

Diagnosgrupp 1 - PCD

Vilka patienter bör remitteras till NHV-enhet (NHVe)?

- Alla patienter med **säker PCD diagnos** (typiska fynd för PCD på elektronmikroskopi och /eller genanalys med patogen biallelic mutation) – vg se BLF:s riktlinje om PCD och flödesschema.
 - Patienter med säker PCD diagnos bör komma till NHVe i samband med att diagnosen ställs och sedan en gång om året för årskontroll.

- Alla patienter med **misstänkt PCD** efter utredningen enligt nedan är gjort.
 - NHVe bedömer om patienten:
 - behöver komma till NHVe för bedömning/fortsatt utredning
 - kan fortsätta utredas hos inremitterande
 - behöver behandling
 - lämplig uppföljning

Remisser ställs till en av följande enheter

- Lungmottagningen Drottning Silvias barnsjukhus (Göteborg)
- Lungmottagning Skånes Universitetssjukhus (Lund)
- Lungmottagning Astrid Lindgrens barnsjukhus (Stockholm)
- Barnrespirationsteamet Norrlands Universitetssjukhus (Umeå)

Remiss bör innehålla uppgifter om

- Härkomst/Konsanguinitet/Hereditet/ Neonatalförlopp
- PICADAR- score: kronisk hosta + prematuritet, neonatala andningsbesvär, vård på neonatal avdelning, situs anomali, medfött hjärtfel, persisterande rinit, kroniska öron- eller hörselbesvär (vg se BLFs riktlinje om PCD)
- Debutsymtom
- Aktuellt mående och symptom, antal exacerbationer, missfärgad sputum
- Resultat från genomförd utredning enligt nedan (gärna kopior av originalsvar)
- Information om ytterligare utredning har genomförts till exempel andra lungfunktionsundersökningar än spirometri, borstprov för elektronmikroskopi, audiometri, gentest (gärna kopior av originalsvar)
- Behandling hittills

Återkoppling till inremitterande

Efter remiss/patient har bedömts på NHVe, upprättas en individuell vårdplan för patienten och NHVe återkopplar bedömning/vårdplan till inremitterande.

Vilken utredning skall göras på hemsjukhus innan remiss skrivs?

- Status (inkl. syremättnad, andningsfrekvens, tillväxtkurva)
- Lungröntgen
- DT-thorax (volymkontrollerad om möjligt)
- Sputumodling (alternativt cough swab, larynxsug eller annat enligt lokal rutin)
- Blodstatus, diff, immunoglobuliner + IgG subklasser, pneumokockantikroppar, HI antikroppar, komplementscreening
- Svette-test- vid gränsvärde (svettklorid 30–60 mmol/L) -> gentest för cystisk fibros
- Dynamisk spirometri med reversibilitetstest
- Nasalt NO (nNO) om det är möjligt på hemsjukhus. Om ej möjlig/tveksam resultat -> remiss till NHV enhet för second opinion
- Vid lågt nNO/starkt klinisk misstanke oavsett resultat av nNO-> borstprov, gentest för PCD på hemsjukhus efter konsultation med NHV enhet

Ytterligare information

Det finns en gemensam nationell riktlinje om utredning och behandling av barn med Primär Ciliär Dyskinesi (PCD) som har skrivits under ledning av Svenska Barnläkarföreningen (BLF) delförening för allergi och lungmedicin. Riktlinje finns publicerad BLF:s hemsida ([Riktlinje-PCD-220204.pdf \(barnlakarforeningen.se\)](https://www.barnlakarforeningen.se/riktlinje-pcd-2020))

Diagnosgrupp 3 - Bronkiektasier och andra sekundära lungskador

Vilka patienter bör remitteras till NHV-enhet (NHVe) ?

Alla patienter med bronkiektasier efter utredningen enligt nedan är gjort.

- Patienter med sekundära lungskador som definieras som
 - ärrbildning och/eller strukturomvandling som orsakar avstängning av lungparenkymområden och/eller svårigheter att transportera bort slem och mikrober
 - lokala vidgningar av nedre luftrör, som inte är tillräckligt uttalade för att definieras som bronkiektasier, men där det finns ett progressivt sjukdomsförlopp.

I denna grupp kan ingå patienter med följande diagnoser: lungemfysem, hypersensitivitetspneumoni, bronkit och pneumoni orsakad av kemikalier, gas, rök och ånga, aspirationspneumoni, akuta och subakuta lungmanifestationer orsakade av strålning, sjukdomar i bronker som ej klassificeras på annan plats.

Remisser ställs till en av följande enheter

- Lungmottagningen Drottning Silvias barnsjukhus (Göteborg)
- Lungmottagning Skånes Universitetssjukhus (Lund)
- Lungmottagning Astrid Lindgrens barnsjukhus (Stockholm)
- Lungmottagning Norrlands Universitetssjukhus (Umeå)

Remiss bör innehålla uppgifter om

- Härkomst/Konsanguinitet/Hereditet/ Neonatalförlopp
- PICADAR score: kronisk hosta + prematuritet, neonatala andningsbesvär, vård på neonatal avdelning, situs anomali, medfött hjärtfel, persisterande rinit, kroniska öron- eller hörselbesvär (vg se BLFs riktlinje om PCD)
- Debutsymptom
- Aktuellt mående och symptom, antal exacerbationer, missfärgad sputum
- Sputumodling (cough swab, larynxug eller enligt lokal rutin)
- Tidigare luftvägsinfektioner
- Resultat från genomförd utredning enligt nedan (gärna kopior av originalsvar)

- Information om ytterligare utredning har genomförts till exempel andra lungfunktionsundersökningar än spirometri
- Behandling hittills

Återkoppling till inremitterande

- Efter remiss/patient har bedömts på NHVe, upprättas en individuell vårdplan för patienten och NHVe återkopplar bedömning/vårdplan till inremitterande.

Vilken utredning skall göras på hemsjukhus innan remiss skrivs?

- Status (inkl. syremättnad, andningsfrekvens, tillväxtkurva)
- Lungröntgen
- DT-thorax (volymkontrollerad om möjligt)
- Sputumodling (alternativt cough swab, larynxsug eller annat enligt lokal rutin)
- Blodstatus, diff, immunoglobuliner + IgG subklasser, pneumokockantikroppar, HI antikroppar, komplementscreening
- Svetttest- vid gränsvärde (svettklorid 30–60 mmol/L) -> gentest för cystisk fibros
- Dynamisk spirometri med reversibilitetstest
- Nasalt NO (nNO) om det är möjligt på hemsjukhus. Om ej möjlig/tveksam resultat -> remiss till NHV enhet för second opinion

Behöver alla patienter remitteras till NHV-e?

Alla patienter med bronkiektasier skall remitteras till NHV-enhet. Minst en bedömning skall göras på NHVe. Behov för fortsatt utredning/uppföljning diskuteras mellan NHVe och inremitterande.

Ytterligare information

Det finns en gemensam nationell riktlinje om utredning och behandling av barn med Bronkiektasier-utan association till cystisk fibros som har skrivits under ledning av Svenska Barnläkarföreningen (BLF) delförening för allergi och lungmedicin. Riktlinje finns publicerad BLF:s hemsida och kommer att revideras under 2023.

[Microsoft Word - Riktlinje Bronkiektasier version med tabell 221013 \(barnlakarforeningen.se\)](#)

