

ABSTRACT

Arveligt angioødem hos et barn

Baggrund – Hereditært angioødem er en alvorlig arvelig sygdom, der kan give hævelser af ekstremiteter, det orofaciale område, larynx, genitalia og abdomen. Tandbehandling, specielt injektion af lokalbedøvelse og tandekstraktioner, kan give livstruende larynxødem hos disse patienter, hvorfor der skal gives sufficient profylakse forud for risikoindgreb.

Patienttilfælde – En 12-årig dreng kendt med hereditært angioødem blev med succes profylaktisk behandlet med intravenøst komplement C1-inhibitor koncentrat forud for tandekstraktion, der grundet sygdommen foregik i hospitalsregi. Han blev observeret to døgn før udskrivelse uden fremkomst af angioødem.

Konklusion – Komplement C1-inhibitor koncentrat bør altid overvejes til patienter med hereditært angioødem før risikoindgreb og er indregistreret såvel til anfaldsbehandling som profylakse. Sygdommen bør mistænkes ved hævelser udløst af tandbehandling, såfremt der ikke er andre tegn på allergisk reaktion.

Hereditært angioødem hos et barn

Eva Hebbelstrup Rye Rasmussen, kursusreservelæge, Køge øre-næsehals-afdeling, Køge Sygehus

Anette Bygum, forskningslektor, overlæge, Hudafdeling og Allergicentret, Odense Universitetshospital

Angioødem hos børn kan være forårsaget af mange forskellige sygdomme, herunder den sjældne arvelige lidelse hereditært angioødem (HAE) (1). Denne sygdom er af særlig interesse for tandlæger og tandmund-kæbe-kirurger, da indgreb i mundhulen, specielt tandekstraktion og injektion af lokalbedøvelse, kan udløse alvorligt angioødem (2-5). I Danmark findes omkring 100 diagnosticerede HAE-patienter (ikke-publicerede data), men grundet sygdommens sjældenhed og lange diagnostiske latenstid vil der være et ukendt antal patienter, som endnu ikke har fået diagnosen.

Faktaboks om hereditært angioødem (9)

Incidens	1 pr. 71.000 indbyggere i Danmark
Latenstid for diagnose	Gennemsnitligt 16 år
Undertyper	Type 1: Mangel på C1-inhibitor (langt hyppigst) Type 2: Dysfunktionel C1-inhibitor
Arvegang	Autosomal dominant

Patofysiologisk er der tale om en lokal ophobning af det vasoaktive molekyle bradykinin, der gør blodkarrene mere permeable for plasma, der lækker til det omgivende væv med deraf følgende hævelse af hud og/eller slimhinder (5,6). Specielt ødem i larynx er en frygtet tilstand, der kræver akut intervention i form af luftvejshåndtering (ofte intubation eller nødtrakeotomi) og specifik behandling med enten intravenøst komplement C1-

inhibitor-koncentrat (Cinryze[®], Ruconest[®] eller Berinert[®]) eller subkutan bradykinin-receptor-antagonist (Firazyr[®]) (6). Ydermere bør alle HAE-patienter have profylaktisk komplement C1-inhibitor-koncentrat ca. en time forud for risikoindgreb i hoved-hals-regionen (10-20 enhe-

EMNEORD

Angioedema, hereditary; bradykinin; dentistry; prophylaxis



der/kg) (5,7). Der præsenteres her en sygehistorie om et barn, der var kendt med HAE og skulle have foretaget tandekstraktion. Med denne kasuistik er det ønsket at øge bevidstheden for sygdommen, da tandlægen kan være den første, der ser en patient med HAE eksempelvis i den kommunale tandpleje.

Patienttilfælde

En 12-årig dreng kendt med HAE blev diagnosticeret med trangstilling i overkæben og ektopisk frembrud af 3+3 samt persistens af 03+. Patienten havde behov for ekstraktion af den persisterende mælketand, hvorfor den kommunale tandpleje henviste til kæbekirurgisk afdeling med henblik på dette. Drengens sygdomsaktivitet var beskedent, idet han kun havde haft hævelse en enkelt gang i det forgangne år. Mistanken om HAE var blevet rejst, da hans mor var kendt med den dominante arvelige sygdom. Kæbekirurgisk afdeling og HAE Kompetencecenteret på Odense Universitetshospital lagde i fællesskab en plan for profylaktisk behandling og efterforløb i forbindelse med tandekstraktion. En halv time inden indgrebet blev der langsomt intravenøst indgivet 20 E Berinert® pr. kg legemsvægt. Patienten blev observeret af sin mor i to døgn på patienthotel, inden han blev udskrevet, uden der havde været tendens til hævelser af nogen art.

Diskussion

Denne sygehistorie illustrerer vigtigheden af sufficient profylakse inden kirurgiske indgreb i hoved-hals-området inklusive injicering af lokalbedøvelse og ekstraktion af tænder. Om patienten ville have oplevet angioødem uden profylakse, er svært at sige, men i en opgørelse fra Bork et al. fra 2011 blev det vist, at 21,5 % af HAE-patienter oplevede angioødem i ansigtet eller de øvre luftveje inklusive larynx efter tandekstraktion (4). Komplement C1-inhibitor-koncentrat er nu det foretrukne lægemiddel til profylakse, hvor der tidligere til børn ofte blev brugt det mindre effektive stof tranexamsyre (5). Mistanken om HAE bør opstå, når en patient oplever hævelser efter indgreb i mundhulen, der ikke kan tilskrives reaktivt ødem, og som ikke er ledsaget af nældefeber (kløende, rødt udslæt) eller andre allergiske symptomer (hypotension, bronkospasme, shock). Det skal dog nævnes, at HAE-anfald kan være associeret med erythema marginatum, der kan forveksles med nældefeber (Fig. 1a-b). I modsætning til et allergisk angioødem (der er langt mere hyppigt), vil hævelsen ofte komme, efter patienten har forladt konsultationen, hvorfor det er vigtigt at spørge ind til dette. Hos børn, og nogle voksne, kan HAE komme til udtryk udelukkende som abdominalt ødem, der vil give intense mavesmerter eventuelt ledsaget af opkastninger (5,6,8). Behandling af det akutte HAE-tilfælde er beskrevet ovenfor. Hvis HAE mistænkes, skal patienten henvises til udredning enten via egen læge, dermatologisk speciallæge eller dermatologisk hospitalsafdeling. Kompetencecenteret for HAE ved Odense Universitetshospital kan altid kontaktes ved tvivlsspørgsmål eller ved behov for planlægning af profylakse forud for indgreb i mundhulen.

KLINISK RELEVANS

Børn med arveligt angioødem har ligesom voksne patienter en væsentlig risiko for at udvikle livstruende ødem i luftvejene, specielt larynx, i forbindelse med tandbehandling. Det er derfor vigtigt at give profylaktisk komplement C1-inhibitor koncentrat til disse patienter fremfor tidligere anvendte medikamenter med

ringere effekt eller potentielt flere bivirkninger. Flere patienter med arveligt angioødem beskriver hævelser eller mavesmerter (der kan være eneste symptom på sygdommen) i forbindelse med tandbehandling i barndommen, hvorfor vi ønsker at øge fokus på denne patientgruppe.

Erythema marginatum og nældefeber



Fig. 1a-b. Erythema marginatum er ikke kløende og retikulært og serpiginøst ("slange-lignende"). Nældefeber er flygtige, kløende og eleverede plamager.

Fig. 1a-b. Erythema marginatum is a non-itchy rash which also is described as reticular and serpiginous ("snake-like"). Urticaria (hives) is temporary, itchy and elevated elements.

ABSTRACT (ENGLISH)

A child with hereditary angioedema

Background – Hereditary angioedema (HAE) is a severe inherited disease causing oedema of extremities, the orofacial region, larynx, genitalia and abdomen. Dental treatment, especially injection of local anaesthesia and extractions of teeth, can cause potentially lethal laryngeal oedema in these patients. It is extremely important to give correct prophylactic medication in advance of invasive dental procedures.

Case study – A 12 year old boy with HAE was successfully given prophylactic complement C1 inhibitor concentrate before

extraction of a tooth. He was discharged after 2 days of observation without any angioedema.

Conclusion – Complement C1 inhibitor concentrate should always be considered for patients with HAE before invasive procedures and is the drug of choice for prophylaxis and acute treatment in children. The illness should be suspected when oedema is caused by dental treatment and no allergic symptoms are present.

Litteratur

1. Krishnamurthy A, Gershwin ME, Naguwa SM. Pediatric angioedema. *Clinic Rev Allergy Immunol* 2008;34:250-9.
2. Bork K, Siedlecki K, Bosch S et al. Asphyxiation by laryngeal edema in patients with hereditary angioedema. *Mayo Clin Proc* 2000;75:349-54.
3. Bork K, Barnstedt SE. Laryngeal edema and death from asphyxiation after tooth extraction in four patients with hereditary angioedema. *J Am Dent Assoc* 2003;134:1088-94.
4. Bork K, Hardt J, Staubach-Renz P et al. Risk of laryngeal edema and facial swellings after tooth extraction in patients with hereditary angioedema with and without prophylaxis with C1 inhibitor concentrate: a retrospective study. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2011;112:58-64.
5. Bowen T, Cicardi M, Farkas H et al. 2010 International consensus algorithm for the diagnosis, therapy and management of hereditary angioedema. *Allergy Asthma Clin Immunol* 2010;6:24.
6. Rasmussen EHR, Bindslev-Jensen C, Bygum A. Angioødem – udredning og behandling. *Tidsskr Nor Lægeforen* 2012;21:2391-5.
7. Craig T, Pürsün E, Bork K et al. WAO Guideline for the management of hereditary angioedema. *World Allergy Organ J* 2012;5:182-99.
8. Agostoni A, Aygören-Pürsün E, Binkley KE et al. Hereditary and acquired angioedema: problems and progress: proceedings of the third C1 esterase inhibitor deficiency workshop and beyond. *J Allergy Clin Immunol* 2004;114 (Supp 3):S51-131.
9. Bygum A. Hereditary angio-oedema in Denmark: a nationwide survey. *Br J Dermatol* 2009;161:1153-8.

SonicFill™ - fra applicering til polering på mindre end 3 minutter!

SonicFill-systemet: Appliceringsinstrument med ultralyd + ultralydsaktiveret nanohybridkomposit

SonicFill er et ægte 1-step "bulk fill"-materiale

En Unidose-spids fylder kaviteten op til 5 mm i et eneste lag. Ingen behov for yderligere lag af komposit.

Hurtigt

Et unikt design giver en enkel applicering uden luftblærer, selv i svært tilgængelige områder. Højeffektive hærdningsegenskaber garanterer optimal hærdning af 5 mm på 20 sekunder.

Adaption

SONICfill-instrumentet aktiverer SonicFill-materialet med ultralyd. Dette giver en lavere viskositet som fører til let applicering og adaption. Materialet vender hurtigt tilbage til en let håndterlig, modelerbar viskositet.

Håndtering

En klæbefri og jævn konsistens gør det let at skabe marginaler samt hurtig og enkel konturering okklusal.

Styrke

Materiale med højt fillerindhold garanterer høj styrke og gode mekaniske egenskaber for posterior restorationer.

- Fillerindhold (vægt) 83,5%
- Trykstyrke 325 mPa
- Krympning 1,6%

Prøv SonicFill™ System - Helt Gratis!

Ring til Kerr, Jan Bendix tlf. 40 92 96 16
eller Ann Hindsbøl tlf. 24 22 36 08
og bestil et prøvesæt.



Læs mere på www.sonicfill.eu

Kerr™

Kerr, Danmark, Jan Bendix email: jan.bendix@kerrhawe.com
Ann Hindsbøl email: ann.hindsbol@kerrhawe.com
www.kerrdental.eu