



16. Utredning och handläggning vid FPIES Food Protein Induced Enterocolitis Syndrome

Reviderad: 2016

Giltig 3 år

Barnallergisektionens riktlinjekommitté ansvarar för denna text. Vid frågor kontakta sektionens sekreterare.

Bakgrund	Food protein induced enterocolitis syndrome (FPIES) är en icke-IgE-förmedlad och troligen cellmedierad födoämnesallergi med svåra symtom från gastrointestinalkanalerna. Tillståndet är sannolikt underdiagnostiserat och det finns inga säkra incidenssiffror.
Symtom	<p>Kraftiga upprepade kräkningar som debuterar 1-4 timmar efter intag av det födoämne barnet inte tål. Barnen blir bleka och apatiska. En del får även diarréer, ibland blodiga, som kan vara långdragna. Vid svåra kräkningar kan en hypovolemisk chock, hypotension, metabol acidosis, hypotermi och methemoglobinemi uppstå. Akut ses ofta leukocytos samt trombocytos. Typisk debutålder är 5-12 månader.</p> <p>Det förekommer även en ovanlig kronisk variant av FPIES, som drabbar yngre spädbarn i åldern 1-4 månader. Symtomen är kroniska kräkningar, diarréer, hypoalbuminemi, anemi och dålig viktuppgång. Tillståndet har beskrivits på barn som helmmas. Vid återintroduktion av det utlösande livsmedlet, efter en periods elimination, kan akut FPIES-symtom uppkomma.</p>
Utlösande födoämnen	<p>Mjök är vanligaste utlösande agens. Andra vanliga födoämnen är fisk, soja, havre, ris, vete, kyckling och annat kött. Men även reaktioner efter intag av ägg, frukt, grönsaker, potatis och nötter är beskrivna.</p> <p>De flesta barn reagerar bara på ett födoämne, men en del reagerar på flera, där kombination mjök och soja är internationellt vanligast. Vid den ovanliga kroniska typen av FPIES är mjök eller soja vanligaste utlösande agens</p>
Differentialdiagnos	<p>Det är inte ovanligt att den första episoden av akut FPIES misstolkas som gastroenterit, sepsis, invagination, IgE-medierad födoämnesallergi/anafylaxi eller förgiftning.</p> <p>En kronisk FPIES kan vara svår att skilja från en födoämnesutlöst enteropati, proktokolit eller eosinofil gastroenteropati.</p>



16. Utredning och handläggning vid FPIES Food Protein Induced Enterocolitis Syndrome

Reviderad: 2016

Giltig 3 år

Barnallergisektionens riktlinjekommitté ansvarar för denna text. Vid frågor kontakta sektionens sekreterare.

Utredning	<p>Diagnosen är klinisk vid typiska symtom. Vid akut FPIES ses i akutskedet leukocytos och trombocytos. En provokation behöver i de flesta fall inte genomföras, men är diagnosen osäker kan det vara nödvändigt. IgE-antikroppar eller pricktest för det aktuella födoämnet är ofta negativt. Ca 10-15 % av barnen kan med tiden få lätt förhöjd IgE-nivå</p>
Behandling	<p>Vid akut FPIES ges intravenös vätska som vid hypovolemisk chock, Natriumklorid 9mg/ml (snabb i.v infusion- bolusdos) alt. Ringer-Acetat (i.v infusion) 20 ml/kg.</p> <p>Kortison, Betapred 4 mg/ml eller hydrokortison (Solu-Cortef) ges i.v. som engångsdos. Ondansetron har i enstaka fallrapporter rapporterats ge god effekt i en dos om 0,2 mg/kg (max 4 mg) i.v. eller i.m.</p>
Provokation	<p>Provokation för diagnostik kan göras när diagnos eller utlösande födoämnestrigger är oklar. Provokation vid säkerställd FPIES görs tidigast efter ett års symtomfrihet.</p> <p>Om barnet reagerar vid provokation bör ny provokation övervägas efter 1,5-2 år.</p> <p>Barnet ska ha en PVK och läkemedel ska finnas tillgängliga.</p> <p>Provokationsdosen beräknas efter gram protein av det misstänkta födoämnet per kilo kroppsvikt. För provokationsschema se egen riktlinje under "Diagnostik"</p>
Prognos	<p>Tolerans brukar utvecklas mot det aktuella födoämnet, men tidpunkten är omdiskuterad. I studier har man sett en toleransutveckling mellan 10 månader och 3-5 års ålder. De flesta är besvärsfria vid 3 års ålder. Enstaka patienter har kvar sin FPIES i vuxen ålder.</p>
Diagnos	<p>FPIES (Food protein induced enterocolitis syndrome) K 52.2</p>
Refenser	<p>www.fpies.org</p> <p>Caubet JM FL, Sickles L, Järvinen KM, Sicherer SH, Sampson HA, Nowak-Węgrzyn A. Clinical features and resolution of food protein-induced enterocolitis syndrome: 10-year experience. J Allergy Clin Immunol. 2014.</p> <p>Ruffner MRK, Barni, S., Cianferoni A., BrownWhitehorn, T., Spergel, J.M. Food protein-induced enterocolitis syndrome: insights from review of a large referral population. J Allergy Clin Immunol: In Practice. 2013;1:343-9.</p> <p>Katz Y, Goldberg MR, Rajuan N, Cohen A, Leshno M. The prevalence and</p>



16. Utredning och handläggning vid FPIES Food Protein Induced Enterocolitis Syndrome

Reviderad: 2016

Giltig 3 år

Barnallergisektionens riktlinjekommitté ansvarar för denna text. Vid frågor kontakta sektionens sekreterare.

natural course of food protein-induced enterocolitis syndrome to cow's milk: a large-scale, prospective population-based study. *J Allergy Clin Immunol.* 2011 Mar;127(3):647-53 e1-3.

Mehr S, Kakakios A, Frith K, Kemp AS. Food protein-induced enterocolitis syndrome: 16-year experience. *Pediatrics.* 2009 Mar;123(3):e459-64.

Sopo SM, Giorgio V, Dello Iacono I, Novembre E, Mori F, Onesimo R. A multicentre retrospective study of 66 Italian children with food protein-induced enterocolitis syndrome: different management for different phenotypes. *Clin Exp Allergy.* 2012 Aug;42(8):1257-65.

Jarvinen K, Nowak-Wegrzyn A. Food protein-induced enterocolitis syndrome: Current management strategies. *J Allergy Clin Immunol: In Practice.* 2013;1:317.