

Allergimottagningen  
Drottning Silvias Barn-  
och ungdomssjukhus

**Emma Goksör**

EAACI/GA2LEN/EDF/WAO/UNEV  
American Academy of Dermatology  
Barnallergisektionen riktlinje om urtikaria  
Allergi i Praxis



**Urtikaria**  
**Nässelutslag**

- Akut och Kronisk urtikaria
- Primär utredning
- Behandlingsplan

## + Urtikaria - Nässelutslag

- Upphöjda svullnader – ödem i övre dermis
- Omgivande rodnad som bleknar vid tryck
- Försvinner och återkommer på olika platser
  - Kommer på någon minut och försvinner på några timmar
  - Enskilda utslag sällan mer än 12 timmar
- 20% någon gång urtikaria
  - Vanligare bland kvinnor
  - Kroniskt mindre vanligt– 5/1000
- KLÅDA

## + Urtikaria - Patofysiologi

- Effektorcell = Mastcellen
- Immunologisk Urtikaria
  - Antigen binder till IgE på mastcell
  - Autoantikropp binder till IgE receptor eller IgE
- Icke-immunologisk Urtikaria
  - ASA – mastcell påverkan
  - Fysikaliskt stimuli direkt mastcellsdegranulation
- Histamin binder H1 och H2 receptorer
  - Arteriol dilatation, venös konstriktion
  - Ökad kapillärpermeabilitet, fria nervändar retas

## + Urtikaria och angioödem

- Angioödem och Urtikaria kan komma ensamt eller samtidigt
  - Ca hälften av kronisk urtikaria har samtidigt angioödem
- Angioödem medför sällan luftvägshinder, undantag:
  - OBS! ANAFYLAKTISK REAKTION
  - OBS! HEREDITÄRT ANGIOÖDEM (endast angioödem)
- Bedöm alltid respiratoriskt och cirkulatoriskt status

## + Akut vs Kronisk Urtikaria

- Akut Urtikaria
  - Duration mindre än 6 veckor
  - Orsak identifierbar i ca 50%
  - Går över av sig självt
  - OBS! ANAFYLAXI!
- Kronisk Urtikaria
  - Angioödem vanligt 40-50%
  - Intermittent eller kontinuerligt i mer än 6 veckor
  - Kan hålla på i år
  - 35% symtomfria inom 1 år
  - Besvär > 6 mån? - 40% besvär efter 10 år
  - Orsak sällan identifierbar: kronisk ideopatisk urtikaria

## + Vanliga utlösande faktorer

- **Fysiska stimuli:** solljus, tryck, värme, kyla, vibration
- **Infektioner:** viroser (ÖLI), bakteriella infektioner (sinuit, tandinfektioner, otit, streptokockinfektioner) virushepatit, svampinfektioner, maskinfektioner
- **Hudkontakt:**
  - Allergisk: naturgummilates, pälsdjur, jordnötter
  - Icke-immunologisk: nässlor, bensoesyra, kanel
- **Födoämnen:** jordnöt, fisk, skaldjur, nötter, banan, soja, tomat, ägg, mjölk, jordgubbar,
- **Läkemedel:** ACE-hämmare, salicylater, NSAID, opiater, röntgenkontrast, penicillin, sulfa
- **Inhaleerade agens:** kvalster, pälsdjur, pollen, latex

## + Klinisk indelning

### ■ "Vanlig" spontan urtikaria

- Akut spontan urtikaria
- Kroniskt spontan urtikaria

### ■ Fysikalisk inducerbar

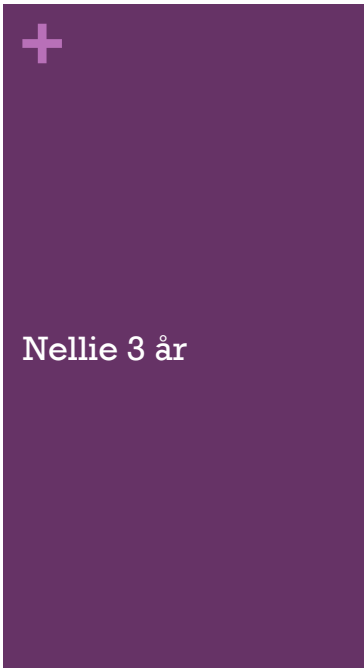
- Dermografism - skrivhud
- Köldurtikaria
- Tryckurtikaria
- Ljusurtikaria - solljus
- Värmeurtikaria
- Vibrationsurtikaria

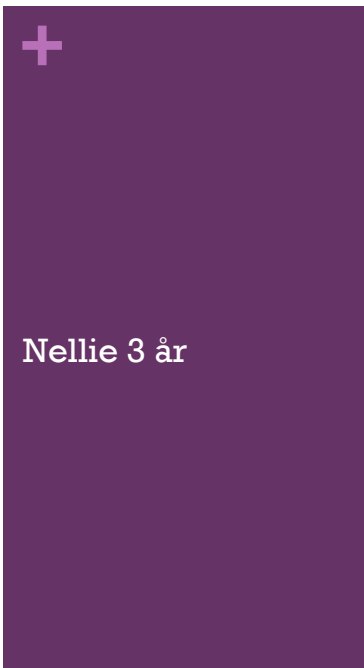
### ■ Icke-fysikalisk inducerbar

- Kolinerg urtikaria: svettning och ansträngning
- Allergisk kontakturtikaria – födoämnen, djursaliv, latex
- Icke-allergisk kontakturtikaria - nässlor, kanel

### ■ Andra urtikariatyper

- Ansträngningsutlöst anafylaxi / urtikaria

 <p>Nellie 3 år</p>	<p><b>Kliande, röda, upphöjda utslag</b> började på bålen kl 17.30 och har sen spridit sig över kroppen. Söker på akuten ca en timma senare</p>
	<ul style="list-style-type: none"> <li>◆ Ingen känd allergi eller överkänslighet.</li> </ul>
	<ul style="list-style-type: none"> <li>◆ Varit förkyld i 2 dagar           <ul style="list-style-type: none"> <li>◆ Temp vid inkomst 37.9</li> </ul> </li> </ul>
	<ul style="list-style-type: none"> <li>◆ Urtikariella utslag i armhålor och ljumskar, på rygg, höger arm och båda benen, samt vänster kind</li> </ul>
	<ul style="list-style-type: none"> <li>◆ <b>Vidare undersökning?</b></li> </ul>

 <p>Nellie 3 år</p>	Status
	AT: Ledsen, klåda opåverkad
	MoS: oretat, ingen svullnad
	Lunga: UA, inga rhonki AF 27 inga indragningar
	POX: 97%
	Hjärta: UA, Puls 113
	Cirk: varm perifert KÅ < 2 sek fin radialis puls

## + Akut urtikaria – Orsaker Riktad utredning vid behov

- Ideopatisk
- Infektion
  - ÖLI, ParvoB19, EBV, HSV, Hepatit B och C
  - Streptokockinfektion, parasitinfektion
- Födoämnesreaktion
  - Jordnötter, nötter, frukt – IgE medierad
  - Histaminfrisättande – Icke IgE medierad
  - Födoämnen med toxin – Histamin i makrill och tonfisk

## + Akut urtikaria – Orsaker Riktad utredning vid behov

- Läkemedelsreaktioner
  - IgE medierad – PcV och andra antibiotika
  - Histaminfrisättande – ASA, NSAID, Opiater, ACE inh
  - IV Blodprodukter och Kontrast
- Exacerbation av fysikalisk urtikaria
  - dermatografism, kolinerg urtikaria, tryckutlöst urtikaria
- Papulös urtikaria av stick eller bett
  - Scabies, löss och loppor
- Kontakturtikaria av växt, djur eller latex

+

Nellie 3 år

- ◆ Tagit Ipren hemma kl 15.00
- ◆ Tagit Ipren många gånger förut
  - ◆ Får ta dos när frisk, på mottagningen
- ◆ Kockt ägg för första gången
  - ◆ Ätit ägg i mat förut
  - ◆ Pricktest negativt i lugnt skede
  - ◆ Smakar lite ägg hemma, inget händer
- ◆ Antihistamin
  - ◆ dubbel dos, 2,5 mg på akuten
  - ◆ 1,25 mg x 1 i 1 vecka

+

Erik 5 år

Jour – samtal från vårdavdelning

Inlagd för bruten arm, operation


Kräkts några gånger post-op


Övrigt post-op ua

Kissat, druckit och ätit ua

Nu fått röda kliande utslag på halsen, i ansiktet och ner över bröstkorgen

- Kan jag ge antihistamin?
- Kan du komma å titta?

 <p>Erik 5 år</p>	På avdelningen:
	Kräkts ytterligare 1 gång
	AT: Orolig, kliar i håret klar och vaken
	MoS: Överläpp svullen i övrigt oretat
	Lunga: AF 32 rhonki bilateralt inga indragningar
	POX: 94%
	Hjärta: UA, Puls 138
Cirk: varm perifert KÅ < 2 sek	

 <p>Erik 5 år</p>	◆ADRENALIN intramuskulärt
	◆Vikt 20 kg
	◆0,2 ml av 1 mg/ml = 0,01 mg/kg
	◆Därefter
	◆Vätska IV
	◆Salbutamol inhalation
	◆Antihistamin po/iv
	◆Kortison po/iv
	◆Sövd tidigare ua
	◆Fått perfalgan
◆Känd mjölkallergi	
◆Ätit pannkakor, mjölkkinnehållande	



## + Behandling akut urtikaria

- Icke-sederande antihistamin
  - Dos kan ökas till max 4 ggr /dygn
- Sederande antihistamin
  - Svår klåda
  - Sömnsvårighet
- Systemiska steroider
  - Svår klåda
  - Besvärande angioödem
  - Engångsdos eller nedtrappande

Del i ANAFYLAXI? – ADRENALIN intramuskulärt!



Karin 14 år

**Vaknat med svullet, kliande öga.  
Fått kliande, röda, upphöjda utslag.  
Återkommande besvär i 2 månader**

### Status

◆ AT	Opåverkad, afebril
◆ MoS	ua
◆ Hjärta	ua
◆ Lungor	ua, POX 99%
◆ Buk	ua
◆ Lgll	ua
◆ Leder	ua
◆ Hud	Urtikariella utslag på halsen, höger öra, ryggen, vänster arm Ingen dermografism
◆ Ögon	Vänster periorbitalt ödem, blekt, konjunktiva öretad

## + Kronisk urtikaria – mer än 6 veckor

- Kronisk spontan urtikaria
  - över hälften av kronisk urtikaria
- Kronisk autoimmun urtikaria
  - Ca 1/3 av Kronisk urtikaria
  - Autoreaktivitet
  - Annan autoimmun sjukdom? Thyroidea?
- Kronisk Infektion
  - Hepatit, Mycoplasma, Helicobacter Pylori
- Fysikalisk urtikaria
  - Bidrar ofta till kronisk urtikaria

## + Differential diagnoser

- Urtikariell vaskulit
  - Smärtsamma utslag längre än 48 timmar
- Erytema multiforme
  - infektioner eller läkemedel med 1-2 veckors förlopp
- Dermatitis herpetiformis
  - glutenintolerans, kräver hudbiopsi för immunofluorescens
- Urtikaria pigmentosa – cutan mastocytos
  - fokalt ansamling av mastceller som vid beröring ger urtikariell reaktion, långvariga besvär
- Toxicodermi (läkemedelsreaktion)
  - Angioödem med ACE-hämmare – fixed drug eruption
- Skabb (alltid risk att man missar detta!)

## + Anamnes – timing is everything

- Debut och "timing"
- Frekvens, duration, svårighetsgrad, klåda och lokalisation
- Mönster – tid på dagen, veckan, säsong, menstruationscykel
- Försämringsfaktorer – fysikaliska , stress, födoämnen, läkemedel
- Påverkan på livskvalitet, sömn och på yrke/skola och fritid
- Angioödem eller systemiska manifestationer
- Tidigare: Allergier, överkänslighet, infektioner, systemsjukdomar
- Ärftlighet för urtikaria eller allergi/atopi
- Tidigare svar på behandling



Karin 14 år

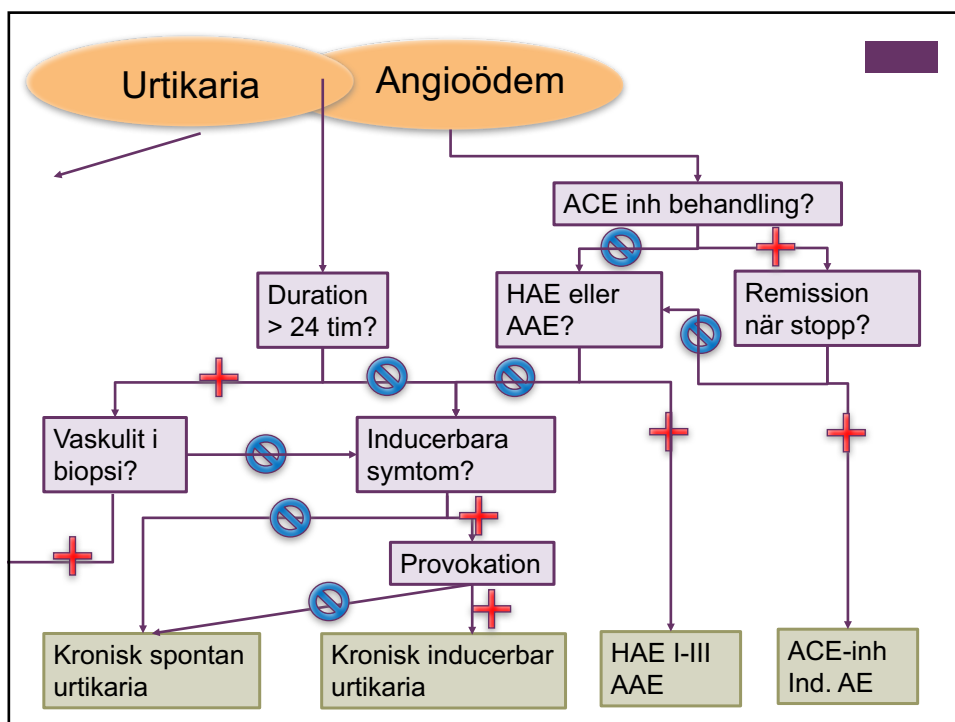
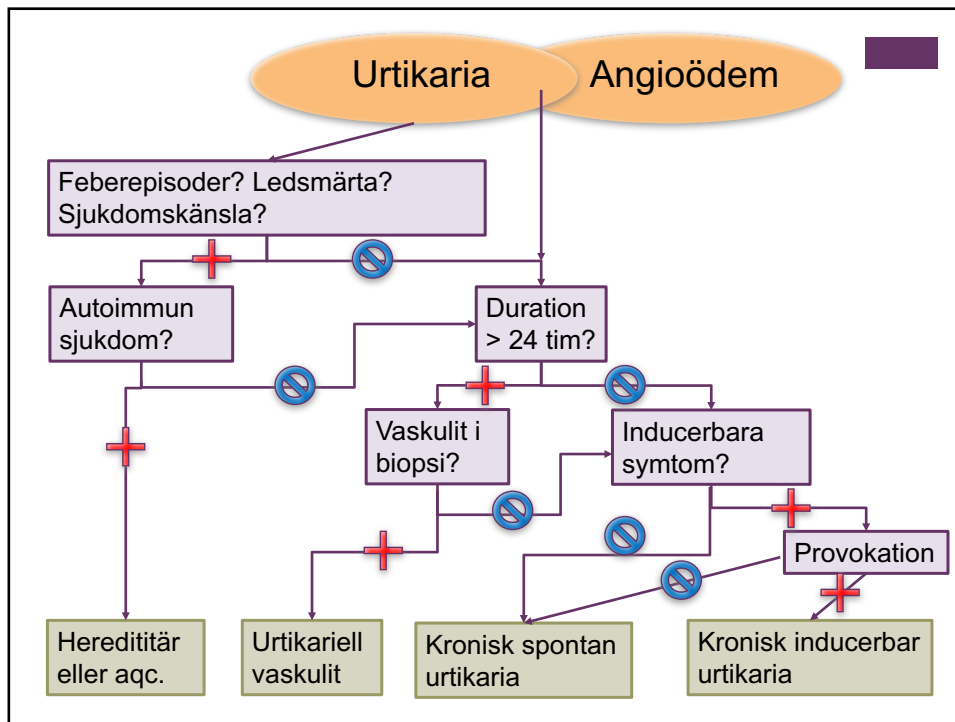
- Ingen relation till matintag, ansträngning, pälsdjur, väder, värme, kyla, tryck, säsong, menstration, förnekar alkohol
- Ej varit sjuk
- Ingen känd allergi / överkänslighet
- Ingen ärftlighet för allergi, urtikaria, angioödem, immunologisk åkomma
- Vaknar av klådan, fått gå hem från skolan, ej gått till skolan - pinsamt
- Tar inga läkemedel regelbundet
- Prövat behandling
  - Antihistamin 1x1, ibland 1 x 2


## + Riktad Utredning

- **Blod-, lever – och thyroideastatus samt SR eller CRP**
- Vid anamnes fysikaliska stimuli - provokation
- **Infektion?**
  - Serologi Hepatit B och C, HIV och mycoplasma
  - Feaces Hp-antigen och vid S-eosinofili cystor/maskäg
- **Vaskulit?**
  - HUDBIOPSI + ANA-screen, komplement, Kryoglobulin och ANCA,
- **Allergi?**
  - Pricktest eller specifikt IgE mot relevanta allergen
  - Provokation
- **Autoimmun?**
  - Autoantikroppar mot IgE receptorn eller mot IgE på mastcell
  - Histamin Release test + TPO-antikroppar + SPT-plasma

## + Angioödem


- **Hereditärt Angioödem**
  - Återkommande svullnader och buksmärtor
  - Bradykinin orsakat vasodilation och ödem
  - C1-esteras inhibitor nivå och funktionsänkt
  - Komplement faktor C4 (pågående attack)
  - 1/ 50 000 - 70 000, ca 245 i Sverige
  - Typ 1, 2 och 3
- **AAE acquired**
  - Förvärvad typ
  - Mycket ovanlig
  - Typ 1 kopplad till blodsjukdom
  - Autoantikroppar mot C1 inhibitor





Karin 14 år

- ◆ Utredning helt ua
  - ◆ Blod- lever- tyroideastatus
  - ◆ SR
- ◆ Antihistamin Desloratadin 5 mg
  - ◆ 1 x 2 ingen förbättring
  - ◆ 1 x 4
- ◆ Uppföljning efter 2 månader
  - ◆ Ingen förbättring
  - ◆ Tillägg av Ranitidin 4 veckor
  - ◆ Tillägg av Montelukast 4 veckor
- ◆ Uppföljning efter 4 månader
  - ◆ Ingen förbättring
  - ◆ Besvär 2-3 ggr/vecka



## Symtomskattning, Livskvalitet och symtomkontroll

- UAS – symtomskattning
  - Kalender med daglig bedömning
  - Förekomst av utslag och klåda på skala 0-1-2-3
- DLQI – Dermatology Life Quality Index
  - 10 frågor 2-4 svarsalternativ
  - Symtom, känslor, dagliga aktiviteter, fritid, arbete/skola, relationer, behandling
- UCT - kontrolltest
  - 4 frågor 5 svarsalternativ
  - Fysiska symtom, livskvalitet, behandling tillräcklig, kontroll

## Mät resultat av behandling (UCT = urticaria control test)

Fråga	0 poäng	1 poäng	2 poäng	3 poäng	4 poäng
1. Hur mycket har du lidit av de fysiska symtomen av nässelutslagen (klåda, kvaddlar och/eller svullnader) under de senaste fyra veckorna?	Väldigt mycket	Mycket	Något	Lite	Inte alls
2. Hur mycket har din livskvalitet påverkats av nässelutslagen under de senaste fyra veckorna?	Väldigt mycket	Mycket	Något	Lite	Inte alls
3. Hur ofta har behandlingen för dina nässelutslag inte varit tillräcklig för att kontrollera symtomen av dina nässelutslag under de senaste fyra veckorna?	Mycket ofta	Ofta	Ibland	Sällan	Aldrig
4. Hur bra kontroll har du, allmänt sett, haft på dina nässelutslag under de senaste fyra veckorna?	Mycket dålig	Dålig	Ganska bra	Bra	Mycket bra

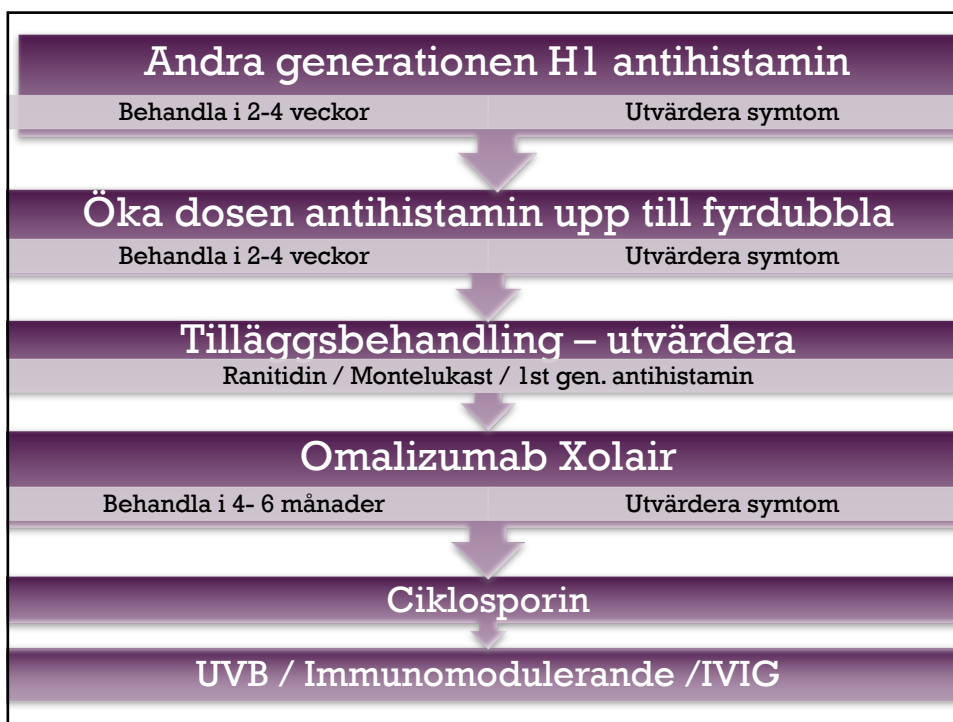


Karin 14 år

- ◆ Urtikaria kontroll test
  - ◆ 6 poäng - dålig kontroll
- ◆ DLQI
  - ◆ 14 poäng – stor påverkan
- ◆ Omalizumab Xolair anti-IgE
  - ◆ 300 mg sc var fjärde vecka
  - ◆ God effekt efter 2-3 månader
  - ◆ Behandlas i totalt 6 månader

## + Behandling Kronisk urtikaria

- Behandla bakomliggande orsak om sådan hittas
- Eliminera försämrande faktorer
  - NSAID, ASA
  - Svält i sovrum, undvik stress, alkohol, infektioner
- Icke-sederande Antihistamin
  - Upp till 4 gånger normaldos per dygn
- Tilläggsbehandling
  - Sederande antihistamin till natten
  - H2-receptor blockerare - Ranitidin
  - Leukotrienantagonist – Montelukast
  - Omalizumab – Xolair
  - Annan immunhämmande/immunmodulerare
- Öka behandling till effekt och minsta efter kontroll uppnåtts





+

Peter 8 år

**Anamnes**

- ◆ Kliande, upphöjda utslag
- ◆ Återkommande några månader
  - ◆ Alltid "känslig" hy
- ◆ Påverkar sömn och aktivitet
- ◆ Kommer vid
  - ◆ Ansträngning, lek, värme, riv, kli

**Status**

◆ AT	Opåverkad, afebril
◆ MoS	ua
◆ Hjärta	ua
◆ Lungor	ua, POX 99%
◆ Buk	ua
◆ Lgll	ua
◆ Hud	Inspekteras först ua Rispning = Urtikaria

+

## Inducerbar urtikaria

Fysikalisk –abnormt svar i inflammatoriska celler på fysikalisk stimuli

- Dermografism
  - Skrivhud – tryck/rivning
  - Vanligast - 2-5% av populationen
  - Skarpt avgränsat ödem/utslag + KLÅDA
  - Inom sekunder/minuter
- Köldurtikaria
  - Låg omgivningstemperatur – testa med isbit
  - Utomhusbad och kalla drycker
  - Generell reaktion med blodtrycksfall förekommer
- Tryckurtikaria
  - Tryck under längre tid – sitta eller tajta kläder
  - Fördröjd reaktion

## + Inducerbar urtikaria

Fysikalisk –abnormt svar i inflammatoriska celler på fysikalisk stimuli

- Solurtikaria
- Vibrationsutlöst urtikaria
- Kolinerg urtikaria
  - Ökad kroppstemperatur vid ansträngning, varmt bad/dusch
  - Svette, Starka känslor
- Ansträngning
  - Kan förekomma med anafylaxi
  - Läkemedel eller födoämnesallergi
- Typisk sjukhistoria och provokation
  - Övrig utredning EJ nödvändig



Peter 8 år

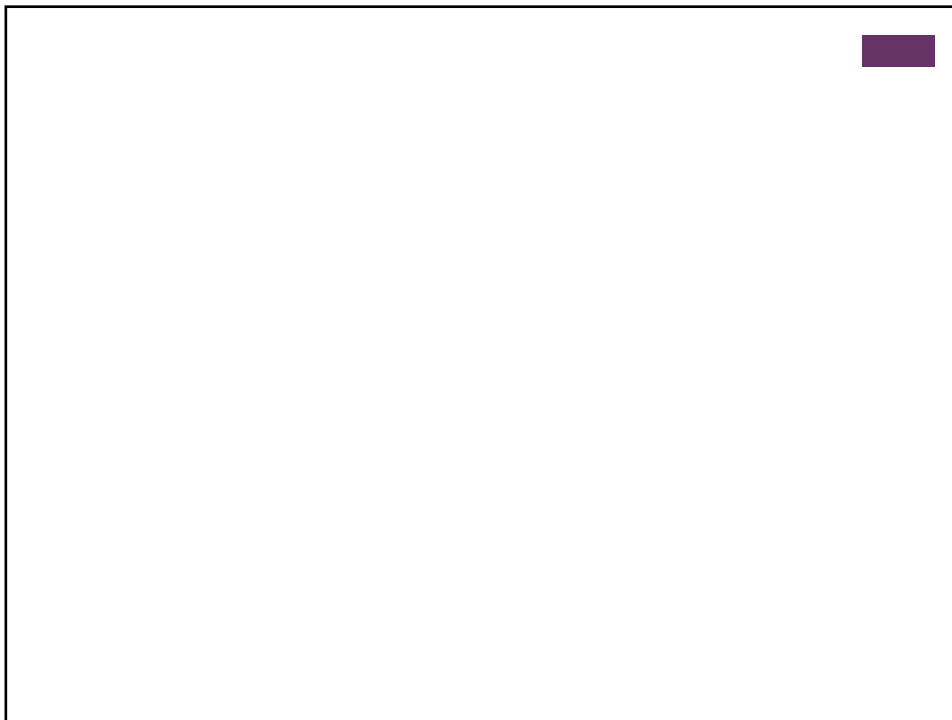
- ◆ Undvik
  - ◆ Varma kläder, varmt vatten
  - ◆ Varmt inomhus och varmt utomhus
- ◆ Antihistamin desloratadin 2,5 mg
  - ◆ 1 x 4 i 4 veckor
  - ◆ God effekt, minskar dos
  - ◆ 1 x 1
  - ◆ Om han slutar återkommer besvären
- ◆ Fortsatt dermografism
- ◆ Episoder av försämring
- ◆ UCT 14 poäng – god kontroll

## + Sammanfattning Urtikaria

- God anamnes!
- Akut
  - behandla, lugna, riktad utredning
- Fysikalisk
  - typisk anamnes, lugna, pröva behandla
- Kronisk
  - Utredning
  - Antihistamin upp till fyrdubbel dos
  - Tilläggsbehandling finns om inte bra

## + Varningstecken urtikaria & angioödem:

- Tecken på anafylaxi
- Snabbt tilltagande utbredning av urtikaria och angioödem
- Svullnad i övre luftvägarna som ger stridor
- Tung andning och «pip» av astmakaraktär
- Urtikaria som övergår i allmänpåverkan vid ansträngning
- Anamnes på tidigare allvarlig reaktion
- Nedsatt autonomi hos patienten
- Oroande omständigheter kring fallet
- ACE-hämmarbehandlad patient
- Angioödem + hereditet = HAE/AAE?



## + REFERENSER

American Academy of Dermatology basic dermatology curriculum updated 2011

EAACI/GA2LEN/EDF/WAO guideline: management of urticaria – Zuberbier et al. Allergy 2009

The EAACI/GA 2LEN/EDF/WAO Guideline for the definition, classification, diagnosis, and management of urticaria: the 2013 revision and update. Zuberbier et al. Allergy 2014

The EAACI/GA2LEN/EDF/WAO Guideline for the Definition, Classification, Diagnosis and Management of Urticaria. The 2017 Revision and Update. Zuberbier et al. Allergy 2018

The international WAO/EAACI guideline for the management of hereditary angioedema—The 2017 revision and update Maurer et al Allergy 2018

The definition, diagnostic testing, and management of chronic inducible urticarias – The EAACI/GA 2LEN/EDF/UNEV consensus recommendations 2016 update and revision Magerl et al Allergy 2016

The definition, diagnostic testing and management of chronic inducible urticarias –update and revision of the EAACI/GA2LEN/EDF/UNEV 2009 consensus panel Recommendations Magerl et al., CIndU 28 Dec 2015

The definition and diagnostic testing of physical and cholinergic urticarias – EAACI/GA2LEN/EDF/UNEV consensus panel recommendations Magerl et al Allergy 2009

Chronic Urticaria of Childhood Greaves et al Allergy 2000

Urtikaria utredning och behandling – Nyström och Anderson Allergi i praxis 2010

Riktlinje för Urtikaria och angioödem Barnallergisektionen, BLF, rev 2016



## **+** Lesioner i dagar till veckor:

- **Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia**
- **C-1 inhibitor deficiencies**
- **HAE-normal C1INH (previously called HAE III)**
- **Cheilitis granulomatosa**
- **Drug-related eosinophilia with systemic symptoms (DRESS)**
- **Episodic angioedema with eosinophilia**
- **Hypereosinophilic syndrome (HES)**
- **Schnitzler syndrome/malignancies**
- **Well's syndrome**

## + Specifika autoimmuna syndrom med urtikaria bild

- **Familial cold autoinflammatory syndrome**
- **Muckle-Wells syndrome**
- **NOMID (neonatal-onset multisystem inflammatory disease)**
- **FMF (familial Mediterranean fever)**
- **Hyper-IgD syndrome**
- **TRAPS (TNF receptor-associated fever syndrome)**

## + Endokrina, hormonella och graviditets relaterade dermatoser med urtikaria angioödem bild

- **Gestational pemphigoid**
- **Pruritic urticarial papules and plaques of pregnancy (PUPPP)**

