alteraciones gastrointestinales y orofaríngeas (2).

El edema faríngeo es particularmente peligroso, puede ocasionar asfíxia. Los tratamiento dentales bajo anestesia local han sido señalados como desencadenantes de edemas laríngeos y muerte subsi-

guiente de estos pacientes (3). De hecho, la mortalidad de esta enfermedad se sitúa en torno al 30%, siendo la causa habitual de muerte la obstrucción de la vía aérea (4).

Se han descrito dos formas de EAH. En la tipo I, que supone el 85% de los casos, los pacientes presentan una disminución de los niveles del enzima inhibidor de la C(1q) esterasa. En la tipo II, dicho enzima se encuentra a niveles normales, pero no actúa (3,5).

Ello hace necesario, ante un diagnóstico de EAH, es necesario determinar no solo los niveles del en-

## DESCRIPCION DEL CASO

En marzo de 1992, la paciente, B.O.R., de 16 años de edad, acude a la Clínica Odontológica de la Universidad de Barcelona para recibir tratamiento dental. Como antecedente patológico de interés, la paciente fue diagnosticada en el servicio de dermatología de la Ciudad Sanitaria de Bellvitge, de edema angioneurótico hereditario.

A dicho diagnóstico se llegó tras referir la paciente episodios de hinchazón en las manos y antebrazos que persistían durante 4-5 días y cursaban sin prurito ni lesiones cutáneas habonosas.

La exploración física y por aparatos fue anodina. Las determinaciones analíticas rutinarias fueron normales. Los niveles del enzima inhibidor de la C(1Q) esterasa fueron: 0,048 gr/l (valores normales: 0,154-0,338). En cuanto a los antecedentes familiares, cabe señalar que el padre de la paciente falleció a los 30 años de edad por un edema de glotis.

Dada la escasa frecuencia de brotes de angioedema que presentaba la paciente, y que nunca habían afectado la vía aérea, no se instauró tratamiento profiláctico a largo plazo.

Al realizar la exploración dental de la paciente observamos la existencia de 6 dientes afectados de caries que precisaban obturaciones de tipo I (dientes 16, 46 y 47) y II (dientes 14, 24 y 25), así como una periodontitis apical crónica en el primer molar inferior izquierdo. Ante la necesidad de tratamiento dental, se inició la administración de Danazol a dosis de 200 mgrs/día como profilaxis de brotes de angioedema frente a tratamiento odontológico.

A las dos semanas de tratamiento, los niveles del inhibidor de C(1q) esterasa eran de 0,072 grs/l, y a las 7 semanas se encontraban

dentro de la normalidad (0,164 grs/l), momento en que se inició el tratamiento dental.

Dicho tratamiento se realizó por cuadrantes, lo que permitió llevarlo a cabo en cuatro sesiones, con intervalos de una semana entre sesión y sesión.

Para la realización del tratamiento endodóntico, que se completó en una sesión, se dio una cobertura antibiótica de cinco días, mediante una amoxicilina (750 mgrs. cada 8 horas, 5 días). En el transcurso de la mismas no se produjo ningún acceso inflamatorio.

Como complicaciones del tratamiento la paciente presentó trastornos menstruales y aumento de peso. Las determinaciones analíticas rutinarias permanecían dentro de la normalidad.

## DISCUSION Y CONCLUSIONES

El EAH es una enfermedad sumamente infrecuente, si bien algunos profesionales se deberán enfrentar con ella a lo largo de su vida profesional. Aunque no sea competencia del odontostomatólogo el diagnóstico y preparación de enfermo para la intervención dental, sí que se hace necesario su conocimiento de evitar posibles complicaciones.

Se han descrito en la literatura diferentes terapéuticas preventivas para estos enfermos con EAH. Parece que el Danazol es el que mejores resultados proporciona, y el que tiene más fácil administración (3,4,6).

Sin embargo, lo que más interés tiene para nosotros este caso no es tanto la enfermedad específica comentada, como la importancia de realizar una buena Anamnesis a nuestros pacientes, pues, en la medida en que se siente "bajo control", y por considerar que una intervención dental (obturaciones, detaartrajes,...) es algo casi "ruti-

nario", pueden obviar referirnos su patología de base.

Asimismo se hace necesario resaltar la necesidad de contar con la opinión de otros especialistas de la Medicina, que son los que mejor nos pueden orientar en patologías específicas de la Medicina, mucho más frecuentes, y que sin duda pueden ser fuente de problemas con mucha mayor facilidad que el EAH en el transcurso de nuestra práctica odontostomatológica.

## DIRECCION PARA CORRESPONDENCIA:

Miguel Roig Cayón  
Gran de Gracia, 266 - 1º - 1  
08012.Barcelona.

## BIBLIOGRAFIA

1. BOOK PH, BAARSMA EA. Hereditay angio-edema (HAE). J Laryngol Otol, 1984: 59-67.
2. OSLER W. Hereditary angioneurotic angioedema. Am J Med Sc 1988; 95: 362-7.
3. ATKINSON JC, FRANK MM. Oral manifestations and dental management of patients with hereditay angiodema. J Oral Pathol Med 1991; 20:139-42.
4. GELFAND JA, SHERINE RJ, ALLING DW, FRANK MM. Treatment of hereditary angioedema with Danazol. N Engl J Med 1976: 1444-8.
5. SCHACHNER LA, HANSEN RC. Pediatric Dermatol 1988; 1: 96-9.
6. FRANK MM, GELFAND JA, ATKINSON JP. Hereditary angioedema: the clinical syndrome and its management. Ann Intern Med 1976; 84: 580-93.