



Urticaria og angioødem i privat- og avtalepraksis

5 sept 2025, Hudlege Sheila A.
M. Fevang, Stavanger

Læringsmål

Urtikaria og angioødem
i privatpraksis

Utredning, hva bør man
tenke på?

Differensialdiagnoser

Behandling



TABLE 3 Recommended classification of chronic urticaria

Subtypes of chronic urticaria	
Chronic spontaneous urticaria (CSU)	Chronic inducible urticaria (CIndU)
Spontaneous appearance of wheals, angioedema, or both for >6 weeks due to known ¹ or unknown causes	Symptomatic dermographism ² Cold urticaria ³ Delayed pressure urticaria ⁴ Solar urticaria Heat urticaria ⁵ Vibratory angioedema ⁶ Cholinergic urticaria Contact urticaria Aquagenic urticaria

Årsaker

Urtikaria:

- Idiopatisk
- Medikamenter (NSAIDS, østrogener, ACE-hemmere)
- Kontakturtikaria
- Induserbar urtikaria
- (allergi, pseudoallergener og ikke-IgE-mediert hypersensitivitetsreaksjon)

Årsaker

- **Angioødem:**
- Medikamenter (ACE-hemmere, NSAIDS)
- Allergiske reaksjoner
- Areditært angioødem

Diagnostikk



Anamnese: UAS, DLQI, AECT



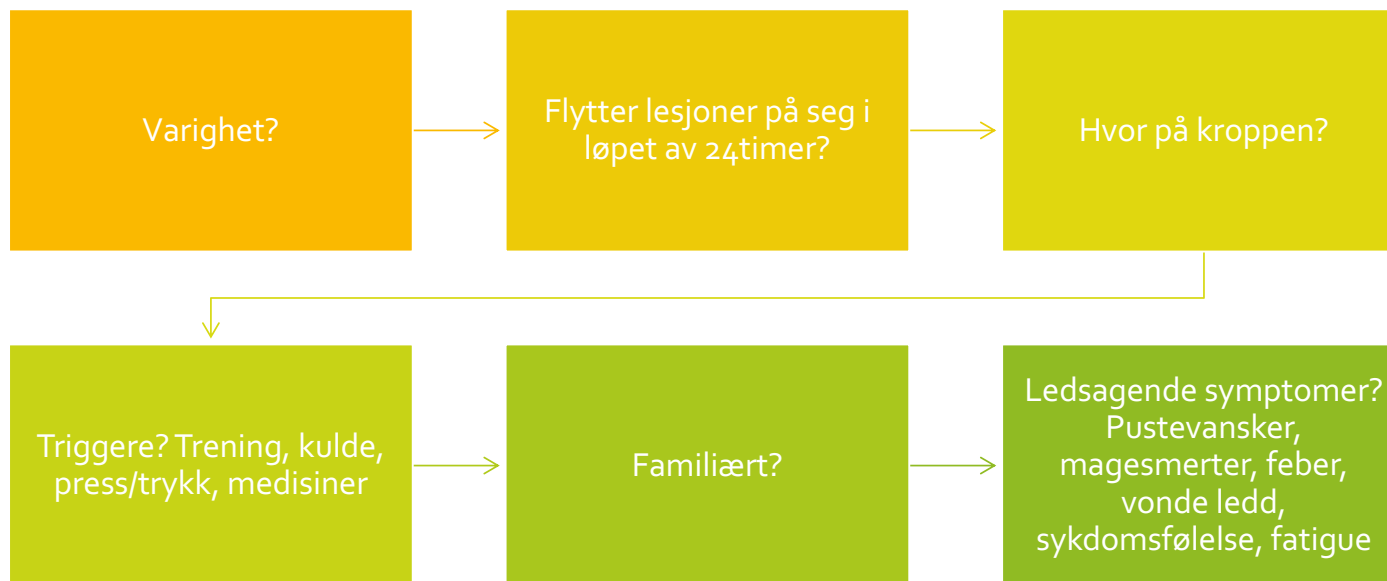
Blodprøver: IgE, anti-TPO, (ANA, crp)



Fysikalske urtikariatester



Biopsi: formalin, immunfluorescens



Anamnese

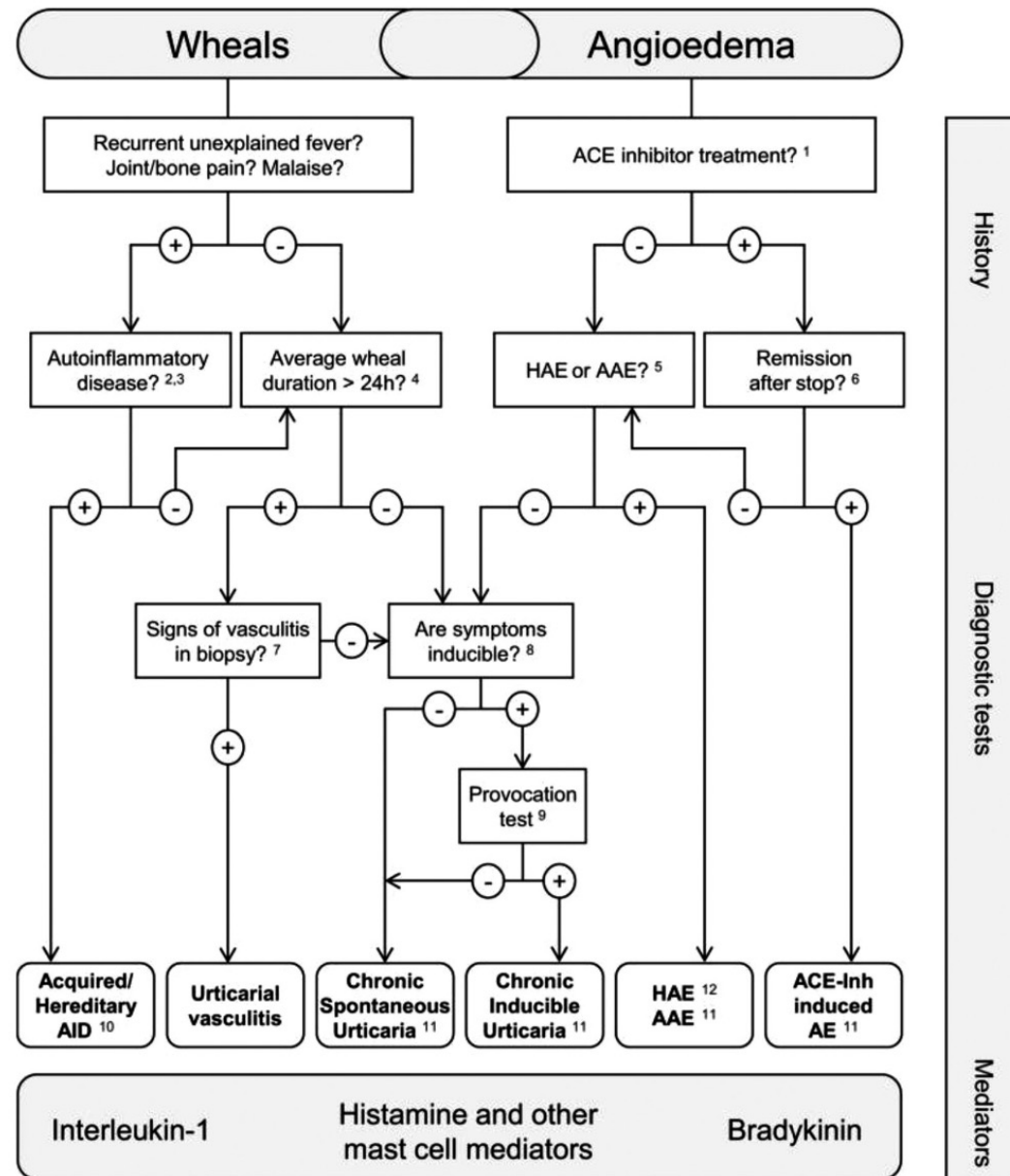
Angioødem

Histaminutløst:

- Raskt debut
- Kløende
- Urtikaria kan være tilstede
- Pustevansker sjeldent
- Responderer bedre på antihistaminer og prednisolon
- Ikke affeksjon av tarm, bortsett fra i anafylaktisk angioødem

Bradykinergisk:

- Utvikler seg langsommere
- Smertefullt
- Ikke urtikaria
- Kan gi livstruende hevelse av ansikt og oropharynks, ØH
- Responderer ikke på antihistaminer eller prednisolon
- Affeksjon av tarm



UAS

Urtikaria Aktivitetsskår

Denne kalender (Urtikaria Aktivitetsskår) kan hjelpe deg å overvåke sykdomsforløpet ditt. Merk av én gang daglig, og omtrent på samme tidspunkt hver dag (f.eks. om kvelden), hvor mange vabler som har oppstått de siste 24 timene, og hvor mye kløe du har hatt de siste 24 timene.

UNEV

urtikaria.net e.V.

Dag	Vabler			Kløe	
	ingen	< 20	20-50	ingen	moderat intens
1					
2					
3					
4					
5					
6					
7					
8					
9					
10					
11					
12					
13					
14					
15					
16					
17					
18					
19					
20					
21					
22					
23					
24					
25					
26					
27					
28					
29					
30					
31					

CHARITÉ – UNIVERSITÄTSMEDIZIN BERLIN
Charitéplatz 1 | 10117 Berlin | Telefon +49 30 450-50 | www.charite.de

URTIKARIA AKTIVITETSSKÅR

Denne kalender (Urtikaria Aktivitetsskår) kan hjelpe deg å overvåke sykdomsforløpet ditt. Merk av én gang daglig, og omtrent på samme tidspunkt hver dag (f.eks. om kvelden), hvor mange vabler som har oppstått de siste 24 timene, og hvor mye kløe du har hatt de siste 24 timene.

UNEV

urtikaria.net e.V.

DAG	VABLER			KLØE	
	ingen	< 20	20-50	ingen	moderat intens
1	0	2	3	0	1
2	0	2	3	0	1
3	0	1	3	0	1
4	0	2	3	0	1
5	0	1	3	0	2
6	0	2	3	0	1
7	0	2	3	0	1
8					
9					
10					
11					
12					
13					
14					
15					
16					
17					
18					
19					
20					
21					
22					
23					
24					
25					
26					
27					
28					
29					
30					
31					

BRUKERVEILEDNING

Dette skjemaet er utviklet for å vurdere sykdomsaktivitet hos voksne med kroniske spontan urtikaria.

Pasienten begynner på toppen av skjemaet og oppgir på samme tidspunkt av dagen grad av vabler (antall) og kløe (intensitet). Hver parameter gir fra 0-3 poeng. Dvs 0-6 poeng per dag.

Etter 7 dager summeres alle dagsskårene slik at UAS7 kan beregnes. Denne går fra 0-42 poeng, siden pasientene maks kan oppgi 6 poeng per dag.

Slik som pasienten her har skåret sine symptomer vil han/hun få 27 poeng.

Her har pasienten på dag 1 oppgitt <20 (1 poeng) vabler og intens kløe (3 poeng). Det tilsvarer en dagsskår på 4.

Dette skjemaet er utviklet av Charité. Skjemaet er validert og oversatt til norsk av Novartis Norge AS og Stavanger Universitetssykehus.

NOVARTIS

PHARMACEUTICALS

NO1411271009

AECT: Angioedema Control Test

Angioedema Control Test (AECT)

Instructions and Scoring

The AECT is a self-administered 4-item patient-reported outcome measure for patients with recurrent angioedema. Patients are asked to read the instructions of the AECT and to then provide answers to all 4 AECT-questions. Subsequently, the AECT score can be computed. To this end, scores between 0 and 4 are assigned to the answer options of every AECT question and the scores of the chosen answer options are summed up. Accordingly, the minimum and maximum AECT scores are 0 and 16, with higher scores indicating a higher level of angioedema control. Both AECT versions (recall period 4-weeks and recall period 3 months) are scored identically. Below you find a scoring example.

Example (Completed AECT 4-week questions):

- In the last 4 weeks, how often have you had angioedema?

☐ very often (0 points)	☒ often (1 point)	☐ sometimes (2 points)	☐ seldom (3 points)	☐ not at all (4 points)
--	---	---	--	--
- In the last 4 weeks, how much has your quality of life been affected by angioedema?

☒ very much (0 points)	☐ much (1 point)	☐ somewhat (2 points)	☐ a little (3 points)	☐ not at all (4 points)
--	---	--	--	--
- In the last 4 weeks, how much has the unpredictability of your angioedema bothered you?

☒ very much (0 points)	☐ much (1 point)	☐ somewhat (2 points)	☐ a little (3 points)	☐ not at all (4 points)
--	---	--	--	--
- In the last 4 weeks, how well has your angioedema been controlled by your therapy?

☐ not at all (0 points)	☒ a little (1 point)	☐ somewhat (2 points)	☐ well (3 points)	☐ very well (4 points)
--	--	--	--	---

Scoring of example and interpretation:

AECT score = score question 1 (1 point)
+ score question 2 (0 points)
+ score question 3 (0 points)
+ score question 4 (1 point)
AECT score = 2 points

Interpretation: An AECT score of 2 points indicates poorly controlled disease.

(A cutoff-value of 10 was found to have the best balance of sensitivity (76%) and specificity (84%) to identify patients with well-controlled angioedema (AECT score <10 points indicates poorly controlled recurrent angioedema, AECT score ≥10 points indicates well-controlled recurrent angioedema). However, the cut-off value may be adjusted to the purpose of the AECT application, e.g. if the sensitivity is more important than specificity or vice versa. Results of both AECT versions (4-week version and 3 months version) are interpreted identically.)

TABLE 5 Recommended diagnostic tests in frequent urticaria subtypes

Form of urticaria	Subtype	Recommended routine diagnostics	Extended diagnostic program ¹ (based on the history) for identification of causes or eliciting factors and for ruling out possible differential diagnoses (if indicated)
Spontaneous urticaria	Acute spontaneous urticaria	None	None ²
	CSU	Differential blood count. ESR and/or CRP IgG anti-TPO and total IgE ⁵	Avoidance of suspected triggers (such as drugs); diagnostic tests for (in no preferred order): (i) Infectious diseases (such as <i>helicobacter pylori</i>) (ii) Chronic rhinosinusitis (iii) Functional autoantibodies (such as basophil activation test) (iv) Thyroid diseases (thyroid hormones and autoantibodies) (v) Allergy (skin tests and/or allergen avoidance tests such as avoidance diet) (vi) Concomitant CIndU, see below ³⁴ (vii) Severe systemic diseases (such as tryptase) (viii) Other (such as lesional skin biopsy)
Inducible urticaria	Cold urticaria	Cold provocation and threshold test ^{3,4}	Differential blood count and ESR or CRP, rule out other diseases, especially infections ³⁵
	Delayed pressure urticaria	Pressure test and threshold test ^{3,4}	None
	Heat urticaria	Heat provocation and threshold test ^{3,4}	None
	Solar urticaria	UV and visible light of different wavelengths and threshold test ³	Rule out other light-induced dermatoses
	Symptomatic dermographia	Triggering of dermographia and threshold test ^{3,4}	Differential blood count, ESR or CRP
Other types of urticaria	Vibratory angioedema	Test with vibration, for example Vortex mixer ⁴	None
	Aquagenic urticaria	Provocation test ⁴	None
	Cholinergic urticaria	Provocation and threshold test ⁴	None
	Contact urticaria	Provocation test ⁴	None



Isbittest etter 3 og 5 minutter

Magerl et al. The definition, diagnostic testing and management of chronic inducible urticarias-The EEAIC/G2 LEN/EDF/UNEV consensus recommendations 2016 update and revision. Allergy 2016; 71: 780–802

Kan det være
noe annet?

Urtikariavaskulitt

Familiære febersyndromer, CAPS,
TRAPS, Adult onset Stills

Allergisk kontakteksem, øyelokk

Urticaria pigmentosa

Auto- inflammasjon?

- AIDAI skjema
- Febermåling: varighet, CRP hos fastlege
- IgM paraprotein: Schnitzler's syndrome
- Forhøyet Ferritin: soJIA and AOSD.
- I hvilket alder startet symptomene?
- Bildedokumentasjon utslett og hovne ledd

Table 1 Underlying mechanisms and causes of chronic urticarial rash

Mast cell mediator-mediated	Interleukin-1-mediated*
Chronic spontaneous urticaria (CSU)	Cryopyrin-associated periodic syndrome (CAPS)
CSU due to autoreactivity	
CSU due to functional autoantibodies	Schnitzler's syndrome (SchS)
CSU due to infection	
CSU due to intolerance	Other autoinflammatory disorders:
CSU due to unidentified causes	
Inducible urticarias	NLRP12-associated cold-induced autoinflammatory syndrome (FCAS2)
	Systemic-onset juvenile idiopathic arthritis (soJIA)
	Adult-onset Still's disease (AOSD)
	Mevalonate kinase deficiency (MKD)
	TNF-receptor-associated periodic syndrome (TRAPS)

AIDAI- Aktivitets indeks ved autoinflammatorisk sykdom ^[1]

AIDAI (Aktivitets indeks ved autoinflammatorisk sykdom) er en pasientdagbok hvor pasienten registrerer 12 symptomer knyttet til autoinflammatoriske periodiske febersyndromer hver dag med **Ja** (1poeng) eller **Nei** (0 poeng), over en periode på 30 dager.

Antall poeng summeres opp etter 30 dager og gir en **AIDAI score**.

En **AIDAI score**/totalscore under 9 indikerer ingen sykdomsaktivitet.

AIDAI er den eneste pasientdagboken som er standardisert og validert for Febersyndromene:

Cryopyrinassosierte periodiske syndromer (CAPS)

Tumornekrosefaktor reseptor-assosiert periodisk syndrom (TRAPS)

Hyperimmunoglobulin D syndrom (HIDS)/mevalonatkinase defekt (MKD)

Familier middelhavsfeber (FMF)

Referanse:

Piram, M. et al. Validation of the Auto-Inflammatory Diseases Activity Index (AIDAI) for hereditary recurrent fever syndromes. Ann. Rheum. Dis. 73, 2168-2173 (2014).



Aktivitetsindeks for Autoinflammatorisk sykdom AIDAI

AIDAI er en dagbok hvor hver linje representerer en dag i måneden, totalt 31 dager.

Registrer hver av de 12 symptomene med: **Ja** eller **Nei**

På spørsmål om bruk av smertestillende registrerer du: **Ja** eller **Nei**

Navn: _____

Måned: _____

År: _____

Dag	Feber (≥38 °C)	Dårlig allmenn- tilstand (føler du seg syk?)	Magesmerter?	Kvalme/ oppkast?	Diare?	Hodepine?	Brystmerter?	Smertefulle lymfeknuter?	Ledd og muskelsmerter?	Hovne ledd?	Øye- symptomer?	Hudutslett?	Bruk av smertestillende?
1													
2													
3													
4													
5													
6													
7													
8													
9													
10													
11													
12													
13													
14													
15													
16													
17													
18													
19													
20													
21													
22													
23													
24													
25													
26													
27													
28													
29													
30													
31													

Tilpasset fra: Piram, M. et al. Validation of the Auto-Inflammatory Diseases Activity Index (AIDAI) for hereditary recurrent fever syndromes. Ann. Rheum. Dis. 73, 2168–2173 (2014).





Figure 1 Urticarial exanthema in a patient with Schnitzler's syndrome (SchS).



Figure 2 Fleeting salmon-coloured maculo-papular exanthema in a patient with systemic-onset juvenile idiopathic arthritis (soJIA).



Figure 5 (A) Oedematous skin-coloured wheals with surrounding erythema in a patient with chronic spontaneous urticaria (CSU). (B) Erythematous flat wheals in a patient with cryopyrin-associated periodic syndrome (CAPS).

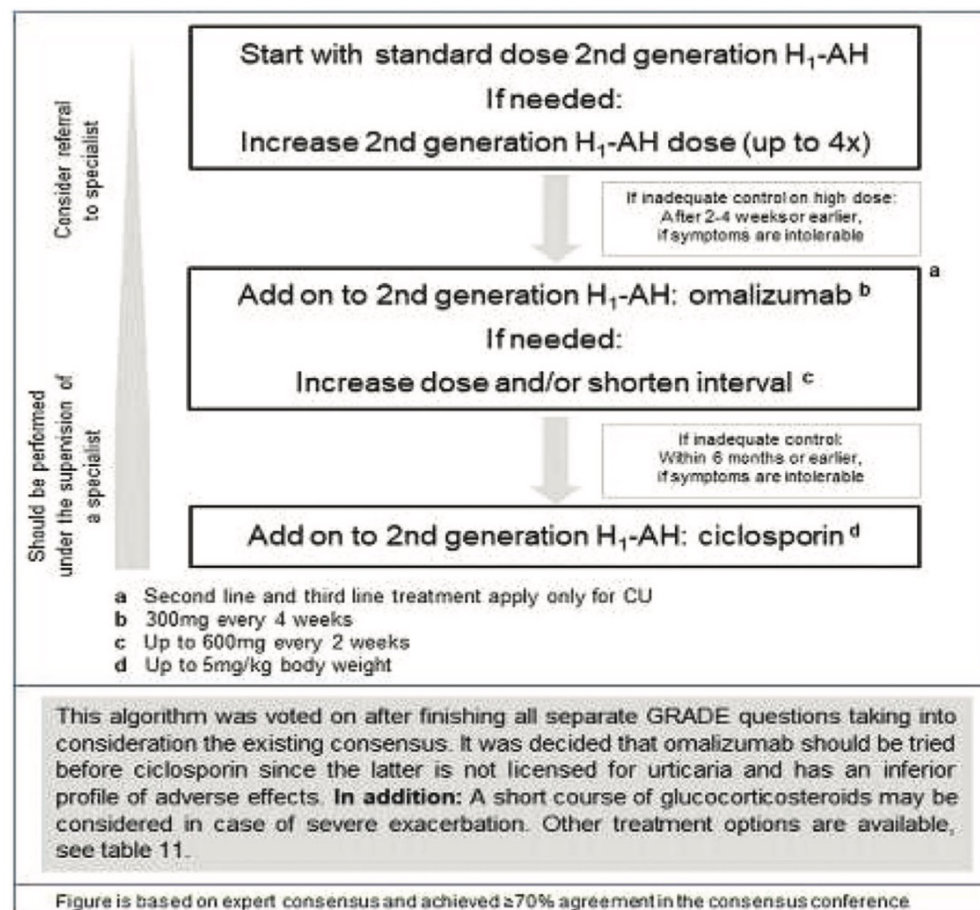
TABLE 4 Examples of diseases historically associated with urticaria, and syndromes associated with wheals and/or angioedema

These diseases and syndromes are related to urticaria 1) because they can present with wheals, angioedema, or both and/or 2) because of historical reasons. They are differential diagnoses of urticaria.

- Maculopapular cutaneous mastocytosis (urticaria pigmentosa) and indolent systemic mastocytosis with involvement of the skin
- Mast cell activation syndrome (MCAS)
- Urticarial vasculitis
- Bradykinin-mediated angioedema (such as hereditary angioedema, HAE)
- Exercise-induced anaphylaxis
- Cryopyrin-associated periodic syndrome, CAPS (urticarial rash, recurrent fever attacks, arthralgia or arthritis, eye inflammations, fatigue and headaches), that is, familial cold autoinflammatory syndrome (FCAS), Muckle-Wells syndrome (MWS), or Neonatal Onset Multisystem Inflammatory Disease (NOMID).
- Schnitzler syndrome (recurrent urticarial rash and monoclonal gammopathy, recurrent fever attacks, bone and muscle pain, arthralgia or arthritis and lymphadenopathy)
- Gleich syndrome (episodic angioedema with eosinophilia)
- Wells syndrome (granulomatous dermatitis with eosinophilia/eosinophilic cellulitis)
- Bullous pemphigoid (per-bullous stage)
- Adult-onset Still's disease (AOSD)

Behandling

- **Urtikaria:**
 - Antihistaminer opp til x 4 (1)
 - Omalizumab
 - CyclosporinA
 - Dapson
- **Angioødem:**
 - Antihistaminer opp til x 4
 - Prednisolon som anfallsbehandling
 - Omalizumab



Kasuistikk 1

25år gammel kvinne, Kronisk Angioødem

- Henvist fra Oslo Universitetssykehus, lungeavdelingen, for residiverende angioødem siden 18 års alder.
- **Klinikk 09.01.25:**
- Hevelsen kommer alltid i leppen, varighet ca. 4-5 dager. Hyppighet: 3 ganger per måned, til tross for Cetirizin 10mg x 4.
- Ingen ledsagende pustevansker, magesmerter, urtikaria eller hevelse andre steder.
- Ingen reaksjon i forhold til kulde eller varme, ingen åpenbare triggere. Tar ikke andre medisiner, ikke NSAIDS. Bruker ikke hormonell prevensjon.
- Ingen andre familiemedlemmer med lignende plager. Kjent Cøliaki hos bror.
- Ingen synlige funn på kontoret, men hun viser mobilbilder.

Utredning

Tidligere sykdommer: vevstype forenlig med cøliaki, negativ gastroskopi

Påvist irritabel tarm. Anbefalt FODMAP diet (ikke gjennomført)

Prikktest luftveispanel: negativ (inkludert dyr, hustøvmidd, latex, muggsopp)

Normale komplementfaktorer, C1-inhibitor og Tryptase

Total IgE: 9.0

Normale orienterende blodprøver, inkludert tyroideantistoff

Behandling

- 2017: Aeries (desloratadin) 5mg x 4 , uten symptomkontroll
- 2022: Telfast (feksofenadin) 180mg morgen, bedre effekt enn Aeries
- 2023: Telfast 180mg morgen og kveld: godt kontrollert
- 2024, høsten: økende symptomer
- Jan 2025: kontinuerer Cetirizin 10mg x 4, legger til Omalizumab 300mg s.c hver 4 uke. AECT test: score 6 (før oppstart)
- April 2025: «jeg har fått et nytt liv» anfallshyppighet x 1 per måned, varighet maks 24timer. AECT score: 13



TID FOR QUIZ !





Urtikariavaskulitt



Cholinerg urtikaria



Dermografisme



Adult onset Stills disease



Kutan vaskulitt



Kuldeurtiaria

Referanser og Kilder

1. Zuberbier et al. S3 Guideline urticaria. Part2: treatment of urticaria-German language adaption of the internationalS3 guidelines. *JDDG: Journal der Deutschen Dermatologischen Gesellschaft*. 2023;21:202–215.
 2. Zuberbier et al. S3 Guideline urticaria. Part 1:Classification and diagnosis of urticaria-urticaria-German language adaption of the internationalS3 guidelines. *JDDG: Journal der Deutschen Dermatologischen Gesellschaft*. 2023;21:202–215.
 3. Dougla Jones et al. Managing Diagnosis, Treatment and Burden of disease in Hereditary Angioedema patients with normal C1-Esterase inhibitor. *Journal of Asthma and Allergy* 2023;16 447–460
 4. Altrichter et al. Total IgE as a Marker for Chronic Spontaneous Urticaria. *Allergy Asthma Immunol Res* 2021;13(2) 206-218
 5. Magerl et al. The definition, diagnostic testing and management of chronic inducible urticarias-The EEAIC/G2 LEN/EDF/UNEV consensus reccomendations 2016 update end revision. *Allergy* 2016; 71: 780–802.
 6. Kallinich et al. Unexplained reccurent fever: when is autoinflammation the explanation. *Allergy* 68 (2013) 285–296
- Up to Date
 - Dermnet



Takk for oppmerksomheten !