

Gäller för: Allergimottagning NÄL

Innehållsansvar: Anna-Lena Bramstång Björk, (anlbj1), Överläkare

Godkänd av: Monica Olsson, (monol25), Verksamhetschef

Giltig från: 2024-11-07

Giltig till: 2026-11-07

Angioödem vuxna

Vid ACE-hämmare, HAE (hereditärt angioödem)/AAE (förvärvat angioödem), Actilyse och oklara fall

Förändringar sedan föregående version

Den tidigare skrivningen ”Icatibant/Firazyr” som markerat att dessa är synonyma, byts nu till ”Icatibant”, då detta är det billigare av synonymerna och det som används.

Bakgrund och syfte

Angioödem är ett akut, i vissa fall livshotande, tillstånd som kan ha olika uppkomstmekanismer, vilket påverkar val av behandling. Detta dokument berör i huvudsak bradykininmedierade angioödem. Syftet är att ge behandlande läkare stöd för handläggning i den akuta situationen.

Observera

Ta alltid C4 vid akut angioödem! Se bakgrund.

Behandling av ACEH-utlöst angioödem

Vid svåra ödem med andningspåverkan som eventuellt kräver intubation: Patient till IVA och ge **Inj Icatibant 30 mg sc** (förfylld spruta med 30 mg ikatibant (10 mg/ml, 3 ml), helst i bukfettet, långsamt under minst 30 sekunder.

Om behov av ny injektion, kan den ges tidigast efter 6 timmar. (Detta torde

oftast ej behövas.) Beakta eventuell kontraindikation, se bakgrund.

Om Icatibant ej finns tillgängligt, ge Berinert.

OBS! Angioödem på grund av tidigare behandling med ACEH kan återkomma upp till 1 år efter utsättningen av ACEH. Behandlingen blir även då Icatibant!

(Observera att ny injektion Icatibant ska beställas till IVA, när en dos använts.)

Akutbehandling av angioödem vid HAE/AAE

Det vill säga ödem på grund av nedsatt funktion av eller brist på C1-INH.

Tre alternativ finns: Berinert resp Icatibant (resp även Cyklokapron vid lindriga ödem vid AAE).

Berinert är plasmakoncentrat av C1-inhibitor, vilket är det som patient med HAE/AAE har nedsatt funktion av eller brist på. Tillförsel av C1-inh leder till att bradykinin-nivåerna successivt minskar och ödemen viker.

Vid svåra/ökande ödem med andnings- och/eller cirkulationspåverkan, till exempel larynxödem eller buksmärtor

Två alternativ finns: Berinert resp Icatibant, samt till IVA för intubationsberedskap.

Vid HAE: Välj i första hand **Berinert**, i 2: a hand Icatibant.

Vid AAE: Använd i första hand **Icatibant**.

(Berinert i 2: a hand vid AAE, och kan då kräva högre doser på grund av antikroppar mot C1-INH. (Cyklocapron kan prövas vid lindriga ödem vid AAE)).

Injektion Berinert (C1-inhibitor plasmakoncentrat), finns som ampull a´ 10 ml = 500 Enheter.

Ge **Berinert 1000 Enh = 20 ml långsamt iv**, och beredskap att ge mer. Effekt förväntas inträda efter ca 10 min (eventuellt 30-90 min). Ytterligare

10-20 ml bör ges om otillräcklig eller utebliven effekt inom några timmar. Se FASS. Om påtagliga besvär kvarstår trots upprepat Berinert, ge Icatibant, enligt nedan.

Vid **buksmärtor** vid HAE, börja med **10 ml Berinert** om detta väljs.

Vid buksymtom kan metoclopramid och spasmolytica vara till hjälp.

Kostnad Berinert: cirka 14 000 kronor per 1000 Enh.

Injektion Icatibant 30 mg (10 mg/ml, 3 ml) sc, helst i bukfettet, långsamt under minst 30 sek. Om behov av ny injektion, kan den ges tidigast efter 6 timmar och därefter efter ytterligare 6 timmar. Max 3 injektioner får ges under 24 timmar.

Kostnad Icatibant: cirka 1000 kronor per injektion.

Beakta eventuell kontraindikation, se bakgrund.

Behandling av Actilyse-utlöst angioödem

Se PM ”Rädda hjärnan – handlingsplan” under rubrik ”Komplikation vid trombolys” s.12 (?) om detta. **Icatibant** i 1: a hand, då detta torde vara ett bradykininmedierat ödem.

Om oklar orsak till angioödem och patienten ej stått på

ACEH senaste året, och där man har god grund att misstänka **annan** orsak än ACEH eller HAE/AEE, kan man överväga att först pröva **Desloratadin och Betapred** vid lindrigt/måttligt ödem, och även **adrenalin** vid kraftigt ödem, för att i behandlingen täcka in eventuell allergisk eller annan mastcellsmedierad orsak.

Om ej **snabb** (inom 10 min om adrenalin givits) effekt av dessa och **om allergiska manifestationer saknas**, bör **Icatibant** övervägas vid kraftiga ödem i luftvägar/buk.

Vid livshotande eller snabbt tilltagande ödem som riskerar kräva intubation, bör dock inte eventuell provbehandling med antiallergika försena insättning av Icatibant, då det skulle kunna röra sig om ett nydebuterat bradykininmedierat tillstånd.

Vid oklar genes och livshotande symtom, kan Icatibant och

adrenalin/Betapred/Desloratadin ges samtidigt för att inte förlora tid.

Cyklokapron kan övervägas vid **lindriga/måttliga ödem om ej samtidig urticaria eller andra allergiska manifestationer**, då Cyklocapron ofta fungerar på idiopatiska angioödem (bradykininutlösta). (Cyklocapron rekommenderas dock ej längre vid HAE som akutbehandling).

T Cyklokapron 1g. Upprepa vid behov var 3-4:e timma i 12-15 timmar. Obs! Hjälper endast om det börjar ges tidigt under attacken. Det ger ingen eller tveksam effekt när ödemet redan är utbrett.

Om per oral behandling ej kan ges, ge långsamt **iv**, 1 ml/min av Cyklokapron 100 mg/ml. Se FASS. Initialdos 10 ml, v.b upprepa med 5 ml var 3:e timma upp till 12-15 timmar.

Dosreduktion vid nedsatt njurfunktion samt beakta eventuell kontraindikation (akut tromboembolisk sjukdom, subarachnoidalblödning).

Bakgrund

ACE-hämmare har som känd biverkan angioödem, oftast i ansikte, tunga, svalg. Dessa ödem kan bli mycket kraftiga, och dödsfall förekommer. De är inte histaminutlösta, och antihistamin, kortison och adrenalin har ingen eller dålig effekt på dessa ödem, som ofta varar i ett till flera dygn. Ödemen beror på ansamling av **bradykinin**.

HAE/AAE beror på nedsatt funktion/brist på C1-inhibitor, vilket leder till ansamling av **bradykinin**.

Komplement **C4** är lågt vid angioödem orsakat av HAE/AAE. **Kontrollera därför C4** vid angioödem för att inte missa sådan diagnos!

Icatibant, en bradykininreceptor-blockerare, är det preparat som visats ha effekt på ACEH-utlösta ödem och finns på IVA för att användas vid ödem utlösta av ACEH, framför allt vid svåra/smärtsamma ödem. (Icatibant är godkänd enligt FASS för HAE, men studier och omfattande erfarenhet med goda resultat även vid svåra ACEH-ödem, är grunden till att Icatibant är det läkemedel som här rekommenderas vid svåra ACEH-utlösta ödem).

Effekten av Icatibant blir snabbare och bättre ju tidigare i svullnadsförloppet det ges. Mediantid för början av effekt ca 50 minuter – 2 timmar, och för total regress cirka 4-8 timmar.

Icatibant är förstahandsmedel även vid AAE. Vid HAE är Berinert 1-handsalternativ, men Icatibant kan ges vid också vid HAE.

Icatibant är synonympreparat till Firazyr till lägre kostnad, varför Icatibant kommer att finnas på IVA.

Icatibant kostar cirka 1000 kronor och Firazyr cirka 7000 kronor per injektion.

Biverkningar av Icatibant

Vanligast är lokal rodnad, smärta, svullnad, klåda på injektionsstället inom cirka 30 minuter, brukar vika spontant inom 1-2 timmar (F ö se FASS).

Försiktighet bör iakttas vid administrering av Icatibant till patienter med akut ischemisk hjärtsjukdom eller instabil angina pectoris.

Observera

- - Icatibant ska **INTE** ges vid allergiska angioödem, då Icatibant saknar effekt mot sådana.
- - Icatibant **kan ges** vid oklara angioödem om patienten står (eller senaste året stått) på ACEH, vid AAE, vid Actilyse-utlöst angioödem, vilket också är bradykinmedierat, samt vid HAE om Berinert ej finns till hands.

Se dock under rubrik ”Om oklar orsak till angioödem” angående undantag. Generellt sett är det ganska ovanligt att angioödem behöver behandlas med Icatibant eller Berinert, men vid just kraftigt ödem i larynx, tunga, eller i buken, är det oftast just något av dessa läkemedel som bör användas.

Information om handlingen

Handlingstyp: Rutin

Gäller för: Allergimottagning NÄL

Innehållsansvar: Anna-Lena Bramstång Björk, (anlbj1), Överläkare

Godkänd av: Monica Olsson, (monol25), Verksamhetschef

Dokument-ID: NU10065-1556658966-15

Version: 14.0

Giltig från: 2024-11-07

Giltig till: 2026-11-07