

İdiopatik Anafilaksi

Prof. Dr. Fazıl Orhan, Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Allerji Bilim Dalı, Trabzon

İdiopatik anafilaksi (IA), tanısal yöntemlerin tamamı kullanılmasına rağmen etyolojisi açıklanamayan, şok veya üst solunum yolu tıkanıklığı gibi belirtilerle ölüme neden olabilen bir anafilaksi formudur. İlk defa 1978’de tanımlandıktan sonra gerek olgular gerekse seriler halinde çok sayıda yayınlara klinik özellikleri, sınıflandırması ve atak ve koruyucu tedavi yöntemleri ortaya konmuştur.

İdrar histamin ve histamin metaboliti olan metilimidazol asetik asit, plazma histamin ve serum triptaz yoğunluğunda artış mast hücre aktivasyonunun göstergesi olmakla birlikte idiyopatik anafilaksin mekanizması henüz bilinmemektedir.

İdiopatik anafilaksin belirtileri ve bulguları diğer nedenlere bağlı anafilaktik reaksiyonlardaki belirtileri ve bulgulardan farklı değildir. Ürtiker, anjioödem, kaşıntı, kızarıklık, bulantı, kusma, karın ağrısı, ishal, disfaji, rinit belirtileri, larinks ödemi (stridor), hışıltı, öksürük, siyanoz, taşikardi, baş dönmesi, hipotansiyon, bilinç kaybı ve şok gibi belirtileri ve bulguları, her hastada farklı birleşimler halinde bulunabilir. Özellikle solunum yolu ve kalp-damar sistemine ait tutulumlar ölüm riskini beraberinde getirmektedir. Ürtiker ve kaşıntı gibi belirtilerin yaşamı tehdit eden belirtilere ilerlemesi dakikalar-saatler içinde oluşabilir.

İdiopatik anafilaksi atakların sıklığı ve klinik şekline göre sınıflandırılır. Atakların sıklığı yönünden yılda altı ya da daha fazla veya son iki ayda iki ya da daha fazla atak olması halinde “sık” (IA-frequent, IA-F), daha az sıklıkta atak olması halinde “sık olmayan” (IA-infrequent, IA-I) şeklinde sınıflandırılır. Klinik şekil yönünden ise başka sistemlere ait belirtiler olmaksızın anjioödem veya ürtiker varlığında “anjioödem” (IA-angioedema, IA-A), deri belirtilerine diğer sistemlere ait belirtiler de eklenmesi halinde “jeneralize” (IA-generalized, IA-G) şeklinde sınıflandırılır. Hastalar IA-A-I, IA-A-F, IA-G-I ve IA-G-F gibi klinik şekillerden herhangi biri ile karşımıza çıkabilir. Tedaviye yanıt yönünden de hastaların bir kısmı “kortikosteroid bağımlı” ve “malign” IA olarak da sınıflandırılabilirler.

İdiopatik anafilaksi tanısında öncelikli olan, atakların gerçekten anafilaksi olup olmadığının belirlenmesidir. İdiopatik anafilaksi tanısı bir dışlama tanısı olması nedeniyle anafilaksin olası bütün diğer nedenlerinin olmadığı gösterilmesi gerekir. Bu amaçla besin ve ilaçlarla deri testleri, serum besin ve ilaç spesifik IgE tayinleri, oral provokasyon testleri, serum anti-alfa-gal IgE düzeyleri, bazal ve reaksiyon sırasında serum triptaz, 24 saatlik idrarda histamin metabolitlerinin düzeyleri, prostaglandin D₂, periferik kanda kodon D816V için c-KIT

mutasyonu ve kemik iliği incelemesi gibi incelemeler yapılmalıdır. Prednizolon ile tedaviye yanıtın gözlenmesi de tanıda kullanılabilecek yöntemlerden biridir.

Ayırıcı tanıda tespit edilebilen nedenlere bağlı anafilaksi, herediter anjioödem, mastositoz durumları, akut şiddetli astım, Munchausen anafilaksisi, panik ataklar, globus histericus, karsinoid sendrom, feokromositoma, histamin içeren besinlerin tüketilmesi ve andiferansiye somatoform anafilaksi gibi durumlar akla getirilmelidir.

Akut atakların tedavisinde epinefrin enjeksiyonunun (0.01 mg/kg, Im) yanı sıra prednizolon (çocuklarda 2 mg/kg, erişkinde 50 mg, oral) ve bir antihistamin (örn. setirizin, çocuklarda 5 mg, erişkinde 10 mg, oral) kullanılmalıdır.

Uzun süreli tedavi, klinik şekli IA-I olan hastalarda gerekli değildir. Bu hastalar sürekli olarak antihistamin kullanmalı ancak ihtiyaç halinde uygulamak üzere prednizolon ve epinefrin bulundurmaları zorundadırlar. Bu hastaların sadece ataklarının üçlü ilaç birleşimi (epinefrin + prednizolon + antihistamin) ile tedavisi de yeterlidir. Atak sıklığı fazla olan hastalar (IA-F) ise atakları önlemeye yönelik tedavi almalıdır. Prednizolon, erişkin hastalarda 40-60 mg/gün, çocuklarda ise 1-2 mg/kg/gün, 1-2 hafta her gün verildikten sonra aynı dozda, gün aşırı olarak bir ay devam edilir. Ardından, iki haftada bir 5-10 mg azaltılarak 2-3 aylık bir dönemde atak olmaması halinde kesilir. Ancak, hastalar antihistamin kullanmaya devam etmelidirler. Bu tedavi ile IA-G hastaların %50'ye yakınında, IA-A hastaların yaklaşık %40'ında remisyon (prednizolon kesildikten sonraki bir yıl içinde hiç atak olmaması) sağlanabilir. Hastaların %20 kadarı ise daha uzun süreli prednizolon tedavisine ihtiyaç duyar. Prednizolon tedavisine dirençli hastalarda IA tanısı şüphelidir. Oral salbutamolün idame tedavisindeki rolünü destekleyen kanıt çok azdır. Birçok olgu raporu da IA ataklarını önlemede omalizumabın etkinliğini desteklemektedir.

Kaynaklar

1. Carter MC, Akin C, Castells MC, Scott EP, Lieberman P. Idiopathic anaphylaxis yardstick: Practical recommendations for clinical practice. Ann Allergy Asthma Immunol 2019;in press.
2. Kuhlen JL, Virkud YV. Pathogenesis, newly recognized etiologies, and management of idiopathic anaphylaxis. Discov Med 2015;19:137-44.
3. Greenberger PA, Lieberman P. Idiopathic anaphylaxis. J Allergy Clin Immunol Pract 2014;2:243-50.
4. Greenberger PA. Idiopathic anaphylaxis. Immunol Allergy Clin N Am 2007;27:273-93.

5. Lenchner K, Gramer LC. A current review of idiopathic anaphylaxis. *Curr Opin Allergy Clin Immunol* 2003;3:305-11.
6. Tejedor Alonso MA, Sastre DJ, Sanchez-Hernandez JJ, Perez FC, de la Hoz Caballer B. Idiopathic anaphylaxis: a descriptive study of 81 patients in Spain. *Ann Allergy Asthma Immunol* 2002;88:313-8.
7. Ditto AM, Krasnick J, Greenberger PA, Kelly KJ, McGrath K, Patterson R. Pediatric idiopathic anaphylaxis: experience with 22 patients. *J Allergy Clin Immunol* 1997;100:320-6.
8. Ditto A, Haris K, Krasnick J, Miller MA, Patterson R. Idiopathic anaphylaxis: a series of 335 cases. *Ann Allergy Asthma Immunol* 1996;77:285-91.