

Eosinofil esofagit, allergisk enterokolit och FPIES

Lennart Nordvall



Food protein induced enterocolitis syndrome !!!

FPIES

”den allvarligaste formen av
gastrointestinal födoämnesallergi”

(Sicherer 2002)

Elvira-06

- Tidigare helt frisk 4 månaders gammal flicka som kräkts upp sin välling. Rentorkad och åter till sängen. Somnar. Kräks ytterligare några ggr och efter detta ”livlös” c:a 10 sekunder. Blek! Upprepas fem gånger på 1½ timmes tid. Till akuten. Där en liknande attack. Lite rosslig på andningen vid ankomst. Ingen i omgivningen varit sjuk. Pappan jobbar dock på dagis.
- Efter samråd med bakjour inläggning avdelning 95 E som observation med övervakning med telemetri
- Bedömning: Gastroenterit med vasovagala reaktioner?

Jourfall igen

Fått ersättning (NAN, förra gången Nestlé) och somnade därefter. Efter 1,5 timme kväljningar och kräkts, ser ut att tappa medvetandet i samband med detta. Förra gången blev hon blå i ansiktet, ej blå nu. Gulaktiga kräkningar nu sista timmen. Kräkts mer än förragången. Inget blod i avföringen. Ingen feber.

Inlagd

Slutanteckningsbedömning: Inga ytterligare attacker observeras. Ytterligare en lös avföring. För övrigt pigg och opåverkad. Bedöms som vasovagala reaktioner i samband med kräkning. Utskrives till hemmet i gott skick.

12/11-07

Jourfall 14 d senare

I dag börjat kräkas 1½ timme efter intag av havre-majsgröt. Är på akutmottagningen helt återställd, pigg och glad. Har ammat efteråt utan problem. Dessvärre föreligger i nuläget ingen indikation för inläggning, dock bör en utredning snarast göras då patienten snart ska gå över till vanlig kost. Efter diskussion med bakjour kom vi fram till att man får diskutera med allergispecialist i morgon.

Extrabesök allergimottagningen

Pricktest med mjölk samt ägg och havre-, majsgröt och NAN 2 negativa.

Reaktionerna ”svårbedömda”. Mor ammar nu och det är problemfritt och flickan mår alldeles utmärkt bra. Provokation med mjölk samt med potatis som också uteslutits planeras.

Komjölksprovokation slutet nov -07

Patienten kommer idag för komjölksprovokation, mår bra och man inleder provokation med 0,2 ml mjölk, därefter dubblerad dos varje kvart.

Patienten reagerar efter 8 ml dvs totalt närmare 15 ml med intensiva kräkningar, blir i samband med detta blek, tagen.

Får först Acrius mixtur samt Betapred, sedermera Adrenalin 0,1 mg upprepade sprutor.

Gastkramande !

Till akutrummet där nål sättes, Solu-Cortef 100 mg intravenöst och ett Rehydrexdropp.

Hon blir emellertid alltmer påverkad, blek och medtagen trots detta hela tiden bra blodtryck, puls och saturation med syrgas på 95-100 %.

Narkosläkare tillkallas, patienten sedermera till CIVA för fortsatt övervakning. Blodgaser: kraftig metabolisk acidosis, som dock snabbt normaliseras..

Detalj i sjukhistorien...

- Ammad hela tiden förutom några dagar vid c:a 2 mån ålder då hon fick komjölkbaserad ersättning !

Riktigt obehagligt !

Känsla av att inte riktigt tro på det som händer....

- Men mamma tröstade doktorn med att det hade varit mycket värre hemma !!!!
- Och hon var också nöjd med att nu hade vi fått se hur det var

Fall pojke -dec -95

- Hereditet: Bägge föräldrarna eksem
- Söker första gången 5 v ålder med eksem i ansikte och bålen. Reagerar på ägg, citrus, jordgubbe vid 6 mån ålder. 8 mån ålder ålder bölder – heracillin. Gastroenterit med rotavirus – ammas – potatis, kött morötter mango. Neutropeni som normaliseras.
- In 0906 häftiga kräkningar –ammats efter lunch med kräftsoppa.

Forts KA -95

- Jourfall 10 månaders ålder. 2 timmar efter Soja semp 2 stora kräkningar, därefter påtagligt blek och slö. Ej bättre efter 4 timmars rehydrex-vattentunna diarréer även blod. Påverkad –invaginations-misstanke-sepsis? *Föräldrarna* tar upp misstanke om allergisk reaktion på soja. Tot-IgE 57 Pricktest positiv för mjölk, ägg vete – negativ soja !

- 11 månader. Inläggning. Sojaprovokation 2 ml soja. Efter 2 timmar kräkning, fortsätter därefter att kräkas c:a 1 timme. Diarréer. Hela tiden blek och slapp. Därefter flera slemmiga avföringar och pat försämras snabbt och efter en tredje avföring ”i princip i chock.” Syrgas, dropp, albumin. Diskussion om intensivvård. Bättre.

KA- forts

- 1 år kontroll. Ammas – profylac. Kosttillskott. Bättre i magen då även mor har sojafritt samt minus mjölk och ägg.
- 14 mån. In akut 2 tim efter päronpuré diaréer. Nålsättning för säkerhets skull...
- 16 mån utredning. Hematologiskt OK.
- 18 mån. Pollenutlöst hösnuva. Kräkningar av paprika.
- 19 mån. Astmasymtom.

KA - forts

- 20 mån mer astma –Nebunett o Pulmicort. 1 dygn på IVA vid skov!
- 21 mån urtikaria –fiskmat.
- Svår atopi – men aldrig pos test för soja. Nu fortfarande sojafri kost. Väsentligt förbättrad i övrigt.

Sensmoral

- Även vid negativ pricktest kan man få väldigt allvarliga reaktioner !
- Två otroligt likartade fall med allvarliga tillbud i hemmet som konfunderat
- Komjolk respektive soja !

Food protein induced enterocolitis syndrome (FPIES) Sicherer JACI 05

- Barn under 1 år !
- Häftiga kräkningar och diarréer med eller utan blod
- Lethargi, dehydrering och hypotension – metabolisk acidosis
- Symtom 1-10 timmar efter intag av mjölk och/eller soja
- SPT – RAST negative

Food protein induced enterocolitis syndrome (FPIES) Sicherer JACI 05

- Differentialdiagnos
 - Gastro-enterit förstås...
 - Sepsisliknande !!!
 - Invagination !!! - ("Knocked-out apperance" samt ev. blod i avföringen)

Akutbehandling

- Akut: Steroider samt vätska !
 - Adrenalinet tveksamt !

- Eliminationsdiet med hydrolysat – inte soja
!!

Mekanism

- ”Presumed cell-mediated”
- Samband till atopi ??

Missförstådda föräldrar

- Risk för neurotisering....

Hela skeendet finns på youtube !

Sök FPIES youtube på Google !

Läs också föräldrakommentarerna till detta
!!

Prognosen

- God i de flesta fall- utläkning inom ett par år

Provokation

- På sjukhus !
- Nål !
- Långt intervall mellan doserna 2-4 tim !

Jolie 16 år.	Blåmussla	<0,35
	Fisk (torsk)	1,4
	Hasselnöt	1
	Jordnöt	0,43
Eksem utläkt	Kikärt	0,52
	Kokosnöt	<0,35
Hösnuva björk-gräs	Kycklingkött	0,41
	Lax	1,2
Ej Astma	Mandel	<0,35
	Mjök	<0,35
Födoämnesallergi	Paranöt	<0,35
	Räka	<0,35
	Sojaböna	<0,35
	Tomat	0,4
	Tonfisk	0,78
	Vetemjöl	0,6
	Äggvita	11
	Ärta	0,72
	Gräspanel	pos
	Eng rajgräs	0,96
	Hundäxing	0,91
	Timotej	0,76

Kliniskt känslig för

- Fisk reagerar på doft –kraftigt pos pricktest
- Kyckling – majskyckling går bra
- Ägg tydlig anamnes
- Misstanke på ärtor-bönor, mycket vete-magont

...en passant

- Svårt att svälja sedan flera år
- Måste tugga länge och ordentligt
- Maten fastnar i halsen relativt ofta
 - Går då till toa och stoppar fingrarna i halsen

Sensmoral

- Fråga vanliga atopiska patienter i rutinen om sväljningsproblem, bröstsmärtor etc.
- Borde vara med i utskickat frågeformulär ?

JACI 2011 Eosinophilic esophagitis:
Updated consensus recommendations for children and adults
definition and diagnosis

- EoE not EE
- Chronic
- Immune/antigen driven
- Clinicopathologic (continued)
- Threshold 15 eos/hpf, hpf not defined
- Inclusion of patients <15 eos – with other features
- Topic steroids/diet inclusions as treatment
- PPI-responsive esophageal eosinophilia

Tester

- IgE-test viktig, men kan vara missledande
- APT ?
- Kombination

Behandling

- Eliminationsdiet !!
 - Riktad med hjälp av test
 - Elementardiet
- Steroider
 - Peroralt prednisolon

Peroralt flutikazon, budesonid

Klinik småbarn

- Kräkningar
- Matningssvårigheter
- Dålig tillväxt-failure to thrive
- Ont – esophagitsymtom
- Dåligt behandlingssvar med PPI
- Gärna pojke – allergisk sjukdom, känd födoämnesallergi

- Svårare sjukhistoria än skolbarn–när misstänka EoE –allergitesta, skopera ?

Klinik skolbarn

- Ät- och sväljningssvårigheter
- Vältuggad mat !
- Matbitar fastnar i halsen
- Smärtor i bröstet eller övre delen av buken
- Allergisk sjukdom – atopi