

Cystisk fibros hos barn - akuta komplikationer

1 Bakgrund

Cystisk fibros (CF) är en autosomt recessivt ärftlig sjukdom som bland annat 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 Staphylococcus aureus, Haemophilus influenzae, olika pseudomonasarter, Stenotrophomonas maltophilia och i ovanliga fall Burkholderia species och atypiska mykobakterier är bakterier som kan ge upprepade lunginflammationer och försämring i lungfunktionen.

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 till exempel hosta, ökad slembildning och så vidare.

OBS! De flesta exacerbationer är utan CRP-stegring, feber eller patologiska auskultationsfynd. Dylka infektionstecken är således inte obligatoriska för att antibiotikabehandling ska sättas in. CF-patienter kan ha en ganska omfattande bronkväggsinfektion och inflammation utan så mycket fynd på röntgen och utan CRP-stegring.

2.2 Val av antibiotika

- Ta hjälp av tidigare sputumodlingar och resistensmönster.
- Bör som regel täcka Staphylococcus aureus och Haemophilus influenzae.
- Generellt rekommenderas växelbruk mellan Spektramox/Bioklavid/Amoxicillin+klavulansyra och Bactrim i ”CF-doser” under 14 dagar, se nedan dosering.

2.3 Övrigt att tänka på

Seponera eventuell profylaxantibiotika som till exempel Heracillin. Detta ska återinsättas efter avslutad kur.

Sputumodling bör om möjligt tas och om ej effekt av valt antibiotika inom 5 dagar överväg byte av antibiotika enligt nya sputumodlingen. Sjukgymnast kan

kontakts för hjälp med inducerad sputum. Om patienten är yngre än 4-6 år bör NF-sugsekretprov med sekretfälla tas se separat instruktion. I sista fall tas NF-odling. Remiss för ”sputumodling CF” väljs. Av odlingsremissen ska det framgå vilken typ av prov som är taget, att patienten har en pågående exacerbation, aktuellt val av antibiotika samt vilket antibiotika som eventuellt använts profylaktiskt. Frikostigt även analys av akut multiplex luftvägspanel.

Informera barnkliniken lungteam.

2.4 Antibiotikadoser CF

Antibiotika	Ålder/ vikt	Dygnsdos mg/kg	Maxdos/dygn	Dosintervall (h)
Amoxicillin+klavulansyra	<2år	40/10	600/150	8
	2-6år	60/8,98	1500/225	8
	>40kg	60/8,98	2475/375	8
Trimetoprim-sulfa	6v-6m	40/8	300+60 mg	12
	6m-6år	40/8	600/120	12
	6-12år	40/8	1200/240	12
	>12år	40/8	2400/480	12

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 Barnkliniken lungteam 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* rekommenderas två antibiotika för att öka effekten och minska risken för resistensutveckling; oftast Tobramycin i endos

http://www3.svls.se/sektioner/cf/images/files/ACF_PM_EndosTobra.2017.pdf
eller annan aminoglykosid kombinerat med betalaktamantibiotika, aztreonam, piperacillin/tazobaktam eller colimycin.

Akut PM-doser:

http://www3.svls.se/sektioner/cf/images/files/ACF_Intravenos_antibiotika_doser_2017.pdf

2.7 Provtagning vid inläggning

Sputumodling, multiplex luftvägspanel, blodstatus + diff, leverstatus och elektrolyter. Vid behandling med Tobramycin i endos, glöm inte koncentrationsprov S-tobramycin 8 timmar efter tredje dosen. Spirometri så snart det är möjligt, prata med avdelningssjukgymnast.

2.8 Annan behandling

Obstruktivitet behandlas på sedvanligt sätt. Kortison kan ha god effekt vid exacerbationer men försiktighet vid påverkad glukostoleranstest eller vid förekomst av CF-relaterad diabetes.

Slemavlägsnande åtgärder med slemlösande inhalationer och andningsgymnastik (inkl PEP-mask) 2-3 ggr/dag

3 Andra akuta komplikationer

3.1 Hemoptyx

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 eventuell NSAID-preparat och Pulmozymebehandling(inhalation). 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 iv 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 framför allt 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 Elektrolytrubbningar

Ökad risk vid intensiv svettning, kräkning eller diareer. Vid CF är klorid- och bikarbonattransporten över cellmembranet störd, kloridhalten i svett är kraftigt ökad.

3.4 Buksmärtor

Uteslut de för befolkningen vanliga orsaker. Hos CF-patienter är följande tillstånd vanligare än hos normalpopulationen: Pankreatit (hos de få pankreassufficienta), gastroesofagal reflux, gallsten, njursten, invagination, distalt intestinalt obstruktionssyndrom (DIOS) se länk till PM nedan. Clostridie difficile infektion sekundärt till antibiotikabehandling (behöver ej ha diareer). Bridileus eller malabsorption av gallsyror till följd av operation/resektion av distala tunntarmen i nyföddhetsperioden pga mekoniumileus. Behov av justering av Creon (pankreasenzymer).

3.5 Övrigt

Länk Arbetsgruppen CF – Medicinska PM

<http://www3.svls.se/sektioner/cf/index.php/medicinska-pm>

Länk "Akut behandling av komplikationer vid CF"

<http://www3.svls.se/sektioner/cf/images/files/ACF.PM.AKUT.2017.pdf>

Länk "Distalt intestinalt obstruktionssyndrom"

[Microsoft Word - ACF.PM.DIOS.2017.doc \(svls.se\)](#)

Kontaktuppgifter barn- och ungdomsklinikens lungteam:

Thony Hörberg läkare: 8406

Barnlungtelefon sjuksköterska (Mary, Camilla): 6030

Anna Jordevik sjukgymnast: 7994

Messenger: barn och ungdomsklinikens lungteam

CF-teamet, Barnlungmottagningen, Drottning Silvias Barn- och ungdomssjukhus,

031-342 56 24 / 031-343 10 00

Vid upptäckt av felaktig information eller länk, vänligen meddela faktaägare