Gestione del paziente affetto da angioedema ereditario in odontoiatria: caso clinico

Management of a patient with hereditary angioedema in dentistry: a case report

A. Nori^{a,*}, F. Fusca^a, A. Ceccarini, V. Zavaglia^a, L. Marinangeli^b, A. Zoli^c

Azienda Ospedaliero Universitaria Ospedali Riuniti di Ancona

^a SOD Odontostomatologia Chirurgica e Speciale

^b Specializzando in Immunologia Clinica e Tipizzazione Tessutale

^c Immunologia Clinica e Tipizzazione Tessutale

Ricevuto il

16 novembre 2012

Accettato il

6 febbraio 2013

*Autore di riferimento

Alessandra Nori

alessandra.nori@ospedaliriuniti.marche.it

RIASSUNTO

OBIETTIVI. Delineare le linee guida da seguire in odontoiatria nella gestione di un paziente affetto da angioedema ereditario.

MATERIALI E METODI. Viene descritto l'utilizzo di un adeguato iter terapeutico con le relative precauzioni, sottolineando l'importanza della collaborazione tra odontoiatra, immunologo e anestesista.

Il trattamento è avvenuto in ambiente ospedaliero.

RISULTATI E CONCLUSIONI. L'indagine anamnestica, la stesura di un adeguato piano di trattamento e la collaborazione interdisciplinare hanno permesso di gestire in maniera ottimale la paziente affetta da angioedema ereditario, evitando possibili complicanze.

PAROLE CHIAVE

- ▶ Angioedema ereditario
- ▶ Chirurgia orale
- ▶ Immunologia
- ▶ Edema facciale
- ▶ Paziente a rischio

ABSTRACT

OBJECTIVES. *The work proposes guidelines to follow in dentistry for the management of a patient with hereditary angioedema.*

MATERIALS AND METHODS. *The use of a correct therapeutic process with its precautions is described, and the importance of the collaboration between dentist, immunologist and anesthetist is enhanced. The treatment occurred in a hospital environment.*

RESULTS AND CONCLUSIONS. *The case history, the draft of a correct therapeutic process and the cross-disciplinary collaboration proved to be fully successful in treating the patient affected by hereditary angioedema way, avoiding possible complications.*

KEY WORDS

- ▶ Hereditary angioedema
- ▶ Oral surgery
- ▶ Immunology
- ▶ Facial edema
- ▶ Risk outpatient

1. INTRODUZIONE

L'angioedema ereditario, o edema angioneurotico, si manifesta clinicamente con episodi ricorrenti di edema facciale, laringeo, genitale o periferico e con episodi di dolore addominale acuto secondario all'edema intraddominale [1].

Si stima, in Italia, una prevalenza di 1/50.000 abitanti, ma non sono ancora disponibili dati precisi [2].

Sono note due varianti di angioedema ereditario: una da carenza di C1-INH e una con quantitativi di C1-INH nella norma o aumentati; in entrambe le forme la molecola ha un'alterata funzionalità [3]. Recentemente è stata descritta una terza tipologia in cui C1-INH non presenta alterazioni funzionali o quantitative [4], ma si ipotizza che l'alterazione risieda nell'anomala struttura del Fattore XII della coagulazione [5].

C1-INH è una proteina appartenente alla famiglia SERPIN, proteine inibitrici delle proteasi che agiscono tagliando i ponti amminoacidici a livello dell'amminoacido serina. La struttura delle SERPIN favorisce il riconoscimento da parte delle proteasi bersaglio agendo da loro substrato e rimanendo irreversibilmente legate a esse [6]. C1-INH controlla numerosi enzimi del sistema del complemento, della via intrinseca ed estrinseca della coagulazione e della fibrinolisi; tuttavia in condizioni di carenza soltanto il sistema del complemento risulta stabilmente alterato, con una netta riduzione di C4.

Il deficit di C1-INH è necessario ma non sufficiente alla manifestazione clinica di angioedema [7]. L'episodio di angioedema è dovuto all'attivazione del sistema di contatto. I ridotti livelli di C1-INH consentirebbero il controllo del sistema solo in condizioni normali e non in

caso di richiesta aumentata. Il più chiaro esempio di richiesta aumentata è quello che si genera con un microtrauma: noto evento attivatore del sistema di contatto e noto fattore scatenante episodi di angioedema [8]. Il sistema di contatto a partire dal Fattore XII della coagulazione è in grado di attivare la via intrinseca della coagulazione, iniziare la fibrinolisi e liberare la bradichinina, il peptide vasoattivo che media l'angioedema da carenza di C1-INH [9]. Fattore XII e Fattore XI, precallieina plasmatica (PK) e chinogeno ad alto peso molecolare (HK) circolano nel plasma in forma di complesso proteico e si legano alla superficie delle cellule endoteliali tramite recettori specifici.

In presenza di uno stimolo attivatore non ancora identificato chiaramente, e probabilmente innescato da quelli che si riconoscono come fattori scatenanti gli attacchi, primi fra tutti i microtraumi, il Fattore XII si converte nella sua forma attiva che trasforma la PK nell'enzima callicreina (Kall); Kall è in grado di scindere HK in due punti liberando il peptide vasoattivo bradichinina. La bradichinina si lega ai recettori beta-2 costitutivamente espressi sulla superficie delle cellule endoteliali stimolando la produzione di ossido nitrico, il quale fa contrarre l'actina intracellulare con l'apertura delle giunzioni interendoteliali, permettendo il passaggio di fluidi dall'interno all'esterno dei vasi con formazione dell'edema [10].

Nella maggior parte dei casi le forme da C1-INH alterato sono dovute a mutazioni puntiformi sul cromosoma 11 [11]. La malattia viene trasmessa con carattere autosomico dominante, ma nel 25% dei casi si presenta *ex novo* per mutazione spontanea durante la formazione dei gameti.

1.1 MANIFESTAZIONI CLINICHE

Le manifestazioni cliniche consistono in angioedemi ricorrenti del sottocute, delle mucose dell'apparato gastroenterico e delle alte vie respiratorie (cavo orale, faringe e laringe), generalmente entro la seconda decade di vita. Sono caratterizzati da decorso lento e raggiungono la dimensione massima in 12-36 ore, per poi risolversi in un tempo variabile da 2 a 5 giorni.

L'orticaria non fa parte del quadro clinico dell'angioedema ereditario. Fugaci rush eritematosi, di solito con aspetto a carta geografica (eritema marginato), possono precedere la comparsa del tipico angioedema [12]. Più spesso è interessato un singolo distretto, ma non è infrequente una localizzazione multipla o un andamento migrante.

- ▶ *Angioedema cutaneo*: omogenea deformazione della parte colpita che tende a non demarcare una zona precisa. Tipica è l'assenza di prurito ed eritema.
- ▶ *Angioedema delle mucose intestinali*: si manifesta con dolore, vomito e diarrea, difficilmente differenziabile da un addome chirurgico; non vi sono elementi clinici che consentano di distinguerli in maniera certa.
- ▶ *Edema laringeo*: è causa di morte nel 25-30% dei casi non diagnosticati [13,14]; anche le localizzazioni orali e faringee sono da considerarsi ad alto rischio per evoluzione in edema della glottide. Come le altre, hanno progressione lenta nell'arco di alcune ore, ma il passaggio dai sintomi generici di edema del faringe-cavo orale (disfagia, senso di corpo estraneo e alterazione del timbro della voce) all'insufficienza respiratoria acuta può essere difficile da prevedere ed estremamente repentino.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3130099>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3130099>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)