

# Dreng med diarré og svær dehydrering havde food protein-induced enterocolitis syndrome

Pernille Henriksen<sup>1</sup>, Malene Landbo Børresen<sup>2</sup> & Kathrin Dahl<sup>1</sup>

## KASUISTIK

1) Børne- og Ungeafdelingen, Nordsjællands Hospital, Hillerød  
2) BørneUngeKlinikken, Rigshospitalet

Ugeskr Læger  
2016;178:V04160270

*Food protein-induced enterocolitis syndrome* (FPIES) er en non-immunglobulin (Ig) E-medieret gastrointestinal fødevarerallergi, der er forårsaget af fødevarerproteiner, hyppigst fra komælk og soja [1]. Den viser sig ved opkastninger og diarréer, der fører til dehydrering i den akutte form og vægttab og mistrivsel i den kroniske form. Fødevarerallergi kan være både IgE- og non-IgE-medieret. Komælksallergi er en hyppig tilstand, som ses hos 2,2% af børnene under tre år [2]. Den har et bredt klinisk spektrum fra typiske IgE-medierede allergiske reaktioner fra huden, luftvejene og mave-tarm-systemet til non-IgE-medierede reaktioner med blod i afføringen (eosinofil proktitis) hos det upåvirkede spædbarn, der er i trivsel, til en livstruende akut tilstand med svær diarré og dehydrering ved FPIES.

## SYGGEHISTORIE

En knap en måned gammel dreng blev indlagt pga. feber. Han var født ved et ukompliceret elektivt sectio i gestationsalder 38 + 0 uger. Fødselsvægten var 3.450 g. Ved indlæggelsen var han i trivsel og blev ammet fuldt. Urinen blev testet positiv for nitrit og leukocytter, niveauet af C-reaktivt protein var 72 mg/l, og han blev sat i i.v. antibiotikabehandling på mistanke om urinvejsinfektion. En urindyrkning viste *Klebsiella*. Under indlæggelsen blev der suppleret med modermælkserstatning (MME) på flaske, og få timer efter fik han voldsomme og hyppige diarréer. Han tabte op mod en femtedel af sin vægt på få dage og havde et output af diarré på op til 2,3 l/døgn, hvilket svarede til mere end 50% af hans kropsvægt.

Drengen blev indlagt i alt fire gange med samme symptomer med opkastninger, diarré og svær dehydrering (**Figur 1**). Under indlæggelserne blev der ud over almindelige blodprøver undersøgt immunglobuliner, virustitre, IgE for mælkeprotein, perifert blodudstryg, dyrkning fra urin, afføring og blod, foretaget UL-skanning af abdomen, nyrer og urinveje samt røntgenoversigt over abdomen og tarmpassage og taget urinprøve til metabolisk screening. Ud over positivt urindyrkningsresultat under første indlæggelse var det eneste positive fund antibiotikainduceret *Candida* i afføringen. Efter den første indlæggelse blev han udskrevet med fortsat supplement af komælksbaseret MME. Under den anden indlæggelse fik han i en uge parental ernæring, fik det bedre og blev udskrevet. Han blev genindlagt dagen efter, hvor han havde tabt 400 g på under et døgn pga. diarréer.

Under den fjerde indlæggelse overgik han til en højt hydrolyseret MME, blev symptomfri og kom i trivsel. Efter udskrivelsen fik han fortsat en diæt fri for komælk.

Et år gammel kom drengen til provokationstest for komælk, han reagerede med opkastninger, diarré og neutrofil leukocytstigning. Testen var således positiv og bekræftede diagnosen FPIES. Knap to år gammel kom han til reprovokation, og her reagerede han ikke længere på komælk.

## DISKUSSION

FPIES er en tilstand, hvor der er stor usikkerhed om hyppigheden, der er beskrevet hyppigheder på 0,01-

**FIGUR 1**

A + B. En måned gammel dreng med tegn på svær dehydrering pga. akut *food protein-induced enterocolitis syndrome*. Billederne er taget efter indgift af første væskebolus.



TABEL 1

Differentialdiagnoser til food protein-induced enterocolitis syndrome.

Allergiske	Ikkeallergiske
Food protein-induced proktokolitis	Infeksiøse
Food protein-induced enteropati	Sepsis
Anafylaksi	Viral gastroenteritis
	Bakteriel enteritis: <i>Salmonella</i> , <i>Shigella</i> , <i>Campylobacter</i> , <i>Yersinia</i>
	Parasitter
	Gastrointestinale sygdomme
	Hirschsprungs sygdom
	Invagination
	Tarmslyng
	Gastrøsofageal reflux
	Pylorusstenose
	Andre
	Metabolisk sygdom
	Neurologisk sygdom
	Hjertesygdom
	Nekrotiserende enterokolitis

0,34% [3]. Symptomer på komælksinduceret FPIES debuterer oftest inden for de første tre levemåneder [4].

Symptomerne er opkastning, diarré, metabolisk acidose, trombocytose, leukocytose, dehydrering og sløvhed i den akutte form, mens man ser intermitterende kvalme, kronisk diarré og dårlig trivsel i den kroniske form [4]. I den akutte form bliver symptomerne ofte tolket som sepsis (Tabel 1).

Diagnosen stilles ved en detaljeret kostanamnese, objektiv undersøgelse, ophør af symptomer ved eliminering af fødevarer og reaktion på provokation med fødevarer samt udelukkelse af differentialdiagnoser. Eliminering af fødevarer medfører klinisk bedring inden for få timer hos patienter med akut FPIES og inden for dage hos patienter med kronisk FPIES [4].

Der findes ingen biomarkører for FPIES, og priktest/IgE for mælk er negativ hos hovedparten af patienterne. FPIES forsvinder hos de fleste med alderen, og 90% med komælksinduceret FPIES kan tåle komælk inden treårsalderen [4]. Fødevarerprovokation, IgE-serokonvertering/priktest bruges til at reevaluere, om patienten vokser sig fra sin allergi. De børn, der undervejs konverterer til at være IgE-positive for mælk, har et mere langstrakt forløb og er i risiko for persisterende mælkeproteinallergi. Fødevarerprovokationer for FPIES er procedurer, hvor op til 50% af børnene får behov for væske tilført i.v. Derfor skal provokationerne foretages af læger og sygeplejersker, som er trænet i at udføre fødevarerprovokationer, og på en afdeling med beredskab til dette [4].

Patogenesen for FPIES er ikke fuldt klarlagt. Det er

foreslået, at indtagelse af fødevarerallergener forårsager lokal inflammation medieret af T-celler, hvilket medfører øget permeabilitet i tarmen [5].

Med denne kasuistik ønsker vi at øge kendskabet til FPIES, da symptomerne kan være alvorlige og ofte bliver mistolket (Tabel 1). Ved øget kendskab kan hurtig diagnostik og behandling iværksættes, således at man forebygger en kronisk form med dårlig trivsel og undgår akutte tilfælde med svær dehydrering, der i værste fald kan være fatal.

## SUMMARY

Pernille Henriksen, Malene Landbo Børresen & Kathrin Dahl:

Food protein-induced enterocolitis syndrome in a boy with diarrhoea and severe dehydration

Ugeskr Læger 2016;178:V04160270

Food protein-induced enterocolitis syndrome (FPIES) is a rare non-IgE mediated condition. Symptoms of acute FPIES include vomiting, diarrhoea and dehydration. Symptoms are often misread as acute abdomen or sepsis. The condition can be fatal. There are no biomarkers for FPIES, and skin prick test for cow milk is often negative. Treatment is hydrolysed formula milk. This case story describes a one-month-old boy with diarrhoea and an output of up till 2.3 l per day. With this case story we wish to increase the knowledge of FPIES and emphasize the importance of having the diagnosis in mind when confronted with the very ill, dehydrated infant.

**KORRESPONDANCE:** Pernille Henriksen. E-mail: pehen82@gmail.com

**ANTAGET:** 3. august 2016

**PUBLICERET PÅ UGESKRIFTET.DK:** 10. oktober 2016

**INTERESSEKONFLIKTER:** Forfatterens ICMJE-formularer er tilgængelige sammen med artiklen på Ugeskriftet.dk

## LITTERATUR

- Johansson SGO, Bieber T, Dahl R et al. Revised nomenclature for allergy for global use: report of the Nomenclature Review Committee of the World Allergy Organization, October 2003. *J Allergy Clin Immunol* 2004; 113:832-6.
- Høst A, Halkens S. A prospective study of cow milk allergy in Danish infants during the first 3 years of life. *Allergy* 1990;45:587-96.
- Mehr S, Frith K, Campbell DE. Epidemiology of food protein-induced enterocolitis syndrome. *Curr Opin Allergy Clin Immunol* 2014;14:208-16.
- Nowak-Węgrzyn A, Katz Y, Mehr SS et al. Non-IgE-mediated gastrointestinal food allergy. *J Allergy Clin Immunol* 2015;135:1114-24.
- Caubet JC, Nowak-Węgrzyn A. Current understanding of the immune mechanisms of food protein-induced enterocolitis syndrome. *Expert Rev Clin Immunol* 2011;7:317-27.