



---

---

---

---

---

---

---

---

### HAE - symtom

#### Svullnader

- Återkommande : både hud och slemhinnor
- Varken kliar eller flyttar sig
- Varar 2-5 dagar
- Oftast på samma ställe
- Veckor-månader mellan attackerna

---

---

---

---

---

---

---

---

## Allergy

EUROPEAN JOURNAL OF ALLERGY AND CLINICAL IMMUNOLOGY

Position Paper


**Classification, diagnosis, and approach to treatment for angioedema: consensus report from the Hereditary Angioedema International Working Group**

M. Cicardi<sup>1</sup>, W. Aberer<sup>2</sup>, A. Banerji<sup>3</sup>, M. Bas<sup>4</sup>, J. A. Bernstein<sup>5</sup>, K. Bork<sup>6</sup>, T. Caballero<sup>7</sup>, H. Farkas<sup>8</sup>, A. Grumach<sup>9</sup>, A. P. Kaplan<sup>10</sup>, M. A. Riedl<sup>11</sup>, M. Triggiani<sup>12</sup>, A. Zanichelli<sup>1</sup> and B. Zuraw<sup>11</sup> on behalf of on behalf of HAWK, under the patronage of EAACI (European Academy of Allergy and Clinical Immunology)<sup>†</sup>

Article first published online: 27 MAR 2014  
DOI: 10.1111/all.12380

ISSUE

Allergy  
Volume 69, Issue 5, pages 602-616, May 2014



---

---

---

---

---

---

---

---

**HAE**

**The Pediatric Consensus Document**

Michael Frank, Konrad Bork, Tom Bowen, Marco Cicardi, Timothy Craig, Henriette Farkas, Anastasios Germanis, Anete Crumach, Andrea Luczay, Inmaculada Martinez-Saguer, Lilian Varga

HAENET maj 2015

---

---

---

---

---

---

---

---

**HAE** Pediatric Consensus

**Symtom**

- Vanligast debut mellan 4,5-18 års ålder
- Ju tidigare debut desto mer besvär senare i livet
- Förvärras i puberteten hos 62% av tjejerna
- 20-25% har nymutation – således ingen hereditet

---

---

---

---

---

---

---

---

**HAE** Pediatric Consensus

**Symtom** *forts*

- Erytema marginatum
  - rapporterad hos 3 dagar till 6 veckor gamla bebisar
  - liknar urtikaria (infektionsutlöst)

---

---

---

---

---

---

---

---

**HAE** Pediatric Consensus

Symtom *forts*

**Utlösande**

- Mekanisk trauma - 52%
- Mental stress - 37%
- Luftvägsinfektion - 37 %
- Mens - 27%

---

---

---

---

---

---

---

---

**HAE** Pediatric Consensus

Lokalisation

- 1) Subkutant - på **extremiteterna** – vanligast
- 2) Slemhinnor - **abdominala** : också vanligt  
(Svårt att diagnostisera – barn har ofta magsmärtor...)

- **luftvägar** : förekommer hos 80% mellan 11-45 års ålder \*

\* Yngsta kända patienten 3 år gammal

---

---

---

---

---

---

---

---

**HAE** Pediatric Consensus

Diagnostik

- ✓ Är möjligt prenatalt om gendefekten är känd
- ✓ Postnatalt : Testa minst 2 ggr, 1-3 mån mellan testerna  
+ DNA diagnostik om känd mutation hos föräldern
  - **C1-INH** (mängd o funktion)
    - nyfödda/spädbarn har läger nivåer
    - definitiv diagnos efter 1 års ålder
  - **C4** samt **anti-C1-INH antikroppar**
- ✓ Övriga familjemedlemmar skall också testas

---

---

---

---

---

---

---

---

**HAE** Pediatric Consensus

**Behandling**

**AKUT**

- ☑ Om övre luftvägar påverkade – obligatoriskt att behandla
- ☑ Om ansikte, hals och mage : aktiv ställningstagande
- ☑ Patienter / föräldrar måste läras upp för behandling

**Preparat**

- C1-INH koncentrat fr plasma (Berinert, Cinryze)
- Rekombinant C1-INH koncentrat (Ruconest)\*
- Bradykinin B2 receptor antagonist icatibant (Firazyr)\*\*

\* > 12 år  
\*\* > 18 år

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

**HAE** Pediatric Consensus

**Behandling** *forts*

**Korttidsprofylax**

- ☑ Behövs inte vid tandåtgärder samt vid risk för förekomst av patient-specifika triggers...

...om det finns läkemedel tillgängligt!!!

- ☑ Om luftvägar manipuleras / patienten ska genomgå ingrepp där svullnad kan påverka resultatet, ge C1-INH koncentrat, 10-20 IU/kg

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

**HAE** Pediatric Consensus

**Behandling** *forts*

**Långtidsprofylax**

Lika kontroversiellt som hos vuxna...

1. Tranexamsyra 20-50 mg/kg/dag delat på 2-3 doser  
Max 3-6 g/dag. Ges ej vid koagulationsrubbingar
2. C1-INH-koncentrat från plasma
3. Om ingen av ovanstående finns/fungerar => androgener  
\*Dock endast om patienten har passerat Tanner steg V !

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---