

Cystisk fibros hos barn - akuta komplikationer

1 Bakgrund

Cystisk Fibros är en autosomalt recessivt ärftlig sjukdom som bl.a. resulterar i segt sekret i flera av kroppens gångsystem däribland lungorna. I lungorna medför detta försämrade mukociliär clearance och ökad sekretstagnation. Sekretet blir en grogrund för bakterier som stannar i andningsvägarna och förökar sig. Bakterier som *Stafylococcus aureus*, *Hemofilus influenzae*, olika *pseudomonas*arter, *Stenotrofomonas maltophilia* och i ovanliga fall *Burkholderia species* och atypiska mykobakterier är bakterier som kan ge upprepade lunginflammationer och försämring i lungfunktion.

En vanlig förkylning kan hos patienter med cystisk fibros leda till en besvärlig bakteriell infektion.

2 Antibiotikabehandling

2.1 Indikationer för peroral antibiotika

Alla luftvägsinfektioner med symtom från nedre luftvägarna som t.ex. hosta, ökad slembildning osv.

OBS! De flesta exacerbationer är utan CRP-stegring, feber eller patologiska auskultationsfynd. Dyliga infektionstecken är således inte obligatoriska för att antibiotikabehandling skall sättas in.

2.2 Val av antibiotika

- Ta hjälp av tidigare sputumodlingar och resistensmönster.
- Bör som regel täcka *Stafylococcus aureus* och *Hemofilus influenzae*.
- Generellt rekommenderas växelbruk mellan Amimox, Spektramox och Bactrim i ”CF-doser” under 14 dagar, se nedan dosering.

2.3 Övrigt att tänka på

Seponera eventuell profylaxantibiotika som t.ex. Heracillin. Detta skall återinsättas efter avslutad kur.

Sputumodling bör om möjligt tas. Sjukgymnast kan kontaktas för hjälp med inducerad sputum. Om patienten är yngre än 4-6 år bör NF-odling tas. Remiss för ”sputumodling CF” väljs. Av odlingsremissen skall det framgå att patienten har en pågående exacerbation, aktuellt val av antibiotika samt vilket antibiotika som eventuellt använts profylaktiskt.

2.4 Antibiotikadoser CF

Antibiotika	Dygnsdos mg/kg	Maxdos/dygn	Dosintervall (h)
Amoxicillin+klavulansyra	50	1,75 gr	8
Trimetoprim-sulfa	8+40	480+2400 mg	12
Amoxicillin	50	1,75 gr	8

För uppföljning: Informera CF-sköterska (Mary Kempinsky och Helena Löf) via messenger.

2.5 Indikationer för inläggning med intravenös antibiotika och sjukgymnastik

Tecken på kraftigare exacerbation:

- Feber, allmänpåverkan, viktnedgång, CRP-stegring, ingen/dålig effekt på peroral antibiotikakur.
- Lungröntgen bör göras med frågeställning; nytillkomna förändringar?
- Tydligt försämrad lungfunktion (FEV1/FVC >10% sämre) och/eller nytillkomna förändringar på lungröntgen stärker inläggningsindikationen. Kontakt med CF-sköterska för ordination av snar spirometri, inom några dagar om akuta inläggningskriterier inte uppfylls.

2.6 Val av intravenös antibiotika

Om inte tidigare växt av pseudomonas aeruginosa används oftast Cefotaxim, Ceftazidim eller Tazocin.

Vid tidigare växt av Pseudomonas aeruginosa är förstahandsvalet Nebcina + Fortum.

Akut-PM doser: [http://www3.svls.se/sektioner/cf/files/Akut PM, doser.pdf](http://www3.svls.se/sektioner/cf/files/Akut%20PM,%20doser.pdf)

2.7 Provtagning vid inläggning

Sputumodling, blodstatus+diff, leverstatus och proteinelfores. Glöm inte koncentrationsprov S-tobramycin 8 h efter tredje dosen. Spirometri så snart det är möjligt, prata med avdelningssjukgymnast.

3 Andra akuta komplikationer

3.1 Hemoptys

Strimmor av blod i upphostningar och rosafärgad sputum är relativt vanligt hos CF-patienter med mer uttalad bronkit och bronkiektasier särskilt i samband med infektioner. Den kroniska infektionen och inflammationen bidrar till kärlproliferation.

Antibiotikabehandling ges peroralt/intravenöst enligt ovan. Sätt ut eventuellt NSAID-preparat och Pulmozymebehandling. Viss försiktighet kan behövas även för Bisolvon och Acetylcysteinbehandling. Undvika kraftig motståndsandning som del i andningsgymnastiken.

Vid kraftigare och upprepad blödning (rent blod, mer än en tesked) beställs akut lungröntgen, kontroll av PK/INR (K-vitaminbrist, leverskada) och trombocyter (leverskada, hypersplenism). Överväg behandling med Konaktion 10 mg intramuskulärt och Cyklokapron. Frikostig kontakt med lungmedicinare /regionklinik för konsultering. Akut bronkoskopi är sällan nödvändigt om ej påverkad patient med bröstsmärtor och uppenbar lungblödning.

3.2 Spontanpneumothorax

Förekommer framförallt vid avancerad sjukdom och ska alltid handläggas i samråd med lungläkare och CF läkare. Förutom riktad behandling mot pneumothorax ska antibiotika enligt senaste odling samt adekvat smärtlindring sättas in.

3.3 Övrigt

Länk ”Akut behandling av komplikationer vid CF”

<http://www3.svls.se/sektioner/cf/files/Akut%20PM.pdf>

Telefonnummer:

Thony Hörberg: 8406

Helene Axfors-Olsson: 8421

CF-teamet, Barnlungmottagningen, Drottning Silvias Barn- och ungdomssjukhus,
031-343 10 00

Vid upptäckt av felaktig information eller länk, vänligen meddela faktaägare