

## Kommentar

# Østrogenavhengig angioødem

I dette nummeret av Tidsskriftet presenterer og diskuterer Skogøy & Nielsen en ung kvinne med kronisk angioødem som de etter nærmere diagnostikk og klinisk vurdering gir diagnosen østrogenavhengig angioødem (1). Pasientens sykdomsbilde oppfyller kriteriene for denne diagnosen selv om en positiv familiehistorie mangler. Eitersom sykdommen har en autosomt dominant arvegang med lav penetrans, er en negativ familieanamnese ikke uventet (2).

Man har ment at østrogenutløst angioødem likner hereditært angioødem (HAE) så mye at tilstanden også er blitt betegnet hereditært angioødem type III (2). Denne betegnelsen kan imidlertid være misvisende fordi den indikerer at pasientens symptomer har samme bakenforliggende årsak. Betegnelsen hereditært angioødem type III skal imidlertid benyttes til å beskrive angioødem som skyldes inadekvat C1-INH-funksjon betinget i en mutasjon som resulterer i manglende binding til albumin (2). Det er beskrevet flere familier med et arvelig angioødem som likner hereditært angioødem, men hvor C1-inhibitor (C1-INH) og C4-nivå og C1-INH-funksjon er normal (3, 4). De kliniske symptomene utløses hovedsakelig av eksogen østrogenutførsel (p-piller og hormonell substituasjonsbehandling (HRT)) og graviditet (2, 3). Dette er bakgrunnen for betegnelsen østrogenavhengig eller -assosiert angioødem (2). Videre er det beskrevet anfall utløst ved bruk av angiotensin II-reseptorantagonistmedikasjon (5).

Man vet ikke årsaken til østrogenavhengig angioødem. Studier indikerer en ubalanse i kinin-bradykinin-systemet

som forklaringsmodell (3, 4), men de(n) eksakte molekyllære defekten(e) er ikke funnet.

Anfallshyppighet ved hereditært angioødem er også hormonavhengig, og varierende anfallshyppighet i løpet av den normale menstruasjonssyklus, graviditet og postmenopausal er velkjent (2). Denne sensitiviteten er individuell og er blitt tilskrevet fluktusjon i nivåene av både progesteron, kjønnsormonbindende globulin (SHBG) og østrogen (2). Videre er behandling med androgenet danazol anfallsforebyggende (2).

Østrogenavhengig angioødem er en sjelden sykdom, men den kan føre til betydelige plager og engstelse for den som rammes. Det er viktig å stille en diagnose tidligst mulig etter sykdomsdebut, slik at pasienten kan unngå utløsende faktorer. Pasienten må som ved all kronisk sykdom selv vurdere om eventuell økt sykdomsaktivitet med påfølgende morbiditet kan aksepteres i forbindelse med svangerskap. I de publiserte rapportene om familier med østrogenavhengig angioødem er det ikke beskrevet spesi- fikke svangerskapskomplikasjoner (2, 3). Materialet er imidlertid lite. Som også angitt i publikasjonen til Skogøy & Nielsen er vaginalt ødem som fødselshinder svært sjelden, og vaginal forløsning vil derfor som regel kunne anbefales (1).

De arvelige beskrevne former for angioødem er alle steroidhormonavhengige (2). Mekanismene for dette er ennå ikke forstått. Det er å håpe at denne relativt nye beskrevne formen for arvelig angioødem vil kunne føre til ny kunnskap om kjønnsormonenes effekt og gi ny kunn-

skap om patogenesen ved angioødem generelt. Kanskje vil flere enn bare komplementologer finne disse sykdomsbildene interessante.

### Line Bjørge

line.bjorge@gades.uib.no  
Kvinneklinikken  
Haukeland Universitetssjukehus  
5021 Bergen

**Oppgitte interessekonflikter:** Forfatteren har mottatt reisestøtte fra Serono og Ferring AS, prosjektstøtte fra Organon og er prosjektmedarbeider ved MSDs FUTURE II-studie.

### Litteratur

1. Skogøy K, Nielsen EW. En 24 år gammel kvinne med utslett og hevelser under p-pille- bruk og graviditet. Tidsskr Nor Lægeforen 2006; 126: 2806–7.
2. Agostoni A, Aygoren-Pursun 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: S51–131.
3. Binkley KE, Davis AE 3rd. Estrogen-dependent inherited angioedema. Transfus Apher Sci 2003; 29: 215–9.
4. Binkley KE, Davis A 3rd. Clinical, biochemical, and genetic characterization of a novel estrogen-dependent inherited form of angioedema. J Allergy Clin Immunol 2000; 106: 546–50.
5. Bork K, Dewald G. Hereditary angioedema type III, angioedema associated with angiotensin II receptor antagonists, and female sex. Am J Med 2004; 116: 644–5.

*Manuskriptet ble mottatt 14.7.2006 og godkjent 27.7.2006. Medisinsk redaktør Elisabeth Swensen.*