

		<b>PASIENTER OG BRUKERE</b>		<b>Retningslinje</b>
<b>HEREDITÆRT ANGIOØDEM - AKUTT HÅNDTERING</b>				Side 1 av 3
Dokument ID: <b>II.SOA.AIO.SSA.1.1-1</b>	Gruppe: 	Godkjent dato: <b>07.08.2023</b>	Gyldig til: <b>07.08.2025</b>	Revisjon: <b>6.00</b>

Somatikk Arendal/Anestesi, intensiv, operasjon/FELLESdokumenter, ANE SSA/Pasienter og brukere/Behandlingsrutiner  
**PAPIRBACKUP**

## Bradykininutløst ødem pga nedsatt fungerende C1-Esterase-Inhibitor-Protein

### BAKGRUNN:

Hereditært angioødem er en sjelden arvelig sykdom (tilfeller finnes i Aust-Agder).

Anfallene varer fra 2-5 dager med utvikling av ødem i subcutis uten kløe, varme eller rødme.

**Hevelse** kan opptre hvor som helst, men er vanlig i ansikt, ekstremiteter, lyske, genitalia og tarm. Ødem i mage/tarmkanalen gir kvalme, oppkast, ascites og av og til diare. Tilstanden kan feiltolkes som indikasjon for eksplorativ laparotomi. Ubehandlet har sykdommen høy dødelighet (15-30%) som skyldes:

**Slimhinneødem i Pharynx og Larynx** som medfører svelgvansker, grøtet stemme og **Fare for luftveisobstruksjon!**

Anfall kan utløses av små traumer og mentalt stress, men kan også komme tilsynelatende spontant.

**Hevelse i halsregionen kan utløses av tannbehandling og intubasjon!**

### FORBEREDELSE TIL OPERASJON:

Operasjon i kjeve/hals, samt endotracheal intubasjon kan utløse **livstruende slimhinneødem i larynx**.

1.) Hvis mulig gjennomfør intensivert **korttidsprofylakse:**

- a) **Danazol** ( Danol®) kaps. **200 mg x 3** i 5 døgn før og 3 døgn etter inngrep (må bestilles på apoteket)  
Evt.:
- b) **Tranexam-syre** ( Cyklokapron® ) i.v. **25 mg/kg** 30 min. før og 6 t etter

2.) Hvis risikoen vurderes som svært høy, gis **2 timer før inngrep:**

- **C1-inhibitor konsentrat** (Berinert P®) **20 IU/kg (75 kg =>1500 IU (3 glass) langsomt i.v. over 10 min)**  
Effekt forventes innen 1 time og varer ca. 1 døgn.  
Berinert® finnes på intensivavdeling plass B06 AC01 (nestøverste hylle)

Ved allergi eller mangel på C1 inhibitor brukes alternativt

- **Octaplas 2 (- 3) enheter** rett før inngrepet

3.) **God premedikasjon**, gjerne Sobril kvelden før.

**Elektiv kirurgi i kjeve/hals (inkl. tanntrekning) eller intubasjonsnarkose krever:**

Tilstedeværelse av anestesilege og anesthesisykepleier ved innledning og vekking

Rutineovervåking av EKG, SpO2 og non-invasiv Blodtrykk


Høy beredskap for intervensjon på vanskelig luftvei

C-Mac på stue, bronkoskop på stue

Koniotomisett på stue

**C1-inhibitor konsentrat**, minst 1000 enheter tilgjengelig på stue

Utarbeidet av: <b>V. Skogstrøm, P. Madsen, K. Kraeft</b>	Først utgitt: <b>22.04.1994</b>	Fagansvarlig: <b>A.M.Jakobsen, ol</b>	Godkjent av: <b>Kay Cora Kraeft</b>	
---	------------------------------------	--	--	---

		<b>Hereditært angioødem - Akutt håndtering</b>			Side: 2 Av: 3
Dokument-id: II.SOA.AIO.SSA.1.1-1	Utarbeidet av: V. Skogstrøm, P. Madsen, K. Kraeft	Fagansvarlig: A.M.Jakobsen, ol	Godkjent dato: 07.08.2023	Godkjent av: Kay Cora Kraeft	Revisjon: 6.00

Somatikk Arendal/Anestesi, intensiv, operasjon/FELLESdokumenter, ANE SSA/Pasienter og brukere/Behandlingsrutiner

Før ekstubasjon tas lekkasjetest ved å tømme tubecuff  
 Ekstubasjon kun ifall man hører lekkasje

C1-inhibitor konsentrat settes ved minste tegn til ødemutvikling i leppe/munn.  
 C1-inhibitor konsentrat følger pasienten til oppvåkingsenhet  
 Pasienten observeres til neste dag

**Fødsel** kan utløse anfall, og noen anbefaler konsentrat-behandling like før fødsel.

**P-piller** og **ACE-hemmere** øker anfallsfrekvens og er kontraindisert hos disse pasientene.

## ANFALLSBEHANDLING

De fleste anfall skal ikke behandles. Tradisjonell anti-ødem behandling med antihistamin, adrenalin, og steroider, har liten eller ingen effekt.

Ved hevelse i hode/ansikt og minste tegn til **svelgvansker, grøtet stemme eller stridor** gis:

**C1-inhibitor konsentrat** (Berinert P®) 20 IU/kg (75 kg=> **1500 enheter (3 glass) i.v over 10 min**)  
 Effekt forventes innen 1 time og varer ca. 1 døgn  
 Ved manglende effekt etter 1 time kan dosen gjentas x 1

### Ved rask utvikling av luftveisobstruksjon:

Ring for erfaren assistanse  
 Intubér  
 Forvent vanskelig luftvei  
 Nødtracheotomi/koniotomi kan bli nødvendig  
 Forvent vanskelige forhold ved konio/tracheotomi pga ødem på halsen

Ved mangel på C1-inhibitor konsentrat gi

### **Octaplas 2 - 4 enheter**

2 enheter gis initialt, 3. og 4. enhet kan gis inntil klinisk bedring inntre, **CAVE:** volume overload, transfusjonsreaksjon  
 Effekten kan ikke forventes å være så rask og god som ved konsentrat.  
 (C1-inhibitor konsentrat utgått på dato kan i nødsfall brukes iallfall inntil 6 mndr.)


Ved luftveisobstruksjon i tillegg

### **Solu-Cortef 2g i.v.**

Nordlandssykehuset i Bodø har et større lager av C1-inhibitor konsentrat på Intensivavdelingen.

Ved akutt behov kan konsentrat flysendes med "Jet-pak" derfra. Tlf. 75 53 40 00

Pasienter med kjent hereditært angioødem har ofte selv med seg C1-inhibitor konsentrat samt flerspråklig informasjonsbrosjyre.

 SØRLANDET SYKEHU	<b>Hereditært angioødem - Akutt håndtering</b>				Side: 3 Av: 3
Dokument-id: II.SOA.AIO.SSA.1.1-1	Utarbeidet av: V. Skogstrøm, P. Madsen, K. Kraeft	Fagansvarlig: A.M.Jakobsen, ol	Godkjent dato: 07.08.2023	Godkjent av: Kay Cora Kraeft	Revisjon: 6.00

Somatikk Arendal/Anestesi, intensiv, operasjon/FELLESdokumenter, ANE SSA/Pasienter og brukere/Behandlingsrutiner

## Kryssreferanser

## Eksterne referanser

UptoDate

Nielsen EW: Hereditary Angioedema. 1995

Cugno M, Cicardi M, Coppola R, Agostoni A: Activation of factor XII and cleavage of high molecular weight kininogen during acute attacks in hereditary and acquired C1-inhibitor deficiencies. Immunopharmacol 1996; 33: 361-364

Lumry W, Farkas H, Moldovan D, Toubi E, Baptista J, Craig T, Riedl M: Icatibant for Multiple Hereditary Angioedema Attacks across the Controlled and Open-Label Extension Phases of Fast-3. Int Arch Allergy Immunol 2015;168:44-55

Johansen HT, Seip KF, Nielsen EW: Bradykininutløste angioødemer. Norsk farmaceutisk tidsskrift 2016; 4: 31-35