

Information för remitterande enheter om NHV svåra kroniska lungsjukdomar hos barn – delområde interstitiella lungsjukdomar (chILD)

Enligt Socialstyrelsens beslut skall från juli 2023 alla barn och ungdomar med misstänkt eller bekräftad interstitiell lungsjukdom handläggas som nationell högspecialiserad vård (NHV) på eller i nära samarbete med en NHV-enhet (NHVe). Ansvariga NHVe för denna diagnosgrupp är:

- lungmottagning vid Astrid Lindgrens barnsjukhus i Stockholm
- lungmottagning vid Drottning Silvias barnsjukhus i Göteborg

ILD är ett samlingsbegrepp på mer än 200 olika sjukdomar och det finns flera olika klassifikationer för ILD. Inom NHV-uppdraget använder vi en modifierad version av chILD-klassifikation av Griese från 2022, vg se nedan i dokumentet.

Vilka patienter skall remitteras till NHVe för bedömning och eventuell utredning/behandling?

- Alla patienter med **bekräftat** chILD
- Alla patienter med **misstänkt** chILD efter steg 1 eller steg 2 i utredningen enligt BLF-riktlinjen ”Interstitiella lungsjukdomar hos barn (chILD)” (finns på BLF-AL hemsida), [Microsoft Word - riktlinje ILD](#)
- **Steg3-utredning och val av behandlingen** skall alltid göras på/i samråd med NHVe

chILD kan debutera i alla åldrar och presenteras på olika sätt. En enkel definition av chILD är om minst 3 av 4 följande kriterier föreligger:

- (persisterande) symptom från luftvägarna/lungor (t ex hosta, hemoptys, avvikande auskultationsfynd)
- Kliniska tecken till andningsinsufficiens (t ex taky-/dyspné, indragningar, trumpinnefingrar/urglasnaglar)
- Hypoxi/låg saturation
- Diffusa lungförändringar på lung rtg eller CT

Hur remitteras barnen till NHVe?

Skriftlig remiss skickas till NHVe i Stockholm eller Göteborg. Remissen får innehålla informationer enligt BLF-riktlinjen ”Interstitiella lungsjukdomar hos barn (chILD)” [Microsoft Word - riktlinje ILD](#) . Vid svår sjukdom, önskemål om diskussion av utredningen eller skyndsam handläggning på NHVe, kan inremitterande med fördel ringa till NHVe´s barnlungkonsult:

- Lungkonsult Astrid Lindgren barnsjukhus Stockholm: 08-12379794
- Lungkonsult Drottning Silvias barnsjukhus Göteborg: 031-3434624

Postadresser för remisser är:

- Lung-allergimottagningen C8:28, Astrid Lindgrens Barnsjukhus, Eugeniavägen 23, 17176 Stockholm
- Remissportalen, Sahlgrenska Universitetssjukhuset, 41345 Göteborg (i själva remissen måste framgå att remissen ställs till lungmottagning barn)

Var ska barnen bedömas / följas?

Beroende på svårighetsgrad av sjukdomen och hemsjukhusets förutsättningar kan barn med chILD i olika grad bedömas och följas utan behov av resor till NHVe. Alla barn som ingår i definitionen skall dock vara kända vid NHVe och NHVe skall minst årligen uppdateras om dessa patienter.

Återkoppling till inremitterande

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

Interstitiella lungsjukdomar (ILD) som ingår i NHV-uppdrag

Listan utgörs av är en modifierad chILD-klassifikation från Griese et al 2022. Diagnoser som ingår i listan nedan skall följas som chILD inom HNV-uppdraget dvs i Göteborg eller Stockholm.

A. Primär parenkym sjukdom

- 1) Diffus lungpåverkan
 - Alveolär kapillär dysplasi med misalign of pulmonary veins (ACDMPV)
 - Kongenital alveolär dysplasi (CAD)
- 2) Störd alveolisering
 - Pulmonell hypoplasia
- 3) Infantil takypné
 - chronic tachypnea of infancy (CTI)
 - Neuroendocrine cell hyperplasia of infancy (NEHI)
 - Pulmonary interstitial glycogenosis (PIG)
- 4) Surfactant-dysfunktion
 - Chronic pneumonitis of infancy (CPI)
 - Surfactant protein B-brist
 - ABCA3-brist
 - Surfactant protein C-deficit
 - Annan surfaktant-dysfunktion
 - Odefinierat ILD hos fullgångna nyfödda
 - Odefinierat ILD hos nästan fullgångna nyfödda (gv 30-36)
- 5) Övriga
 - Lipoidpneumonit/kolesterol-pneumoni (förekommer också sekundärt vid SJIA)
 - Nonspecific interstitial pneumonia (NSIP)
 - Idiopatisk pulmonell fibros (IPF) / Usual interstitial pneumonia (UIP)
 - Cryptogenic organizing pneumonia (COP)
 - Acute interstitial pneumonia (AIP)
 - Desquamative interstitial pneumonia (DIP)
 - Idiopathic pleuro-parenchymal fibroelastosis
 - Eosinofil pneumonit
 - Odefinierat ILD efter neonatalperioden
 - Icke-klassificerbar idiopatisk interstitiell pneumoni

B. Relaterad till systemsjukdomar

- 1) Hos immunkompetenta barn
 - Kollagen-/bindvävnadssjukdomar (CTD-ILD)
 - Eosinofil granulomatös polyangit (EGPA)
 - Granulomatos med polyangit (GPA)
 - Diffus alveolär blödning (DAH) vid vaskuliter
 - Sarkoidos
 - Metabola sjukdomar (t ex lysinurisk proteinuri)
 - Inlagringssjukdomar (t ex Niemann-Pick)

- ILD relaterad till genetisk avvikelse, t ex trisomi 21, Birt-Hogg-Dubé-Syndrom, NKX2.1-defekt (brain-thyroid-lung-syndrom), Aminoacyl-tRNA-syntetas-defekt, integrin α 3-mutationer (ITGA3), TBX4-mutation (small patella syndrom), kongenital dyskeratos, Telomer-relaterad sjukdom
- Pulmonell alveolär proteinos (PAP) sekundär till associerade sjukdomar
- 2) Vid immundefekt
 - Pulmonell alveolär proteinos (PAP) pga GMCSF-receptor-defekt (CSF2RA eller CSF2RB)
 - Phagozyt-GATA2-deletion (MonoMac-syndrom)
- 3) Efter lungtransplantation
 - Chronic lung allograft dysfunction (CLAD)
- 4) Vid immundysregulering
 - Autoimmun PAP
 - Antisyntetas-syndrom
 - Lungblödning pga celiaki (Lane-Hamilton) eller mjölkallergi (Heiner-syndrom)
 - Goodpasture (anti-GBM)
 - GLILD (granulomatös lymfocytär ILD) (oftast kopplat till CVID)
 - Follikulär bronkit / bronkiolit
 - Lymfocytic interstitial pneumonia (LIP) (ofta kopplat till CVID)
 - Interstitial pneumonia with autoimmune features (IPAF)
 - ZNFX1-brist
 - Immundysregulation vid Hermansky Pudlak syndrom
- 5) Vid autoinflammation
 - COPA-defekt
 - STING-associated vasculopathy, infantil onset, TMEM173
 - OAS1-defekt
 - Andra interferonopatier

C. Relaterad till exponering

- Exogen-allergisk alveolit/hypersensitivitets-pneumonit
- Läkemedelutlöst ILD
- Lungskador efter strålning

D. Vaskulära sjukdomar

- Diffuse pulmonary/alveolar hemorrhage (DPH/DAH)
- Idiopatisk lunghemosideros (IPH)
- Pulmonary capillary hemangiomatosis (PCH)
- Pulmonell veno-okklusiv sjukdom (PVOD)
- Lymfangiomatos

Referens:

Griese M. Etiologic Classification of Diffuse Parenchymal (Interstitial) Lung Diseases. J. Clin. Med. 2022, 11, 1747. <https://doi.org/10.3390/jcm11061747>