ANALES DE MEDICINA INTERNA

Fundada en 1983
Prof. J. de Portugal y Prof. M. Díaz Rubio

Cartas al Director

Dolor abdominal recurrente-déficit adquirido de C1-inhibidor

Sr. Director:

El cuadro de abdomen agudo es una causa muy frecuente de consulta en urgencias. Habitualmente el 13% de los pacientes que consultan por este cuadro son intervenidos en las primeras 24 horas. En ocasiones, la inspección abdominal durante la laparotomía no muestra patología apreciable, sometiéndose el paciente a una intervención innecesaria. Esta proporción alcanza a un 15% de pacientes. En efecto hay varias entidades que cursan con abdomen agudo pero que no se tratan quirúrgicamente. Entre ellos cabe destacar el edema angioneurótico, enfermedad poco frecuente pero de diagnóstico rápido y sencillo cuando se sospecha.

Por este motivo presentamos el caso de una paciente de 44 años que acude por cuadro de dolor abdominal de 15 horas de evolución acompañado de náuseas, vómitos y sensación distérmica. La paciente había sido sometida a una laparotomía que resultó en blanco, dos meses antes. Presentaba un abdomen doloroso a la palpación de manera difusa, ausencia de ruidos intestinales con signos de Rovsing y Blumberg positivos, así como una esplenomegalia de tres traveses de dedo.

Entre las pruebas complementarias destacan: Lecucocitos de 5.300 /mm³ con 49,9% de neutrófilos; Hb: 12,4 g/dl; plaquetas: 144.000/mm³; protrombina: 100%; GOT: 20 U/L; GPT: 22 U/L; LDH 631 U/L.

Con fluidoterapia, disminuyó el dolor abdominal. Se realizó ecografía y TAC abdominopélvico, donde se evidenció una esplenomegalia de 17 cm, sin adenopatías ni datos de infarto esplénico. A los 8 días de ingreso y ante un nuevo cuadro de dolor abdominal acompañado de edema en ambos antebrazos se solicitó niveles de Complemento: C3: 77 mg/dl (niveles normales 88-206 mg/dl); C4 < 1 mg/dl (niveles normales 13-75 mg/dl); C1-inhibidor: 2 mg/dl (niveles normales 16-33 mg/dl); C1q: 8,7 mg/dl (niveles normales 12-25 mg/dl). Se comenzó tratamiento (4) con Danazol y Ácido Tranexámico con poca respuesta ya que persistían las crisis de dolor abdominal aunque más espaciadas. Por el aumento de LDH, una esplenomegalia gigante y datos compatibles con déficit de C1-inhibidor adquirido, y con la sospecha de un Síndrome Linfoproliferativo, se decide esplenecto-

mía, que confirma un Linfoma No Hodking de la zona marginal del bazo (5).

Tras 6 ciclos de quimioterapia la respuesta fue excelente. Se retiró el tratamiento antifibrinolítico y el Danazol.

La paciente no ha vuelto a presentar episodios de dolor abdominal ni cuadros de edema angioneurótico. Los niveles de Complemento (C1, C3 y C4) se corrigieron.

La forma hereditaria autonómica dominante de déficit de C1-inhibidor (1), afecta a 1/10.000-1/150.000 personas y se manifiesta típicamente en la segunda década de la vida, aunque en pocos pacientes aparece después de los 20 años.

La forma adquirida (2) es clínicamente superponible a la hereditaria y se puede distinguir de ella midiendo los niveles de C1q, que son normales en la forma hereditaria y están disminuidos en la adquirida. La forma adquirida se clasifica a su vez en tipo 1, caracterizada por la deficiencia de C1-inhibidor y asociada a pacientes con síndrome linfoproliferativo, y el tipo 2 que se presenta en enfermedades autoinmunes y cursa con anticuerpos anti-C1 inhibidor. En esta forma (2,3), es únicamente el control de la enfermedad subyacente (5) lo que proporciona el alivio definitivo, como en nuestro caso.

E. Martín Ponce, A. Fonseca Negrín, J. A. Medina García, E. González Reimers, F. Santolaria Fernández

Departamento de Medicina Interna. Hospital Universitario de Canarias. La Laguna

1. Longhurst HJ, Carr S, Khair K. Chibitor concentrate home therapy for hereditary angioedema. Clin Exp Immunol 2007; 147: 11-7.
2. Acquired deficiency of the inhibitor of the first complement component: presentation, diagnosis, course and conventional management. Immunol Allergy Clin North Am 2006; 26: 669-90.
3. Mechanism of angioedema in first complement component inhibitor deficiency. Immunol Allergy Clin North Am 2006; 26: 633-51.
4. Cicardi M, Zingale LC. The deficiency of C1-inhibitor and its treatment. Immunobil 2007; 212: 325-31.
5. Castelli R, Deliliers DL, Zingale LC, Pogliani EM. Lymphoproliferative disease and acquired C1 inhibitor deficiency. Haematol 2007; 92: 716-8.