
Idiopatisk anafylaksi

KORT KASUISTIKK

MARIE BJØRBAK ALNÆS

mariealnaes1@gmail.com

Seksjon for klinisk spesialallergologi

Yrkesmedisinsk avdeling

Haukeland universitetssjukehus

Marie Bjørbak Alnæs er øre-nese-hals-spesialist og overlege.

Forfatteren har fylt ut ICMJE-skjemaet og oppgir ingen interessekonflikter.

TORGEIR STORAAS

Seksjon for klinisk spesialallergologi

Yrkesmedisinsk avdeling

Haukeland universitetssjukehus

Torgeir Storaas er øre-nese-hals-spesialist, ph.d., seksjonsoverlege og leder for Regionalt senter for astma, allergi og annen overfølsomhet ved Helse Vest.

Forfatteren har fylt ut ICMJE-skjemaet og oppgir følgende interessekonflikter: Han var rådgivende medlem i styret til Novartis ved et møte høsten 2020 og har mottatt forelesningshonorar fra Legeforeningen.

Akutt tryptasestigning er diagnostisk for mastcelleaktivering. Vi presenterer her en kasuistikk der tryptase målt ved et akutt anfall påviste en sjelden og potensielt alvorlig tilstand. Kasuistikken viser at prøvetakning på rett tidspunkt er avgjørende for å diagnostisere noen tilstander.

En kvinne i 40-årsalderen ble henvist til seksjon for klinisk spesialallergologi fordi hun opplevde repeterte anfall med høy puls, rødming og nærsynkope av omtrent ti minutters varighet. Hun hadde også nesetetthet og rhinoré under anfall, samt tilfeller av kløe i hender, tungpust, magesmerter og

vannlatingstrang ved anfall. Etter anfall fikk hun hodepine og uttalt tretthet. Anfallet ble debutert fem år tidligere under søvn. Pasienten ble vekket av anfallet og har senere hatt gjentatte anfall med ujevne mellomrom uten sikker utløser.

Etter det første anfallet ble pasienten henvist fra fastlege til medisinsk avdeling med spørsmål om carcinoid, og endokrinolog utelukket nevroendokrin tumor. En måned senere ble hun akutt innlagt på medisinsk avdeling med nytt anfall og man henviste derfra til nevrolog med spørsmål om epilepsi. Under innleggelsen ble det også gjennomført en kardiologisk vurdering. Ekkokardiografi var normal, men Holter-registrering avdekket enkelte supraventrikulære takykardier og rask puls før synkope. Dette ble tolket som en vasovagal reaksjon med kompensatorisk takykardi og de supraventrikulære takykardiene ble regulert med metoprololtabletter. Epilepsi ble utelukket to måneder senere hos nevrolog, hvor hun ble utredet med søvndeprivert elektroencefalografi. Det ble også tatt MR caput med intravenøs kontrast og cerebral angiografi som var normale. Et halvt år senere henviste fastlege igjen til medisinsk avdeling, da pasienten fortsatt hadde anfall, til tross for at tidligere utredning ikke hadde gitt noen diagnose. Ny utredning påviste Graves' sykdom. På grunn av vedvarende tryptase på 17 mcg/L og de vedvarende anfallet ble hun i tillegg benmargsbiopsert for vurdering av mastocytose, uten at dette ble påvist. Graves' sykdom kan gi rødme og høy puls, men anfallet fortsatte etter behandling med karbimazol og god innstilling av tyreoidhormoner, selv om hun i tiden som fulgte hadde en periode med færre anfall.

To år senere tiltok anfallshyppigheten igjen og fastlegen henviste til privatpraktiserende øre-nese-hals-spesialist med spørsmål om allergi. Det ble tatt blodprøver på mistanke om allergi eller angioødemer. Disse viste total IgE 32 kU/L (referanseområde < 120), tryptase 16,5 mcg/L (< 12), C3 1,0 g/L (0,83–1,65), C4 0,16 g/L (0,13–0,36), C1 inhibitor kvantifisering 0,25 g/L (0,14–0,4) og CH 50 titer > 50 % (> 50 %). IgE-matpanel og -inhalasjonspanel var negative. På bakgrunn av dette henviste øre-nese-hals-spesialisten videre til seksjon for klinisk spesialallergologi med spørsmål om systemisk mastocytose, arvefætt angioødem eller anafylaksi. Vi mistenkte at anfallet hennes kunne være utløst av mastocelleaktivering, og anfallet fylte kriterier for anafylaksi (1) med kombinasjon av hypotensjon, takykardi, magesmerter og generalisert hudreaksjon. Ingen trigger lot seg identifisere i anamnesen eller ved bred prøvetakning på skjulte allergener. Prikktest på standardallergener for mat- og luftveisallergi var negative. Hun hadde ingen kofaktorer som anstrengelse, alkohol eller bruk av ikke-steroidale antiinflammatoriske midler (NSAID) ved anfall.

Ved anafylaksi vil en del av pasientene ha tryptasestigning akutt, og akutt økning av tryptase er gullstandard for å skille mellom anafylaksi og lignende tilstander biokjemisk (2). Pasienten ble bedt om å måle tryptase 1–4 timer etter anfall og fikk med seg skriftlig forespørsel til fastlege og evt. legevakt for prøvetakning. En uke etter fikk hun et nytt anfall og tryptase ble målt akutt til 26,9 mcg/L som er signifikant stigning. Signifikant stigning er akutt tryptase \geq (tryptase basalnivå \times 1,2) + 2. Ett døgn etter var tryptase falt til 17,9 mcg/L. På bakgrunn av tryptaseøkningen rett etter anfall fikk pasienten diagnosen

idiopatisk anafylaksi. Pasienten ble informert om tilstanden sin og står nå fast på høydose antihistamin (loratadin 40 mg) og leukotrienreseptorantagonist (montelukast 10 mg). Hun er også utstyrt med adrenalin-autoinjektor og opplært i bruk av denne. Pasienten fikk først adrenalin-autoinjektor etter sikret diagnose. Retrospektivt kunne man ha utstyrt henne med dette etter at anamnesen fylte anafylaksikriterier, men det var betydelig usikkerhet om det samlede bildet før diagnosen ble sikret med tryptasemålinger under anfall. Etter oppstart av behandling har hun vært symptomfri og følges videre ved vår poliklinikk. Kjøreevne ble vurdert bevart, da anfallene har kommet gradvis med forvarslar.

Diskusjon

Idiopatisk anafylaksi er en eksklusjonsdiagnose. Idiopatisk anafylaksi utgjør 6,5–35 % (3) av alle anafylaksier, og fatal anafylaksi forekommer i under 1 % av alle anafylaksier (4). Det er dessverre ikke mulig å forutsi alvorlighetsgrad for den enkelte pasient på grunn av mange innvirkende kofaktorer (f eks. alkohol, sykdom, trening, medikamenter). Flere sykdommer ligner klinisk, men kombinasjonen av hypotensjon og takykardi, og symptomer i minst to organsystemer skal vekke mistanke om anafylaksi. Anafylaksi gir ofte tryptasestigning akutt, og dette er diagnostisk for tilstanden. Idiopatisk anafylaksi er et mastelleaktiveringsyndrom (5), hvor pasienten fyller kliniske kriterier for anafylaksi og har påvisbar tryptasestigning under anfall med retur til basalnivå i etterkant. Respons på behandling med antihistaminer og effekt av adrenalin støtter diagnosen. Bred allergologisk diagnostikk for å utelukke evt. spesifikke triggere anbefales. 65–90 % av pasientene går i remisjon spontant etter få år (6). Da tilstanden ikke har sikker trigger som kan unngås, må pasientene utstyres med adrenalin-autoinjektor til behandling av alvorlige anfall og skal læres opp i indikasjon og bruk. De behandles forebyggende med ikke-sederende antihistaminer, leukotrienantagonister og eventuelt kortison. Vår pasient hadde gått i fem år uten diagnose og ble lettet over å ha fått en forklaring på symptomene sine. Retrospektivt var enkelte av anfallene alvorlige nok til at adrenalin kunne blitt administrert, men de fleste anfallene var milde. Måling av akutt tryptase 1–4 timer etter anfall som angitt i analyseoversikten (7) var avgjørende for hennes diagnose. Måling av tryptase er nylig diskutert i Tidsskriftet (2) og kasuistikken er en viktig påminnelse om at vi ikke bare må ta rett prøve, men også til rett tid.

Pasienten har samtykket til publisering av artikkelen.

Artikkelen er fagfellevurdert.

LITTERATUR

1. Berstad AKH, Storaas T, De Pater GH et al. Norsk veileder i praktisk anafylaksihåndtering. Bergen: Den norske legeforening, 2013.

<https://www.legeforeningen.no/contentassets/ede4275911c447979a93f42d1a04cbfd/norsk-veileder-i-praktisk-anafylaksihandtering.pdf> Lest 12.11.2020.

2. Vinnes EW, Apelseth TO, Storaas T. Tryptase, en biomarkør til støtte for den kliniske diagnosen anafylaksi. *Tidsskr Nor Legeforen* 2020; 140. doi: 10.4045/tidsskr.20.0670. [PubMed][CrossRef]
3. Bilò MB, Martini M, Tontini C et al. Idiopathic anaphylaxis. *Clin Exp Allergy* 2019; 49: 942–52. [PubMed][CrossRef]
4. Pattanaik D, Lieberman P, Lieberman J et al. The changing face of anaphylaxis in adults and adolescents. *Ann Allergy Asthma Immunol* 2018; 121: 594–7. [PubMed][CrossRef]
5. Akin C. Mast cell activation syndromes. *J Allergy Clin Immunol* 2017; 140: 349–55. [PubMed][CrossRef]
6. Greenberger PA. Idiopathic anaphylaxis. *Immunol Allergy Clin North Am* 2007; 27: 273–93, vii - viii. [PubMed][CrossRef]
7. Helse Bergen. Analyseoversikten. Tryptase. <https://analyseoversikten.no/analyse/141> Lest 12.11.2020.

Publisert: 27. mai 2021. *Tidsskr Nor Legeforen*. DOI: 10.4045/tidsskr.20.0974

Mottatt 26.11.2020, første revisjon innsendt 28.1.2021, godkjent 7.4.2021.

Publisert under åpen tilgang CC BY-ND. Lastet ned fra tidsskriftet.no 25. juni 2026.