

Svåra obstruktiva tillstånd hos barn

Introduktion:

Obstruktivitet är en klinisk bild där en patient presenterar sig med andnöd, ofta hosta och typiskt ljud på utandningen ("väsande" eller visslande biljud). Obstruktivitet kan vara intermittent eller kronisk och det finns ofta dygnsvariation.

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 tracheomalaci (primär eller sekundär), bronkopulmonell dysplasi (BPD) och även hypoplasi eller missbildningar av luftvägarna samt komplikationer till allvarliga lunginflammationer (postinfektiös bronkiolitis obliterans, PIBO) kan orsaka dessa symtom. Andra typer av andningsbesvär som beror på besvärad inandning (EILO, stämbandspares, laryngomalaci) kan ibland misstolkas som obstruktivitet.

Patienter som tillhör denna grupp är barn som inte svarar på adekvat astmabehandling trots bra följsamhet, antingen för att symtomen kan ha blivit misstolkade som astma, eller barn med astma som fortsätter vara kliniskt stabila trots behandling men har avsaknad av tillräcklig behandlingseffekt. Kriterierna är därför 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. Patienterna har ofta långdragna symtom även vid lindriga övre luftvägsinfektioner.

Dessa barn har ofta många akuta besök på barnkliniken, långdragna, besvärliga inläggningar i samband med virusinfektioner (eventuellt IVA vård), atypisk anamnes utan övertygande ärftlighet och ständigt dålig spirometri utan tillräcklig reversibilitet trots bra inhalationsteknik.

Syfte: Att fånga upp dessa patienter, leta upp eventuell bakomliggande orsak till obstruktivitet och optimera behandlingen.

- **Bakomliggande diagnoser:** Eftersom definitionen är den kliniska bilden kan de bakomliggande orsakerna vara många. Flertalet patienter kommer att finnas inom diagnosgrupperna:
 1. *Astma*
 2. *Vissa BPD barn*
 3. *Vissa med tracheomalaci*
 4. *Resttillstånd efter missbildningar*
 5. *PIBO (Postinfektiös Bronkiolitis Obliterans)*
 6. *EILO, EDAC mm*

Utredning

I första hand är det viktigt att remittera barn som inte svarar tillräckligt bra på gängse behandling för obstruktivitet. I vissa fall där barnet utvecklar svår obstruktivitet efter en allvarlig virus- eller atypisk pneumoni där man misstänker utveckling av PIBO kan NHVe behöva kontaktas omgående.

Basal utredning görs alltid på hemsjukhus

- Noggrann anamnes, inklusive

- Noggrann beskrivning av besvären och utlösande faktorer: Symptomstart? Utlösande faktorer? Dygnsvariation? Vilken typ av hosta?
- Ärftlighet, neonatalperiod, boendemiljö (husdjur, rökning, fukt) allergianamnes, infektionsanamnes, sömnanamnes
- Symtom från andra organsystem, andra sjukdomar. Sväljningsbesvär?
- Läkemedel - nuvarande och tidigare behandlingar
- Tillväxtdata
- Bedömning av följsamhet
 - Inhalationsteknik - provat spray+ spacer som alternativ till pulverinhalator?
- Röntgenologisk utredning – anpassad till metodtillgång
 - Slätröntgen lungor + sida – rimligt att göra först eller om ej tillgång till DT
 - DT thorax – HRCT med bilder i både inspiration och expiration i första hand
 - Eventuellt CT angio – t.ex. vid misstanke om kärlring
- Lungfunktionsundersökning – anpassad till barnets ålder och metodtillgång
 - Dynamisk spirometri med reversibilitet
 - Utvidgad (statisk) spirometri med diffusionstest
 - FeNO
 - Impulsoscillometri (IOS)
- Blodprover
 - Blodstatus (Hb, Leuk, Diff, Trc), SR, CRP
 - Allergitest (vanliga inhalationsallergen, andra relevanta specifika IgE-antikroppar)
 - Eventuell Immunbristutredning (Immunglobuliner inkl. subklasser, vaccinationsrespons, lymfocytprofil, komplement)
- Odling från luftvägarna (vid slemmig hosta)
 - sputumprov eller larynxug eller coughswab - INTE nasopharynxodling
 - adekvat behandling av klinisk betydande agens
- Bedömning av ÖNH-läkare
 - Vid misstanke om övre luftvägshinder

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

- Remissen skall innehålla
 1. Kort anamnes inklusive neonatal, nattlig andning, infektioner (specifikt otiter och pneumonier), hereditet
 2. Utredning – basutredning bifogas med remissen
 3. Uppgifter om vilken behandling som är given, 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)
- Eventuellt multiple breath washout

Behandling:

Behandlingen beror på bakomliggande orsak.

Svår astma följs upp och behandlas på allergimottagning.

Sekundär tracheomalaci kan behöva operation för bakomliggande orsak och symtombehandling i väntan på att barnet växer till så luftvägarna stabiliseras.

BPD behandlas symtomatisk enligt nationella BPD PM. Barn med svår BPD kan behöva andningsstöd, slemmobilisering och/eller antibiotika beroende på symtom.

Tracheomalaci behandlas symtomatisk. Återkommande luftvägsinfektioner behöver frikostig antibiotikabehandling som anpassas efter odlingssvar. Hypoventilation på grund av ostabila luftvägar kan behöva andningsstöd. Behandlingen är ofta långdragen men ofta inte kronisk. I sällsynta fall behövs kirurgi med trakeoplastik.

Post infektiös bronkiolitis obliterans, PIBO, är svårbehandlat. I akut fas ska antiinflammatorisk behandling testas, men om tillståndet har blivit kronisk gäller symtombehandling.

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