

Angioödem och Urtikaria

Sammanfattning

– från symptom och diagnos till behandling



Den Lipus-certifierade utbildningen Angioödem och Urtikaria – från symptom och diagnos till behandling hölls i Göteborg den 8 oktober 2024. Ämnet lockade ett 140-tal deltagare, antingen på plats eller uppkopplade via länk.

Emma Silfverswärd, Brand & Customer Manager, Takeda inledde dagen med att berätta att det var femte gången en utbildning i detta tema arrangerades:

Vi har för avsikt att erbjuda ett sjätte tillfälle framöver, så era synpunkter är av största vikt för att hela tiden utvecklas och göra det bättre.

Dagens moderator **George Grantson**, Överläkare Allergisektionen, Hallands sjukhus i Varberg, är en viktig initiativtagare till utbildningarna.

Han påpekade att patienter med svullnader fortfarande löper risk att bollas runt mellan hudmottagningar och allergimottagningar:

Det är viktigt att föra samman kunskapen, att samverka och nå konsensus om vem som ska sköta vad, för att inte patienter ska hamna mellan stolarna.

Många av de följande föreläsningarna poängterade just denna proaktiva helhetssyn.

Åhörarna bjöds på omfattande översikter över såväl diagnos som behandling, samt olika utmaningar som kan uppstå vid de olika tillstånden. En nyckelfråga är att veta huruvida angioödem är mastcells-medierade eller bradykininmedierade, eftersom de svarar på olika behandlingar.

Angioödem och Urtikaria – från symptom och diagnos till behandling



Martin Kropp, Överläkare, Hudkliniken, Falun, inledde mötet med föreläsningen **“Svullnader som härmar angioödem – pseudo-angioödem”**.

Här presenterade han en lång rad intressanta fallbeskrivningar för att illustrera olika former av pseudoangioödem, bland annat DRESS (Drug Reaction with Eosinophilia and Systemic Symptoms), dermatomyosit, vena cava superior-syndrom, subkutant emfysem/pneumomediastinum och orofacial granulomatos.

Han visade också exempel på rejäla bieffekter vid försök att förbättra sitt utseende, såsom allergisk kontaktdermatit efter hårfärgning med parafenylendiamid (PDD) och facial filler reactions i form av granulomatös inflammation flera år efter injektionerna. Det senare är reaktioner som ses allt oftare i takt med att skönhetsingreppen ökar, menade Martin Kropp, och avslutade föreläsningen med att understryka betydelsen av noggrann differentialdiagnostik vid svullnader som liknar angioödem, då många olika tillstånd kan ge upphov till liknande symtom.



Maria Jakobsson, Specialistläkare, Hudinflammationsmottagningen, Karolinska Universitetssjukhuset, Solna, tog vid med föreläsningen: **“Akuta och kroniska nässelutslag”**, där histamin och andra inflammatoriska mediatorer leder till vasodilatation och ökad vaskulär permeabilitet, vilket resulterar i de karakteristiska kliande utslagen.

Maria Jakobsson påminde om att den enda skillnaden mellan akut och kronisk urtikaria är tidsaspekten, där akuta nässelutslag definitionsmässigt varar mindre än sex veckor. Vid den akuta formen krävs inte heller någon vidare utredning, men det är viktigt med en snabb behandling med tillräcklig dos av antihistaminer.

Urtikaria kan vara mycket besvärande och påverka livskvaliteten avsevärt. Det är också ofta underbehandlat, sa Maria Jakobsson.

Utredning och behandling av kronisk urtikaria kan vara mer utmanande. Här förekommer både spontana och inducerbara tillstånd, som i sin tur delas in i fler subgrupper.

Maria Jakobsson menade att en basutredning innefattar blodstatus, diff, CRP och eventuellt en sänka, med tillägg av total-IgE och anti-TPO(ej i primärvård).

Kronisk urtikaria kräver ofta en stegvis ökande behandlingsstrategi. Dock betonades att antihistaminer alltid ska ligga kvar som en grund i behandlingen och inte ska tas bort om andra läkemedel sätts in.



Nästa föreläsning **“Hereditärt angioödem – diagnostik och behandling”** hölls av **Maria Karlsson**, Överläkare, Hudinflammationsmottagningen, Karolinska Universitetssjukhuset, Solna. Hereditärt angioödem (HAE) är en sällsynt men allvarlig genetisk sjukdom som kännetecknas av återkommande episoder av bradykininmedierade angioödem i olika delar av kroppen. Orsaken är en brist på, eller dysfunktion av, C1-inhibitor.

Det handlar om väldigt få patienter, men vi måste lära oss att känna igen dem, menade Maria Karlsson och påminde om att ett angioödem i luftvägarna är livshotande.

En av de viktigaste anamnestiska uppgifterna är att svullnaderna vid HAE tar ett antal timmar att utvecklas och de sitter i under flera dagar. Återkommande attacker i buken samt att HAE inte ger urtikaria skiljer den också från histaminutlösta angioödem.

Idag finns en rad effektiva läkemedel för såväl akutbehandling som långtidsprofylax. Maria Karlsson underströk att alla patienter med HAE alltid ska ha tillgång till akutbehandling som ska ges så tidigt som möjligt, samt vikten av regelbunden uppföljning för att vid behov justera den långsiktiga profylaxbehandlingen för de patienter som har sådan.

Angioödem och Urtikaria – från symptom och diagnos till behandling



Nicholas Brodzski, Överläkare, Barn och Ungdomssjukhuset, Skånes Universitetssjukhus, Lund höll en föreläsning med titeln **"Barns svullnader"**.

Han anknöt till tidigare föreläsningar och fokuserade på att belysa på det som är annorlunda när det kommer till att diagnosticera och behandla barn med svullnader.

Han poängterade betydelsen av att korrekt identifiera och diagnostisera svullnaderna, särskilt för att kunna skilja mellan olika typer av angioödem och urtikaria.

Även hos barn är den mastcellsmedierade svullnaden den vanligaste formen. Dessa svullnader är ofta snabba i sin debut, med symptom som urtikaria, klåda och rodnad.

Bradykininmedierade angioödem hos barn kan ha en lång sjukhistoria eftersom en av den vanligaste symtomen, buksmärter och/eller svullnader i buken, kan misstas för kirurgiska åkommor.

– Dessa patienter har initialt ofta inga hudutslag, vilket gör diagnosen mer utmanande, sade han.

För att illustrera utmaningarna presenterade Nicholas Brodzski flera patientfall. Han underströk också att barn ofta har svårare att beskriva sina symptom, vilket gör det ännu viktigare att ta en noggrann anamnes och notera utlösande faktorer som orsakar svullnaderna. Till exempel menade han att barn med bradykininmedierad angioödem ofta har en historia av infektioner och/eller stress som kan både utlösa eller förvärra tillståndet. Det finns också en koppling mellan borrelia och celiaki hos barn med återkommande svullnader.



Annika Wallins föreläsning **"När kan urtikaria vara farligt/livshotande?"** var en nyttig påminnelse om att vissa tillstånd kan få allvarliga konsekvenser.

Hon påpekade att de vanliga histaminerga angioödem som förekommer tillsammans med urtikaria är ofarliga. Om de sitter nära munnen kan dock patienten uppleva en obehaglig svullnadskänsla, och då är det viktigt att ge lugnande besked.

Ett viktigt specialfall är när symtomen uppfyller kriterierna för anafylaxi, där symtomen påverkar andning, blodtryck och/eller GI-kanalen. Det är ett potentiellt livshotande tillstånd som kräver omedelbar behandling med intramuskulärt adrenalin.

Enbart angioödem utan urtikaria kräver ytterligare anamnes då dessa kan vara både mastcellsutlösta/histaminerga (ofarliga) och bradykininutlösta (farliga men sällan livshotande/dödliga om de sätter sig i larynx).

De förstnämnda är absolut vanligast. Typiskt är att de i stort sett alltid går tillbaka inom 2 dygn men snabbare om antihistamin, kortison och/eller adrenalin ges. De bradykininutlösta sitter i längre tid än 2 dygn ofta 3-4 dygn och de svarar inte eller dåligt på ovan läkemedel. De bradykininutlösta angioödemerna har aldrig urtikaria med i symtombilden.

De bradykininutlösta kan orsakas av ACE hämmare. Står patienten på ACE hämmare skall den medicinen sättas ut direkt och ej återinsättas. Bradykininutlösta angioödem kan även orsakas av HAE eller AAE (acquired angioedema). Som tidigare föreläsare berättat är dessa sjukdomar sällsynta och oftast är diagnosen känd sedan ungdomen vad gäller HAE. Vid AAE debuterar symtomen efter 40 års ålder. Förutom angioödem i huden har HAE och AAE patienter dessutom även återkommande svåra kolikartade buksmärter men mera sällsynt angioödem i mun och svalg.

Om HAE eller AAE misstänks trots noggrann anamnes bör C4 kontrolleras under attack. Normalt C4 utesluter dessa diagnoser. Det finns inget lab. prov för att diagnostisera ödem utlösta av ACE-hämmare. Dessa patienter bör informeras om att deras angioödem utlösta av ACE-hämmare kan hos 25% av fallen fortsätta upp till 6-12 månader efter utsättning. Attackerna blir dock succesivt svagare och mindre frekventa.

Angioödem och Urtikaria – från symptom och diagnos till behandling



Patrik Nordenfelt ansvarade för dagens sista punkt **”Angioödem patientfall”**. Genom att presentera patientfall från klinisk praxis knöts teori och praktik ihop. Här fanns exempel på både nydiagnostiserad HAE, ACE-utlöst livshotande angioödem, anafylaxi och svullnader på grund av av underliggande sjukdom.

Utmaningarna som speglades i den avslutande föreläsningen sammanfattade också många av utbildningsdagens budskap kring angioödem och urtikaria:

- Noggrann anamnes och fysisk undersökning är centrala grundbultar för att identifiera orsaken till angioödem.
- Laboratorietester, inklusive komplementsystemet, allergitester, autoimmuna markörer samt infektionsutredningar kan, hanterade på ett klokt sätt, ofta vara användbara.
- Tidig behandling kan i vissa fall vara livsviktig, och långsiktigt handlar optimal behandling om att patienterna ska kunna leva ett så normalt liv som möjligt.
- Uppföljning och patientinformation får aldrig glömmas bort.
- Och sist men inte minst – genom samverkan, kontinuerlig utbildning och kunskapsutbyte når man längst.

Den Lipus-certifierade utbildningen Angioödem och Urtikaria – från symptom och diagnos till behandling utvärderades av deltagarna efteråt. Resultatet för de 8 frågorna blev ett snitt på 5,7 av 6 möjliga poäng. stycken ST-intyg utfärdades. Nästa möte planeras att genomföras i januari 2026 i Lund. **Preliminärt datum är den torsdagen den 22 januari.**



Takeda Pharma AB
Tel: +46 08-731 28 00
infosweden@takeda.com
www.takeda.se

Lipus har granskat och godkänt denna kurs.
Fullständig kursbeskrivning finns på
www.lipus.se (Lipus-nr: 20240003)

