

Svåra obstruktiva tillstånd

Introduktion:

Obstruktivitet är en klinisk bild där en patient presenterar sig med andnöd, ofta hosta och typiskt ljud på expiriet ("väsande" eller visslande biljud). Obstruktivitet kan vara intermittent eller kronisk och det finns ofta dygnsvariation. Patienterna är ofta mer infektiöskänsliga och kan ha långdragna symtom även vid lindriga övre luftvägsinfektioner.

Symtomen beror på relativ trånghet eller ostabilitet i luftvägarna där det finns otillräckligt med plats för utandningen vilket leder till biljud på utandningen, hyperinflation och andnöd. Orsaken till detta är typiskt astma, men även andra diagnoser som bronkiolitis oblitterans, tracheomalaci (primär eller sekundär), bronkopulmonell dysplasi (BPD) samt bronkialstenoser och hypoplasi av luftvägarna kan ge dessa symtom. Andra typer av andningsbesvär som beror på försvårad inandning (EILO, stämbandspares, laryngomalaci) kan ibland misstolkas som obstruktivitet.

Patienter med svår obstruktivitet definieras utifrån deras kliniska bild och avsaknad av tillräcklig behandlingseffekt: Fortsatt svår obstruktivitet trots adekvata behandlingsinsatser samt barn och ungdomar som följs med "astmadiagnos" men har en annan bakomliggande sjukdom och därför inte får optimal behandling.

Syfte: Att fånga upp dessa patienter, utreda eventuell bakomliggande orsak till obstruktivitet och optimera behandlingen. I detta ingår även vidare behandlingsstrategi för astmapatienter där maximal behandling enligt astmabehandlingstrappan för barn har otillräcklig effekt.

- Kriterier för kontakt med NHV-center på grund av svårt obstruktivt tillstånd:

Barn och ungdomar som uppfyller följande:

1. Inläggningstillfällen och IVA-vård
 - > 1 gång under 6 månader (skolbarn)
 - > 1 gång per månad under 6 månader (förskoleåldern)
- ELLER 2 av följande:
 1. Tillväxtpåverkan med avplanande viktkurva
 - 1 SD under period på 6 månader
 - eller > 10% viktförlust
 2. Återkommande akutbesök med obstruktivitet/rosslighet som inte blir bättre på akutbehandling
 3. Astmakontrolltest (AKT) med 10 poäng eller mindre, trots optimerad behandling:
 - Astmabehandlingstrappan steg 5 för barn > 5 år,
 - Astmabehandlingstrappan steg 4 för barn < 5 år
 4. Upprepade spirometriundersökningar av god kvalitet som visar:
 - FEV1 under 75% av förväntat och/eller
 - FEV1/FVC under 75% av förväntat

- **Bakomliggande diagnoser:** Eftersom definitionen bygger på den kliniska bilden kan de bakomliggande orsakerna vara många. Flertalet patienter kommer att finnas inom diagnosgrupperna:
 1. *J.45 Svår astma*
 2. *P 27.1 Vissa BPD,*
 3. *Vissa med tracheomalaci*
 4. *Resttillstånd efter missbildningar?*
 5. *Eosinofila sjukdomstillstånd*
 6. *EILO, EDAC mm*

Utredning

Basal utredning görs alltid på hemsjukhus

- Noggrann anamnes, inklusive
 - ärftlighet, neonatalperiod, boendemiljö (husdjur, rökning, fukt)
 - allergianamnes, infektionsanamnes, sömnanamnes
 - symtom från andra organsystem, andra sjukdomar
 - läkemedel - nuvarande och tidigare behandlingar
 - tillväxtdata
- Bedömning av följsamhet
 - Inhalationsteknik - provat spray+ spacer som alternativ till pulverinhalator?
 - Skriftlig behandlingsplan
- Bedömning av sjukdomens svårighetsgrad och påverkan på barnets vardag
 - Aktuellt steg på astmabehandlingstrappan
 - Astma kontroll test (AKT) – från 4 år
 - Sjukdomsspecifikt HRQL-instrument - t.ex. AQLQ/mini AQLQ
- Radiologisk utredning – anpassad till metodtillgång
 - Slätröntgen lungor + sida – rimligt att göra först eller om ej tillgång till DT
 - DT thorax - HRCT i första hand
 - Eventuellt CT angio – t.ex. vid misstanke om kärlring
- Lungfunktionsundersökning – anpassad till barnets ålder och metodtillgång
 - Dynamisk spirometri (PEF-kurva)
 - Utvidgad (statisk) spirometri med diffusionstest
 - FeNO
 - Impulsoscillometri (IOS)
 - Provokationstest
 - Ansträngningsprovokation/ torrluftsprovokation/Aridoltest
 - Arbetsprov/6-minuters gångtest
- Blodprover
 - Blodstatus (Hb, Leuk, Diff, Trc), SR, CRP
 - Immunbristutredning (Immunglobuliner inkl. subklasser, vaccinationsrespons, lymfocytprofil, komplement).
 - Allergitest (vanliga inhalationsallergen, andra relevanta specifika IgE-antikroppar)
- Odling från luftvägarna
 - sputumprov eller larynxug eller coughswab - INTE nasopharynxodling
 - adekvat behandling av klinisk betydande agens

- Allergikonsulent - bedömning av hem- och/eller skolmiljö
 - Vid misstanke om allergenexponering som driver astmasjukdomen
- Bedömning av ÖNH-läkare
 - Vid misstanke om övre luftvägshinder

Efter denna basala utredning kan remiss skickas till NHVe för rådgivning eller utredningen kan fortsättas på hemsjukhuset.

- Remissen skall innehålla
 1. Kort anamnes inklusive neonatalt, nattlig andning, infektioner (specifikt otiter och pneumonier), hereditet
 2. Utredning – basutredning bifogas med remissen.
 3. Uppgifter om vilken behandling som är gett, hur länge och med vilken effekt

NHVe lägger upp en plan för vidare utredning/behandling bedömer om patienten behöver komma till NHVe för klinisk bedömning och undersökning eller om detta kan handläggas via hemkliniken. NHVe återkommer med skriftlig plan till hemkliniken, oavsett om patienten kallas till NHVe eller inte.

Möjlig övrig utredning på NHVe:

- Eventuell bronkoskopi (BAL-vätska (mikrobiologi, cytologi) biopsi (endobronkiell/transbronkiell)
- Eventuell dynamisk CT thorax/luftvägar
- Eventuellt nasalt NO / Cilietest (biopsi och eventuellt rörlighetstest)
- Eventuellt genetik (CF, PCD, immunbrist)

Behandling:

Behandlingen beror på bakomliggande orsak.

Svår astma utan tillräcklig effekt av läkemedel som beskrivs i astmabehandlingstrappan kan behöva biologiska läkemedel. Sekundär tracheomalaci kan behöva operation för bakomliggande orsak och symtombehandling i väntan på att barnet växer till så luftvägarna stabiliseras. BPD behandlas symtomatisk. Barn med återkommande luftvägsinfektioner utan bakomliggande immunbrist behöver frikostig antibiotikabehandling som anpassas efter odlingssvar. Barn med hypoventilation på grund av ostabila luftvägar behandlas med andningsstöd. Behandlingen är ofta långdragen men ofta inte kronisk.

Barn som i grunden har symtom på inandningen skickas till rätt specialitet.