

PEDIATRIK

BARN ÄR INTE SMÅ VUXNA	11
BEDÖMNING AV NORMAL TILLVÄXT OCH PUBERTET	12
TILLVÄXT OCH PUBERTETSKONTROLLER	12
TILLVÄXTKURVOR	12
AMNINGSPUCKEL	13
PATOLOGISK TILLVÄXTKURVA	13
TILLVÄXTFASER - ÖVERSIKT	14
KROPPSPROPORTIONER ÄNDRAR SIG MED ÅLDERN	14
ENDOKRIN REGLERING AV TILLVÄXT OCH PUBERTET	14
HORMONER OCH TILLVÄXT	14
GH-IGF 1-AXELN	14
LINJÄR TILLVÄXT	15
EFFEKTER PÅ TILLVÄXTPLATTAN	16
INVERKAN PÅ DE OLIKA TILLVÄXTFASERNA	16
SERUMKONCENTRATION AV IGF-1 UNDER LIVET	17
CATCH-UP GROWTH	17
MINIPUBERTET	17
KLINISK BEDÖMNING AV PUBERTET	18
BEHANDLING VID FÖRSENAD PUBERTET	18
ENDOKRINA TILLVÄXTSTÖRNINGAR	18
INTRAUTERIN TILLVÄXTHÄMNING	18
SGA UTAN CATCH-UP	19
FETAL TILLVÄXTHÄMNING	19
ÖVRIGA ENDOKRINA AXLARS EFFEKT PÅ FETAL TILLVÄXT	19
TILLVÄXT I BARNDOMEN	20
TILLVÄXTHORMONBRIST - GHD	20
GH-RECEPTORKÄNSLIGHET	20
TILLVÄXTSTÖRNINGAR I ÖVRIGT	21
TURNERS SYNDROM	21
DYSCHONDROSTEOSIS	21
DIFFDIAGNOSTIK	21
ÖKAD TILLVÄXT	21
BARNFETMA	22
ÖKAD RISK FÖR ANDRA SJUKDOMAR VID BARNFETMA	22
BASAL UTREDNING AV TILLVÄXTRUBBNING	23
FLER RELEVANTA FRÅGOR ATT STÄLLA VID TILLVÄXTHÄMNING	23
BARNVACCINATIONER	23
BAKGRUND	23
IMMUNISERING OCH DESS MEKANISMER	24
KORT VERKNINGSMEKANISM	24
OLIKA TYPER AV IMMUNITET	24

FLOCKIMMUNITET	25
SVENSKA BARNVACCINATIONSPROGRAMMET	25
ROTAVIRUS	26
DIFTERI	26
STELKRAMP/TETANUS	26
PERTUSSIS (KIKHOSTA)	27
SYMPTOM	27
MÄSSLING	27
HAEMOPHILUS INFLUENZAE	28
RUBELLA/RÖDA HUND	28
PAROTIT/PÅSSJUKA	28
POLIO	28
STREPTOCOCCUS PNEUMONIAE	28
BRONKIOLIT	29
VACCINSKEPSIS	29
SKILLNADER I MÄNGDEN AV AGGRESSION	29
HANTERING AV VACCINATIONSSKEPSIS	30
TENTAFRÅGOR	30
NORMAL PSYKOMOTORISK UTVECKLING HOS BARN	31
MOTORISK UTVECKLING OCH TIDIGA MILSTOLPAR	31
UPPTILL 2 MÅNADER	31
4 MÅNADER	31
6 MÅNADER - LÄKARKOLL	31
9-10 MÅNADER	31
12 MÅNADER - LÄKARKOLL	32
SENARE MILSTOLPAR	32
18 MÅNADER	32
2 ÅR	32
3 ÅR	32
4 ÅR	33
5 ÅR	33
UNDERSÖKNING AV BARNES MOTORISKA FÖRMÅGA	33
ANAMNES	33
TILLVÄXTKURVAN	34
UNDERSÖKNING	34
NEUROLOGISK UNDERSÖKNING	35
REFLEXER	35
SPECIFIKA BEBISTESTER	36
RÖD FLAGGA - TÄNK CP	36
DIAGNOSTISKA FÄLLOR	36
DIAGNOSEN ÄR VIKTIG...	37
SYN OCH ÖGONSCREENING	37
NORMAL UTVECKLING	37
SCREENING BVC	37
HÖRSELSCREENING	38

SPRÅKSCREENING	38
BVC-JOURNALEN - TÄNK LITE EXTRA PÅ	38
TENTA	38
BARNHÄLSOVÅRDEN (BHV)	39
MÅL	39
BARNHÄLSOVÅRDSPROGRAMMET	39
RÅDGIVNING	40
NÄRING	40
AMNINGSRÅD	40
JÄRN OCH VITAMIN D	40
MODERSMJÖLKERSÄTTNING	41
MAT	41
VAD ÄR OHÄLSOSAMMA MATVANOR	41
OBESITAS	41
FRÄMJA SUNT FÖRHÅLLNINGSSÄTT TILL KROPPEN	41
SÖMN, FYSISK AKTIVITET OCH SKÄRMTID	42
TOBAK	42
ALKOHOL	42
OLYCKSPROFYLAX	43
EPDS OCH ENSKILT FÖRÄLDRASAMTAL	43
INSATSER	43
UTMANINGAR OCH FRAMTIDEN	43
VAD INGÅR I ETT BESÖK (tenta)	44
ASTMA OCH ALLERGI HOS BARN	44
DEFINITION AV ATOPI OCH ALLERGI	44
DEN ATOPISKA MARCHEN	45
FÖDOÄMNESALLERGI	45
IgE-MEDIERAD	45
ICKE IgE-MEDIERAD	46
ATOPISKT EKSEM	47
BEHANDLING	48
SEMINARIEFALL	48
CRASH COURSE KORTISON	49
ASTMA	49
LATHUND ASTMASPRAY	51
BEHANDLING	51
BEHANDLING VID FÖRSÄMRAD FÖRKYLNINGASTMA (TENTA)	52
SEMINARIEFALL	53
ALLERGISK RINOKONJUNKTIVIT	54
URTIKARIA	54
ANAFYLAXI	55
KLINISKA STADIER	55
KRITERIER FÖR ANAFYLAXI	55
GRADERING AV ANAFYLAXI	56
AKUTBEHANDLING	56

AKUT PEDIATRIK	57
BEHÅLL DET LATERALA TÄNKANDET	57
VAD BÖR MAN GÖRA NÄR ETT RIKTIGT SJUKT BARN ÄR PÅVÄG IN TILL SJUKHUSET OAVSETT ORSAK?	57
IMMUNFÖRSVAR	58
FÖRKYLNING	58
FEBER HOS BARN	58
ORSAKER TILL FEBER	58
BEDÖMNING AV FEBRILT BARN	59
RÖDA FLAGGOR	59
HANDLÄGGNING	60
ANDNINGSBESVÄR HOS BARN	60
ORSAKER	60
KLINISK BEDÖMNING	60
PSEUDOKRUPP	60
EPIGLOTTIT	61
BRONKIOLIT	61
ORDINATION TILL NATTEN	62
VACCIN OCH PROFYLAX	62
PNEUMONI	63
OBSTRUKTIV BRONKIT/FÖRKYLNINGASTMA/INFEKTIONSUTLÖST ASTMA	64
KIKHOSTA	64
TENTAFRÅGA	65
FALL 1	65
FALL 2	65
SEPSIS	65
PATOFSIOLOGI OCH ORGANDYSFUNKTION	66
SEPTISK CHOCK	66
BEHANDLING	67
MENINGIT	67
DEFINITION OCH ETIOLOGI	67
SYMPTOM	67
AKUT HANDLÄGGNING	67
ANTIBIOTIKA	68
PROVER	68
KRÄKNINGAR	69
ORSAKER TILL KRÄKNINGAR	69
PYLORUSSTENOS	69
FPIES (FOOD PROTEIN-INDUCED ENTEROCOLITIS SYNDROME)	70
VIRAL GASTROENTERIT	70
BEHANDLING ILLAMÅENDE	70
DIARRÉ	70
GENES	71
BEHANDLING DIARRÉ	71
DEHYDRERING	71

BEDÖMNING AV DEHYDRERINGSGRAD	71
BEHANDLING	72
HYPERTON DEHYDRERING	72
GLOBALT ÄR DIARRÉ DÖDLIGT	73
HÄLTA OCH BARNREUMATISM	73
TÄNKBARA DIAGNOSER TILL HÄLTA	73
TRAUMATISKA ORSAKER	73
ICKE-TRAUMATISKA ORSAKER	74
PERTHES SJUKDOM	74
COXITIS SIMPLEX (HÖFTSNUVA)	74
TUMÖRER / HENOC SCHÖNLEINS PURPURA / OSTEOMYELIT	74
SEPTISK ARTRIT	75
FYSIOLYS CAPUT FEMORIS	75
VÄXTVÄRK	75
BARNREUMATISM	75
JUVENIL IDIOPATISK ARTRIT (JIA)	75
ÖVRIGA BARNREUMATISKA SJUKDOMAR	77
BARNGASTROENTEROLOGI	77
NEONATALA TILLSTÅND	77
KRÄKNINGAR	78
BLOD I AVFÖRINGEN	78
INFLAMMATORISK TARMSJUKDOM	78
BEHANDLING	79
CELIAKI	79
DIAGNOSTIK	79
BUKSMÄRTA	80
INVAGINATION	80
FUNKTIONELL BUKSMÄRTA	81
BLÅS- OCH TARMFUNKTIONSRUBBNINGAR HOS BARN	81
FÖRSTOPPNING HOS BARN	81
KÄNSLIGA PERIODER	82
OBSTIPATIONENS ONDA CIRKEL	82
LUGN OCH RO	82
UTREDNING	82
RÖDA FLAGGOR VID FÖRSTOPPNING	83
BEHANDLING	83
UPPFÖLJNING	83
BLÅSDYSFUNKTION	84
NEUROGEN BLÅSSTÖRNING	84
LOWER URINARY TRACT SYMPTOMS (LUTS)	84
PRIMÄRA ÅTGÄRDER	85
NON-INVASIV SCREENING	85
INVASIV URODYNAMIK	85
BEHANDLING	85
ENURES (SÄNGVÄTNING)	85

PATOGENES	86
UTREDNING	86
BEHANDLING	86
BARNNEFROLOGI	86
FYSIOLOGI	86
AKUT NJURSVIKT	87
INDELNING	87
PRERENAL	87
RENAL	87
POSTRENAL	87
HANDLÄGGNING	88
HEMOLYTISKT UREMISKT SYNDROM (HUS)	88
HEMATURI	89
UTREDNING	89
NEFRIT	89
POSTINFEKTÖS GLOMERULONEFRIT	90
IgA-NEFRIT	90
IgA-VASKULIT (HENOCH-SCHÖNLEIN PURPURA) // IgA-VASKULIT NEFRIT (HENOCH-SCHÖNLEIN NEFRIT)	90
HUR VET VI OM EN GLOMERULONEFRIT ÄR "SVÅR"?	91
PROTEINURI	91
UTREDNING	92
NEFROTISKT SYNDROM	92
KOMPLIKATIONER	92
BEHANDLING	92
URINVÄGSINFEKTION	93
POTENTIELLA ORSAKER TILL UVI HOS BARN	93
CYSTIT	93
PYELONEFRIT	93
UTREDNING	93
URINSTICKAN	94
BEHANDLING	94
VIDARE UTREDNING	95
REFLUX	95
URETRAVALVEL	95
BARNNEUROLOGI	95
BARNNEUROLOGISKA DIAGNOSER	96
AKUT EPILEPSI OCH KRAMPER	96
STATUS EPILEPTICUS	96
FEBERKRAMP	97
INFANTIL SPASM (WEST SYNDROM)	97
TENTAFALL	97
HUVUDVÄRK	99
SKILJA PÅ MIGRÄN OCH SPÄNNINGSHUVUDVÄRK	99
BEHANDLING	99

MENINGIT	99
HANDLÄGGNING	100
BEHANDLING	100
ENCEFALIT	100
HANDLÄGGNING	101
BEHANDLING	101
STROKE	101
HANDLÄGGNING	101
HYDROCEFALUS	101
FUNKTIONELLA SYMTOM	102
BARNNEUROLOGISK MOTTAGNING OCH BARNHABILITERING	102
KRONISK EPILEPSI	102
NEONATALA KRAMPER	103
BENIGN BARNEPILEPSI	103
ABSENSEPILEPSI I BARNDOMEN	104
JUVENIL ABSENSEPILEPSI	104
JUVENIL MYOKLON EPILEPSI	104
CEREBRAL PARES (CP)	105
SYNDROMDIAGNOSTIK	105
GENETISKA UTREDNINGAR	105
BARNONKOLOGI	106
SOLIDA TUMÖRER	106
BEDÖMNING AV KNÖLAR	106
OKLARA KNÖLAR I BUKEN	107
NEFROBLASTOM/WILMS TUMÖR	107
FALL	107
NEUROBLASTOM	108
BEHANDLING	108
SARKOM	108
OSTEOSARKOM	109
EWINGSARKOM	109
RHABDOMYOSARKOM	110
CNS-TUMÖRER	110
BEHANDLING	111
BARNHEMATOLOGI	111
PRE- OCH POSTNATAL ERYTROPOES	111
BLODBILD HOS BARN	111
FYSIOLOGISK ANEMI	111
ANEMI	112
ANAMNES	112
BARNETS ÅLDER	112
KÖN	113
HÄRKOMST	113
UNDERSÖKNING	113
LABPROVER	113

UPPFÖLJNING	114
MIKROCYTÄR ANEMI (LITE KORTFATTAT)	114
SICKLE CELL-SJUKDOM (SCD)	114
SYM TOM	115
BEHANDLING	115
TRANSITORISK ERYTROBLASTOPENI HOS BARN (TEC)	116
“FEMTE SJUKAN”	116
IMMUNMEDIERAD TROMBOCYTOPENI (ITP)	116
PANCYTOPENI	117
AKUT BARNLEUKEMI	117
SYM TOM	117
BASAL LEUKEMIUTREDNING	118
DIFFERENTIALDIAGNOSER	118
BEHANDLING	118
BARN OCH LÄKEMEDEL	118
FARMAKOKINETIK - BARN ÄR INTE SMÅ VUXNA	119
CLEARANCE	119
DOSERA EFTER VIKT?	119
BB OCH BASAL NEONATOLOGI	121
BB-UNDERSÖKNING	121
ANAMNES	121
FÖRLOSSNINGSVÅRD 1 (FV1)	121
FÖRLOSSNINGSVÅRD 2 (FV2)	122
APGAR	122
NAVELSTRÄNGS-PH	122
LÄKARUNDERSÖKNING	123
HUR UPPTÄCKS DE ENSKILDA TILLSTÄNDEN?	124
MEDFÖTT HJÄRTFEL	124
IKTERUS	124
ATT MÄTA BILIRUBIN	125
BEHANDLING	125
SEPSIS/PNEUMONI/MENINGIT	125
HYPOGLYKEMI	126
SGA	126
LÅG APGAR	127
MOBILISERING AV ENERGI HOS DET NYFÖDDA BARNET	127
SVÄLT VID BRÖSTET	127
TILLMATNING	127
ETT FALL (PELLE)	127
VANLIGA BB-FYND	128
YTTERLIGARE FYND (OFARLIGA)	129
FOSTERASFYXI	129
ORSAKER TILL HYPOXI/ASFYXI	129
VAD?	129
NÄR?	130

AEROB OCH ANAEROB METABOLISM	130
HYPOXIUTVECKLING	131
“ASFYXITRAPPAN”	131
FOSTRETS FÖRSVARSMEKANISMER	131
ETT FALL (ABLATIO)	131
SKALPPROV	132
NAVELSTRÄNGSPROV	132
ASFYXI HOS NYFÖDDA BARN	133
NEONATALT OMHÄNDERTAGANDE - DEN INVERTERADE PYRAMIDEN	133
ETISKT STÄLLNINGSTAGANDE VID ASFYXI	133
VÅRD VID SVÅR ASFYXI	134
ASFYXI - EFFEKTER HOS BARNET	134
HYPOXISK ISCHEMISK ENCEFALOPATI - HIE	134
HYPOTERMI	135
PATOFYSIOLOGI VID HIE	135
FOSTERDIAGNOSTIK OCH HANDLÄGGNING AV INTRAUTERINT UPPTÄCKTA TILLSTÅND	136
DIAGNOSTISKA METODER	136
FÖR- OCH NACKDELAR	136
HUR SER PROCESSEN UT OCH VILKA DIAGNOSTISKA METODER ERBJUDS?	137
FÖRSTA TRIMESTERN ULTRALJUD (GV 11-14)	137
KUB	137
NIPT	138
INVASIV FOSTERDIAGNOSTIK	138
RUTINULTRALJUD - GV 18-20	138
TILLVÄXTULTRALJUD - GV 32-34	139
PKU-PROV	139
BARNKARDIOLOGI	139
REPETITION AV FOSTERCIRKULATIONEN	140
UTREDNING	141
MISSTÄNKTA KARDIELLA FYND	141
BLÅSLJUD HOS BARN	141
ÖVRIGA DELAR I UTREDNINGEN	142
DIFFDIAGNOSER	142
MEDFÖDDA HJÄRTFEL	143
ÖVERSIKT	143
HJÄRTSVIKT	143
ÖVERCIRKULATION	143
HYPOPERFUSION	144
PERSISTERANDE DUCTUS ARTERIOSUS (PDA)	146
KOMPLEXA HJÄRTFEL - CYANOTISKA HJÄRTFEL	146
FALLOTS ANOMALI/TETRAD	146
TRANSPOSITION AV DE STORA KÄRLEN	147
KOMPLEXA FALL MED ENKAMMARHJÄRTA	148
PRINCIPEN FÖR ENKAMMARCIRKULATION	148
GENERELLA KONSEKVENSER AV ENKAMMARHJÄRTA	148

SYNKOPÉ HOS BARN	149
ORSAKER TILL KARDIELL SYNKOPE	149
PEDIATRISKA ARYTMIER	149
EKG PÅ BARN	149
DET NORMALA EKG:T	150
EXEMPEL PÅ AVVIKANDE EKG OCH TOLKNING FRÅN TENTA	151
AVVIKELSER I EKG	151
MEDFÖDDA HJÄRTFEL - FRÅN BARN TILL VUXEN	151
GROWN UP CONGENITAL HEART (GUCH)	152
PERINATAL TRANSITION (UR ETT NEONATALT PERSPEKTIV)	152
DEN INTRAUTERINA TILLVARON	152
FOSTRETS ANDNINGSTRÄNING	152
FYSIOLOGI FÖRLOSSNING	152
HORMONER UNDER VÄRKARBETE OCH PARTUS	153
OLIGOHYDRAMNIOS	153
LUNGCIRKULATION	153
LUFTNING AV LUNGOR	153
ÖVERGÅNGEN FRÅN INTRAUTERIN TILL POSTNATAL CIRKULATION	154
INTRAUTERIN CIRKULATION	154
SKILLNADER FRÅN POSTNATAL CIRKULATION	154
CIRKULATIONSOMSTÄLLNING	154
FORAMEN OVALE	155
DUCTUS ARTERIOSUS	155
SKILLNADER MELLAN NYFÖDDA OCH VUXNA	155
LUFTVÄGAR	155
THORAX	155
GASUTBYTET NEONATALT	156
GASTRANSPORT I BLODET	156
REAKTION PÅ FÖRÄNDRINGAR I SYRGASTENSION	157
OMSTÄLLNING NUTRITION	157
INTRAUTERIN NUTRITION	157
ADAPTATION TILL EXTRAUTERIN NUTRITION	157
NJURAR OCH URINVÄGAR	158
NEONATAL ANPASSNINGSTÖRNING	158
ETT CASE	158
ATT FÖDAS ÄR STRESSANDE	159
LUNGORNA	159
NAS OCH PAS	160
SURFAKTANTBRIST (IRDS)	160
DIFFERENTIALDIAGNOSER NYFÖDD MED ANDNINGSBESVÄR	160
CIRKULATIONEN	161
TEMPERATURREGLERING	161
HANDLÄGGNING AV NYFÖDD MED ANDNINGSSVÅRIGHETER (SEMINAREFALL)	162
INFEKTIONER HOS NYFÖDDA	163
HUDEN - IMMUNOLOGISK BARRIÄR HOS FULLGÅNGNA	164

PREMATURA	164
NEONATAL SEPSIS	165
RISKFAKTORER	165
UTREDNING	165
ATT HITTA PATOGENEN I BLOD	166
BEHANDLING	166
VACCINATION AV FÖR TIDIGT FÖDDA BARN	166
SEMINARIEFALL	167
ENDOKRINA AUTOIMMUNA SJUKDOMAR	167
DIABETES TYP 1	167
VÅRDCENTRALEN	167
DIAGNOS VID TYP 1 DIABETES	168
BARNAKUTEN - ÅTGÄRDER	168
HUR FÖRVÄNTAR DU DIG ATT PROVSVAREN SER UT OCH BESKRIV MEKANISMERNA?	168
BEHANDLING	168
KETOACIDOS	169
BEHANDLING (TENTA)	169
HYPOGLYKEMI	170
TYREOIDEASJUKDOMAR	170
HYPOTYREOS	170
INDELNING	170
UTREDNING OCH TILLVÄXTKURVAN	171
AUTOIMMUN TYROIDIT	171
HYPERTYREOS	172
PROVTAGNING OCH UNDERSÖKNINGAR	172
BEHANDLING OCH HANDLÄGGNING (TENTA)	172
ALTERNATIV BEHANDLING	172
BEBIS PÅ BB	173
BINJURESJUKDOMAR	173
ADDISON	173
UNDERHÅLLSBEHANDLING	173
KONGENITAL BINJUREBARKSHYPERPLASI - CAH	173
ORSAK	174
SYM TOM	174
BEHANDLING CAH (TENTA)	174
PRIMÄR VS CENTRAL ADDISON	174
TENTA FALL	174
HYPERKORTISOLISM	175
TILLVÄXTKURVAN	175

BARN ÄR INTE SMÅ VUXNA

Att barn inte är små vuxna är ledorden vid handläggning och bedömning av sjukdomstillstånd hos barn. Dels finns specifika barnsjukdomar, dels bör andra frågor belysas i anamnes och dels finns andra undersökningar vi är intresserade av. Barn är notoriskt opålitliga och kräver fullständigare anamnes och undersökning då de sällan

själva kan uppge vart skon klämmer. Tillväxtkurvor kan inte ljuga och är för oss är dem det viktigaste redskapet inom pediatrik för att urskilja om det rör sig om något akut eller kroniskt.

BEDÖMNING AV NORMAL TILLVÄXT OCH PUBERTET

TILLVÄXT OCH PUBERTETSKONTROLLER

Barn utvecklas i faser och deras tillväxt följs noggrant via vårdprogram från BVC och skolhälsovården.

Tillväxtkurvan är ett viktigt verktyg för att identifiera avvikelser. Vid BVC genomförs rutinmässiga mätningar av längd, vikt och huvudomfång upp till fyra års ålder enligt nedanstående schema. Skolhälsovården tar därefter över med längd och vikt.

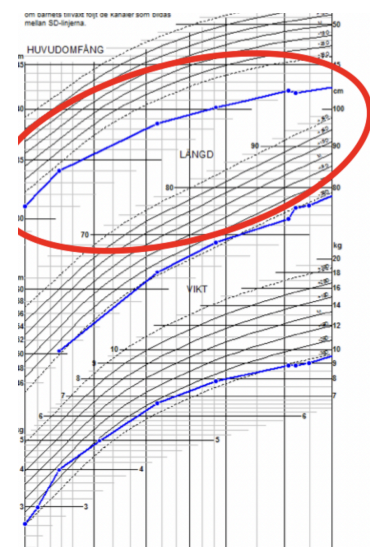
- **BVC-mätningar:**
 - 10–14 dagar, 1 månad, 2 månader, 3 månader, 4 månader, 6 månader, 8 månader, 10 månader, 12 månader, 18 månader, 2,5–3 år, 4 år, 5–6 år.
- **Skolhälsovården:**
 - Kontrolleras i förskoleklass, årskurs 2, 4, 6 och 8.

TILLVÄXTKURVOR

Viktigt verktyg som är speciellt bra på individnivå!

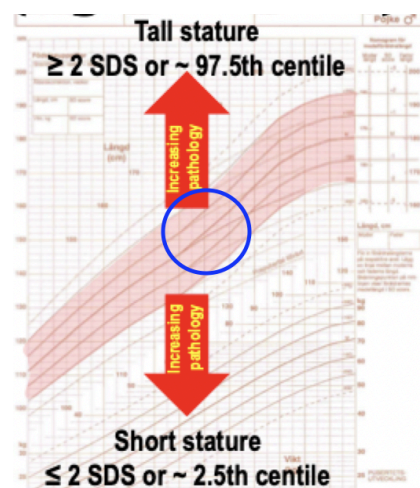
Tillväxtkurvor för barn används för att övervaka barnets fysiska utveckling, som vikt, längd och huvudomfång, och jämföra dessa med standardiserade referensvärden → för att upptäcka tidiga tecken på patologi. Kurvorna bygger på data från stora populationer och visar percentiler, som indikerar var ett barn ligger i förhållande till andra barn i samma ålder och kön.

- **Percentiler** - varje kurva representerar en percentil, t.ex. 50:e percentilen (medianen) betyder att 50 % av barnen är mindre och 50 % är större.
- **+/- 1 SD** - inom detta hittas 65% av alla barn
- **+/- 2 SD** - inom detta hittas 90% av alla barn



Att avvika med 2 SD i början av livet anses vara normalt (eller 1,5 SD från föräldrarnas längd), men allt utanför detta ökar risken för sjukdom. När det kommer till tillväxtkurvor är det **tillväxten av huvudet som är viktigast**. I bilden till höger ses kurvor för vikt och längd som fortsatt är inom referens (även om några SD under medel). Däremot är huvudomfånget mycket avvikande, vilket är det vi är mest nitiska med. Om huvudomfånget avviker med 6-7 SD bör vi misstänka ett problem i psykomotorisk utveckling (vid 2-2,5 års ålder).

Skalan är tidigt i livet **logaritmisk**, vilket innebär att en månad på x-axeln utgör en större andel av linjen tidigt i livet än en månad senare i livet (längre ut på x-axeln). Medelkurvan delar sig sedan i början av tonåren i två, en som flackar av (representerar barn som inte kommit in i puberteten) samt en som sticker iväg (representerar barn i puberteten). Detta ses inom den blåa ringen i bilden till höger. Notera även att tillväxtkurvor som täcker puberteten är **linjära** på x-axeln.

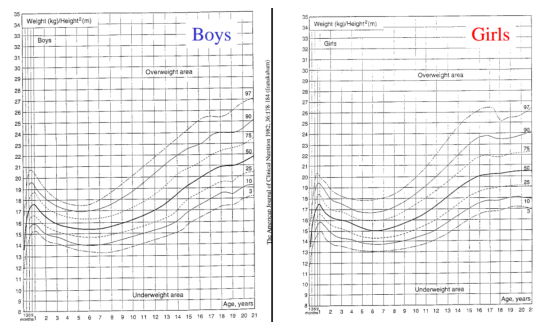


OBS 1! Logaritmiska skalor används i småbarnsåren på grund av att uttalad tillväxt sker, vilket då gör det lättare att visualisera. Samma utveckling på kort tid sker inte senare, under tonåren, varpå skalan kan vara linjär.

OBS 2! När barn föds plottas deras vikt på "0 månader", men detta kan ge missvisande tillväxt för prematura barn som fötts flera veckor innan fullgångna → tillväxtkurvor för prematura ska korrigeras (punkterna flyttas tillbaka x antal veckor).

OBS 3! De barn som utsätts för tillväxthämning under fostertiden (intrauterine growth retardation) föds SGA och förväntas få en catch-up tillväxt under småbarnsåren.

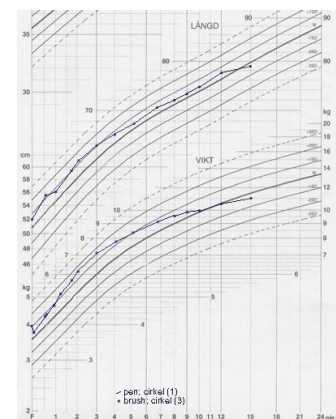
OBS 4! BMI används inte för barn, istället används även här kurvor (se bild till höger). Vid bedömning av dessa behöver vi ta hänsyn till kön, ålder och om de kommit in i puberteten. Alla barn börjar att ha mer vikt än längd (är mulliga), för att sedan öka mer i längd än i vikt (blir smala) och till sist lägga på sig mer vikt än längd.



AMNINGSPUCKEL

En del barn gör under de första levnadsåren en tydlig spurt uppåt i sin placering på viktcurvan. Ofta stimuleras samtidigt placeringen på längdkurvan, men i mindre utsträckning. **Under andra hälften av första levnadsåret** brukar placeringen i **kurvorna sjunka igen**. En sådan övergående tillväxtspurt brukar kallas för amningspuckel oavsett om barnet är bröstmjölks- eller flaskuppfött.

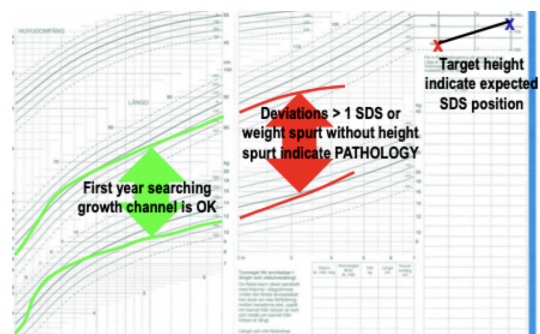
OBS! Tentafrågor ber oftast om detaljerade beskrivningar på tillväxtkurvor varvid amningspuckeln oftast ingår. Viss längdminskning kan ibland ses efter detta, vilket hos vissa kan ge en position under -2 SD → i princip diagnosen **kortvuxenhet**. Barn får dock, under de första två år av livet, byta kanal för att söka just deras längd- och viktkanal → kan inte anse detta som säkert patologiskt.



PATOLOGISK TILLVÄXTKURVA

Under de två första levnadsåren söker sig barnets tillväxt sig in i en "tillväxtkanal" (+/- 2 SD är normalt). Skulle tillväxten därefter deviera med över 1 SD eller att viktuppgång tillkommer UTAN tillväxt på längden indikerar detta patologi!

Två endokrina tillstånd som kan uttrycka sig som ökad vikt utan längd är **hypotyreoos** (förekommer) och **cushings** (våldigt ovanligt och då ofta iatrogen orsakat).

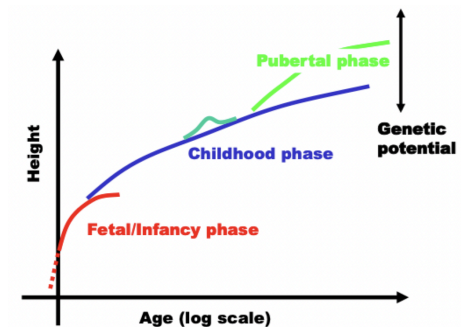


OBS! Så länge vikten ligger över längden (sett till kanaler) är det osannolikt att nutrition eller malabsorption är en trolig förklaring för en dålig längdutveckling → vidare utredning behövs.

TILLVÄXTFASER - ÖVERSIKT

Det går att dela in tillväxten i tre faser:

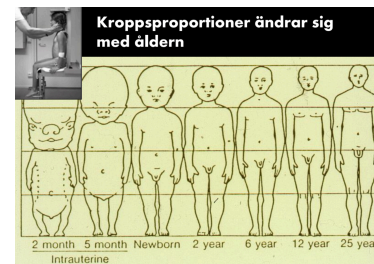
- **Fetal/infancy** - de första åren efter födseln sker en kraftfull tillväxt, vilket beror på att den endokrina regleringen skiljer sig nämnvärt från de nästkommande faserna. Barn är cirka 50 cm långa vid födseln och har sedan växt till runt 75 cm vid 1 års ålder (50% tillväxt).
- **Barndomen** - tillväxten fortsätter, men är här långsammare.
- **Pubertal** - här växer ungdomarna återigen snabbare, dock inte lika snabbt som under de första åren. Som mest kan de växa 10-12 cm/år, vilket procentuellt är en betydligt mindre ökning än under den fetala fasen. Denna fas påverkas av könshormoner.



OBS! Hur mycket en person växer påverkas av en individs **genetiska potential**, alltså den medellängd vi har med oss från föräldrarna → kan beräkna på ett ungefär hur långt ett barn kommer att bli.

KROPPSPROPORTIONER ÄNDRAR SIG MED ÅLDERN

Kroppsproportioner ändrar sig med åldern. Vid födseln är huvudet stort och utgör ungefär 1/4 kroppslängden. När barnet sedan blir äldre ökar benens andel av kroppslängden. Hos vuxna utgör huvudet cirka 1/8 av kroppslängden. Det går att mäta den relativa sitthöjden (sitthöjdsprocenten) för att bedöma hur stor andel olika delar av kroppen utgör av längden. Hög procent innebär korta ben, vilket bland annat individer med skelettdysplasier kan ha.



ENDOKRIN REGLERING AV TILLVÄXT OCH PUBERTET

HORMONER OCH TILLVÄXT

Tillväxt styrs av ett komplext samspel mellan genetiska faktorer och hormoner. De viktigaste hormonerna inkluderar:

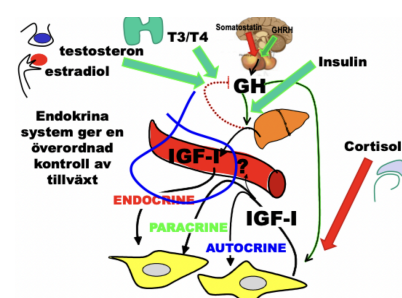
- **Tillväxthormon (GH)** - stimulerar IGF-I-produktion, vilket är avgörande för längdtillväxt.
- **Insulin** - påverkar cellernas energitillgång och tillväxt.
- **Könshormoner** - östradiol och testosteron bidrar till pubertetens tillväxtspurt.

Endokrin reglering sker genom samverkan mellan hypofys, lever och tillväxtplattorna i skelettet. Faktorer som undernäring, sjukdom eller genetiska avvikelser kan påverka tillväxten negativt.

GH-IGF 1-AXELN

GH-IGF 1-axeln är vår viktigaste hormonaxel för tillväxt:

- **GHRH** (growth hormone releasing hormone) och somatostatin frisätts från hypothalamus.



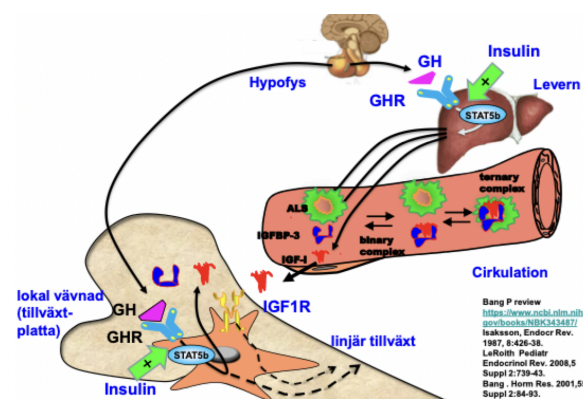
- **GH** frisätts från adenohypofysen. GHRH stimulerar frisättningen av GH medan somatostatin inhiberar frisättningen. Frisättningen av GH sker pulsatilt.
- **IGF-1** (insulinliknande tillväxtfaktor 1) produceras huvudsakligen i levern och produktionen stimuleras av GH. Leversjukdom kan påverka nivåerna av IGF-1, men den lokala produktionen kan fortsatt vara normal (finns i flertalet vävnader). Då frisättningen av GH sker pulsatilt är det istället IGF-1 man brukar mäta för att ta reda på hur anabol eller katabol en individ är.
- Det IGF-1 som bildas kommer ta sig ut i blodbanan och kan därefter verka på tillväxtplattan och således generera proliferation och hypertrofi av våra kondrocyter → längdtillväxt. Även GH verkar till viss del direkt på tillväxtplattan.
- Även **insulin** spelar en viktig roll i hormonaxeln. Vid dålig nutrition/svält, med låga nivåer av insulin, kommer inte GH kunna slå på IGF-1. I och med detta kan alltså lågt IGF-1 vara ett tecken på dålig nutrition och för lite insulin.
- Vid höga nivåer av **kortisol** kommer den plats där IGF-1 ska verka bli okänslig för hormonet, vilket resulterar i försämrade lokala effekter. Det här kan exempelvis noteras hos barn med Cushings sjukdom, som trots höga nivåer av IGF-1 i blodet kommer ha en dålig tillväxt.
- IGF-1 ökar kraftigt under puberteten, detta tack vare våra **könshormoner** som inverkar på frisättningen av GH.
- En normal funktion i tyreoida, med utsöndring av **tyreoideahormon**, är också viktigt för att GH ska kunna slå på IGF-1 i levern och ute i de perifera vävnaderna. Underfunktion i tyreoida kommer leda till försämrad längdtillväxt. Att mäta tyreoideahormonerna är alltså också av vikt!

OBS! Nivåerna av IGF-1 varierar väldigt lite över dygnet. I och med detta kan vi mäta nivåerna nästan när som, något som skiljer IGF-1 från de flesta övriga hormoner.

LINJÄR TILLVÄXT

Det **GH** som frisätts från hypofysen kommer binda in till **GH-receptorer i levern** och därmed starta igång en **signalväg som leder till produktion av IGF-1 som frisätts till blodet**. Väl i plasman cirkulerar IGF-1 bundet till flera olika bindarproteiner.

Det IGF-1 som cirkulerar i blodet kommer ta sig till sina **målorgan**, där dess **viktigaste funktion längdtillväxt i tillväxtplattan**. IGF-1 kommer där binda till IGF-1-receptorn, vilket startar proliferation av kondrocyter i det proliferativa lagret och hypertrofi i det hypertrofiska lagret. GH kommer, precis som i levern, också kunna **slå på IGF-1 lokalt**, och därmed ge ytterligare IGF-1 som kan binda in till IGF-1-receptorer och öka den linjära tillväxten. **GH i sig har också en egen effekt på tillväxtplattan** som är nödvändig, och detta då det finns celler i tillväxtplattan som inte svarar på IGF-1 men som ändå är beroende av GH (verkar som det handlar om celledelning av stamceller). Det räcker alltså inte med att enbart se till att patienten har tillräckligt med IGF-1 för att den linjära tillväxten ska fungera som den ska.



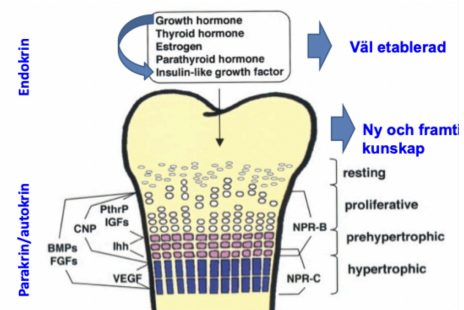
Som nämnt ovan är **insulin** det ämne som signalerar nutritionstillståndet till GH-IGF-1-axeln och utan insulinets effekter på GH-receptorn kan inte produktionen av IGF-1 starta igång.

EFFEKTER PÅ TILLVÄXTPLATTAN

Hos människan sker längdtillväxt i huvudsak i de långa rörbenen, mer specifikt i tillväxtplattan, vilken illustreras av bilden.

Tillväxtplattan består av zoner/lager som utgörs av olika typer av celler:

- **Resting zone** - pluripotenta stamceller som antingen kan dela sig och bli till fler stamceller eller differentiera sig och bli utgångspunkt för kondrocyter som hittas i det proliferativa lagret.
- **Proliferativa zonen** - här sker många celledelningar
- **Prehypertrofiska och hypertrofiska zonen** - här hypertroferar cellerna och utsöndrar extracellulärmatris → viktigt för längdtillväxt.

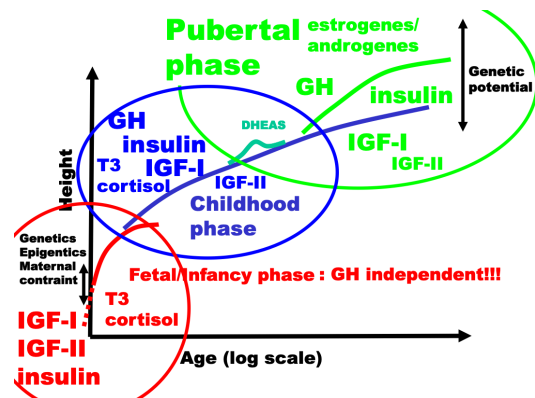


För tillväxten spelar både endokrina och parakrina/autokrina (signaler till närliggande cell/signaler till sig själv) hormoner roll. Därbland finns massvis med tillväxtfaktorer som verkar på tillväxtplattan, där många av dessa är svåra att mäta i blodet. Troligen ger sjukdomar som påverkar dessa tillväxtfaktorer **skelettdysplasier**. Med ny kunskap kommer vi troligen kunna ha bättre koll på dessa, men än finns fortsatt skelettdysplasier där vi inte lyckats påvisa den genetiska bakgrunden och mekanismen. Vid skelettdysplasier brukar **längden vara det som är mest avvikande**, medan huvudomfång och vikt inte är lika uttalat förändrat. Huvudomfånget kan snarare uppfattas som stort i förhållande till längden. Barn med skelettdysplasier brukar inte ha någon påverkan på hjärnans utveckling.

INVERKAN PÅ DE OLIKA TILLVÄXTFASERNA

Likt nämnt tidigare sker tillväxten i faser och i dessa faser spelar olika hormoner olika mycket roll, vilket illustreras av grafen till höger.

- **Fetal fas** - här är IGF-1, IGF-2 och insulin de hormonerna som spelar roll för längdtillväxt. IGF-1 är ett hormon som senare i livet kommer stå under GH-kontroll, men detta etableras först senare och GH har således en mycket liten betydelse för längdutvecklingen under den fetala fasen. IGF-2 står istället aldrig under GH-kontroll. Under den fetala fasen regleras både IGF-1 och IGF-2 istället av nutritionen (insulin viktigt). Insulin har i sig också en viktig roll i att lagra fett under den senare delen av fasen.
 - IGF-2 har troligen sin huvudsakliga funktion under fosterlivet, då koncentrationen i plasma hos äldre barn och vuxna är låg.
- **Barndomsfas** - när IGF-1 hamnar under GH-kontroll går tillväxten in i barndomsfasen. Insulin är dock fortsatt viktigt för IGF-1-produktion. Tyroideahormon och kortisol kommer att ha en betydelse i denna tillväxtfas, men är underordnade jämfört med IGF-1.
 - Det är alltså först under slutet på första levnadsåret (vid övergång från fetal fas till barndomsfas) som brist på GH leder till en minskad längdtillväxt. Dock har GH även metabola



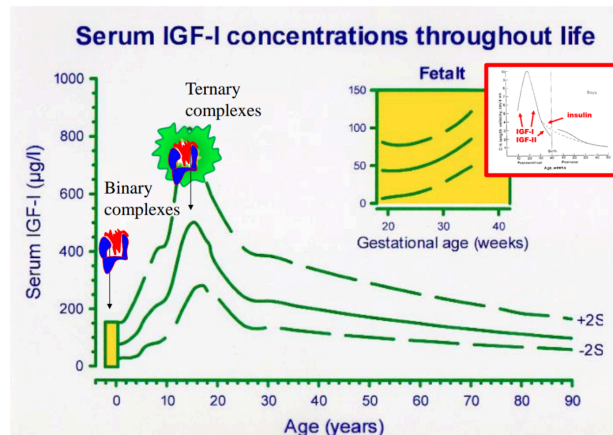
effekter, vilket kan ge sig i uttryck även under första levnadsåret → en brist kan resultera i neonatal hypoglykemi.

- **Pubertal fas** - här fås ett tillägg av östradiol och testosteron. Närvaro av dessa resulterar i att hypofysen tillåter högre nivåer av IGF-1 → längdspurt.

SERUMKONCENTRATION AV IGF-1 UNDER LIVET

Serumkoncentrationerna av IGF-1 varierar under livet, där de är låga fetalt, stiger och har en topp under puberteten och sedan slutligen sjunker igen (se bild).

I olika åldrar cirkulerar IGF-1 i olika former i blodet. Efter att barnet lämnat den fetala fasen är **IGF-1 bundet till ett komplex** med IGFBP-3 och ALS (dessa bärarprotein ökar först efter första levnadsåret). Barn kommer då ha höga nivåer av IGF-1 i blodet, men i och med komplexet som hormonet ingår i är inte biotillgängligheten så hög. Under den fetala fasen är IGF-1 däremot inte bundet till ett stort komplex, utan istället till andra typer av bärarproteiner.



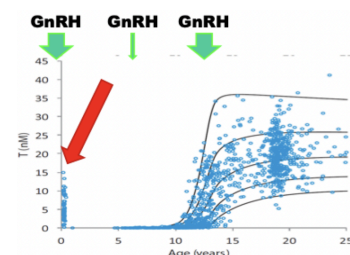
CATCH-UP GROWTH

Ett barn som är litet vid födseln, men som sedan tar ikapp längdmässigt och börjar närma sig sin genetiska potential, genomför något som kallas **catch-up growth**. Ungefär 90% av de barn som föds som små tar så småningom ikapp detta.

En tillväxthastighet över det normala efter en period av hämmad tillväxt har långsiktiga fysiologiska och metabola konsekvenser. Så kallade SGA-barn (small for gestational age) är barn som väger mindre än de borde i förhållande till i vilken vecka de föds. Dessa barn har alltid en **ökad risk att drabbas av det metabola syndromet** senare i livet jämfört med barn som varit normalviktiga. Detta beror på att dålig fetal nutrition kommer få nivåerna av IGF-1 gå ner → nedsatt fetal tillväxt. Detta medför att setpointen för IGF-1 påverkas → minskad insulinkänslighet och utveckling av viss insulinresistens. Huruvida SGA-barnen får en catch up-growth eller inte kommer dock påverka hur stor riskökningen är. Ju större catch-up de får, desto större är risken att få en minskad insulinkänslighet. Bakgrunden till detta är evolutionär, då våra förfäder levde i en värld med begränsad tillgång av mat. Insulinresistens var då en överlevnadsstrategi, som tillät oss att ansamla fett då möjlighet fanns. Idag, då snabbmat finns överallt, ökar risken för att dessa lägger på sig mer fett i jämförelse med andra vid intag av samma mat senare i livet.

MINIPUBERTET

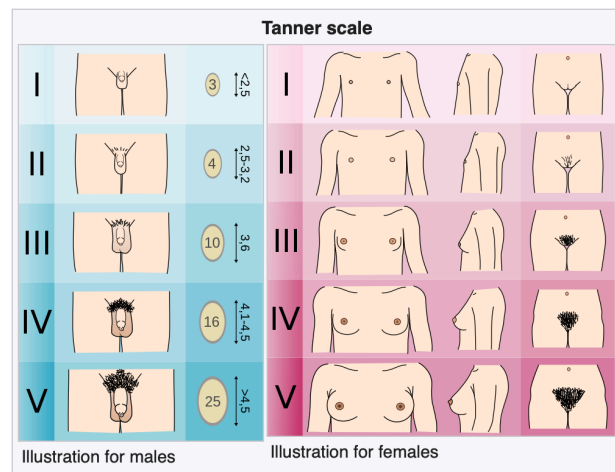
Under fosterlivet till tre månaders ålder har vi en "minipubertet" med en hög aktivitet i gonadaxeln. Detta krävs för en normal könsutveckling av pojkar, men påverkar fetal tillväxt minimalt.



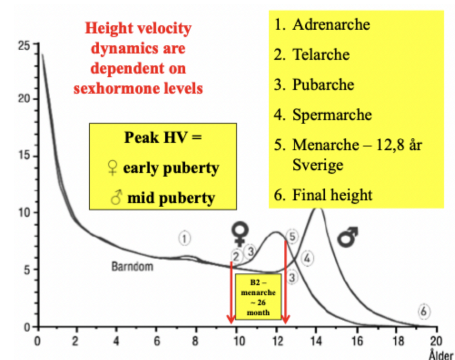
KLINISK BEDÖMNING AV PUBERTET

Tannerskalan (Tanner Staging of Puberty) är en skala för fysisk utveckling när barn i förpuberteten övergår till tonåren och sedan vuxenlivet. Skalan definierar fysiska utvecklingsmått baserade på yttre primära och sekundära könskaraktistika, såsom bröstens storlek, penisens längd, testiklarnas volym och könshårets tillväxt. Puberteten kan enligt denna klassifikation delas in i fem olika stadier:

1. **Adrenarke** - aktivering av binjurebarkens hormoner.
2. **Telarke** - bröstutveckling hos flickor.
 - Tidig thelarche är inte relaterat till höga nivåer östradiol, LH eller FSH i yngre tjejer.
3. **Pubarke** - utveckling av könsbehåring
 - Hos pojkar krävs en testikelstorlek på minst 10 ml för att kunna stimulera till längdtillväxt
4. **Spermarke** - första sädesuttömningen hos pojkar
5. **Menarke** - första menstruationen (medelåldern 12,8 år i Sverige), där tillväxtpurten sker innan (se bild).
6. **Final height**



Tidigarelagd pubertet kan vara kopplad till ökad BMI, medan försenad pubertet ibland har genetiska orsaker. Undersökningar inkluderar hormonanalyser och bedömning av tillväxthastighet. Tidig och sen pubertet inom normalt åldersspann har endast mycket små konsekvenser på den slutgiltiga längden!



BEHANDLING VID FÖRSENAD PUBERTET

- **Östrogen** - inducerar utveckling av sekundär könskaraktistika hos flickor (ex. bröstutveckling, menarche och feminin omfördelning av fett). Ger tillväxtpurt och sedan avstannad tillväxt hos både pojkar och flickor.
- **Testosteron** - inducerar uppkomst av könshår, hudpubertet (ex. akne) och muskeltillväxt hos både pojkar och flickor

ENDOKRINA TILLVÄXTSTÖRNINGAR

De flesta endokrina sjukdomarna kommer i slutändan att påverka tillväxten → inte förvånande nog kommer tillväxtkurvan här vara vårt vassaste redskap för att hitta när något inte står rätt till. Viktigt att ta med sig är att bedömning av tillväxtkurvan och -hastigheten kräver att vi har koll på pubertetsstatus.

INTRAUTERIN TILLVÄXTHÄMNING

De barn som utsätts för tillväxthämning under fostertiden (intrauterine growth retardation) föds SGA och förväntas få en catch-up-tillväxt under småbarnsåren. Ungefär 10% får inte denna förväntade catch-up → hamnar senare under utredning.

Den intrauterina tillväxten är helt oberoende av GH och drivs istället av IGF-1, IGF-2 och insulin (tillsammans med tyreoidhormon och kortisol). Under det första levnadsåret fortsätter GH vara verkningslös.

SGA UTAN CATCH-UP

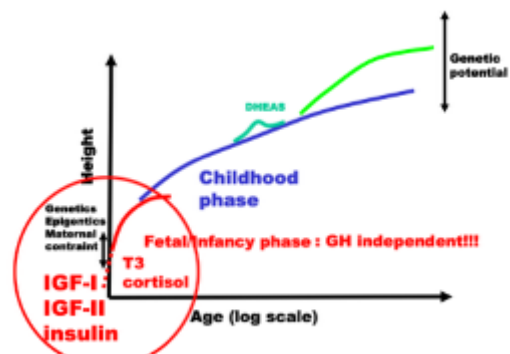
För kännedom finns svåra och mindre svåra tillväxtstörningar som redan startar intrauterint. Dessa tillväxtstörningar har inte med endokrina hormoner att göra (beror inte på knas med tillväxthormoner) och ger framförallt en låg födelselängd samt påverkan på huvudomfånget → vikten tenderar att förbli normal. Ett exempel på sådant tillstånd är **achonplasi**, vilket är en tillväxtstörning som beror på FGF3R-mutation och ger avvikande kroppsproportioner.



FETAL TILLVÄXTHÄMNING

Fetal tillväxthämning kan bero på endokrina hormonstörningar:

- **IGF-I-defekter:** Homozygota varianter ger en mycket svår tillväxthämning och påverkan på hjärnans utveckling → mental retardation. Heterozygota IGF-1-defekter är istället vanligare och mindre allvarliga. Tillväxthämning ses fetalt och den förväntade catch-up uteblir. En intrauterin tillväxthämning beror snarare på mammans hälsa och nutrition → brist på IGF-1
 - Om receptorn är muterad kan IGF-1 vara normalt eller förhöjt pga resistens, GH brukar vara kraftigt förhöjt.



Referensvärden för IGF-1 stämmer inte alltid → måste ta hänsyn till pubertetsnivå. Vi bör därför konsultera en barnendokrinolog för att tolka värdet. IGF-1 mäts ofta istället för GH, eftersom GH frisätts pulsatilt

- **IGF-II:** Detta hormon är lika betydande som IGF-1 för fetal tillväxt och utövar också sin effekt via IGF-1R. Normalt sett ska genen uttryckas på ena allelen. Avvikelser:
 - **Silver Russel Syndrome** - ger normalt huvudomfång, men låg vikt och längd vid födseln. Beror på att IGF-2-genen inte uttrycks alls. Bild till vänster.
 - **Beckwith-Wiedeman** - i dessa lägen uttrycks IGF-2-genen på båda alleler → överuttryck. Avvikande tillväxt och på bilden kan man se makroglossia (för stor mun).



ÖVRIGA ENDOKRINA AXLARS EFFEKT PÅ FETAL TILLVÄXT

- **Kongenital hypotyreos (hos barnet)** - normal födelselängd och vikt till följd av att mammas T3/T4 passerar placenta → därefter tillväxthämning (minskad längd och ökad vikt), men ska fångas upp av PKU-provet

- **Hyperthyreos (TRAK hos mamman)** - antikroppar tar sig över placentan och orsakar hypertyreos hos barnet. Detta kan medföra takykardi, prematurbörd, tillväxthämning och i vissa fall till och med intrauterin fosterdöd
- **Kongenital adrenal hyperplasi (CAH)** - orsakar kortisolbrist och androgenöverskott, men föds oftast med normal födelsevikt och -längd (lever på mammas hormonnivåer fetalt). LÄS MER UNDER ENDOKRINA SJUKDOMAR
- **Multipla hypofys hormonbrister** - hypoglykemi blir oftast det främsta symtomet

TILLVÄXT I BARNDOMEN

Under småbarnsåren är GH, insulin och IGF-1 viktigast för tillväxten. Även tyreoidhormon och kortisol påverkar. Det är viktigt att fånga upp barn som tappar i tillväxt under barndomen, för att kunna hjälpa till med behandling när det fortsatt är möjligt.

TILLVÄXTHORMONBRIST - GHD

Vid brist på GH sitter problemet i hypofysen (vanligt med samtidig insufficiens i flera hormonaxlar). Tillståndet kan bero på genetiska defekter, men kan även vara idiopatiskt. Partiell brist är det vanligaste och resulterar bland annat i mindre lipolys, vilket leder till fettansamlingar. Det dröjer fram till efter första levnadsåret innan vi ser effekt av bristen, då GH tar över styrningen från IGF1. Barn med denna brist behandlas med **syntetiskt GH** under barnåren, men behöver sällan behandling i vuxen ålder då GH inte längre behövs i så stor utsträckning som innan och under puberteten.



Vid utredning av GHD mäts, utöver basala prover vid utredning av tillväxtstörning, även GH nattetid. Detta görs då vi vill mäta dess toppar (för att kunna utreda om ev. brist föreligger → vill att de ska vara över 7-10). Diagnosen GHD kan ställas på basen av **dålig tillväxt, lågt IGF-I (även inom referens)** och **minst två andra hypofyshormonbrister (ex. TSH-brist och ADH-brist)**

GH-RECEPTORKÄNSLIGHET

Tillväxten styrs av hur mycket GH/IGF-1 barnet kan frisätta OCH hur känsligt barnet är på att svara (SGA-barn har ofta nedsatt känslighet för IGF-1). En nedsatt känslighet leder till minskad längdtillväxt. Exempel på tillstånd med nedsatt GH-receptorkänslighet är:

- **Laron Syndrome** - GHR är utslagen, vilket leder till att effekten i tillväxtplattan minskar och därmed även den linjära tillväxten.
- **Noonans syndrom** - sjukdomen orsakas av gendefekt i GH-signaleringen, vilket leder till en okänslighet för GH. Barnet utvecklar subtila förändringar som ptos och lågt sittande, bakåtroterade öron. Behandlingen utgörs av GH om barnet är mellan 2-4 år gammal (eller åtminstone prepubertal), då GH inte påverkar tillväxten så mycket under puberteten. Blir ofta kortvuxna (avplanad tillväxt på kurvan) och kan även tappa i vikt (inte lika uttalad som den avplanade längden).



TILLVÄXTSTÖRNINGAR I ÖVRIGT

TURNERS SYNDROM

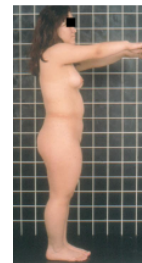
Vid denna sjukdom har personen **bara en X-kromosom**, vilket resulterar i en minskad tillväxt. Detta är något som ALLTID bör utesluta om en tjej har tillväxtstörning. Patienternas "sitthöjd" mäts och relateras till totallängd, vilken är **högre** än normalt.

Utöver tidig tillväxthämning får dessa barn dessutom svårigheter med att kicka igång puberteten. Det beror på defekter i ovarierna, vilket leder till hypergonadotrop hypogonadism (streak gonads). För att häva detta tillstånd får de transdermalt östradiol. Därefter adderas progesteron för att inducera menstruation. Ev. ges tillägg av androgener för normal kroppsbehåring och fertilitetsbehandling i samråd med obstetiker.



DYSCHONDROSTEOSIS

Inaktiverande SHOX-mutation → kortvuxenhet pga defekt i transkriptionsfaktorer som reglerar bl.a. skelettbildning.



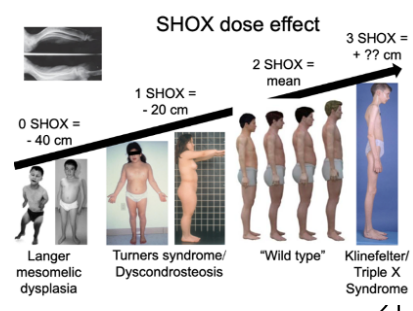
DIFFDIAGNOSTIK

- Familjär/ idiopatisk kortvuxenhet
- Relativ sen pubertet/avstannad pubertet (oftast familjärt)
 - Vid avstannad pubertet finns stor risk för patologi
- Sen pubertet (pubertas tarda)
- Hypotyreos - svårt att se på tillväxtkurvan → var frikostig med TSH-reflex i öppenvården
- Skelettdysplasi (t.ex. SHOX- brist) → testa sitthöjdsprocent.
- Turners syndrom
- Tillväxthormonbrist
- SGA utan catch-up tillväxt
- Cushings sjukdom

OBS! Om vikten avviker mer (i -SD) än längden talar det mindre för diagnoser som tidigt påverkar längd (t ex skelettdysplasi och Turners syndrom) och mer för vikt driven längdminskning (ex. vid födoämnesallergier och celiaki).

ÖKAD TILLVÄXT

Ett tillstånd som kan orsaka ökad tillväxt hos pojkar är **Klinefelter's syndrom**. Dessa personer har en extra X-kromosom (XXY), vilket medför att det finns tre SHOX-gener → excessiv prepubertal tillväxt. Efter puberteten börjar gonaderna dock svikta, vilket leder till testosteronbrist.



Andra viktiga diagnoser att överväga vid ökad prepubertalt tillväxt är:

- **Binjurebarkstumör** - förekomst av andra androgena tecken vid tidig ålder?
- **GH-producerande tumör** - akromegali och utebliven avstanning av tillväxten, vilket annars normalt sker genom GH-inaktivering av östradiol i tillväxtplattan.

BARNFETMA

Detta förelästes inte om denna terminen, men hintas om att vi bör kunna detta i runda slängar!

BMI-gränser är beroende av ålder och vi behöver därför alltid relatera värdet till hur gammalt barnet är. Övervikt och fetma är vanligare bland flickor och har inte förbättrats på senare år. För att undvika övervikt behöver det förebyggas tidigt i livet.

Kroppens aptitreglering styrs av leptin från adipocyter och insulin från beta-celler → passerar BBB och binder till receptorer i hypothalamus, som via alfa-MSH, POMC och NPY påverkar endokrin funktion, beteende och autonoma system (såsom termogenes och aptit). Det är framförallt brist på leptin som driver hungern, snarare än att överskott bromsar.

ÖKAD RISK FÖR ANDRA SJUKDOMAR VID BARNFETMA

- **Hypertoni** - fetma är associerat med insulinresistens och båda dessa ökar mikroinflammation kärlen, vilket är en del av den aterosklerotiska processen som med tiden ökar blodtrycket
- **Ortopediska komplikationer** - pga ökad belastning ökar risken för höftfyseolys och Blount's sjukdom (varusfelställning)
- **Leversteatos** - inlagring av fett i andra organ är vanligt vid fetma
- **Diabetes typ II** - fetma är associerat med insulinresistens
- **För tidig/försenad pubertet** - initiering av central pubertet är beroende av signaler från fettet, ex leptin. Hyperandrogenism är associerad med fetma pga insulinresistens och sänkt SHBG
- **Psykiatriska sjukdomar (ångest, nedstämdhet, ätstörningar)** - ökad risk för dålig självbild
- **Lipidrubbingar** - pga kost och ökade lipolytisk aktivitet med glycerol ökning
- **Sömnapné** - fettackumulering i många strukturer
- **Acanthosis nigricans** - beror på insulinresistens (mekanismen delvis okänd)

BASAL UTREDNING AV TILLVÄXTRUBBNING

Basal utredning av tillväxtrubbning

- | | |
|---|--|
| <ul style="list-style-type: none"> • Anamnes <ul style="list-style-type: none"> – Vem orolig? För vad? – Hereditet med familjetråd <ul style="list-style-type: none"> • Längd, pubertetsstart, tillväxttempo, endokrina rubbningar, andra sjd. – Perinatalt <ul style="list-style-type: none"> • FV, FL, apgar, hypoglykemi, ikterus, • Psykomotorisk utveckling, tandframbrutt – Tillväxt <ul style="list-style-type: none"> • Noga analys av vikt/längd/BMI – Kostanamnes <ul style="list-style-type: none"> • Amning, smakportioner, matvägran, etc. – Könshormonpåverkan – hur snabbt? <ul style="list-style-type: none"> • Behåring, adult svett, acne, bröststimulering – Hypofyspåverkan <ul style="list-style-type: none"> • Morgonhuvudvärk, kräkningar, ork, synpåverkan • Blod <ul style="list-style-type: none"> – IGF-I, IGFBP-3 – TSH, fT4 – SHBG (insulin tonus!) – TG, evt Gliadin, elastas, – Blodstatus, leverstatus, njurstatus, evt järnstatus – Evt. Ca²⁺-fosfat, 25-OH-VitD, PTH – Evt inflammatorisk utredning • Urin <ul style="list-style-type: none"> – U-sticka | <ul style="list-style-type: none"> • Status <ul style="list-style-type: none"> – Dysmorfe drag <ul style="list-style-type: none"> • Ansiktskonfiguration, mellanansikte, näsrygg, hyper-hypotelorism, öron, hals, bröst, ledtrögrighet, missbildningar, syndrom? – Kroppsbyggnad/proportioner <ul style="list-style-type: none"> • Stelhöjd, muskel, fet mätngd/fördelning – Thyroidea <ul style="list-style-type: none"> • Storlek, konsistens, adenom, klinisk euthyroid, tremor, – M&S <ul style="list-style-type: none"> • Gombkonfiguration, tandstatus – Thorax <ul style="list-style-type: none"> • Asymmetri, skolios – Buk <ul style="list-style-type: none"> • Fetansamling, striae – Hud <ul style="list-style-type: none"> • Pigmentering, hudtumör (neurofibrom) – Pubertetsstatus <ul style="list-style-type: none"> • Undersökas! Hjälp fr ån samkönat kollega? • Genetik <ul style="list-style-type: none"> – Karyotyp (Turner) – Vid syndrom stigmata genpanel • Rgt <ul style="list-style-type: none"> – Benmognad/slutlängd – Helkroppsskelett • Dietist bedömning <ul style="list-style-type: none"> – Nutritions anamnes, dagbok |
|---|--|

FLER RELEVANTA FRÅGOR ATT STÄLLA VID TILLVÄXTHÄMNING

- **Tecken på hypothyreos** - vid snabb avvikande längd, med mindre viktpåverkan, är relevanta frågor obstipation, frusen och torr hud?
- **Komplikationer under graviditet/förlossning** - ex. sjukdom i samband med födelsen/infektion/svält?
- **Tecken på malabsorption eller dåligt matintag/svält** - är sannolikt när vikten avviker mer än längden
- **Sen utveckling med avseende på ex. motorisk, språk eller kontakt** - kan vara förenat med syndrom
- **Är föräldrarna släkt** - kan öka risken för recessiva tillstånd med kortvuxenhet

BARNVACCINATIONER

BAKGRUND

Vaccination är en avgörande del av folkhälsan och har revolutionerat sjukdomsprevention genom att minska incidensen av flera allvarliga infektioner. Genom vacciner skapas ett skydd för både individer och samhällen genom så kallad flockimmunitet. Trots detta finns det fortfarande utmaningar relaterade till vaccinskepsis och osäkerhet, vilket påverkar vaccinationstäckningen. Redan under 1500-talet började människan experimentera om immunisering, men det dröjde fram till 1796 innan Dr Edward Jenner skapade det första vaccinet.

IMMUNISERING OCH DESS MEKANISMER

Vacciner fungerar genom att efterlikna en infektion och stimulera kroppens immunsystem att producera antikroppar. Detta ger skydd utan att individen behöver utsättas för sjukdomens risker. Moderna vacciner kan delas in i två huvudtyper:

- **Inaktiverade vacciner** - innehåller döda eller inaktiverade mikroorganismer och kan därför inte orsaka infektioner.
- **Levande, försvagade vacciner** - innehåller försvagade mikroorganismer, vilka inte orsakar sjukdom hos friska personer.

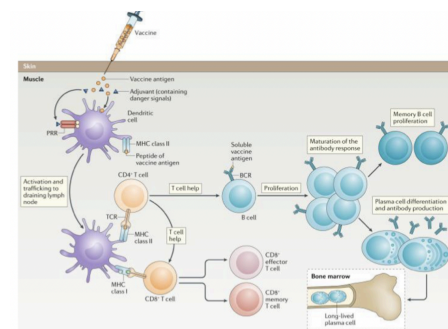
Vaccination stärker immunsystemet och minskar därigenom riskerna för sjukdomens komplikationer i jämförelse med naturlig infektion.

OBS! Bilden till höger visar att det finns en uppsjö av olika typer av vaccin. Se den mer som en överblick.

Type of vaccine		Licensed vaccines using this technology
Live attenuated (weakened or inactivated)		Measles, mumps, rubella, yellow fever, influenza, oral polio, typhoid, Japanese encephalitis, rotavirus, BCG, varicella zoster
Killed whole organism		Whole-cell pertussis, polio, influenza, Japanese encephalitis, hepatitis A, rabies
Toxoid		Diphtheria, tetanus
Subunit (purified protein, recombinant protein, polysaccharide, peptide)		Pertussis, influenza, hepatitis B, meningococcal, pneumococcal, typhoid, hepatitis A
Virus-like particle		Human papillomavirus
Outer membrane vesicle		Group B meningococcal
Protein-polysaccharide conjugate		Haemophilus influenzae type B, pneumococcal, meningococcal, typhoid
Viral vectored		Ebola
Nucleic acid vaccine		SARS-CoV-2
Bacterial vectored		Experimental
Antigen-presenting cell		Experimental

KORT VERKNINGSMEKANISM

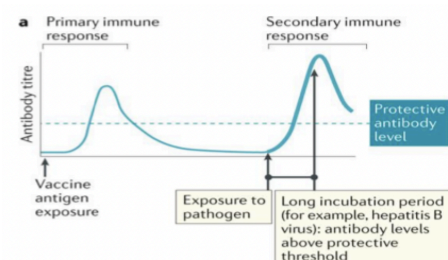
Genom att introducera delar av levande/försvagade eller inaktiverade patogener för kroppens immunförsvar kan dendritiska celler plocka upp detta och presentera antigenet för CD4+ och CD8+ T-celler → aktiveras. CD4+ celler presenterar sedan antigenet för B-celler, vilka aktiveras och prolifererar. På sikt skapar detta minnes-B celler, vars antikroppar är riktade mot det specifika antigenet. Även CD8+ celler kan skapa T-minnesceller.



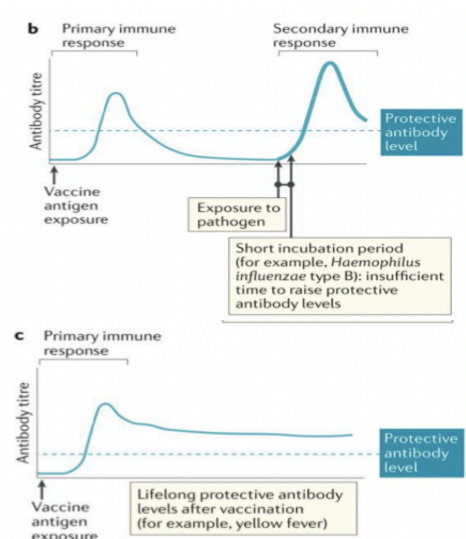
OLIKA TYPER AV IMMUNITET

Vacciner kan ge upphov till olika typer av immunitet beroende på vilken patogen vi studerar. Följande tre varianter finns:

- **KURVA A** - patogen med längre inkubationstid gör att kroppen hinner dra igång det sekundära immunsvaret. Ett exempel på detta är infektion av hepatit B. På detta vis finns tillräckliga nivåer av antikroppar för att skydda mot infektionen.

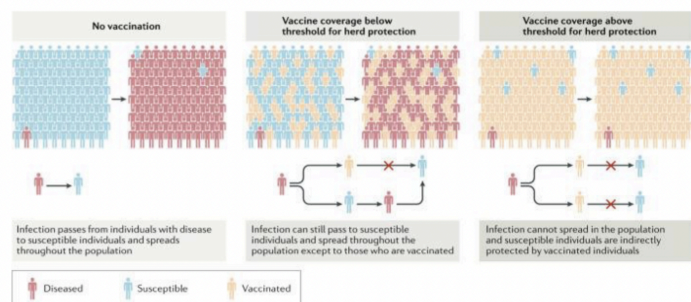


- **KURVA B** - en patogen med kortare inkubationstid gör att kroppen utvecklar infektionen, trots vaccination, men att patienten är skyddad mot de svårare varianterna. Primär infektionen sker alltså, men sen kommer immunförsvaret att snabbare hjälpa till att hindra en förvärring. Exempel på detta är *Haemophilus influenzae* typ B.
- **KURVA C** - livslång immunitet. Antikroppsnivåerna är alltså så pass höga från vaccination att en sekundär immunrespons inte dras igång.



FLOCKIMMUNITET

Genom att vaccinera över 70% (kan dock se lite olika ut för olika sjukdomar) så kan vi bilda en flockimmunitet, vilket gör att vi kan skydda de sårbara individer som inte har möjlighet att vaccinera sig (ex. immunsupprimerade).



SVENSKA BARNVACCINATIONSPROGRAMMET

Vaccinationsschema - allmänt vaccinationsprogram för barn

	Barnhälsovård						Elevehälsa		
Ålder	6 veckor	3 mån	5 mån	12 mån	18 mån	5 år			
Årskurs							Åk 1-2	Åk 5	Åk 8-9
Vaccin mot									
Rotavirus	Dos 1	Dos 2	Dos 3 *						
Difteri, stelkramp, kikhosta		Dos 1	Dos 2	Dos 3		Dos 4			Dos 5
Polio		Dos 1	Dos 2	Dos 3		Dos 4			
Hib (<i>Haemophilus influenzae</i> typ b)		Dos 1	Dos 2	Dos 3					
Pneumokocker		Dos 1	Dos 2	Dos 3					
Mässling, påssjuka, röda hund					Dos 1		Dos 2		
HPV (Humant papillomvirus)								Dos 1+2	

Det svenska vaccinationsprogrammet täcker en rad allvarliga sjukdomar som kan orsaka betydande komplikationer, särskilt hos små barn. I Sverige har vi en bra vaccinationstäckning på ungefär 97%. Täckningen för tuberkulos är betydligt lägre, men detta beror på att det endast är rekommenderat till vissa grupper.

OBS 1! Nuförtiden ges vanligen vaccin mot HBV vid 3 månader, även fast det regelrätt inte ingår i barnvaccinationsprogrammet. Vaccin mot varicella zoster kommer med stor sannolikhet snart ingå i detta.

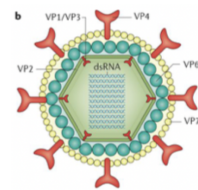
OBS 2! Det är myndigheter som avgör vilka vaccin som ska ingå och det är sedan regionernas uppgift att vaccinera.

ROTAVIRUS

Rotavirusvaccin skyddar mot gastroenterit orsakad av rotavirus, vilket är en vanlig orsak till diarré och uttorkning hos barn (främst under vinterhalvåret). Länder med rotavirusvaccination har sett minskningar av sjukhusinläggningar för rotavirusinfektion, även bland ovaccinerade åldersgrupper, vilket tyder på flockimmunitet.

Rotavirusvaccination i höginkomstländer har visat sig ge:

- 75–85 % skydd mot gastroenterit.
- 95–100 % skydd mot allvarlig sjukdom med uttorkning.

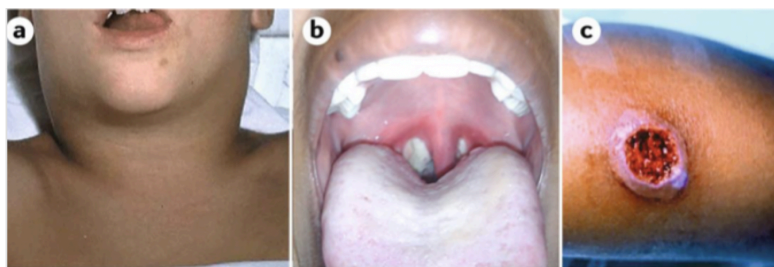


Skyddet varar i minst tre till fyra år, vilket är tillräckligt för att skydda de mest utsatta. **Vaccinet ges oralt.**

OBS! En sällsynt biverkan efter detta vaccin, som vi dock behöver informera föräldrarna om, är invagination. Risken är störst inom en vecka efter första dosen och ökar om denna dos ges efter 12 veckors ålder. Klassiska symtom är att barnet får akut magont och det kan komma blod eller slem med avföringen eller ur ändtarmsöppningen.

DIFTERI

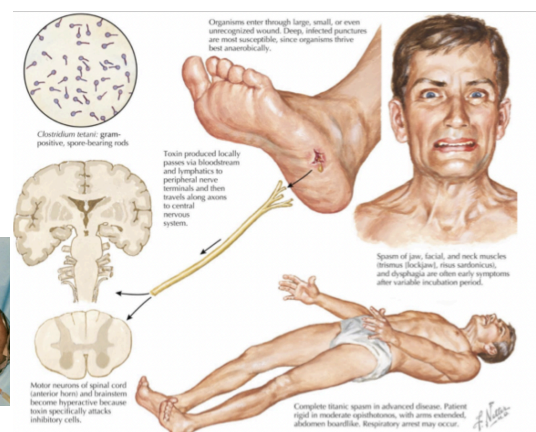
Difteri är en grampositiv bakterie med en inkubationstid på 1-10 dagar och som oftast orsakar besvär i halsen (pseudomembranöst membran bak i pharynx, bild B). Detta genom att producera endotoxin. På bilderna ses även karakteristisk lymfadenopati (bild A) samt subkutana lesioner (bild C).



Allvarliga komplikationer som kan tillstå är hjärtsvikt, nefrit och andningsproblem. Turligt nog har vaccination nästan eliminerat difteri i många höginkomstländer. Det ingår i samma vaccin som stelkramp och kikhosta (DTaP) och ges vid 3, 5 och 12 månader + förskoleålder

STELKRAMP/TETANUS

Stelkramp orsakas av bakterien *Clostridium tetani*, som kan infektera sår och leda till muskelstelhet och spasmer. Krampen kan ske lokalt eller generellt där det sistnämnda är den vanligaste. Spasmerna håller i sig i 3-4 veckor, men komplett remission kan ta flera månader. Har en inkubationstid på ca 8 dagar. Klassiskt

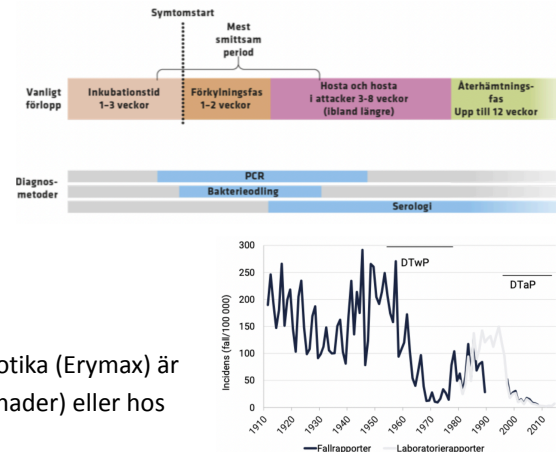


är att patienten drabbas av sväljsvårigheter och trismus.

Vaccination skyddar mot denna dödliga sjukdom, inklusive neonatal stelkramp, som är ett problem i områden med låg vaccinationstäckning (överförs från mamman).

PERTUSSIS (KIKHOSTA)

Kikhosta eller ***Bordetella pertussis*** är en aerob gramnegativ bakterie och är en mycket smittsam luftvägssjukdom som kan vara dödlig för spädbarn. Har en inkubationstid på upp till 21 dagar. Bilden till höger visar hur sjukdomsförloppet kan delas in i olika faser. Modern vaccination (DTaP) har avsevärt minskat antalet fall och forskning visar att vaccination av gravida kvinnor effektivt skyddar nyfödda.



Tidig provtagning (PCR), diagnos och behandling med antibiotika (Erymax) är viktigt när kikhosta misstänks hos ett spädbarn (under 6 månader) eller hos någon i spädbarnets närhet.

- Barn under 12 månader bör få behandling vid symptom som tyder på kikhosta, även om sjukdomen ännu inte är konstaterad.
 - Har en person väl kommit in i fasen med hosta → svårt att behandla.
- Personer som insjuknat i kikhosta bör tillfrågas om eventuell kontakt med spädbarn och antibiotikabehandling för övervägas.
- Anmälningsplikt - ska smittmåras vid insjuknande vid 6-12 månaders ålder
- Smittspårning bör ske vid konstaterad kikhosta.

Ingår i DTP-vaccinet.

SYMPTOM

- Hosta utan andra symptom
- Hosta med
 - Kikning
 - Cyanos
 - Kräkning
 - Apné (20 sek, inte 3-4 sek som mamma o pappa ofta reagerar på)
- Apné som enda symptom
- Symtom (enligt ovan) som inte syns vid undersökningen, men som föräldrarna berättar om.



Tidig provtagning, diagnos och behandling med antibiotika när kikhosta misstänks hos ett spädbarn eller hos någon i spädbarnets närhet.

MÄSSLING

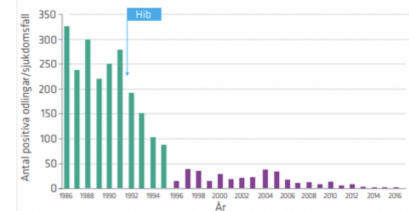
Mässling, paramyxovirus (RNA), är en av de mest smittsamma sjukdomarna vi känner till och kan leda till komplikationer som pneumoni och encefalit. Har en inkubationstid på 7-21 dagar. Under den prodromala perioden har patienten en primär viremi (feber, snuva och hosta), som sedan efterföljs av Kopliks spots (se bild från inne i munnen). Därefter kommer det karakteristiska utslagen på huden, vilka börjar uppifrån och vandrar nedåt och ut. Komplikationerna av mässling är diarrréer, mediaotit, pneumoni och encephalit. Framförallt barn under 5 år drabbas.



Vaccination med **MPR-vaccin** (mässling, påssjuka, röda hund) har eliminerat inhemsk spridning i många länder, även om utbrott fortfarande förekommer på grund av låg vaccinationstäckning i vissa samhällen. Vaccinet är av avdödad typ. Detta ska ges vid 18 månaders ålder samt i årskurs 1-2 (**tenta**).

HAEMOPHILUS INFLUENZAE

H. Influenzae är en gramnegativ bakterie. Det finns 6 olika subtyper där 95% av de invasiva varianterna är typ B (HiB). Detta vaccineras inte bort, MEN vi kan undvika de allvarliga och sekundära tillstånden → ses inte lika stor uträkning av efterföljande meningiter, epiglottit osv.



RUBELLA/RÖDA HUND

Rubella är en viral sjukdom där utslag hos de minsta är det första symptomet. Därefter kommer en efterföljande prodromalfas med låggradig feber och ÖLI. Hos äldre barn ser vi snarare att de makulopapulära utslagen kommer efter prodromalfasen.

Rubella är särskilt farligt för gravida kvinnor eftersom det kan orsaka fosterskador. Vaccination har i många länder lett till att medfödd rubella-syndrom nästan har eliminerats. I detta skede rekommenderas man avbryta graviditeten.



PAROTIT/PÅSSJUKA

Parotit är en virussjukdom som har lång inkubationstid på 16-18 dagar. Under prodromalfasen är symtomen oftast ospecifika med muskelsmärta, huvudvärk och låggradig feber. Därefter uppstår de klassiskt svullna spottkörtlarna. Parotit kan leda till komplikationer som meningit och infertilitet. Vaccinet har kraftigt reducerat sjukdomens incidens.



Figure 2: Hallmark swelling of parotid gland in a child with mumps
Photo courtesy of CDC/NP/Barbara Rice

POLIO

Poliomyelit är en virussjukdom som kan orsaka förlamning. Idag är den nästan utrotad globalt, tack vare ett omfattande vaccinationsprogram.

STREPTOCOCCUS PNEUMONIAE

Streptococcus pneumoniae är en fakultativ aerob grampositiv bakterie och är **en av the five killers**. Pneumokockvaccinet skyddar mot sjukdomar som penumoni, meningit och sepsis, särskilt hos små barn och äldre.

Barn vaccineras mot Strep. Pneumoniae vid månad 3, 5, 12 med ett konjugatvaccin. Det finns en annan variant av vaccinet som är ett polysackaridvaccin (även kallat 23-valenta). Polysackaridvacciner fungerar inte hos de

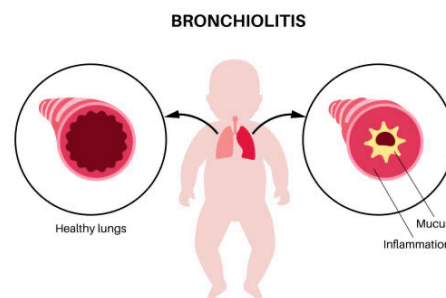
minsta barnen, vars immunsystem ännu inte kan bilda antikroppar mot enbart kolhydrat. Istället använder vi idag ett konjugatvaccin som innebär att kolhydrater från bakteriekapseln kopplas ihop med ett bärarprotein → möjliggör att vaccinet fungerar för barn yngre än 2 år.

OBS! *S. Pneumoniae* tillsammans med meningokocker är de vanligaste orsakerna till bakteriell meningit hos förskolebarn (**tenta**).

BRONKIOLIT

Finns ej vaccin mot detta, tas dock upp som en vanlig infektionssjukdom hos små barn!

Bronkiolit drabbar framförallt barn under 6 månader och kan orsakas av en rad olika virus (RSV, parainfluenza, humant metapneumovirus osv). Infektionen drabbar de mindre luftvägarna (bronkiolerö) och orsakar ökad slemproduktion → mikroslemproppar. Det i sin tur leder till atelektaser, svullnad och alveolär clotting. Summan av kardemumman blir ett försämrat gasutbyte med svårigheter att tillgodose sig med syre och CO₂-retention. Barnen uppvisar tecken på air-trapping med dyspne, takypné och desaturation.



Vid auskultation hör vi vanligen:

- Inspiratoriska krepirationer
- End-expiratoriska ronki + inspiratoriska krepirationer
- Ibland pressat expirium
- Gruntning
- Headbobbing

Till en början har barnen en relativt ospecifik symtombild. Lungsymtom brukar dyka upp efter 3 dagar och kulminera efter 5 dagar. Eländet fortsätter sedan i 8-10 dagar. Observandum är att dessa barn har högre risk att krampa och utveckla apné → typiska inläggningsfall!

VACCINSKEPSIS

Vaccinskepsis definieras som en **fördröjning i acceptansen eller ett avslag på vacciner trots tillgång till vaccinationstjänster**. Detta fenomen är komplext och varierar beroende på tid, plats och typ av vaccin.

Skepsisen delas ofta in i följande kategorier:

- **Hög acceptans med viss tveksamhet** - individer tar vaccinet, men är osäkra.
- **Delvis acceptans eller fördröjning** - vissa vacciner accepteras, medan andra fördröjs eller vägras.
- **Avslag av alla vacciner** - total vägran på grund av bristande förtroende eller ideologiska skäl.

SKILLNADER I MÄNGDEN AV AGGRESSION

1. **Förståelse och förtroende**
 - Låg tillit till vacciner, hälsoorganisationer eller sjukvårdssystemet.
 - Mis-information via media eller sociala medier.
2. **Komplexitet och tillgänglighet**
 - Geografiska eller ekonomiska hinder.

- Otillgänglighet till hälso- och vaccinationsprogram.

3. Riskbedömning och prioritering

- Låg upplevd risk för sjukdomar som vacciner förebygger.
- Andra hälsofrågor upplevs som viktigare

HANTERING AV VACCINATIONSSKEPSIS

Hälsoarbetare spelar en avgörande roll i att hantera vaccinskepsis. Viktiga strategier inkluderar:

- **Motiverande samtal** - lyssna på individens oro, utan att avfärda deras åsikter.
- **Faktabaserad kommunikation** - förklara hur vacciner fungerar och riskerna med att förbli ovaccinerad.
- **Empati och respekt** - skapa en trygg miljö där individer känner sig hörda.

Exempel på vanliga frågor och svar för att hantera tveksamhet:

- **"Kan vacciner orsaka sjukdomen de skyddar mot?"**
Inaktiverade vacciner kan inte orsaka infektion. Levande vacciner innehåller försvagade patogener som är oförmögna att orsaka sjukdom hos friska individer.
- **"Är naturlig immunitet bättre än vaccinimmunitet?"**
Naturlig immunitet innebär risk för allvarliga komplikationer. Vaccination ger säkert skydd utan dessa risker.

TENTAFRÅGOR

Vid 3, 5 och 12 månader har de fått vaccin mot 7 sjukdomar. Vilka sjukdomar skyddar dessa injicerade vacciner emot?

Vaccin mot difteri, Tetanus, Pertussis, Haemophilus influenzae typ b (Hib), Polio, Hepatit B i ena låret och Pneumokockvaccin i andra låret. Sen får barnet även ett peroralt vaccin, sk. rotavaccin i 2 (eller 3) doser.

Under spädbarnsåret ger vi ett peroralt vaccin 2 (eller 3) gånger enligt det nationella barnvaccinationsprogrammet. Vilken sjukdom ges det emot och vilken biverkan bör vi informera om?

Oralt vaccin mot rotavirus. Den biverkan vi bör ge föräldrarna information om är invagination. Tarminvagination är en sällsynt biverkan, i storleksordningen sex extra fall per 100 000 spädbarn om vi jämför vaccinerade och ovaccinerade. Risken är störst inom en vecka efter första dosen och ökar om denna dos ges efter 12 veckors ålder. Klassiska symtom är att barnet får akut magont och det kan komma blod eller slem via avföringen eller ur ändtarmsöppningen.

Vid 18 månaders ålder ges skydd mot 3 sjukdomar med vaccin. Vilka sjukdomar skyddar de emot och vad är det för speciellt med dessa vacciner som gör att vi frågar efter immunbrist innan de ges?

MPR (morbilli/mässling, parotit och rubella). MPR innehåller levande försvagat vaccin (morbilli) med kvarstående förmåga att föröka sig, så det kan orsaka en försvagad form av mässling, framför allt hos den som har nedsatt immunförsvar. Immunbrist utgör en kontraindikation mot vaccination med levande vaccin. ("Live virus measles vaccine should not be administered to persons who are immunosuppressed because of medication (e.g., high dose steroids, alkylating agents, and antimetabolites), other therapy such as radiation, or underlying illness (e.g., congenital immunodeficiency, leukemia, lymphoma, generalized malignant disease").

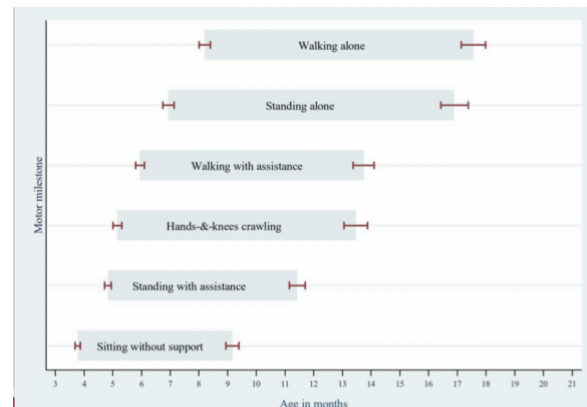
Vilka vacciner har vi hunnit få vid 6 månaders ålder enligt det svenska barnvaccinationsprogrammet?

Rotavirus 2 doser, hexavalent vaccin 2 doser (DTP, polio, haemophilus och hepatit) samt pneumokocker 2 doser.

NORMAL PSYKOMOTORISK UTVECKLING HOS BARN

Barns utveckling följer en viss ordning, men takten kan variera avsevärt mellan individer. Den motoriska utvecklingen är en dynamisk och komplex process som kännetecknas av spurtar, platåer och en hög grad av variation. För att identifiera onormal utveckling är det viktigt att känna till vad som är normalt. Barns utveckling bedöms vanligtvis av läkare vid specifika åldrar: 4 veckor, 6 månader, 12 månader och ibland vid 3 år (på vissa ställen).

Bilden visar ett exempel på vidden i ålder för viktiga grovmotoriska milstolpar.



MOTORISK UTVECKLING OCH TIDIGA MILSTOLPAR

Innan två månader är barn väldigt okoordinerade, armar och ben rör sig automatiserat. Vid två månaders ålder börjar de dock bli mer och mer koordinerade.

UPPTILL 2 MÅNADER

- I **ryggläge** börjar barn kunna lyfta armarna från underlaget och öppna händerna samt ha medrörelser i bålen
- I **magläge** kan de lyfta huvudet kortvarigt.
- Tecken på **avvikelse** inkluderar hårt knutna händer eller asymmetriska rörelser.



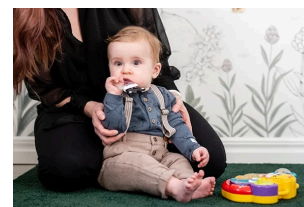
4 MÅNADER

- Barn kan föra händerna samman, börja gripa tag i en leksak vi gett dem och hålla den kvar.
- Kan ta stöd på underarmarna i magläge
- I magläge lyfter de huvudet och vrider det åt båda håll. De kan börja vända sig från rygg till mage och hålla huvudet stabilt. Det är i denna ålder vi behöver börja ha extra uppsikt över barnen, så de inte rullar ner från en hög höjd.



6 MÅNADER - LÄKARKOLL

- Vid denna ålder kan barn börja rulla från mage till rygg och tillbaka.
- Neonatalreflexer har försvunnit
- Många utvecklar sittbalans - vissa kan sitta helt själva, många med lite assistans
- De börjar gripa aktivt, flytta föremål mellan händerna
- Jollrar (gör ljud), tyder på att de har normal hörsel (viktig milstolpe)
- De kan även urskilja sina föräldrar från andra



9-10 MÅNADER



- Barn sitter stadigt
- Kryper eller hasar sig fram, kan stödja på benen.
- Har fallskydds- och armskyddsreflexer
- De börjar använda oppositionsgrepp med två fingrar och manipulera föremål med båda händerna.
- Ska inte ha valt hand ännu! Om barn använder en hand mer än den andra kan det vara tecken på nedsatt motorik i ena armen
- Härmar, leker tittut och vinkar hejdå
- Förståelsen för enkla ord och aktiv kommunikation börjar ta form.

12 MÅNADER - LÄKARKOLL

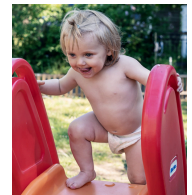
- De flesta barn kan gå med stöd eller längs möbler, dock fortsatt normalt om de inte hunnit dit
- Många klättrar på möbler och förstår inte faror - MÅSTE PASSAS
- Kan plocka ärtor med pincettgrepp
- Börjar säga enklare ord
- Pekar
- Dricker ur mugg
- Kan rulla boll med barnet



SENARE MILSTOLPAR

18 MÅNADER

- Barn går obehindrat, talar 8–10 ord och börjar peka ut kroppsdelar.
- De kan använda en sked
- Bygga torn med klossar
- Hämta välkända föremål på uppmaning.
- Tvåhandsgrepp kring krita
- Kan få barnets uppmärksamhet vid tilltal med namn



OBS! Här går gränsen för försenad utveckling om barnet inte lärt sig gå → fundera om det kan finnas någon neurologisk problematik.

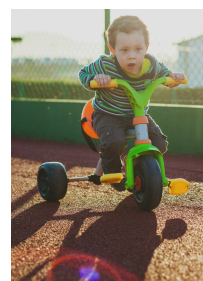
2 ÅR

- Barn kan sparka boll, hoppa och stå på ett ben i en sekund.
- De springer och går i trappor
- Kombinerar **två ord** i korta fraser.
 - Tips - vid 1 år säger de ett ord, vid 2 år säger de två ord i följd och vid 3 år säger de tre ord i följd (i runda slängar)
- De börjar klä på sig själva
- Tvätta händerna



3 ÅR

- Vid tre års ålder kan barn springa snabbt
- Stå fem sekunder på ett ben och cykla på trehjuling.
- De pratar i korta meningar, ordförrådet brukar explodera



- Börjar leka fantasilekar
- Kan bygga torn med sex klossar
- Kan förstå kortare instruktioner
- Kan räkna till tre
- Cirkelklottrar

4 ÅR

- Barn pratar hela meningar - "pratkvart"
- Känner igen färger och börjar förstå siffror och bokstäver.
- De ritar huvudfotingar, är nyfikna och vill gärna hjälpa till.
- Fysiskt kan de hoppa, klättra och stå på ett ben längre perioder.
- Börjar förstå känslor och tröstar när någon är ledsen
- Börjar bli mer försiktig och förstå faror



5 ÅR

- Barn kan cykla
- Äta med kniv och gaffel
- Rita detaljerade figurer
- De utvecklar ett stort ordförråd (ca 2000 ord), pratar i längre meningar
- Kan hoppa jämfota eller på ett ben.
- Vid denna ålder kan de följa instruktioner i flera steg och räkna enklare uppgifter
- Brukar kunna rita en gubbe med många detaljer



UNDERSÖKNING AV BARNS MOTORISKA FÖRMÅGA

När vi undersöker barn används metoder som **iakttagelser av spontan aktivitet** och **bedömning av hur barnet utför standardiserade uppgifter**. Det är viktigt att anpassa sig efter barnets tillstånd och eventuellt behöva flera besök för en fullständig bedömning. För yngre barn kan vi använda lekbaserade metoder som att rulla boll eller bygga med klossar, medan äldre barn kan förstå instruktioner och utföra mer komplexa uppgifter som finger-näs-test eller rita detaljerade figurer. Vid misstänkte problem är det viktigt med anamnes och LYSSNA på föräldrarna.

ANAMNES

Vid misstänkta avvikelser är en noggrann anamnes avgörande. Varför söker familjen? Vad är de oroliga för? Anamnesen bör inkludera frågor som berör:

- **Utveckling hittills**
 - Vad kan barnet och vad tycker barnet om att göra?
 - Vad kan jämnåriga som inte barnet kan?
 - När uppnådde barnet olika milstolpar?
- **Pre-peri-postnatalt** - ev. komplikationer under
 - Gravitet - ev. sjukdomar, läkemedel eller alkohol? Fosterrörelser?
 - Förlossning - Apgar? Födelsevikt, -längd och -huvudomfång
 - Amning och sömn tidigt i livet
- **Socialt**
 - Hur fungerar kontakten med andra barn?
 - Förmåga att koncentrera sig?

- Behov av extra stöd i förskola/skola?
- **Ärftlighet**
 - Är föräldrarna släkt?
 - Finns syskon och hur mår de?
 - Tidigare missfall?
 - Hur har andra i släkten utvecklats - fråga speciellt om epilepsi, utvecklingsstörning, neuropsykiatriska och motoriska svårigheter
- **Läkemedel, naturmedel, vitaminer**
- **Allmänt**
 - Syn, hörsel, mat, kiss, bajs, sömn, pubertet

OBS! Vi ska vara extra uppmärksamma på avstannad utveckling och om barnet börjat tappa funktioner (som hen tidigare kunnat) → misstänk neurologisk sjukdom.

TILLVÄXTKURVAN

Tillväxtkurvan är ett av våra bästa redskap! Genom att studera den kan vi bedöma längden, kort- eller långväxt, samt vikten, under- eller övervikt? Vi tittar även på storleken på huvudet. Kolla på utvecklingen över tid samt accelerationen och sätt detta i relation till föräldrarnas huvudstorlek.

- **Ett stort huvud kan bero på**
 - Vidgade ventriklar - ex. vid medfödd akveduktstenos
 - Växande hjärntumör
 - Normal hjärna (vissa syndrom kan ge makrosomi)
- **Ett litet huvud kan bero på (mikrocefali =huvudomfång <3 SD) - är ofta, men inte alltid, associerat med utvecklingsstörning**
 - Genetiskt
 - Hjärnskada
 - Syndrom
 - För tidig suturslutning är ovanligt, men kan utredas med lågdos DT. Om några suturer sluter sig innan andra utvecklas kraniosynostos (ojämn huvudform)

UNDERSÖKNING

Det finns videos tillhörande de flesta undersökningarna i powerpointen, visar exempel på patologiska utfall!

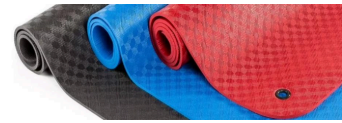
Till vår hjälp under undersökningstillfället vill vi i största möjliga mån göra lek av det. Låt barnet leka eller rita under samtalet med föräldrarna och passa på att observera vad barnet gör (iaktta barnets spontana aktivitet). Avklädningsproceduren ska helst klaras av i god tid före själva undersökningen, förslagsvis under tiden anamnesen tas.

Viktigt är att undersöka hela barnet, men ibland får vi ta lite i taget. Kanske ta av tröjan för att lyssna/titta för att sedan ta på den igen innan vi tar av långbyxorna. Ibland får vi vänta ett tag eller göra ett nytt försök en annan dag. **VIKTIGT** att besöket inte blir traumatiskt för barnet!



NEUROLOGISK UNDERSÖKNING

Använd gärna en gymnastikmatta på golvet för de mindre barnen. Ta fram lämpliga saker, men rör inte barnet i början utan placera istället sakerna så att barnet ska behöva försöka flytta sig. Keynote är att du får improvisera undersökningarna fritt, men systematisera dina noteringar så att du går igenom allt från topp till tå enligt ett väl genomtänkt mönster. Tips är att spela in video eller ta foton. På så sätt är det lättare att dokumentera speciella utseenden, gångmönster m.m.



Vad vi tittar efter:

- **Spontana motoriken** - finns tecken som spasticitet, hálta, tremor eller ofrivilliga rörelser som kan indikera underliggande problem. Notera även om barnet är höger eller vänsterhänt, hur barnet håller i saker (med en eller två händer etc).
- **Om barnet kan följa instruktioner och kvaliteten i kontakten** - medverkar barnet eller är barnet distanslöst? Hur är koncentrationsförmågan?
- **Leka följa John/cirkus** - tå och hálgång, gå på linje, stå och hoppa på ett ben, sätta sig ned och resa sig upp från golvet.
 - Går ett barn på tå (tågång) kan detta bero på:
 - Spasticitet som vid CP
 - Svaghet i tibialis anterior (muskeldystrofi)
 - Autistiska barn går ofta på tå
 - MEN vissa helt normala barn går på tå en period, men slutar när de blir lite större och tyngre.
- **Testa muskelkraft och tonus** - finns spasticitet eller atrofier?
- **Gowers tecken** - muskeldystrofi
- **Yngre barn** - härma, rulla boll, klappa händer och bygga med klossar
- **För större barn** - finger-näsa, fingeroppsosion, rita en gubbe och skriva sitt namn, ev räkna, läsa, skriva, klockan
- **Alla:**
 - Se arg ut/fula miner, blunda så hårt du kan, räcka ut tungan, vissla
 - Ögonrörelser, pupillreaktion, nystagmus
 - Hör barnet om du viskar



OBS 1! Ha aldrig bråttom

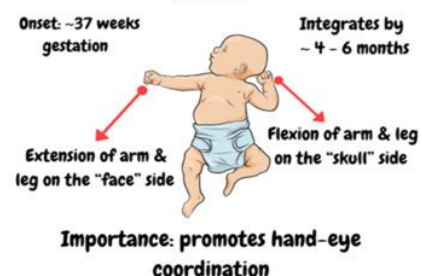
OBS 2! Ha varma händer, barn är inte lika förlåtande

REFLEXER

Tecken som hårt knutna händer, asymmetri eller avsaknad av milstolpar bör utredas noggrant. Exempel på neurologiska reflexer att observera är:

- **Nyföddhetsreflexer**
 - **Gripreflexer i händer och fötter** - försvinner vid 10 månaders ålder i fötterna

Asymmetrical Tonic Neck Reflex (ATNR)



- **Mororeflexen** - ska försvinna vid fem månaders ålder. Ett barn som föds utan Moro är gravt patologiskt. Om enbart ensidig moro, tänk på plexusskada och frakturer. Hyperaktiv moro ses vid CNS-infektioner inkl. tetanus.
- **ATNR** - asymmetriska toniska nackreflexen, ska försvinna vid 3-4 månaders ålder (se bild).
- **Extremitetsreflexer**
 - **Överdriven senreflex (klonus)** - kan ses vid uttröttade muskler, men är oftast patologiskt. CP är den vanligaste orsaken, men vi bör även utesluta hypertyreos, hypokalcemi och hjärnstamstumör.
- **Babinskireflexen** - är patologisk efter 18 månaders ålder och definitivt patologiskt efter 2,5 års ålder. Tyder på tecken på skada i pyramidbanorna

SPECIFIKA BEBISTESTER

Hypotoni kan bero på:

- **Central orsak**
 - Påverkat medvetande
 - Oftast mer påverkan på bålmskulatur
 - Missbildningar?
- **Perifer orsak**
 - Normalt medvetande
 - Ofta mer påverkan på distala muskler
 - Extremitetsreflexer sänkta
 - Tungfascikulationer
 - Muskelsvaghet som påverkar andning och ätande
 - Ofta inte andra missbildningar



RÖD FLAGGA - TÄNK CP

- Extension i benen - saxning
- Extension i armarna
- Plantarflektion i fotlederna
- Hårt knutna händer med inslagna tummar (normalt utveckling ser ut som följande)
 - Oftast knutna första tre månaderna
 - Vid 4-6 månaders ålder börjar de flesta kunna ta saker med en hand
 - Vid 6 månaders ålder brukar de kunna flytta saken mellan händerna
 - Vid 9-10 månaders ålder utvecklas pincettgrepp
- Ökande avvikelser om barnet försöker göra en målinriktad rörelse.



DIAGNOSTISKA FÄLLOR

Är barnet hungrigt? Är barnet ovanligt trött eller har någon infektion som försämrar allmäntillståndet kommer det påverka resultatet av undersökningen. Kom ihåg att det finns stora normalvariationer. Leta även tecken på emotionell deprivation. Föreligger sensoriska defekter?

DIAGNOSEN ÄR VIKTIG...

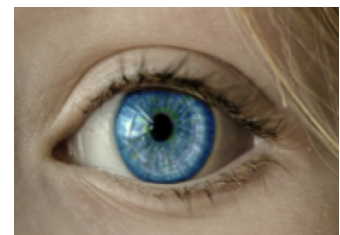
... men bara om barnets symptom är ett problem. Ett barn som utvecklas väl behöver kanske ingen diagnos, även om det ser lite speciellt ut.



SYN OCH ÖGONSCREENING

NORMAL UTVECKLING

- **Nyfödd** - fixera ljuskälla, ofta instabil blick
- **4v** - följer rörliga föremål på nära håll
- **4-7 v** - ger ögonkontakt och svarsleende
- **2-3 månader** - kan följa ett rörligt föremål på avstånd (2-3m). Leker med fingrar framför ögonen.
- **3-4 månader** - synen styr handen mot föremål att ta tag i
- **6-10 mån** - undersöker föremål på nära håll
- **4 år** - synskärpan nästan som vuxen. De flesta barn ser 0.8 eller bättre.



För att synen ska kunna utvecklas normalt krävs det en klar bild på ögats näthinna. Detta innebär att det kan ske en störning av synutvecklingen till följd av brytningsfel, skelning, gråstarr, nedhängande ögonlock osv. Detta måste åtgärdas innan synutvecklingen är färdig runt 6-7 års ålder annars kan amblyopi utvecklas, vilket är en synsvaghet som beror på just bristande stimulering av näthinnan.

SCREENING BVC

Vid varje undersökning hos BVC:

- Observera om barnet ger ögonkontakt, reagerar på föräldrars ansikten och röster.
- Se om barnet har fixationsförmåga, nystagmus eller grumlighet

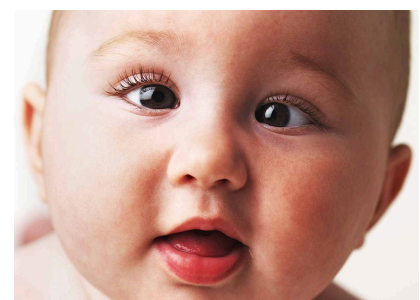


BB - 4 veckor och 6 månader - undersökning i genomfallande ljus

- **Leta röd reflex**
 - Är den vit, gul eller grå eller avsaknas bör man misstänka katarakt eller tumör och bör direkt remitteras till ögon då detta behöver åtgärdas före 2-3 månader
- **Olikstora pupiller?**
 - Glaukom? Tumör?
- **Påtaglig skelning (accepteras i viss mån första halvåret)**
 - Katarakt? Tumör?

6, 10-12, 18 månader

- **Skelning** - fråga även föräldrarna som misstänkt skelning. Undersök ljusreflex och rörlighet. Vid uttalad skelning skall remiss skickas direkt. Vid misstanke om skelning skrivs remiss från 6 månader.
- Yngre syskon till skelande barn bör kontrolleras av ögonläkare/ortoptist



4 och 5 år

- Visus/synprovning görs

OBS! Bäst effekt av glasögon och lappbehandling fås vid så tidig behandling som möjligt. Studier visar att det som sker innan 7 års ålder är bäst. Vid 10 års ålder finns bristfällig evidens.

HÖRSELSCREENING

Otoakustisk emission nyttjas för att kontrollera hörseln hos en 3 dagar gammal bebis till några veckors ålder. Otoakustiska emissioner är svaga ljud som kan registreras i hörselgången och anses återspegla en biologiskt aktiv cochlea.



Vid ett otydligt svar görs en ny OAE + inspektion av yttre hörselgången. Vid fortsatt otydligt svar görs hjärnstamsaudiogram (detta görs också på alla barn som legat inne på neo mer än 3 dygn oavsett orsak).



På 4-års besöket görs en **lekaudiometri**. Vid misstänkt hörselnedsättning tittar vi i öronen + gör en tympanometri hos hörselvården. Remiss skickas även dit om föräldrar misstänker nedsatt hörsel hos barnet trots normal screening. Ett observandum här är att **50% av barn med hörselskador upptäcks senare under barndomen**.

SPRÅKSCREENING

Kommunikation och samspel följs under hela BVC-tiden. Direkt språkscreening görs vid:

- **2,5 års kontrollen - Miniscalco**
 - JA-OBS (testets namn) vid 2,5 års ålder - tilltalsnamn, ögonkontakt, följer blick, pekfinger och pekar, samverkar i låtsaslek.
 - **Logopedremiss** - skickas om föräldrarna inte förstår barnets tal
- **4 års - Språkfyran**
 - Logopedremiss - skickas om BVC-personalen inte förstår vad barnet säger

BVC-JOURNALEN - TÄNK LITE EXTRA PÅ

Det finns en checklista med allt som ska gås igenom under ett BVC-status, vilket kort och gott är det som gåtts igenom ovan. Ett extra observandum ska vi dock ha på följande:

- | | |
|--|--|
| • Hjärtstatus - medfödda hjärtfel | • Yttre genitalia - retentio testis |
| • Neurologstatus - CP-skada, muskelsjukdom | • Höftstatus - höftledsluxation |
| • Bukpalpation - tumörer, ljumsk-femoralbräck | • Skalle - hydrocefalus, kraniosynostos |
| | • Ögon - katarakt, tumör, skelning |
| | • Skallform - kan påverkas första tiden |

TENTA

Vid vilken ålder ska ett barn kunna följa ett föremål med blicken?

4 mån

Vid vilken ålder ska ett barn kunna gå utan stöd?

18 mån

Vid vilken ålder ska ett barn kunna prata i 2-ordsmeningar?

24 mån

BARNHÄLSOVÅRDEN (BHV)

MÅL

BHV strävar efter att bidra till bästa möjliga fysiska, psykiska och sociala hälsa för barn. Genom att främja hälsa, förebygga ohälsa och tidigt identifiera problem i barns utveckling eller miljö kan insatser sättas in i tid. Barnhälsovårdsprogrammet erbjuder universella och behovsanpassade insatser för att ge alla barn lika möjligheter.

BARNHÄLSOVÅRDSPROGRAMMET

BHV drivs av centralenheter i varje region och har ett folkhälsoriktat perspektiv. Arbetet utförs av sjuksköterskor, barnläkare och psykologer. I Sverige erbjuds nästan alla barn mellan 0–6 år kontakt med BVC och över 99 % deltar under första året.

BHV:s nationella program omfattar mottagningsbesök, hembesök, föräldragrupper och läkarundersökningar vid nyckelåldrar (t.ex. 4 veckor, 6 månader, 3 år). Programmet fokuserar på **tillväxt, utvecklingsuppföljningar, vaccinationer** och **rådgivning kring kost och säkerhet** (olycksfallsprofylax). BHV försöker även fånga upp **EPDS** (postpartum depression) hos mamman, vilket är mycket vanligt. **Föräldra-barnsrelationen** penetreras också. Sedan 2020 är barnkonventionen lag i Sverige → allt görs för barnens bästa!



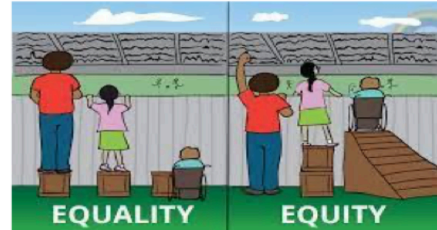
Undersökning av psykomotorisk utveckling går igenom i en föreläsning innan och tas inte upp här.

1-3v	4v	6-8v	3m-5m	6m	8m	10m	12m	18m	2,5 -3 år*	4 år	5 år
Hem BVC	BVC	BVC	BVC	BVC	Hem	BVC	BVC	BVC	BVC	BVC	BVC
S 2-3 besök	L+S team	S 2 besök	S 3 besök	L+S team	S	S	L+S team	S	S L+S team	S	S
VID VARJE KONTAKT: Barn/familjesituation Tillväxt Hälsosamtal Åtgärd											
	Läk-us. Utv. uppf.	Utv-uppf. Enskilt f-samtal/ EPDS	Enskilt f-samtal	Läk-us. Utv-uppf.		Utv-uppf.	Läk-us.	Utv-uppf.	Läk-us. Utv. uppf. BMI Språk	Utv-uppf. BMI Hörsel Syn	BMI Epikris
		Vacc.	Vacc. 3m+5m				Vacc.	Vacc.			Vacc
• Antal besök och när vid 2,5 - 3 år teambesöket genomförs varierar. Utvecklingsarbete pågår. • S= sjuksköterska • L= Läkare											

RÅDGIVNING

Rådgivning omfattar **kost, amning, fysisk aktivitet och olycksfallsprofylax**. Föräldrar uppmuntras att skapa sunda **matvanor** och **begränsa skärmtid**. WHO:s riktlinjer om fysisk aktivitet, sömn och stillasittande används som vägledning.

BHV-programmet är **behovsindelad i tre nivåer av insatser** som kan erbjudas till alla barn och familjer utifrån deras individuella behov. Detta kan röra sig om extra insatser som hembesök, möte med kurator/psykolog, stödsamtal, extra mottagningsbesök, socialtjänst eller barnläkare. På detta sätt ges barn lika möjligheter utifrån behov.



NÄRING

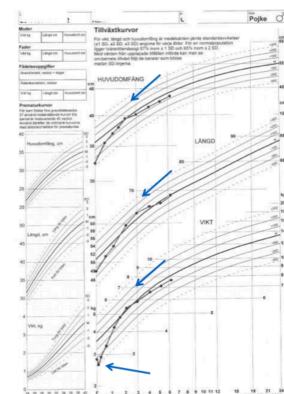
AMNINGSRÅD

Den första tiden är bröstmjölken barnets bästa näring. De flesta barn klarar sig utmärkt på enbart bröstmjolk de första **sex månaderna av sitt liv** (global folkhälsorekommendation). Från ungefär sex månader bör amning av näringsmässiga skäl kompletteras med annan föda, men det är fördelaktigt om bröstmjölken fortsatt utgör en del av kosten under hela första levnadsåret eller längre. Från fyra månaders ålder kan mycket små smakportioner ges för att vänja barnet vid andra smaker.



Amning är också hälsofrämjande på flera sätt genom att ge nära kroppskontakt, att den har ett idealiskt näringsinnehåll samt innehåller infektionsskyddande komponenter och tillväxtfaktorer. Det minskar också risken för övervikt, fetma, glukosintolerans och plötslig spädbarnsdöd, både initialt men även på lång sikt. Minskar även risken för förstoppning.

OBS! Vanligt utseende av tillväxtkurva de första månaderna i livet är fysiologisk vikttnedgång direkt efter födsel (ställer in sig till "sin kurva") samt amningspuckel (växter lite snabbare under en period). Om man inte ser en amningspuckel är detta anmärkningsvärt men INTE en diagnos (tenta).



JÄRN OCH VITAMIN D

I bröstmjölken är dock nivåerna av järn och Vitamin D låga. Då **järn** transporteras över aktivt till fostret under sista trimestern av graviditeten räcker oftast järndepåerna till minst 6 månaders ålder. Är barnet dock prematurt (födelsevikt under 2,5 kg) ges extra järntillskott.

Vitamin D får alla barn i Sverige tillskott från 1 veckas ålder till 2 års ålder. D-vitamin behövs för benbildning, tänder och muskler men är även viktigt för upptaget av kalk och fosfor i tarmen. Det deltar i många förebyggande processer i kroppen och samverkar med kalcium. Vid brist på vitamin D kan barnet drabbas av rakit (ökad risk för mjukt och missbildat skelett).

MODERSMJÖLKSERSÄTTNING

Modersmjölksersättning finns till mammor som inte vill eller kan amma. I dagsläget är ersättningarna bra, men fördelaktigt är om maten kan ges på ett "amningsliknande sätt" för att fortsatt ge barnet närhet, hudkontakt och främja anknytning.



MAT

Från 4-6 månader kan föräldrar börja med mosade smakportioner. Från 8-10 månader kan små bitar ges. För vissa livsmedel finns det speciella råd ex. salt, honung (risk för clostridium botulinum), gröna bladgrönsaker, gluten och allergener.

- **Dagens rekommendationer** innebär att föräldrar ska introducera alla livsmedelsgrupper, inklusive fisk, kött, ägg, bröd, mjölk, jordnötter och nötter under det första levnadsåret. Detta tros kunna motverka utveckling av allergier.



Föräldrar har ansvar för vilken mat som serveras och hur den anrättas men det som rådgivs är näringsrik mat, regelbundna tider, ökat intag av frukt och grönsaker, begränsa (men inte utesluta) söta drycker och energirika men näringsfattiga livsmedel. Detta för att förebygga övervikt/undervikt och hitta balans mellan vikt och längd.

VAD ÄR OHÄLSOSAMMA MATVANOR

Vad klassas som ohälsosamma matvanor? Lite som vi varit inne på tidigare:

- Äter sällan grönsaker och rotfrukter, frukt och bär, fisk och skaldjur
- Äter ofta choklad/godis, kaffebröd, chips och saft
- Oregelbundet och kaotiskt ätande
- Äter av andra behov än näringsbehov
- För stora eller för små portioner

OBESITAS

90% av barn med obesitas vid 3 års ålder kommer att ha övervikt eller obesitas som vuxna, där den största ökningen av BMI sker mellan 2-6 års ålder. 40% av alla ungdomar med obesitas hade det redan i förskoleåldern. Med det sagt är det alltså viktigt att lyfta problematiken redan i ung ålder.

Av de barn med obesitas har ¼ påverkan på lever, blodtryck, blodsocker och blodfetter. Dessutom löper dessa barn större risk för cancer senare i livet. 40% av föräldrarna till barn med obesitas är oroliga att barnet äter för lite...



Hos 4-åringar i Sverige idag är 10-15% överviktiga och 2-4% obesa. I 10 års ålder är 20% överviktiga och 3-4% obesa. Mer än vart tredje överviktigt barn beräknas bli obes som vuxen. Idag talas det om en överviktsepidemi → ligger 2 kanaler i vikt över längd på tillväxtkurvan. BMI-mässigt studeras ISO-BMI hos barn.

FRÄMJA SUNT FÖRHÅLLNINGSSÄTT TILL KROPPEN

Till föräldrar och andra vuxna uppmanas vi att undvika att prata med barn om kroppsvikt och bantning → inte tillåta att skämta om vikt. Var en god förebild för dina och andras barn. Uppmuntra och förlita dig på barnets

egna mättnads- och hungersignaler → finns inget behov av att äta så kommer de oftast inte göra det. Fokusera på hur kroppen fungerar och vad kroppen behöver för att må bra.

SÖMN, FYSISK AKTIVITET OCH SKÄRMTID

Riktlinjer från WHO om sömn, fysisk aktivitet och skärmtid – 2019

Barn under ett år:

- 30 minuters fysisk aktivitet under dagen rekommenderas, till exempel lek på golvet.
- Stillasittande max en timme, i exempelvis barnvagn eller barnstol. När barnet är stillasittande uppmuntras att en vuxen läser och berättar.
- Ingen tid framför skärmar.
- 14-17 timmars sömn per dygn om barnet är mellan 0-3 månader och 12-16 timmar om barnet är mellan 4-11 månader.



Barn mellan ett och två år:

- Minst 180 minuter måttlig till intensiv fysisk aktivitet flera tillfällen under dagen. Stillasittande max en timme.
- Ettåringar bör inte spendera någon tid framför skärmar.
- För tvååringar rekommenderas max en timmes skärmtid per dag. När barnet är stillasittande uppmuntras att en vuxen läser och berättar.
- Mellan 11-14 timmars sömn per dygn, tupplur inkluderad.

Barn mellan tre och fyra år:

- Minst 180 minuters fysisk aktivitet av olika typ under dagen. Av dessa bör minst en timme vara av måttlig till hög intensitet.
- Max stillasittande en timme i exempelvis barnvagn.
- Max en timme framför skärmar. När barnet är stillasittande uppmuntras att en vuxen läser och berättar.
- Mellan 10-13 timmars sömn per dygn, tupplur inkluderad.

Är obestias kopplat till för mycket skärmtid? Ja, till viss mån. Mer stillasittande och mindre tid för fysisk aktivitet är en direkt konsekvens. Vi har dessutom sett en försämrad reglering av matintag om barn äter framför TV. Även mycket tittande på reklam-TV är kopplat till ökat intag av skräpmat.

TOBAK

Om föräldrar inte kan sluta röka så skyddas deras barn väsentligen mot passiv rökning om föräldrarna röker utomhus med stängd dörr och därefter stannar ute i 2 minuter. Finns även värde att använda rökkofta eller jacka. Det nationella målet är att mindre än 5% av barn i BVC-ålder ska utsättas för tobaksrök i hemmiljön.

ALKOHOL

Fostret ska skyddas mot alkohol under graviditeten, men även under amningsperioden då alkohol går över i bröstmjölken. Icke att förglömma är att föräldrars beteende påverkas av alkoholintag.

OLYCKSPROFYLAX

Rådgivning kring olycksfallsprofylax ges åldersanpassat, men mycket rör sig om; fallskador, brännskador och förgiftningar. De flesta barnen skadar sig i hemmet när de är under 1 år och över hälften av skadorna drabbar barn under 6 år. Därefter börjar de själva få någon typ av riskbedömningsförmåga.

Ålder	Vanligaste olyckorna	Vanligaste dödsolyckan
Första året	Brännskador och fall.	Drunkning
1-3 år	Fall ur stol, spjålsång, klämskador, förgiftning och brännskador.	Drunkning
4-6 år	Fall, klämskador, sammanstötning med andra barn.	Drunkning

EPDS OCH ENSKILT FÖRÄLDRASAMTAL

EPDS är en skala som erbjuds den födande föräldern vid 6-8 veckors besöket postpartum, för att fånga upp ev. förlossningsdepression. Detta drabbar uppemot 10-15% av alla mammor och är ett väldigt utbrett problem i det fördolda.

Även den icke-födande föräldern erbjuds när barnet är 3-5 månader. Detta brukar vara mycket uppskattat då (oftast en pappa) inte har samma kultur i kompisgäng/andra pappor att prata om det svåra och jobbiga som kan uppstå med den omställningen som ändå sker när ett barn kommer in i familjen.



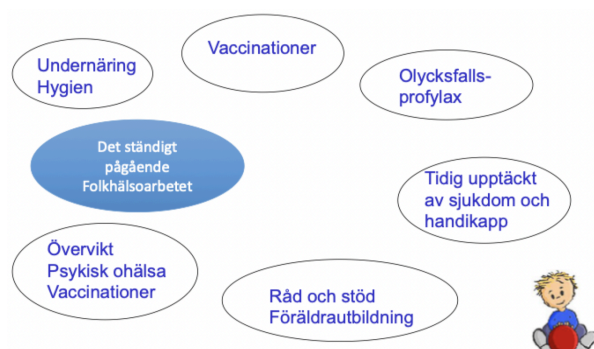
INSATSER

För alla	För alla vid behov	
I	II	III
Alla mödrar ska då barnet är 6-8 veckor erbjudas screening med EPDS. Screeningen ska kompletteras med ett samtal utifrån svaren på EPDS och hur kvinnan i övrigt mår och har det. Bedömning av behov för vidare insats	Vid utfall på screening och/eller att det i samtalet framkommer behov av extra stöd/insats erbjuds uppföljande stödsamtal/counseling hos BVC-sjuksköterska. Konsultation och handledning för BVC-sjuksköterskan med psykolog för barnhälsovård vid behov.	Remiss psykolog Remiss till läkare på vårdcentral Remiss till psykiatri Kontakt med spädbarnsverksamhet vid behov Kontakt med Socialtjänst vid behov

UTMANINGAR OCH FRAMTIDEN

BHV fortsätter att möta nya utmaningar i takt med förändrade levnadsvanor och samhällsbehov. Genom att säkerställa att barn får en trygg start i livet bidrar BHV till en god folkhälsa för framtida generationer.

BHV skapar en förutsättning för god hälsa på lika villkor för barn och familjer innan elevhälsan tar över - och en dag sluts cirkeln och mödrahälsovården tar vid igen (snyft vad fint).



VAD INGÅR I ETT BESÖK (tenta)

Beskriv fem olika områden/delar som ingår i de olika hälsobesöken i det Nationella barnhälsovårdsprogrammet samt resonera kort kring varför respektive del är viktig utifrån ett hälsofrämjande och förebyggande perspektiv?

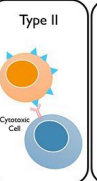
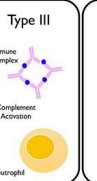
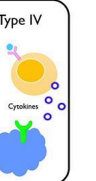
- **Tillväxtkontroll och psykomotorisk utvecklingsuppföljning** - genom att följa barnets tillväxt och utveckling har vi möjlighet att på ett tidigt stadie hitta eventuella somatiska sjukdomar, syndrom, failure to thrive, neuropsykiatrisk problematik.
- **Amningsstöd eller vid behov annat stöd om amningen inte fungerar** - genom att finnas med tidigt och stötta amningen ökar möjligheten för en lyckad amning och ett välmående barn och mamma.
- **Allmän rådgivning och föräldrastöd, t.ex. stöd kring föräldra-barn-relationen** - föräldrastöd ger tryggare föräldrar och mer välmående familjer. Nytt är det enskilda föräldrasamtalet där man även ger den icke-födande föräldern möjlighet att prata om den nya situationen att ha blivit förälder, nya roller etc. Det påverkar en god relation till barnet och till ens partner och ger förhoppningsvis tryggare föräldrar och barn.
- **EPDS** - screenar för postpartum depression hos mamman och genom att hitta det tidigt och sätta in åtgärder påverkar man barnets och mammans möjligheter till en positiv anknytning som man vet är väldigt betydelsefull.
- **Olycksfallsprofylax relaterat till barnets olika åldrar** - många barn skadas fortfarande i hemmet och genom att kontinuerligt erbjuda föräldrarna kunskap relaterat till barnets ålder kan man förebygga många olyckor.
- **Samtal kring hälsofrämjande levnadsvanor (kost, sömn, fysisk aktivitet, skärmtid)** - nyblivna föräldrar/familjer är ofta mottagliga för information och beteendeförändring för mer hälsosamma levnadsvanor som i förlängningen även påverkar barnets levnadsvanor och kan förhindra t ex framtida övervikt och fetma.
- **Vaccinationer enligt vaccinationsprogram** - är barnets rättighet för att skydda sig från olika sjukdomar och dess komplikationer.
- **Screening avseende syn, hörsel och språk**

ASTMA OCH ALLERGI HOS BARN

DEFINITION AV ATOPI OCH ALLERGI

Atopi definieras som en benägenhet att bli sensibiliserad, där sensibilisering innebär att specifika IgE-antikroppar bildas som svar på exponering för allergen. Benägenheten kan vara (är oftast) ärftlig. Viktigt att känna till är att en person kan vara sensibiliserad (positivt IgE) UTAN att ha allergi, där **allergi** avser ett immunsystem som reagerar på allergen (som kroppen normalt ska tolerera). Reaktionen kan sedermera vara antikroppsmedierad (typ I-III-reaktioner) eller cellmedierad (typ IV-reaktion).

Types of Hypersensitivity Reactions

	Type I	Type II	Type III	Type IV
Mediators				
Onset	IgE-Mediated	IgG or IgM Cytotoxic	Immune Complex-Mediated	T-Cell-Mediated
	Within 1 Hour	Hours to Days	1-3 Weeks	Days to Weeks
Examples	Anaphylaxis	Hemolytic Anemia	Serum Sickness SLE	Rash SJS

- **Typ I** - IgE-medierad
- **Typ II** - cytotoxiskt antikroppsmedierad
- **Typ III** - immunkomplexmedierad
- **Typ IV** - cellmedierad

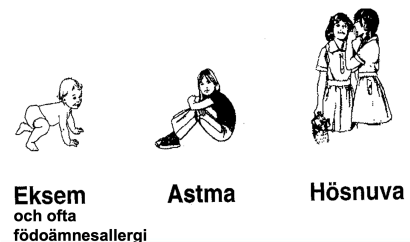
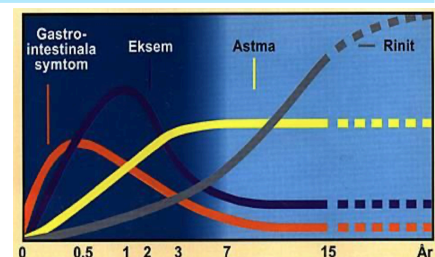
OBS 1! Viktigt att kunna skilja på sensibilisering och klinisk sjukdom.

OBS 2! För att utveckla en allergisk reaktion krävs en tidigare sensibilisering, då detta leder till bildande av specifikt IgE som binder till mastceller. När allergenet påträffas på nytt binder det till IgE (på mastcellerna) → de frisätter histaminer och andra mediatorer → skapar vävnadsreaktion.

DEN ATOPISKA MARCHEN

Det naturliga förloppet av atopiska sjukdomar kallas för "den atopiska marschen". Atopiskt eksem är oftast den första kliniska manifestationen, följt av födoämnesallergi, astma och slutligen rinit (pollenallergi) i den turordningen. Några av sjukdomarna kvarstår flera år, medan andra går i remission med stigande ålder. Hos små barn är IgE-sensibilisering mot födoämnen vanligast. Successivt avtar sedan IgE-sensibilisering mot födoämnen och ersätts med stigande förekomst av IgE-sensibilisering mot luftburna allergener.

- **Eksem** från 1-2 månader
- **Födoämnesallergi** framträder 1:a eller 2:a året
- **Urticaria** debuterar när eksemen lokaliseras till böjvecken.
- **Pollensnuva** är vanligt under skollåldern, men blir allt vanligare att uppkomma tidigt från 2-3 års ålder.
- **Astma** kan utvecklas hela livet men sällan efter 35-40 års ålder.
- **Handeksem** ökar i prevalens hos vuxna.



Barn som i tidig ålder uppvisar sensibilitet mot födoämnen löper högre risk för att senare i barnaåren följa den atopiska marschen och då drabbas av först astma och sedan hösnuva. Av denna anledning är immunförsvaret under den första levnadstiden viktig och även graviditeten har visat sig ha påverkan.

FÖDOÄMNESALLERGI

IgE-MEDIERAD

Födoämnesallergi är ofta ett tidigt steg i den atopiska utvecklingen.

Symtom

- **Snabb reaktion inom några minuter**
 - Klåda och irritation i munnen - vanligt!
 - Värk i magen, illamående och kräkningar - vanligt!
 - Systemiska effekter som urtikaria, astma, snuva och anafylaxi - ovanligare!
- **Kan påverka tillväxt** - ett barn som kräks eller har mycket diarré har försämrat upptag, misstänk därför alltid allergi vid tillväxthämmat barn.

Sällan	Ganska sällan	Ganska ofta	Ofta
Griskött	Blomkål	Kyckling	Ägg
Oxkött	Havre	Soja	Mjölk
Potatis	Korn	Fisk	Nötter
Ris	Råg	Kiwi	Vete

Vanliga allergener

- **Ofta** - mjölk, ägg, fisk, vete, soja och nötter
 - Jordnötsallergi ses idag mindre än tidigare, vilket tros bero på att föräldrar numera blivit rekommenderade att introducera allergenet tidigt → gör att barnet utvecklar tolerans.
- **Sällan** - ris, potatis, griskött.

Utredning

- **Pricktest** för att identifiera allergener, vilket går snabbt och ger svar inom 15 minuter → kollar IgE-respons i huden. Vid positivt pricktest uppstår en liten kvaddel
 - Reagenserna för födoämnen är väldigt dåliga → bättre att "pricka" nålen direkt i ämnet vi vill testa och sedan in i huden.
 - Pricktest kan ibland ge en falskt positiv reaktion, vid så kallad korsallergi. För att veta om patienten har en äkta allergi med risk för allvarlig systemreaktion krävs analys av antikroppar mot specifika allergena komponenter i blod
- **Blodprov**
 - Tittar på mängden IgE i blodcirkulationen, där dock "höga IgE" inte är likställt med "mer allergisk"



✓ Allergi	4 mån	6 mån	6,5 mån
✓ S-Morot-ak			0,24
✓ S-Potatis-ak		92 *	
✓ S-Havremjöl-ak		29 *	
✓ S-Vete-ak	84 *		
✓ S-Majs-ak		0,98 *	

Behandling

- **Elimineringsdiet är grundbehandlingen**
- Dietiststöd för anpassad kost är rekommenderat vid allergi mot flera födoämnen
- Utbildning för hela familjen
- Kom ihåg att speciell diet ofta orsakar merkostnader!

OBS! Celiaki och veteallergi är inte samma sak, men resultatet blir detsamma för familjen → behöver utesluta det från kosten.

ICKE IgE-MEDIERAD

Utlösande födoämnen är vanligen komjölkprotein (vanligast), soja, sädeslag och ägg (typ samma som ovan alltså). Skillnaden är att specifika IgE är negativa vid analys. Ger vanligast upphov till GI-manifestationer hos spädbarn, oftast med debut före 6 månader. Kan ge kolikbesvär och blod i avföringen. Kan misstänkas vid barn med reflux, kräkningar, förstoppning och/eller diarréer.

Om allt annat är uteslutet, testa komjölkfri ersättning och be även mamma undvika mjölkprodukter (om hon ammar). Alternativ på ersättningar ses på bilden till höger, vilka förskrivs av dietist och ingår i förmånen.

Provokation ska dock göras inom närtid för

att se om barnet på nytt blir sämre. Om ja, kan få ersättning inom förmånen till 1 års ålder. Då denna reaktion vanligen växer bort bör provokation upprepas var tredje månad, för att på nytt kunna introducera komjolk igen.



OBS! Ingen biomarkör finns → behöver inte utredas vidare inom allergi!

ATOPISKT EKSEM

Eksem är en kliande, kroniskt återkommande, inflammatorisk hudsjukdom. Diagnosen är oftast klinisk och ett typiskt eksem känns igen av de flesta läkare.

- I mörk hud ser eksemet vanligtvis annorlunda ut jämfört med i ljus hud, eftersom rodnaden blir mindre synlig. Typiskt för mörk hud är också att eksemet i högre grad sätter sig över armbågar och knän på sträcksidorna, papulöst samt läker med hyperpigmenteringar snarare än hypopigmenteringar vilket är fallet i ljus hud.



Förekomst

57% debuterar redan under första levnadsåret och 87% får det före 5 års ålder.

Kliniska symtom

Lokalisationen för eksem skiljer sig åt mellan olika åldrar och vi brukar därför dela in eksem i tre faser. Gemensamt för alla faser är att barnen har klåda och torr hud (**tenta**).

- Infantil fas (< 2 år)** - eksemet (konfluerande kliande utslag) börjar ofta på kinderna och kan även sprida sig diffust över bål och extremiteter, ofta med övervikt på sträcksidor.
- Barnfasen (2–12 år)** - utslagen är ofta lokaliserade till arm- och knäveck samt runt handleder och vrister. Handeksem är inte ovanligt.
- Ungdoms-/vuxenfas** - eksemet kan fortfarande vara lokaliserat till böjveck. Det är också vanligt med eksem på händerna, på halsen, i ansiktet inkluderande ögonlocken, runt munnen, i pannan samt i hårbotten.



Generellt för atopiskt eksem är att huden är rodnad, förtjockad (hyperkeratos/lichenifiering) och att patienterna vanligen uppvisar rivmärken (exkoriationer), på grund av ständig klåda och rivning.

Definition eksem

- Viktiga** - klåda, typiskt utseende och typiska ställen för utslagen, kroniskt återkommande (oftast på vintern) och att majoriteten har ärftlighet för astma, hösnuva eller eksem.
- Plus tre eller mer av följande** - torrhet, ichtyoslikande (tjock hud), positivt hudtest, ökat IgE, tidig åldersdebut (innan 2 års ålder) eller hudinfektion som vidare leder till hyperkeratos

I barnaåren är atopiska eksem starkt kopplade till födoämnesallergi, men i vuxen ålder är det snarare kontaktallergier som är förknippade med eksem. Eksemen tenderar också att försämrats vid virusinfektioner, varpå det alltid är relevant att fråga om samtida förkylning så man inte tror att det är ytterligare allergi som orsak. På bilden till höger ses den onda spiralen som kan uppkomma vid atopiskt eksem, vilken är viktig att försöka bryta med behandling.



OBS 1! Långt ifrån alla (50/50) med eksem är allergiska → inte alltid IgE-medierat.

OBS 2! Den vanligaste orsaken till försämring i eksem är virusinfektion.

BEHANDLING

Till höger ses behandlingstrappan vid atopiskt eksem:

1. **Mjukgörande salvor** för torr hud → minskar klåda
2. **Steroider** - olika styrkor beroende på inflammationsgrad och lokalisation
 - Kortisonsalvor grupp 2-3 med nedtrappning av styrkan vid symptomkontroll är de vanligaste rekommendationerna.
3. **Vid infektion** - antibiotika och antiseptiska lösningar.



SEMINARIEFALL

Emil, 6 månader, söker med sina föräldrar på BVC för torr hud och eksem. Det kliar mycket under nätterna.

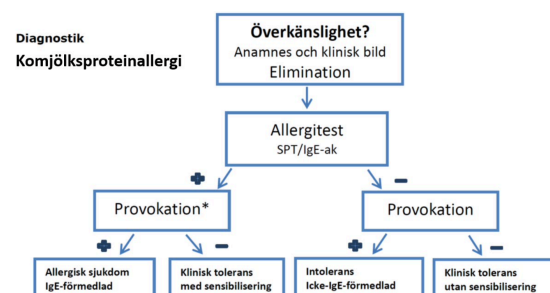
Du utvidgar anamnesen, varpå nedanstående framkommer (bra områden att täcka):

- **Kost** - ammas och har introducerats till smakportioner. Blev först lite förstoppad, men fungerar numera bra. Är glad i maten. Äter sedan 3 veckor "mild havregrot" och efter grötintroduktionen, för 3 veckor sedan, debuterade klåda i huden och torra fläckar på huden.
- **Toalettvanor** - bajsar lite hårdare nu, men det fungerar att ge katrinplommon. Bajsar varje dag.
- **Kräkningar** - nej
- **Mun och tänder** - har fått en tand nere, och nr 2 är på gång
- **Tillväxt**
- **Hereditet** - mamma hade äggallergi och eksem som barn. Äggallergin växte bort, men eksembesvären är kvar. Nu pollenbevis, men ej utredd. Tar antihistamin från apoteket vid behov.

I status noterar du:

- **Allmäntillstånd** - gott, ger fin kontakt, ej smärtpåverkad och fontanell är i nivå.
- **Hud** - torr, eksem på sträcksidorna armar och ben, bål, kinder. Rivmärken på kinderna och ben.
- **Hjärta och lungor** - auskulteras utan biljud.
- **Längd** 68 cm och **vikt** 7,6 kg - tillväxer väl, normalt hull.
- **Buk** - mjuk, normala tarmljud. Lätt uppspänd, ingen defäns.
- **Perifera pulsar** - palperas normala i ljumskarna bilateralt.
- **Per rectum** - hård avföring palperas i ampullen.

Du väljer att gå vidare med **elimination och provokation** av komjölkprotein och ägg, vilket innebär att de först utesluter något från kosten och sedan sätter tillbaka det → blir det bättre eller sämre? Du ger även **kostråd** för lösare avföring och uppmuntrar att fortsätta med katrinplommon.



Viktigt att känna till är att alla eksem hos barn inte är orsakade av allergi, vilket vi kan utreda genom **pricktest** och/eller **provtagning för IgE** om tvetydigt resultat vid elimination/provokation. Är det inte allergisakad → eksemen är kvar, trots elimination av tänkbara allergener ger vi **smörjråd**:

- **Mjukgörande** - miniderm eller propyless 2 ggr dagligen
- **Kortison** - vid klåda eller besvärliga eksem rekommenderas mildison (grupp 1) i första hand 2 ggr dagligen till små barn

OBS! Boka in uppföljning efter 6 månader med nytt pricktest eller blodprov för IgE → tenderar att växa bort.

CRASH COURSE KORTISON

Kortison finns i både salvor och krämer. Salvor innehåller mest olja (80%), vilket gör dem till det bästa valet för extremt torr och sprucken hud. En kräm har istället lika delar olja och vatten. Krämer innehåller således mindre olja än salvor, men mer olja än lotioner och geler (innehåller mer vatten).

- Grupp I - mildison och hydrokortison
- Grupp II - emovat och locoid
- Grupp III - betnovat, mometason och elocon
- Grupp IV - dermovat

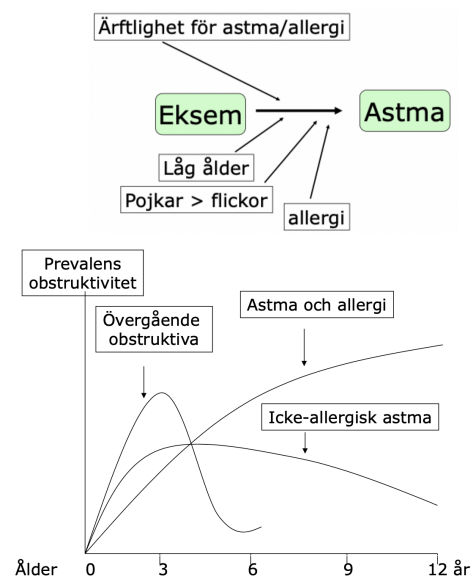
ASTMA

Av barn som redan vid låg ålder har ett positivt pricktest för födoämnesallergier kommer 80% av dessa att utveckla astma. Övriga riskfaktorer kan ses i bilden till höger, vilka då även är ärftlighet och manligt kön.

Vad är astma?

Astma är en kronisk inflammation i de nedre luftvägar med **variabel luftflödesbegränsning** och **ökad luftvägskänslighet**. En patient som är känslig har lägre tröskel för att "krampa" i sina luftvägar vid olika typer av stimuli (ex. torr luft eller dofter). I bilden till höger ses olika typer av astma:

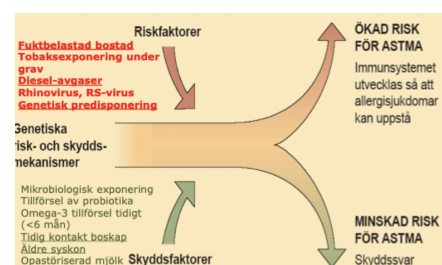
- **Övergående obstruktiva** - förkylningsastma hos barn
- **Astma och allergi** - den stora majoriteten, 80-90% av all astma inom pediatriken är allergisk
- **Icke-allergisk astma** - en form av endogen astma där vi inte kan påträffa något specifikt allergen, är fallet hos 10-20% av barn med astma



Symtom

- Attacker med pipande andning
- Hosta (nattnattlig → sömnsvårigheter)
- Andfåddhet
- Desaturation
- Takykardi
- Hög andningsfrekvens
- Ronki
- Bukandning

Patientfall: Gosse på 1 år och 10 mån inkommer till akuten lugn och stillsam. Har dock en andningsfrekvens på 60/min och trots detta endast en saturation på 84%. Vid auskultation hörs rikligt med ronki. Vid studerande av andningsarbetet ses indragningar samt påtalad buk-



och interkostalandning. Thorax är låst, vilket kan förklaras av att barnet samlat på sig mer luft än vad han kan ventilera ut.

På bilden till höger ses skydds- och riskfaktorer (utöver hereditet) för utveckling av astma.

Utlösande faktorer (exempel)

- Ansträngning
- Kyla
- Allergener
- Irritanter

OBS! Ofta säsongsvarierat!

Diagnos av astma på småbarn (tenta)

Småbarn kan inte blåsa spirometri, varpå vi behöver kunna ställa diagnosen baserat på annat:

- Tre obstruktiva perioder före 3 års åldern
- Om atopisk hereditet och/eller atopisk sjukdom ställs diagnosen redan efter en episod
- Läkarverifierad obstruktivitet + objektiv diagnostik (IOS, PEF och FeNO) hos barn äldre än 3 år

Diagnos

- **Spirometri (från 6–7 år)** - fokuserar på FEV₁ och VC → bra på att upptäcka central obstruktion. Vid reversibilitet kollar vi endast på FEV₁ (12%). En normal spirometri kan inte utesluta diagnos, då astma varierar → risk att vi inte fångar den.
- **IOS** - ett icke-invasivt och ansträngningsoberoende lungfunktionstest som kan upptäcka luftvägsobstruktion och bronkial hyperresponsivitet och är genomförbart hos barn från 3 års ålder. Bra sätt att upptäcka perifer obstruktion.
- **Kväveoxidtest**
 - Kväveoxid är en markör för luftvägsinflammation. Detta är ett sätt att säkrare kunna värdera behovet av/dosering med astmamediciner
- Inför besök får patient även fylla i **ACT-tester**, vilket är ett verktyg för att följa astmasymtomen (inte diagnostiskt)

Under de senaste fyra veckorna, hur ofta del av tiden har du hindrats av din astma från att utföra dina normala aktiviteter på arbetet, i skolan eller hemma?

Fråga 1

Hela tiden	1	En större del av tiden	2	En del av tiden	3	En mindre del av tiden	4	Ingen del av tiden	5	POÄNG
------------	---	------------------------	---	-----------------	---	------------------------	---	--------------------	---	-------

Under de senaste fyra veckorna, hur ofta har du varit andfådd/upplevt andnöd?

Fråga 2

Mer än en gång om dagen	1	En gång om dagen	2	En gång i veckan	3	En eller två gånger i veckan	4	Inte alls	5	POÄNG
-------------------------	---	------------------	---	------------------	---	------------------------------	---	-----------	---	-------

Under de senaste fyra veckorna, hur ofta har du vaknat av dina astmasymtom (visande andning, hosta, andfåddhet/andnöd, lämningsinläta eller väsk i halsen) under natten eller tidigare än vanligt på morgnaden?

Fråga 3

Fyra eller fler gånger i veckan	1	Tredje till tre gånger i veckan	2	En gång i veckan	3	En eller två gånger i veckan	4	Inte alls	5	POÄNG
---------------------------------	---	---------------------------------	---	------------------	---	------------------------------	---	-----------	---	-------

Under de senaste fyra veckorna, hur ofta har du använt din kortverkande luftvägsdugare (som t.ex. Bricanyl, Ventoline, Alonox)?

Fråga 4

Tre eller fler gånger per dag	1	En eller två gånger per dag	2	Två eller tre gånger per vecka	3	En gång i veckan eller mer sällan	4	Inte alls	5	POÄNG
-------------------------------	---	-----------------------------	---	--------------------------------	---	-----------------------------------	---	-----------	---	-------

Hur skulle du bedöma din astmakontroll under de senaste fyra veckorna?

Fråga 5

Inte alls kontrollerad	1	Starkt kontrollerad	2	En del av tiden kontrollerad	3	Väl kontrollerad	4	Fullt kontrollerad	5	POÄNG
------------------------	---	---------------------	---	------------------------------	---	------------------	---	--------------------	---	-------

Step 2: Lägg ihop dina poäng för att få din totala poäng.

Step 3: Vänd för att se vad din poäng innebär.

TOTAL

OBS 1! Vid utredning av astma hos barn, glöm aldrig samtidig allergiutredning (pricktest) då dessa två i majoriteten av fallen går hand i hand. Reagenserna för inhalanter är bättre än för födoämnen.

OBS 2! Potentiella diffdiagnoser till astma är ex. CF, tuberkulos och missbildning.

LATHUND ASTMASPRAY

Förkortningar i riktlinjen

ICS	inhaled corticosteroid	Inhalerad glukokortikoid
LABA	long acting β 2-agonist	Långverkande β 2-agonist
SABA	short acting β 2-agonist	Snabbt insättande kortverkande effekt
FABA	fast acting β 2-agonist	Snabbt insättande kort-eller långverkande effekt (ex salbutamol, terbutalin, formoterol)
SAMA	short acting muscarinic receptor antagonist	Kortverkande muskarinreceptorantagonist Antikolinergikum
LAMA	long acting muscarinic receptor antagonist	Långverkande muskarinreceptorantagonist Antikolinergikum
LTRA	leukotriene receptor antagonist	Leukotrienreceptorantagonist

BEHANDLING

1. Undvika allergener

- Beror 80% av gånger av allergi och bör därmed pricktestas

Orsak:

Allergener
(föda, pälsdjur, pollen, o.s.v.)

Undvika allergener

Inflammation

Stoppa inflammation

2. Symtomlindrande läkemedel

- Alfa-agonister (adrenalin)** - används endast på akuten, aldrig i långa loppet. Inhalation med luftrörsvidgande effekt på supersnabb effekt

Symptom:

Svullnad
Rodnad
Kramper
Klåda
SlemmbildningKramplösande
Antihistaminer
Slemlösningsmedel

- Snabbverkande Beta-2-agonist (SABA)** - inhalation med luftrörsvidgande effekt på kort tid. Utgör alltid en del av astmabehandling (kunna ta till vid tillfällig försämring) och räcker för de allra flesta barn (0-5 år). Äldre barn ska alltid ha detta i kombination med ICS.

■ Ex. **Ventolin, Airomir, Bricanyl**

- Långverkande Beta-2 agonister (LABA)** - inhalation med luftrörsvidgande effekt på lång sikt

■ Ex. **Formetris, Serevent**

- Antikolinergika** - inhalation med luftrörsvidgande effekt

■ **Atrovent**

- Antihistamin** - dämpar histaminfrisättning i kroppen



OBS! Barn med astma kan bli slemmiga där inhalation av NaCl, acetylcystein och även atrovent visat sig ha goda effekter. Vid god behandling med inflammationssteroider blir de däremot inte slemmiga.

3. Inflammationsdämpande

- **Inhalationssteroider (ICS)** - dämpar inflammation på lång sikt. Läggs till vid behov (under ex. pollensäsong eller förkylning) när beta-2-agonister inte räcker och vid mer uttalade besvär sätts det in regelbundet (barn 0-5 år). Äldre barn ska direkt ha kombination av både ICS och beta-2-agonister.
 - Ex. **Pulmicort** och **Flutide**
 - Genom sin lokala applikation medför ICS i regel få systemiska biverkningar, om det ges på rätt indikation (underbehandlad astma). Riskerna vid systemisk påverkan hade annars varit försämrad tillväxt, ökad metabol belastning (insulinresistens) samt försämrad styrka av muskel och benstomme.
- **Leukotrienreceptorantagonister (LTRA)** - kan läggas till vid otillräcklig effekt av ICS
 - Verkar genom att blockera leukotrienreceptorer, då leukotriener är inblandade i den inflammatoriska reaktion.
 - **Montelukast** kan dock ge neuropsykiatriska biverkningar (sömnstörning och personlighetsförändring) hos barn → tidig övergång till desensibiliseringsbehandling för barn med ex ADHD.

Det finns även biologiska läkemedel, vilka dock i dagsläget är skitdyra! De används på vuxna använder, men är ännu inte aktuellt hos barn. Hos 60-70 personer i Linköping och kostar totalt 8 miljoner per år.

Från ca. 6 års ålder kan de behandlingskoncept som gäller för vuxna astmapatienter i stort även appliceras på barn, dock med justerade läkemedelsdos beroende på barnets ålder. Barn i skolåldern klarar som regel av att använda pulverinhalatorer. Dessförinnan kan de få stöd av en Optichamber eller en Papi-boy (nebulisator)



BEHANDLING VID FÖRSÄMRAD FÖRKYLNINGSASTMA (TENTA)

Anledningarna till en försämring i sin förkylningsastma kan vara många:

- Otillräcklig effekt av "vid behov"-inhalationsmedicineringen, vanligen på grund av att föräldrarna inte följt egenvårdsplanen
- Otillräcklig effekt av adekvat dosering av "vid behov"-inhalationsmedicineringen, missat att ge underhållsdosering med ex. Flutide för att minska risken för akut försämring.
- Många och täta förkylningar → ökar bronkial hyperaktivitet mellan förkylningarna, fundera kring om det kan finnas behov av att lägga till ex. montelukast
- Ny allergiutveckling

En vanlig ordination vid försämring av sin redan befintliga förkylningsastma, ex. vid infektioner

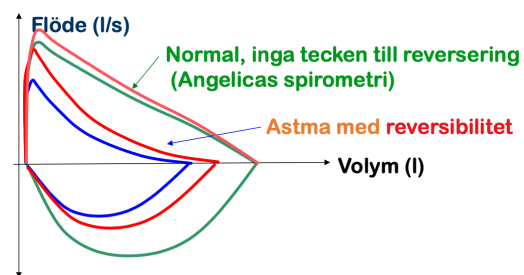
- **Inhalation med inhalationssteroid (t ex Flutide 125 mg /dos 1x2).**
 - Verkar anti-inflammatoriskt, avsvällande och minskar reaktiviteten i bronkerna → minskar konstriktion av glattmuskulaturen.
- **Inhalation med selektiva beta-2-stimulerare (t ex Airomir 100 mg /dos 1x2-4 vid behov)**
 - Selektiva beta-2-stimulerare minskar kontraktionen i glattmuskulatur → minskar luftmotståndet i bronkerna.

SEMINARIEFALL

Angelica, 14 år, söker till VC på grund av svåra andningsbesvär nästan dagligen. Besvärerna är som värst vid ansträngning, vilket nu gjort att hon inte längre vill spela tennis, åka skidor, simma eller springa. Vad hon kan minnas har hon inte upplevt hjärtklappning.

Du vidgar anamnesen där det framkommer att besvär även uppkommer vid lek med familjens hundar. Mögel har tidigare funnits i källaren. Hon röker inte och ingen i familjen gör det heller. På VC undersöker du Angelica:

- AT - gott, inga andningsbesvär i vila, normopne
- MoS - retningsfritt, normalstora tonsiller
- Hud - torr hud på händerna
- Hjärta - regelbundet, normofrekvent, inga blåsljud
- Pulm - vesikulära andningsljud, lätt förlängt expiration
- Bltr - 110/70
- PEF - 420 L/minut (normal, relaterat till kön, ålder och längd)



Angelica genomför även spirometri (se bild till höger), vilken utfaller normalt och endast visar 7% reversibilitet. Blodprov IgE tas för ett flertal tänkbara allergen, men alla utfaller negativt. Trots detta gör du ett behandlingsförsök på misstanke astma (finns två alternativ):

- Beta-2-agonist innan träning tills vidare
- Duoresp (ICS+LABA) 2x2 i 2 veckor, därefter 1x2 i 6 veckor

Vid bedömning per telefon 6 veckor senare är Angelica inte bättre → astma kan inte bekräftas. Du behöver därför tänka differentialdiagnostiskt, andningsbesvär kan bero av flera saker:

- | | |
|-----------------------------------|---|
| • Reflux | • Främmande kropp - oftast mindre barn |
| • Förstorad adenoid | • Kärtring (kärldmissbildning) |
| • Dålig "kondis"? Övervikt? | • Cystisk fibros - slemstagnation |
| • Infektion/Status post-infektion | • Primär ciliär dysfunktion - slemmig hosta + infektioner |
| • Anemi | |

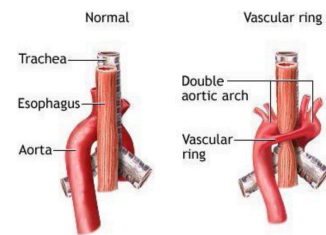
Vid nytt läkarbesök pekar Angelica på jugulum och menar att det stoppar upp nästan helt där vid ansträngning. Det brukar pipa lite från luftrören vid inandning. Har inte haft hosta senaste tiden. Du misstänker efter denna information att det kan röra sig om EILO (exercise induced laryngeal obstruction), tidigare känt som VCD (vocal cord dysfunction).

EILO är en paradoxal stämbandsrörlighet (stämbanden faller samman) som främst drabbar flickor, från 12 år upp till vuxen ålder. Samsjuklighet med astma är vanligt. Dessa patienter söker ofta med liknande symtom som Angelica:

- Andnöd, pipljud och stridor **vid ansträngning**
- Ofta social stress/oro
- Startar och slutar ofta abrupt
- Heshet kan vara närvarande

Vid undersökning hittas sällan något uppenbart. Behandlingsförsök mot astma görs ofta, utan effekt. Dessa blir så småningom remitterade till logoped/fysioterapeut för att lära sig "andas rätt".

Kärlring har inget med fallet ovan att göra, mer än att det är en potentiell diffdiagnos vid ovanstående besvär. Typisk anamnes för en patient med kärlring kan lyda: *Är infektionskänslig och har kraftiga astmabesvär, även när han inte är förkyld. På vintern behöver han sitta upp i sängen. Har svår hosta, trots Symbicort och Bricanyl. Hostar när han anstränger sig. Har mycket slem i luftvägar nattetid. Är lätt-kräkt. Orkar inte som andra barn*



ALLERGISK RINOKONJUNKTIVIT

Ca 20 % av barn och ungdomar har allergisk rinokonjunktivit, där 30-40% även har astma och 15-20% har svår astma. Fenomenet kan både vara säsongsbundet eller hålla på året runt om patienten har otur (beror på allergen). Patienterna besvärar oftast av klåda, nysningar, rinnsnuva, nästäppa, rinnande och röda ögon samt **trötthet** (ex. svårt att hänga med i skolan). Observera att ögonsmärta inte tillhör symtom vid allergisk konjunktivit!



Bild 1. Chemos



Bild 2. Papillier på insidan av ögonlocket (Foto: Dr Per Montan)

Behandling

- Icke-farmakologisk - undvik allergenet och skölj näsan (egenvårdsråd)
- Läkemedel
 - Antihistaminer (i första hand) - vissa preparat fungerar bättre på vissa patienter än andra → testa dig fram!
 - Ögondroppar och nasala steroider - om otillräcklig effekt av enbart antihistaminer. Nasala steroider ses som den effektivaste och billigaste behandlingen
 - Montelukast - om ovan inte räcker, tillägg av detta
- Remiss för immunterapi vid svåra besvär → injektioner/tabletter

URTIKARIA

Urtikaria, även kallat nässelutslag, visar sig typiskt som kliande, upphöjda svullnader med omgivande rodnad. Urtikaria uppträder med **kvaddlar** och/eller **angioödem**. Kvaddlarna består av en tillfällig dermal svullnad, utan epidermalt engagemang, som försvinner inom 24 timmar. Typiskt är att de är flyktiga → försvinner från ett ställe och dyker upp på annan plats. Urtikaria delas upp i akut och kronisk, där akut urtikaria ofta ses hos barn med infektioner eller vid allergiska reaktioner på pälsdjur eller födoämnen. Kronisk urtikaria beror istället mycket sällan på allergi.



Akut urtikaria varar vanligen i 1-3 dygn, men kan hålla på i upp till 6 veckor (därefter klassas den som kronisk). Det är inte alltid enkelt att förstå vad det är som driver uppkomsten av urticaria i det enskilda fallet, varpå triggern förblir okänd i ungefär hälften av fallen. Vanliga tänkbara orsaker är födoämnen (mjölk), infektioner (virus) och läkemedel (NSAID, antibiotika). Oavsett känd eller okänd trigger ligger fokus på behandling.

Behandlingen utgörs av icke-sederande antihistaminer (höga doser), vilket sätts in vid svår/besvärande klåda. Kortison och montelukast kan övervägas vid svåra fall.

ANAFYLAXI

Anafylaxi är en akut, svår och oftast snabbt insättande systemisk överkänslighetsreaktion från flera organsystem → potentiellt livsfarligt. Uppkomsten av anafylaxi beror på en **aktivering av mastceller**, vilket leder till kärl dilatation, kapillär läckage, ökad slemhinnesekretion och muskelkontraktion.

OBS! Anafylaktisk chock definieras som en anafylaxi där vasopressorbehandling behövs för att hålla systoliskt blodtryck > 90 mmHg.

KLINISKA STADIER

1. **Initialstadiet** - uppträder inom några minuter till en timme efter kontakt med utlösande agens. Var uppmärksam på nedanstående symtom, vilka kan indikera en debut av anafylaktisk reaktion.
 - Klåda i handflator och fotsulor
 - Klåda i svalget
 - Hosta
 - Stramhetskänsla i hårbotten
 - Känsla av oro eller obehagskänsla
 - Tryck över bröstet
2. **Progresstadiet** - uppkommer i varierande tid efter initialstadiet. Symtom blir nu mer generella och patienten börjar uttrycka nedanstående symtom
 - Urtikaria (nässelutslag)
 - Angioödem (svullnad)
 - Andningssvårigheter
 - Takykardi (snabb hjärtfrekvens)
 - Oro
 - Gastrointestinala smärtor
3. **Chockstadiet** - igenkänns genom
 - Medvetslöshet
 - Hypotoni (lågt blodtryck)
 - Cirkulationskollaps

KRITERIER FÖR ANAFYLAXI

Bilden till höger visar de nya kriterierna för anafylaxi, vilka lyder att diagnosen är trolig om ETT av följande kriterier är uppfyllda:

1. Akut insjuknande (minuter till timmar) som involverar **hud och/eller slemhinna OCH luftvägar** ELLER **hjärta-kärl**. Engagemang i hud/slemhinna är således obligat för anafylaxi
2. Symtom från ≥ 2 av nedanstående system efter exponering för, den

Anafylaxi är mycket trolig om ett av följande kriterier är uppfyllda				
1	Akut insjuknande (minuter till timmar) som involverar:	Hud och/eller slemhinna	OCH	Luftvägar ELLER Hjärta-kärl
2	Symtom från ≥ 2 av följande system efter exponering för, för den aktuella patienten, troligt utlösande allergen	Hud och/eller slemhinna	Luftvägar	Hjärta-kärl GI-kanalen (persisterande symtom)
3	Blodtrycksfall efter exponering för, för den aktuella patienten, känt allergen.	Blodtrycksfall	Åldersgrupp Vuxna Barn 1 mån–1 år 1–10 år >10 år	Systoliskt blodtryck <90 mmHg eller Sänkning på >30 % fr basala blodtrycket. <70 mmHg + (2 x ålder) <90 mmHg
Symtombeskrivning				
Hud, slemhinna Generell urtikaria, Kraftig klåda Svullna läppar, uvula, tunga Flushing		Luftvägar Dyspné Pipande/väsande andning/bronkospasm Hypoxi Stridor Sänkt PEF Andningsstopp		Hjärta-kärl Hypotoni, synkope, Cirkulatorisk chock Hjärtstopp Urin/fecesavgång
		GI-kanalen Persisterande symtom: Upprepad kräkning Kraftig buksmärta Diarré		

aktuella patientens, troligt utlösande antigen

- Hud och/eller slemhinna
- Luftvägar
- Hjärta-kärl
- GI-kanalen

3. Blodtrycksfall efter exponering för, den aktuella patientens, kända allergen

GRADERING AV ANAFYLAXI

Ej anafylaxi:

- | | |
|---|--|
| <ul style="list-style-type: none"> ● Klåda. ● Flush (rodnad). ● Urtikaria (nässelutslag). ● Angioödem (svullnad). ● Konjunktivit med klåda och rodnad. ● Rinit, nästäppa och nysningar. | <ul style="list-style-type: none"> ● Klåda i munnen. ● Läppsvullnad. ● Svullnadskänsla i mun och svalg. ● Illamående. ● Enstaka kräkningar. ● Lindrig buksmärta. |
|---|--|

Anafylaxi grad 1:

- | | |
|--|---|
| <ul style="list-style-type: none"> ● Ökande buksmärta. ● Upprepade kräkningar. ● Diarré. ● Heshet. | <ul style="list-style-type: none"> ● Lindrig bronkobstruktion. ● Uttalad trötthet. ● Rastlöshet. ● Oro. |
|--|---|

Anafylaxi grad 2:

- | | |
|--|--|
| <ul style="list-style-type: none"> ● Skällande hosta. ● Sväljningsbesvär. ● Bronkobstruktion. | <ul style="list-style-type: none"> ● Svimningskänsla. ● Katastrofkänsla. |
|--|--|

Anafylaxi grad 3:

- | | |
|---|---|
| <ul style="list-style-type: none"> ● Urin- eller faecesavgång. ● Hypoxi (syrebrist). ● Cyanos (blåaktig hud). ● Svår obstruktion. ● Andningsstopp. | <ul style="list-style-type: none"> ● Hypotoni (lågt blodtryck). ● Bradykardi (långsam hjärtfrekvens). ● Arytmi (oregelbunden hjärtrytm). ● Förvirring. ● Medvetslöshet |
|---|---|

OBS! Detta är den gamla definitionen, idag mer flytande enligt bilden nedan. Dock bra för förståelse!

AKUTBEHANDLING

1. Fri luftväg!
2. Adrenalin intramuskulärt via adrenalinpenna
 - 0,01 mg/kg → max 0,5 mg
 - För barn finns två förfyllda pennor, på 0,3 respektive 0,15 mg. Gränsen mellan vilken som ges är 20 kg kroppsvikt.
 - Vid utebliven tillräcklig effekt fortsätter vi att ge sprutor.
3. Patient liggande-högläge (modifiera vid kräkning/andning)
4. Syrgas och inhalation av beta-2-agonister
5. Intravenös infart för ev. volymexpansion



6. Upprätthåll blodtryck (> 90 systoliskt)
7. Intravenös steroid (betapred 1 ml, 4 mg/ml)
 - Om infart ej lyckas → peroralt
8. Ge antihistamin oralt

OBS! Det är en balansgång mellan om vi ska skriva ut Epipen eller inte. Viktigt med snabb behandling, men kan både bli en falsk trygghet samt begränsa livet → kolla indikationer för förskrivning.

Lindrig reaktion (ej analys)		Svår reaktion	
HUD, SLEMHINNOR ÖGON, NÄSA	MAGE/TARM	LUFTVÄGAR	HJÄRTA/KÄRL
Klåda Flush Urtikaria Klåda i mun Läppsvullnad Svullnadskänsla i mun/svalg Rinokonjunktivit	Illamående Buksmärta Kräkningar Diarré	Skallhosta Stridor Svältningsbesvär Heshet/gröttigt tal Ändringsvårigheter Tungsvulnad Larynxödem Bronkospasm Hypoxi Cyanos Andningsstopp	Takykardi Svimmelhet Hypotoni Bradykardi Medvetlöshet/somnolens Urin- och/eller fecesavgång Arytmi Hjärtstopp
Indikation för adrenalin			
Svag		Stark	

Figur 8: Akuta allergiska reaktioner och indikation för adrenalin.

AKUT PEDIATRIK

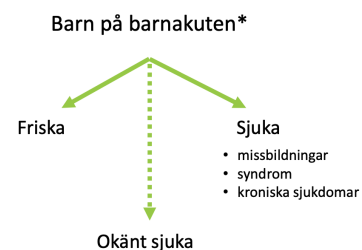
BBB ("snabbtitt") är ett bra verktyg för att bedöma ett barns initiala mående på ex. akuten. BBB står för **B**ehaviour, **B**reathing och **B**ody color och kan hjälpa oss att särskilja om patienten är akut-akut sjuk, som de väldigt skrärade föräldrarna upplever dem som, eller om de kan med några lugnande ord vänta ett tag.

Arbetssättet vid akut handläggning är att vi prioriterar "treat first, what kills first". Detta är egentligen ett mer hjärtskärande sätt än att säga, använd ABCDE. **MEN!** Don't ever forget about glucose! Behöver inte tas på alla barn, men det ska ALLTID övervägas.

PAT – pediatric assessment triangle. (samma sak, annat namn)



De allra flesta barnen som söker vård är i grund och botten **friska** → blir tillfälligt sjuka. Sen finns det en minoritet av barnen vi träffar som i botten är **sjuka** (ex. missbildningar, syndrom eller kroniska sjukdomar). I dessa lägen bör vi fundera ett varv till innan insättning av behandling, då de från början är en mer sårbar grupp. Den tredje gruppen i bilden till höger är de barn vars tillstånd vi inte helt förstår oss på (**okänt sjuka**), vilka ex. inte svarar på behandling som förväntat → viktigt med lateralt tänkande!



* - kan appliceras på all mottagning där vi handlägger barn

BEHÅLL DET LATERALA TÄNKANDET

Att bibehålla det laterala tänkandet innebär att tänka bredare differentialdiagnostiskt, vilket ökar möjligheten att träffa rätt från början. Som grundprincip är det smart att alltid ha **minst tre diffdiagnoser** att utgå ifrån vid patientbesöket. Detta minskar risken för:

- **Confirmation bias** - bara ta hänsyn till fakta som stödjer din diagnos
- **För tidigt avslut** - nöja sig med första diagnosen
- **Satisfaction of search** - sluta leta vidare när en första diagnos ställs
- **Överta en kollegas tänkandet**

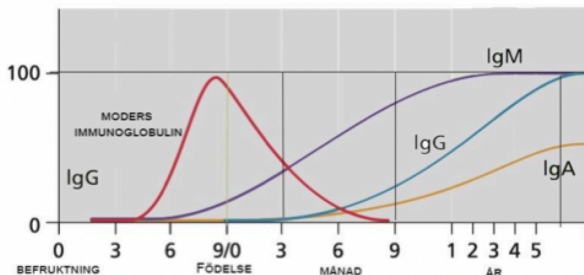
VAD BÖR MAN GÖRA NÄR ETT RIKTIGT SJUKT BARN ÄR PÅVÄG IN TILL SJUKHUSET OAVSETT ORSAK?

Vilka åtgärder inkl läkemedel kan vara aktuella för ett allvarligt sjukt barn som kommer 'på rött larm' till akuten? Frågan gäller alla svårt sjuka barn, oberoende av grundtillstånd, och om du känner barnets ungefärliga ålder kan du förbereda detta.

WET FLAG dvs Weight, Energy dvs joule vid defibrillering, Tube tubstorlek, Fluide vätskbolusdos, Adrenaline adrenalindos, Glucose Glukosddos vid hypoglykemi

IMMUNFÖRSVAR

Vid 2 års ålder närmar sig barnet vuxet immunförsvar, men helt " normalt " immunförsvar uppnår barnen först i tonåren. Som sämst är barnens immunförsvar vid 3 månaders ålder → stor respekt för små barn som söker för feber.



FÖRKYLNING

Övre luftvägsinfektion (även kallat viros) **drabbar alla barn**, men det är oftast spädbarnen vi ser på akuten. De uppvisar då ofta lätta andningssymtom till följd av att de är "obligata näsandare" (om snor kommer i vägen blir det jobbigt), har ett mer omoget andningssystem samt anatomiskt trängre förhållanden. Detta gör dem uttröttade, vilket sedermera även kan leda till svårigheter med matintag (ond spiral).



I dessa lägen gäller symtomatisk behandling:

- **Näsrengöring på små barn** - NaCl, nässug och ev näsdroppar som Nezeril
- **Paracetamol och/eller Ibuprofen** - mot feber/smärta/obehag

OBS! Det finns ingen evidens för hostmedicin. Bättre med honungsvatten, men ska undvikas hos de allra minsta knoddarna.

FEBER HOS BARN

Feber definieras som en kroppstemperatur $\geq 38,0^{\circ}\text{C}$. Det är en del av kroppens immunsvaret, ofta som reaktion på en infektion (virus replikerar sig långsammare → immunförsvaret blir effektivare). Det vi bör ha med oss i bakhuvudet är att det inte är siffran på tempen som spelar störst roll, utan snarare barnets **allmäntillstånd**.



OBS! Normal kroppstemperatur varierar! Kontrollera alltid en temp vid besök, då många tenderar att överdriva hur hög den faktiskt är.

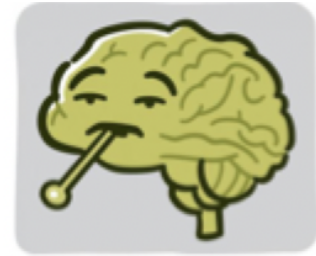
ORSAKER TILL FEBER

- **Virusinfektioner** - vanligaste orsaken!
- **Bakteriella infektioner** - ex. pneumoni, UVI, meningit och sepsis
- **Autoimmuna sjukdomar**
- **Malignitet** - ovanligt!

BEDÖMNING AV FEBRILT BARN

Faktorer att beakta vid bedömning av febrilt barn:

- **Ålder** - ju yngre barnet är, desto mer hänsyn behöver vi ta till febern!
Detta beror på att yngre barn har högre risk för allvarlig bakteriell infektion vid feber (deras immunförsvar är inte utvecklat) → alla barn under 3 månader BÖR bedömas samma dag och alla barn under 1 månad SKA bedömas samma dag.
 - Vid triagering finns ett system för bedömning av feberns allvarlighetsgrad vid olika åldrar.
 - **OBS!** Det är inte febern i sig som är farlig, utan orsaken till febern som kan vara farlig. Viktigt med ett brett diffdiagnostiskt tänkande.
- **Feberduration** - kortvarig feber talar ofta för virus (det vanliga är det vanliga), långvarig (>5 dagar) kan kräva vidare utredning.
- **Allmäntillstånd** - slöhet, irritabilitet, svår trötthet och påverkat färgstatus är varningstecken.



Viktiga undersökningar:

- **Vitalparametrar** - puls, andningsfrekvens, saturation och kapillär återfyllnad
- **Inspektion av hud** - utslag eller petekier?
- **Öron-, hals- och lungstatus** - ta för vana att alltid göra detta!

RÖDA FLAGGOR

Fynd som är tydligt avvikande (delar på eget bevåg in dem efter BBB):

Behaviour

1. Små barn med ingen eller dålig ögonkontakt
2. Större barn som är slappt, likgiltigt eller mycket irriterat
3. Gråter otröstligt/skriker ständigt eller skriker svagt.
4. Är svårt att väcka eller somnar omgående om igen när det väcks

Breathing

5. Låg/Hög AF
6. Förhöjt andningsarbete
7. Pipig andning eller gruntar

Body colour

8. Petekier eller pustler i huden
9. Blekt Cyanotiskt, grått eller ikteriska
 - "Mottled skin" (se bild)



Övriga röda flaggor

10. Nackstelhet (gäller äldre barn)
11. Buktande fontanell (spädbarn)
12. Krampar för första gången
 - Feberkrampar är generaliserade krampfall, vanligt i åldern 0,5-5 år. De uppkommer när febern stiger och bör gå över inom 15 min (varar oftast 1-2 min). Går inte att förhindra med febernedsättande läkemedel.
13. >41 graders feber

14. Vill inte dricka/äta alls eller har förlorat stor mängd vätska till följd av kräkningar eller diarréer
15. Immunhämmande läkemedel eller immunbristsjukdom

OBS! Glöm inte bort "gut feeling" och erfarenhet → "något är fel" (läkare) eller "så här sjuk har hon aldrig varit förr" (förälder)

HANDLÄGGNING

- **Provtagning** - ett stick är alltid ett stick → överväg om nödvändigt (kommer det tillföra något)! Ex. på relevanta prover vid enbart feber är CRP, blodstatus och odlingar vid misstanke om bakteriell infektion.
- **Behandling**
 - Symtomlindring med febernedsättande
 - Paracetamol 15-20 mg/kg x 4
 - Ibuprofen 7-10 mg/kg x 3 (från 3 månaders ålder)
 - Antibiotika vid bakteriell infektion

När ska barnet läggas in och när får det gå hem?

- **Hemgång** - om gott allmäntillstånd och misstänkt virusinfektion.
- **Observation eller inläggning** - vid påverkat allmäntillstånd, dehydrering eller misstanke om allvarlig bakteriell infektion.

ANDNINGSBESVÄR HOS BARN

ORSAKER

- **Övre luftvägsinfektioner/-besvär** - ex. pseudokrupp, epiglottit och främmande kropp
- **Nedre luftvägsinfektioner/-besvär** - ex. bronkiolit, pneumoni och astma
- **Neuromuskulära tillstånd** - ex. spinal muskelatrofi och myastenia gravis.

KLINISK BEDÖMNING

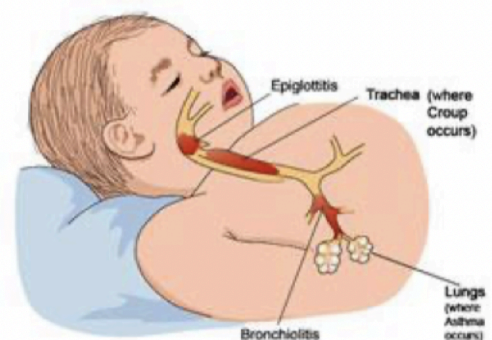
Viktiga kliniska tecken på allvarlig andningspåverkan:

- **Takypné** - ökad andningsfrekvens (olika övre referens baserat på ålder)
- **Indragningar** - suprasternalt, interkostalt eller subkostalt. Tyder på ökat/ansträngt andningsarbete
- **Bukandning/Head Bobbing**
- **Cyanos/blekhet** - tecken på hypoxi
- **Stridor eller väsande andning**
- **Låg saturation (<92 %)**

PSEUDOKRUPP

Pseudokrupp (viral krupp) är en vanlig orsak till andningssvårigheter hos en liten knodd mellan 6 månader och 3 år. Tillståndet orsakas av ett virus (ofta parainfluenza), vilket infekterar övre luftväg och sprider sig distalt → orsakar ödem i larynx och trakea (ofta i subglottis, strax under stämbanden).

- **Symtom** - kan debutera med mild snuva och lätt feber, men ibland uppkomst utan försymtom.



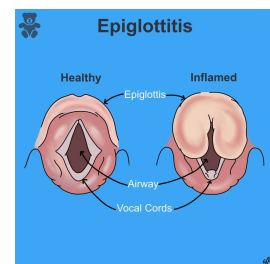
Karakteriseras av skällande hosta (som en hund/säl), heshet, inspiratorisk stridor, andnöd, ångest och gråt som vanligen uppkommer nattetid efter några timmars sömn.

- Den viktigaste och enklaste kliniska faktorn är om det föreligger vilostridor. Om inte → mild krupp och vid förekomst → måttlig krupp
- Glöm inte att misstänka **främmande kropp** som diffdiagnos!
- Är en vanlig sjukdom, som ytterst sällan orsakar ett mer allvarligt förlopp.
- **Behandling**
 - Egenvård - håll barnet i upprätt läge och lugna
 - Kortison po vb (vid måttlig krupp)
 - Vid svåra stridor - adrenalininhalation

EPIGLOTTIT

Ovanligare idag till följd av vaccination mot HiB!

- **Orsak** - bakteriell infektion (Haemophilus influenzae typ B).
- **Symtom** - svår halssmärta, dregling, hög feber, inspiratorisk stridor och vid långt gången påverkad andning
- **Handläggning** - akut intubationsberedskap och antibiotika.



BRONKIOLIT

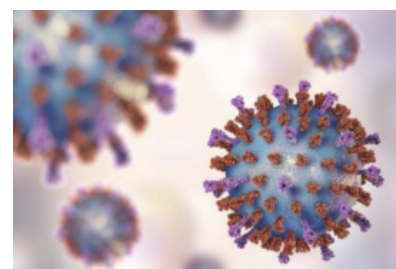
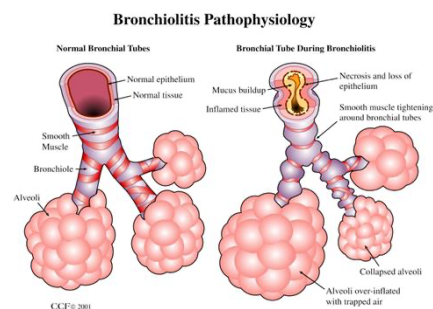
3 månader gammal bebis inkommer till akuten med andningsbesvär. Pojken andas snabbt, ytligt och orkar inte riktigt äta. Han är trött och snorig med mild feber. Successivt tilltagande besvär senaste 1-2 dagarna. Normal graviditet och förlossning. Lite knaper tillväxt, men utveckling i övrigt ua.

Att titta på tillväxtkurvan är ett lifehack för att bedöma om detta är en akut sjukdom eller om det rör sig om något mer långdraget. Barn kan inte växa om det är sjuka, varpå en tänkbar diffdiagnoser till fallet ovan är ventrikelseptumdefekt (en diagnos som tillhör de "okänt sjuka"). Det som talar emot i detta fall är den korta anamnesen på tilltagande besvär → talar mer för något akut uppkommet, ex. bronkiolit.

Bronkiolit är en akut virusinfektion som drabbar de nedre luftvägarna. Infektionen drabbar framförallt 0-2 åringar, men oftast de under 6 månader, och i 80% av fallen är det **RSV** som är det bakomliggande viruset (ses i härdar, framförallt under vinterhalvåret, på barnakuten). Finns av två subtyper, A och B, där A dominerar och ger besvärligare bronkiolit. Har en inkubationstid på 3-5 dagar.

Anledningen till att äldre barn inte drabbas beror på att de allra flesta vid 2 års ålder redan haft infektionen tidigare i livet → fått partiell immunitet.

- **Symtom** - snabb andning, indragningar, pipande andning, dåligt vätskeintag, indragningar, ronki, krepitationer i hela lungfälten, slöa, irriterbara och ev. apnéer.
 - Apnéerna förekommer särskilt vid RSV-infektioner hos prematura barn och kommer ofta oväntat utan andra symtom → inläggningsindikation. Apnéerna är inte



obstruktiva, utan **CNS-utlösta** (slår på andningscentrum). De går oftast över på några dagar.

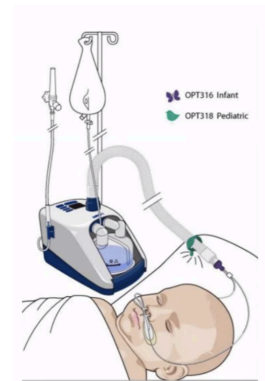
- Symtomdurationen vid bronkiolit varar mellan ca. 1v till 1 månad, där barnen oftast är som sjukast dygn 4-5.
- **OBS!** Symtomen är oftast värre, desto yngre barnet är → var extra observant på prematura barn).

Diagnosen är framförallt klinisk → virustester och blodprover tas INTE om lindrig/måttlig infektion. Vid behov kan natrium och pCO₂ (från blodgas) vara av värde, för att utesluta SIADH samt koldioxidretention.

Lungröntgen övervägs enbart om atypiskt förlopp/klinisk bild.

● Behandling

- Näs vård - tänk obligata näsandare
- Mat ev via sond - så de inte behöver lägga energi på att äta när de är som sjukast
- Syrgas med mål över 90-92% i saturation
- Vikt 1-2 gånger per dag → bedöm vätskeförluster och dehydrering
- Om fortsatt ansträngd andning:
 - Prova högflödesgrimma (se bild)
 - Vid segt slem, testa inhalation med **isotont NaCl**
 - Vid obstruktivitet, testa inhalation med adrenalin (dock tvetydig evidens, så om ingen klinisk effekt kan vi sluta)
 - CPAP - sällan indicerat



ORDINATION TILL NATTEN

1. Smärtlindring i form av paracetamol 15mg/kg var 6:e timme
2. Kontinuerliga inhalationer med koksalt var 4e timme. Inhalation med adrenalin (vid behov)
3. Om barnet inte orkar amma → behöver sond för sondmatning.
4. Högflöde - rekommenderat vid andningspåverkan, stigande pCO₂ och låg saturation
5. PEWS-kontroller regelbundet, tex var 3:e timme.
6. Blodgas var 6e timme → följa förlopp
7. Bestämma gränser för när personalen ska kontakta jouren!

VACCIN OCH PROFYLAX

Profylax ges till 3 specifika grupper av patienter:

1. Kronisk lungsjukdom < 1-2 år
2. Extremt underburet barn < 26 veckor eller < 6 mån vid säsongstart av RSV
3. Allvarlig hjärtsjukdom < 1 år.

Det finns två olika typer (1) **palivizumab** som ges under säsong (oftast nov-mars) en gång i månaden och (2) **Nirsevimab**, vilket är en engångsdos som ges intramuskulärt under RSV-säsong och minst håller i 5 månader. Sistnämnda har dock begränsad tillgänglighet och har därför inte börjat användas.

Däremot kan vi nu vaccinera gravida, vilket nyligen blivit godkänt. Om detta administreras till gravida i v 24-36 har barnet skydd under dess första 6 levnads månader. Detta är numera godkänt, men ännu inte en nationell rekommendation då kunskapsläget fortsatt följs och en utredning planeras längre fram.

PNEUMONI

Diagnosen är framförallt klinisk! Vanligen ses **ansträngt andningsarbete, förhöjd andningsfrekvens och viss desaturering.**

Andra tecken kan vara snabb och suckande/stånkande andning, jugulära och interkostala indragningar och basala krepitationer. Bilden visar lite övergripande karakteristika för pneumonier hos barn.

Kliniska tecken och fynd	Bakterier	Virus	Mykoplasma
Feber	> 38,5 C (0-3 år)	< 38,5 C	måttlig
Andningsfrekvens	> 50/min (0-3 år)	normal eller förhöjd	
Indragningar mellan revbenen	ja	ja, uttalade	
Astmapip (wheeze)	sällan, talar mot bakteriegenes	hos de allra flesta fallen	hos 30 % av fallen
Annat typiskt		hyperinflation	skolbarn, hosta; ofta symtom från andra organ, t ex ledsmärter, utslag, huvudvärk

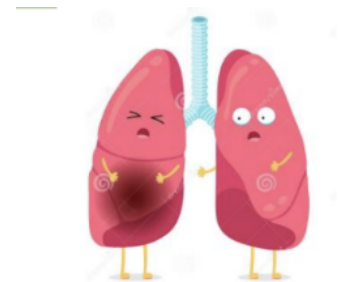
Grunting/stånkighet

Beroende på ålder ses olika etiologier till pneumoni:

- **1 mån - 5 år** - virus är vanligast, framförallt RSV och hMPA.
- **5-15 år** - ökad frekvens av bakteriell orsak, framförallt pneumokocker. Virus är dock också fortsatt mycket vanligt.

Oftast görs ingen eller enbart liten utredning vid mild pneumoni. Vid svår pneumoni (allmänpåverkad patient) gör vi däremot full utredning. CRP är omdiskuterat, då det kan kontrolleras men inte alltid är nödvändigt. CRP kan ge vägledning hos barn som har viss allmänpåverkan och feber, som är trötta men inte slöa, och som har lätt förhöjd AF men utan takypné.

- Om CRP är över 80 OCH den kliniska bilden talar för bakteriell pneumoni bör vi överväga antibiotika.
- Om CRP är under 10 efter 24 h efter insjuknande utesluts med hög sannolikhet bakteriell pneumoni.



Vid en full utredning kan följande tas/genomföras; lungröntgen, CRP, elektrolyter, blodstatus, blododling, syra/bas och NPH-prover. Dessa är dock endast pusselbitar och inte obligatoriska att ta, men är viktiga vid allvarlig pneumoni för att hitta rätt från början.



Keynote från seminariet: Tänk efter varför du vill ha ett prov - vad gör du med svaret? Kan vi ta det kapillärt och minska traumat för barnet? Om du väl bestämmer dig för att ta prover, ta då ALLA du kommer vilja ha → vi vill inte sticka två gånger.

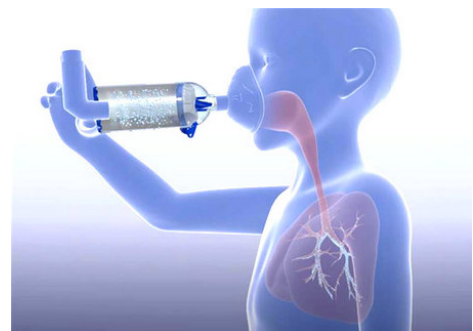
Behandling

- Syrgas vb
- Andningsstöd vb (HFG, CPAP)
- AB vb
 - **Fenoximetylpenicillin (Kåvepenin)** - kan ges även fast beslut tas kring att barnet ska läggas in → inläggning ≠ antibiotika iv
 - **Bensyl-Pc** vid kräkningar eller svårare pneumoni (iv)
- Mat/vätskestöd vb
- Febernedsättande/smärtlindring vb - det är viktigt att få ned febern, då den annars kan driva på andningen. Eventuell hosta kan göra ont, där smärta också resulterar i ökad andningsfrekvens.

OBSTRUKTIV BRONKIT/FÖRKYLNINGSASTMA/INFEKTIONSUTLÖST ASTMA

Förkylningsastma är något vi väldigt ofta ser på barnakuten. Uppemot 15-20% av alla 1-2 åringar har det, vilket sedan hos en majoritet växer bort innan 3-4 års ålder. Orsaken är inte helt kartlagd, men man tror orsaken kan härledas till att trängre omogna luftvägar blir känsligare mot virala infektioner → tillfällig slemhinnesvullnad, utan inflammatorisk komponent som ses vid vanlig astma. På grund av detta är det inte lika viktigt (vid lindriga besvär) med inflammationsdämpande läkemedel.

- **Symtom** - i samband med en förkylning får barnet pipande väsande andning, ökat andningsarbete (med ffa förlängt expirium), indragningar och bukandning. Vanligt med mycket hosta, ofta på natten. Ökad AF och ibland även desaturering.
- **Behandling**
 - Beta-2-agonister (Salbutamol/Airomir) - får andas detta i en spacer (se bild). Börjar på akuten och får därefter med sig grejer hem. Vid en mer påverkad patient ges inhalationer via nebulisator.
 - Flutide (kortison) - ej indicerat vid lindriga besvär och brukar heller inte sättas in vid första tillfället, utan tas till vid återkommande besvärliga episoder
 - Stor fördel att patient och anhörig kan fortsätta med behandling hemma.
 - (Kan även överväga en engångsdos per os steroider, som Dexametason eller Betametason)

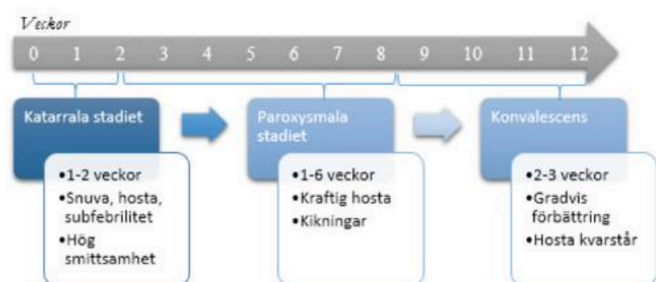


Infektionsastma (samma som "astma") kan ställas vid:

- 3:e obstruktiva episoden om barnet är <3 år
- 1:a obstruktiva episoden om barnet är <3 år och andra tecken på allergisk sjukdom (ex. eksem eller födoämnesallergi)
- 1:a obstruktiva episoden om barnet är >3 år

KIKHOSTA

Kikhosta orsakas av en bakterie vid namn Bordetella pertussis, vilket är en gramnegativ aerob bakterie. Vid infektion fäster den till luftvägarnas flimmerhår och utsöndrar exotoxiner → det vi blir sjuka av. Det är en droppsmitta och sprids via hostattacker. Inkubationstiden är 1-3 veckor, varpå det kan vara svårt att se kopplingen mellan exponering och insjuknande.



Om spädbarn drabbas kan de bli allvarligt sjuka med risk för utveckling av cerebral hypoxi, encefalopati och dödsfall. Turligt nog ingår vaccination mot denna elaking i barnvaccinationsprogrammet, men ett observandum är att immuniteten endast räcker i ca. 7 år.

Det debuterande symtomet hos spädbarn kan vara apnéer, varpå detta är en viktig diffdiagnos till RSV-bronkiolit. Vaccinationsanamnes är viktig för ställningstagande till vidare utredning av detta. Vid misstanke tar vi NPH-prov för PCR. När det gäller behandling utgörs den av erytromycin, MEN det måste ges första veckan av sjukdom för att påverka förloppet. Efter detta påverkas bara smittsamheten. I övrigt är det symptomatisk behandling som gäller.

OBS! Anmälningsskyldigt! Smittspårar för att hitta riskbarn < 6-12 månader.

TENTAFRÅGA

FALL 1

Beskriv vad du kan vänta dig för andningsmönster och auskultationsfynd vid bronkiolit, krupp och pneumoni. Beskriv också kortfattat hur du vill handlägga dessa 3 på barnakuten.

- **Bronkiolit** - indragningar, takypné, rosslig andning och krepitationer. Primär åtgärd är näsvård och täta tillmatningar. Vid nedsatt allmäntillstånd, nedsatt saturation och/eller nutritionssvårigheter → inläggning för övervakning, syrgas vb och ev. sondmatning.
- **Krupp** - inspiratoriska stridor, jugulära indragningar och skällande hosta. Upprätt läge och lugn&ro. Vid uttalade besvär ges inhalation av adrenalin och ev steroider oralt.
- **Pneumoni** - takypné och ev. stötig andning. Ev. även nedsatta andningsljud/dämpning och krepitationer. Ibland inga auskultationsfynd. Utför lungröntgen och överväg prover.

FALL 2

Linda, 7 månader, söker dig med kraftig hosta. Flickans mor berättar att flickan hade en förkylning för 2,5 veckor sedan och har sedan dess haft rethosta. Senaste veckan har hostan förvärrats. Flickan har rejäla hostattacker som håller i sig i flera minuter. I samband med detta blir hon blek och blå i ansiktet och kippar efter luft. Flickan har ibland svårt att återhämta sig från hostattackerna. Hon har ingen feber. Hostan förekommer dygnet runt, ibland sämre nattetid. Flickan har normal aptit. Hon har inga förkylningssymtom. Flickan har inga allergier eller eksem. Vid lungauskultation hörs rena andningsljud, inga krepitationer, ronki, enstaka slembiljud. Inget ökat andningsarbete eller indragningar. Flickan är mellan hostattackerna relativt pigg. MoS ua, Cor ua, buk ua. Normal fontanelltension. **Nämn 2 troliga differentialdiagnoser!**

Potentiella diffdiagnoser i detta fall är kikhosta/pertussis, atypisk pneumoni och astma.

SEPSIS

En livshotande organdysfunktion som orsakas av ett stort systemiskt svar på infektion!

När ska vi misstänka en sepsis?

1. Misstänkt infektion

2. Minst ett av följande

- Nedsatt perfusion (minst en av nedanstående punkter)
 - Sänkt medvetande
 - Kapillär återfyllnad ≥ 3 sek eller blixtnabb återfyllnad
 - Missfärgade eller kalla extremiteter
 - Svaga eller kraftiga perifera pulsar
 - Sänkt urinproduktion

- Påverkan på minst två organsystem.
 - Se bild för kliniska tecken på organdysfunktion. Även massiva diarréer kan inge misstanke om att organsystemet "GI-kanalen" är påverkat.

Respiratoriska avvikelser	Låg saturation, takypné, ökat andningsarbete
Perfusionsavvikelser	Kapillär återfyllnad >2 sekunder eller <1 sekund, svaga eller onormalt kraftiga perifera pulsar, missfärgade/kalla eller rodnande/varma extremiteter
Medvetandepåverkan	Ångest, rastlöshet, agitation, irritabilitet, onormalt gråt, slöhet, konfusion, letargi, koma
Andra kliniska tecken	Symmetrisk bensmärta, purpura

OBS! Barn med sepsis har ALLTID någon grad av påverkan! Om alla vitalparametrar är normala, men magkänslan fortsatt säger sepsis → upprepa kontrollerna.

PATOFYSIOLOGI OCH ORGANDYSFUNKTION

Hos vuxna uppstår organsvikt vid sepsis vanligen i följande ordning; lungor, cirkulation och till sist CNS. Hos barn uppkommer organsvikten oftast mer parallellt och samtidigt. En viktig del för att förstå sepsis är vetskapen kring att organdysfunktionen som uppkommer både beror på cirkulatorisk svikt OCH inflammationen i sig, vilken drivs av kroppens egna försvar mot infekterande agens. Nedan ses kort sammanfattat hur svikt i olika organ uttrycker sig:

- **Cirkulation** - minskad kontraktilitet i myokardiet leder till nedsatt cardiac output.
- **Lungor** - alveolärt ödem orsakar ökat andningsarbete och frekvens
- **CNS** - ökad permeabilitet i blodhjärnbarriären kan leda till medvetandepåverkan/konfusion

OBS 1! En positiv blododling ≠ sepsis.

OBS 2! Om ett virus orsakar en såpass kraftig inflammatorisk reaktion att organsvikt uppkommer kallas det för sepsis. Det krävs alltså inte bakterier i blodet för att sepsis ska kunna uppstå, även fast det är det absolut vanligaste.

SEPTISK CHOCK

När tänker vi att det kan föreligga en septisk chock? Först måste vi misstänka en sepsis och sedan MINST en av följande:

- **Nedsatt perfusion OCH takykardi OCH upplevs svårt sjuk**
 - OCH // ELLER
- **Hypotoni beroende på ålder** - barn tappar blodtryck
SNABBT, är bra på att upprätthålla tills det inte går längre
 - <1 år - systoliskt BT <70 mmHg.
 - 1–10 år - systoliskt BT <70 mmHg + (2 × ålder i år).
 - ≥10 år - systoliskt BT <90 mmHg.



Om inte ovanstående föreligger ska vi i upp till 3h från misstanke om sepsis evaluera om reversibilitet föreligger. Detta genom ex antipyretika (febersänkande), inhalationer och rehydrering. I de flesta fall svarar barnen bra på detta → uppfyller inte längre kriterierna för sepsis, omevaluera diagnosen "sepsis". Om misstanke kring sepsis dock fortsatt föreligger, fortgå med sepsisbehandling och fortsatt kontinuerligt att evaluera ifall chock utvecklas.

OBS 1! Barn med sepsis är väldigt sjuka. Misstänk sepsis hos barn med feber och påverkade vitalparametrar, som **inte svarar** på adekvat dos paracetamol (15-20 mg/kg/dos).

OBS 2! Håll extra utökad översikt hos barn som är immunsupprimerade (framförallt barn under onkologisk behandling), mindre än 1 månaders ålder, kvarliggande katetrar, transplanterade, urinvägsmissbildningar, svåra grundläggande sjukdomar, stort trauma eller stor kirurgi.

BEHANDLING

Om de inte svarar på paracetamol → utgå från A-E och behandla organsystemen:

1. Ge syrgas vid hypoxi eller chock.
2. Sätt intravenös infart och ge vätskebolus
 - Ringeracetat 10-20 ml/kg
3. Administrera antibiotika
 - Vid behov ge även intravenöst immunglobulin (IVIG).

OBS! Hypoxi och hypovolemi är de vanligaste orsakerna till hjärtstopp hos barn.

MENINGIT

DEFINITION OCH ETIOLOGI

Bakteriell meningit är en mycket allvarlig infektion som kan drabba människor i alla åldrar, med högst incidens hos nyfödda, barn och ungdomar samt äldre. Snabb och korrekt initial handläggning är avgörande för en god prognos och bör därför kännas till av alla läkare.

Vanliga patogener:

- **Nyfödda** - Grupp B-streptokocker (GBS).
- **Barn** - Streptococcus pneumoniae, Neisseria meningitidis.
- **Tonåringar** - Neisseria meningitidis.

MENINGITIS SYMPTOMS



SYMPTOM

Kliniska bilden vid meningit:

- Hög feber
- Huvudvärk
- Kräkningar
- Slöhet
- Motorisk oror
- Påverkat allmäntillstånd
- Petekier
- Nackstelhet (sällan initialt)
- Medvetandepåverkan
- (Kramper)
- (Buktande fontanell hos spädbarn)

OBS! Klassiskt symptom vid meningokokkmeningit är petechier, då bakterierna snabbt påverkar koagulationen → DIC.

AKUT HANDLÄGGNING

Högprioriterad handläggning och behandling → time is brain!

1. Larma bakjour och narkosjour.
2. Bedöm och stabilisera enligt ABCDE (stötta de organsystem som sviktar)
 - Om sänkt saturation (under 95) ges syrgas på reservoarmask
 - Sätt omgående nål iv eller io
3. Ge Betapred (0,12 mg/kg) intravenöst. Ges direkt före antibiotikan vid varje dos i två dygn.
 - Detta skyddar mot neurologiska sequelae och framförallt skador på hörselnerven
4. Antibiotika (prover bör tas innan detta)
 - Blododling har högsta prio

Först efter allt ovan vill vi fortgå med LP, vilket bör genomföras inom 1 h efter första antibiotika administrationen om inga kontraindikationer föreligger;

- **Tecken på ökat intrakraniellt tryck** - medvetnedsförlust eller snabb försämring av medvetandegrad, relativ bradykardi och hypertensjon, fokalneurologiska symtom, olikstora pupiller, eller trög pupillreaktion på ljus, ögonmuskelpares, pågående kramp, apné
 - **OBS!** DT och normala ögonbottnar utesluter inte ökad ICP.
- **Lokal infektion vid stickstället**
- **Blödningsrisk**
- **Respiratorisk eller cirkulatorisk instabilitet**

OBS 1! Steroider och antibiotika ska ges inom 15-30 min från ankomst.

OBS 2! LP har en roll, men är inte den som kommer rädda barnet. Ju tidigare den kan utföras desto bättre, men det får INTE förskjuta livsuppehållande behandlingar.

ANTIBIOTIKA

- Cefotaxim 75 mg/kg x 4
 - Lägg ALLTID till Ampicillin 100 mg/kg x 4 → för att täcka Listeria
- Vid immunbrist - Meropenem 40 mg/kg x 3.

Överväg även insättning av antivirala medel som **Aciklovir**.

PROVER

Förslag till prioriteringsordning på blodprover:

1. Högst prio har alltid blododling! Bör säkras innan antibiotika administreras.
2. Blodstatus, CRP, Kreatinin, Na, K, blodgas för laktat och P-glukos
3. Leverstatus inkl albumin och procalcitonin
4. Ev. prover för att upptäcka DIC → APTT, PK-INR, D-dimer, fibrinogen

Överväg nytta av urinodling och nasopharynxodling

Vid LP är vi intresserade av totalt fyra rör:

1. Odling, mikroskopi, antigen-detektion, 16s PCR,
2. Celler, laktat, glukos, albumin
3. Sparas till odlingssvar → vb PCR (bakterier/svampar/virus), 16S rRNA, TB-diagnostik. Vid klinisk misstanke kan riktad analys såklart beställas direkt.
4. Extrarör

KRÄKNINGAR

Det första vi behöver få klart för oss är om patienten är stabil eller ej. Utgå från BBB och ta ställning till om patienten behöver handläggas enligt A-E eller om barnet kan triageras annorlunda → möjlighet till anamnestagande och undersökning.

Vissa barn inkommer och är cirkulatoriskt påverkade (kräver handläggning enligt A-E), men de allra flesta är (utöver sina kräkningar) oftast bara hängiga. Relevanta frågor att belysa vid mötet är:

- Med eller utan diarré?
- Feber?
- Omgivningsanamnes?
- Tidigare frisk? - barn med annan sjukdom i botten kan ha mindre reserver att ta av

OBS! Barn är våra mest "opålitliga patienter". Många kan få ont i magen trots att bekymret sitter någon annanstans i kroppen (eller huvudet).

ORSAKER TILL KRÄKNINGAR

Frågan vi oftast primärt ställer oss är **om det rör sig om en viral gastroenterit eller inte**.

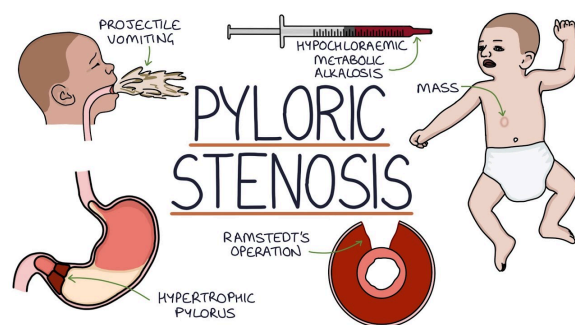
För att inte glömma bort våra diffdiagnoser kommer nedan olika orsaker leda till kräkningar:

- **Akut buk** - ex. appendicit, invagination och pylorusstenos.
- **Medicinska tillstånd** - ex. ketoacidosis, ökat intrakraniellt tryck och Addisonkris.
- **Infektioner (vanligaste orsaken)** - ex. pneumoni, otit, UVI och feberdebut
 - Take home message: Barn kan kräkas lite, för lite allt möjligt. Räcker ibland bara med att de får feber → behöver inte alltid vara patologisk process i magen.
- **Pylorusstenos** - barnspecifikt tillstånd
- **FPIES** - barnspecifikt tillstånd



PYLORUSSTENOS

- **Ålder** - vanligast 3-6 veckor, men kan förekomma upp till 12 veckor
- **Symtom** - projektilkräkningar efter måltid, för att sedan snabbt bli hungrig igen. Detta är alltså inte en gullig liten kräkning längs mungipan utan här är det riktig kraft i paketet → ovanligt!
 - Snälla kräkningar är istället vanliga och beror oftast på övermatning (läs glupsk unge som inte vet när denne ska sluta)
- **Diagnos** - palpabel olivformad resistens (hypertrof pylorus)
 - Labb visar hypoklorem metabol alkalos, då de förlorar stora mängder HCl genom kräkningarna
 - Ultraljud kan vara negativt och behöva upprepas
- **Behandling** - kirurgi



FPIES (FOOD PROTEIN-INDUCED ENTEROCOLITIS SYNDROME)

FPIES är en icke-IgE medierad allergisk reaktion, där de vanligaste sakerna att reagera på är komjölk, ägg och soja.

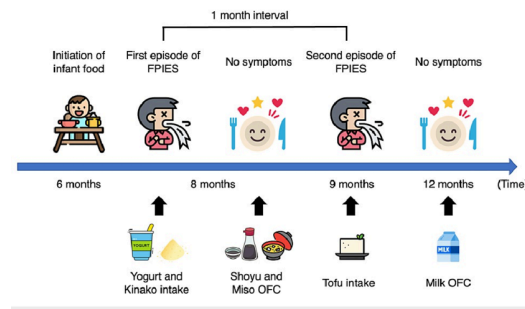
Dessa barn kan te sig likt en anafylaxi (dock aldrig urticaria), men kommer inte att ha nytta av adrenalin.

Detta då det inte är en histamindriven allergi.

Tillståndet kännetecknas av rikliga repetitiva kräkningar, ibland med diarré, som startar 1-3 timmar efter intag (diarréer uppkommer oftast lite senare). FPIES debuterar vanligen 1-4v efter introduktion av födoämnet, vilket medför att barnet oftast är under 1 år gammalt. Till följd av massiva kräkningar, med eller utan diarréer, är dessa barn oftast även trötta, bleka, dehydrerade och kan drabbas av chock.

- **Behandling** - symtomlindring med IV vätska och eliminationsdiet (undvik utlösande födoämne)

OBS! Dessa barn kan lätt misstas för att ha anafylaxi och behandlas med adrenalin. Detta är inte farligt, det kommer bara inte ha någon effekt.



VIRAL GASTROENTERIT

Det absolut vanligaste skälet till gastroenterit, framförallt under höst och vinter, är den virala, men den precisa etiologin spelar sällan någon roll. Ger sig till uttryck som icke-blodiga diarréer, kräkningar och feber.

Smittan är fekal-oral, med en inkubationstid på 12-48 timmar. Oftast varar tillståndet i 1-7 dagar och går därefter över av sig självt. Antikroppar bildas, men verkar inte leda till immunitet. Dock verkar barn/vuxna bli sjukare första gången de får viruset.



OBS 1! Vid blodiga diarréer → misstänk bakteriell orsak samt undersök rumpan, för att se om barnet har några blödande sår lokalt.

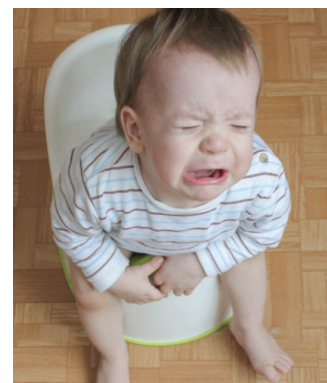
OBS 2! Ett barn som nyligen haft en viral gastroenterit kan utveckla en sekundär tillfällig glutenintolerans (tarmens villi får sig en känga av infektionen) → återhämtar sig med tiden.

BEHANDLING ILLAMÅENDE

Zofran (ondansetron) är en serotonin 5-HT₃-antagonist, vars receptorer bland annat påträffas i tarmen och "kräkcentrat" i hjärnan. Kan ges till barn över 6 månader och över 8 kg, 0,15 mg/kg (max 8 mg).

DIARRÉ

Definitionen av diarré är ≥ 3 lösa avföringar på ett dygn och som vanligt, om barnet är cirkulatoriskt påverkad vid ankomst → genomför A-E (kan tappa mycket vätska genom upprepade diarréer. Oftast är dock även dessa "bara" hängiga. Bedöm hur uttorkad patienten är och värdera därefter behov av åtgärd → räcker peroral vätska finns behov av intravenös tillförsel? För att bedöma hur uttorkad patienten är tittar vi på:



- **Viktnedgång** - absolut bäst när vi har med små barn att göra (mer nedan)
- **Allmänpåverkan?**
- **Pågående förluster?**
- **Har barnet kissat?** - vi blir oroliga om inget kiss på 12h
- **Kan barnet gråta?**
- **Är barnet törstigt?**
 - **Mycket törstigt** → T1D?
- **Kapillär återfyllnad?**

Bedöm även genesen till diarré (tänk brett):

- Duration
- Utlandsvistelse
- Buksmärta
- Blod/slem i avföring
- Omgivnings Anamnes

GENES

AKUT

- Infektiöst
 - Virus
 - Bakterier
 - Toxiner
- Akut skov av IBD - vanligare hos äldre barn
 - Crohns
 - Ulcerös kolit

LÅNGVARIGT

- Laktosintolerans
- Glutenintolerans
- IBS
- Toddlers diahorrea
- Post-antibiotika
- IBD med smygande debut
- Förstopning?

BEHANDLING DIARRÉ

Hidrasec verkar antisekretoriskt och ges till dehydrerade barn med > 8 vattentunna diarréer/24h. Barnen behöver vara > 3 månader.

OBS! Vi kan INTE ge imodium/loperamid till barn då det ökar risken för utveckling av toxiskt megacolon.

DEHYDRERING

Törst stimuleras av baro- och osmoreceptorer och regleras av hypothalamus. Samma stimuli leder också till ökad insöndring av ADH från hypofysens baklob → ökar återupptagningen av vatten ur primärurinen, genom att öka mängden vattentransportörer (aquaporiner) och därigenom minskar förlusten av vätska i njurarna.

BEDÖMNING AV DEHYDRERINGSGRAD

Utgå från barnets viktnedgång:

- **Lätt dehydrering (<5 % vätskeförlust = viktfall)** - normalt allmäntillstånd och fortsatt förmåga att producera saliv, tårar och urin.
- **Måttlig dehydrering (5–10 %)** - trötthet, snabb puls och andning, KÅ 2-3 sek, torra slemhinnor, insjunkna ögon och ev. fontaneller, minskade urinmängder och nedsatta hudturgor.
- **Svår dehydrering (>10 %)** - irritabel/somnolent, perifert kall, marmorerad hud, snabb puls och andning, KÅ >3 sek och mycket nedsatta hudturgor.

OBS! I praktiken, väg barnet och räkna ut hur stor differensen är från förväntad vikt (kolla på tillväxtkurvan)!

BEHANDLING

Inför vätskebehandling bör vi ställa oss följande frågor:

1. Ska vi ordinera dropp eller inte?

- Fortsätter förlusterna eller är vi på väg att vända förloppet?
- Kan barnet få i sig vätska per os?
 - Kroppen mår bäst av oral tillförsel, då vätskan fördelas på optimalt sätt. Intravenös administrering medför risker för ödem. Vi undviker även invasiva åtgärder genom vätska per os, där sond är ett bra mellanalternativ
 - Om barnet har svårt att ta upp vätska i magen, ge då vätskeersättning istället för vanligt vatten

2. Hur kritiskt är det? Hinner vi bedöva (våldigt önskvärt) eller måste infart sättas direkt?

- I de allra mest akuta lägena (ex vid medvetslös patient) är det intraosseös nål som gäller → sätt i tibia!

Mängden vätska som ges ska baseras på barnets ålder, men ett bra ungefärligt initialt mått är 10 ml/kg/timme i 4 timmar med Ringer-Acetat → utvärdera regelbundet för att värdera behovet av fortsatt behandling/intensifiering av behandling. Vid behov av bolus kan 20 ml/kg användas, vilket dock inte får överskrida mer än 500 ml per bolusdos. Vid tecken på chock bör narkosen kontaktas.

OBS 1! Om intravenös infart sätts → kontrollera Na, K och ev. glukos på dessa barn.

OBS 2! De allra flesta barn (lindrig dehydrering) kan dock behandlas med en piggelin och lugnande besked till föräldrarna. Barn kan initialt se väldigt sjuka ut, för att sedan snabbt vända.

OBS 3! Vid uppstart av peroral vätsketillförsel rekommenderar vi 1 tsk var femte minut till en början, för att undvika reflexkräkningar.

HYPERTON DEHYDRERING

Typiskt tillstånd hos barn, ovanligt hos vuxna!

Hyperton dehydrering ($S-Na > 150$) drabbar framför allt barn under 18 månader, vilka tenderar att uttrycka **uttalad törst** samt allmänpåverkan med **omväxlande somnolens och irritabilitet**. Patienten kan ge ett falskt opåverkat intryck med bibehållna turgor, men är ofta dehydrerad till minst 10 % av kroppsvikten och nära chock (utan att vi kliniskt kan se det).

Detta kan orsakas av stora förluster av vätskor med lågt Na-innehåll, ex. vid mycket diarré. Detta leder till en ökad serumosmolalitet, med förskjutning av vätska från det intracellulära rummet till cirkulationen, vilket resulterar i dehydrerade celler. Behandlingen utgörs av **lätt hypertona vätskor** (ex. NaCl) snarare än hypotona vätskor, vilket vid första anblick kan låta kontraproduktivt. Viktigt att tänka på:

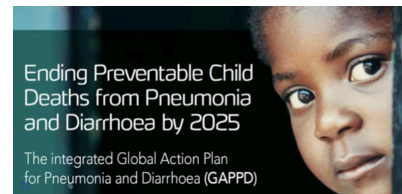
1. **Undvik snabb sänkning av natrium** - om en hypotona vätskor ges ges kan natrium i plasma sjunka för snabbt. En för snabb sänkning av natrium kan leda till cerebralt ödem, eftersom vatten då rör sig in i hjärncellerna osmotiskt → kan ge allvarliga neurologiska komplikationer, inklusive kramper och hjärnödem.

2. **Kontrollerad rehydrering med hyperton vätska** - för att undvika hjärnsvullnad korrigeras vätskebristen gradvis över 48–72 timmar. När barnet sedan är cirkulatoriskt stabilt kan långsam rehydrering ske med en kontrollerad sänkning av natrium.
3. **Fysiologisk anpassning** - vid hyperton dehydrering har kroppen anpassat sig till en högre osmolaritet genom att producera idiogena osmolytter i hjärnan. Om osmolaliteten drastiskt skulle sjunka i blodet kommer hjärnan inte att hinna justera, vilket ökar risken för hjärnödem.

Av ovanstående anledningar behöver natrium kontrolleras varannan timme (via kapillärt prov) och patienten får INTE dricka, trots att de är brutalt törstiga.

GLOBALT ÄR DIARRÉ DÖDLIGT

- Diarré orsakade 29% av dödsfallen hos barn under 5 år globalt år 2019.
- Majoriteten av dödsfallen inträffade i låginkomstländer, särskilt Nigeria och Indien.



OBS! Vi måste ha respekt för att föräldrar med annan härkomst kan vara livrädda på akuten över deras barns hälsa, då en uttalad diarré i annat land hade kunnat vara en dödsdom → möt deras oro och lugna.

HÄLTA OCH BARNREUMATISM

Hälta eller vägran att belasta ena benet är ganska vanligt hos barn. Ofta är halthan förknippad med smärta, men det kan vara svårt att avgöra var det gör ont och vad orsaken är.

TÄNKBARA DIAGNOSER TILL HÄLTA

Vid afebrilitet, opåverkat allmäntillstånd, normalt CRP och om tillståndet varat > 12 timmar, kan i regel infektiös skelettsjukdom (osteomyelit) uteslutas. Afebril patient talar även emot septisk artrit, vilket är en diagnos vi alltid behöver misstänka.

TRAUMATISKA ORSAKER

Den vanligaste orsaken till att ett barn haltar är trauma. Barn som ännu inte är gångare kan uppvisa ovilja att belasta benet och rör sig då på ett annorlunda sätt mot vad de brukar. Även förhållandevis lindriga trauman kan leda till skelettskador.

Anamnesen är som alltid mycket viktig. **Det måste finnas ett rimligt samband, både gällande tid och typ av trauma, mellan olyckshändelsen och symtomdebuten.** Vid tveksamheter bör vi beakta möjligheten att barnet kan ha blivit misshandlat. Barn med hälta, vid misstänkt bakomliggande trauma, ska bedömas av läkare på vårdcentralen alternativt ortopedkliniken beroende på lokala rutiner.

ICKE-TRAUMATISKA ORSAKER

Det finns en mängd icke-traumatiska tillstånd som orsakar hälta eller rörelseinskränkning hos barn. Orsaken kan komma från höften, men även andra leder som knä och fot måste undersökas (barn har i flera fall svårt att precisera var smärtan kommer ifrån).

OBS! Hos de allra minsta barnen, under ett år, som har svårt att uttrycka sig måste vi utreda och misstänka en potentiellt oupptäckt höftledsluxation eller höftledsdysplasi vid avvikande rörelsemönster.

PERTHES SJUKDOM

Perthes sjukdom är vanligast hos något äldre barn (särskilt pojkar mellan 4-10 år), men kan förekomma även hos barn under tre år. Vid Perthes sjukdom försvagas benet i höftleden gradvis, så att ledkulan förlorar sin runda form. Så småningom läker ledkulan (kan ta flera år), men om formen inte återgår till den normala kan det resultera i smärta och stelhet. Tillståndet orsakas av en tillfällig **otillräcklig blodförsörjning till caput femoris** → avaskulär nekros. Detta till följd av en förhållandevis snabb bentillväxt, i jämförelse med blodkärlens utveckling. Ofta uppstår en samtidig inflammation i höftleden. Patienten drabbas av smygande insättande symtom med intermitterande hälta, stelhet, smärta kring knä, lår och höft. Sjukdomen pågår under flera år och är bilateral i upp till 20 % av fallen.

Symtomfria perioder förekommer, men med återkommande hälta och höftsmärta efter belastning. Besvären tilltar ofta med tiden. Till skillnad från Coxitis simplex varar Perthes sjukdom över en vecka, vilket är ett bra sätt att diffa dem åt. Slätröntgen görs för diagnostik.

COXITIS SIMPLEX (HÖFTSNUVA)

Coxitis simplex är ett akut, inflammatoriskt och självläkande irritationstillstånd i höftleden. Det är den vanligaste orsaken till höftsmärta och hälta hos barn. Tillståndet är **vanligast i 3-6-årsåldern**, men kan förekomma mellan ca 2-12 års ålder. Coxitis simplex kallas också för "snuva i höften" och är en lindrig reaktiv artrit i höftleden hos **barn i förskoleåldern**. Orsaken är fortfarande okänt, men möjligen kan tillståndet bero på en immunologisk reaktion. **Typiskt är att barnet haft en virusinfektion** (70%) dagarna innan, men bakomliggande trauma kan också vara en förklaring.

Barnet får relativt plötsligt en tydlig smärta och rörelseinskränkning i ena höftleden. Barnet kan t ex uppge smärta från höften, men även från knät eller foten (trots att inflammationen sitter i höften) → viktigt att undersöka hela nedre extremiteterna. Barnet kan ha lätt feber, men ska inte vara allmänpåverkade. CRP är lågt. Tillståndet lindras av behandling med NSAID-preparat och besvären går oftast över spontant på några dagar.

OBS! Reaktiv artrit är en inflammatorisk sjukdom som påverkar leder och kan uppstå som en reaktion på en aktuell eller tidigare infektion i kroppen.

TUMÖRER / HENOC SCHÖNLEINS PURPURA / OSTEOMYELIT

Andra tillstånd som exempelvis leukemi, tumörer, Henoch Schönleins purpura (IgA vaskulit) och osteomyelit kan också ge smärta i benen med hälta, varför alla barn med oförklarlig hälta bör bedömas av barnläkare eller ortoped.

- **Tumörsjukdomar**
 - ALL och neuroblastom - ger sig i uttryck som nedsatt allmäntillstånd, feber, aptitlöshet, viktnedgång, smärtor och ev neurologiska bortfall.



- Osteosarkom - den vanligaste skelettcancern hos barn och ungdomar. Efterfråga långdragna besvär (barnet har inte kunnat återgå till normal aktivitet), oklara frakturer och svängande feber av oklar anledning.
- **IgA-vaskulit (Henoch-Schönleins purpura) med artrit** - är en vaskulitsjukdom med non-trombocytopen purpura, ofta lokaliserad glutealt och på baksidan av vaderna (se bild). Vanligt förekommande med artrit och **buksmärter (tenta)**
- **Osteomyelit** - förhöjt CRP och LPK, feber och allmänpåverkan.

SEPTISK ARTRIT

Barn med **hög feber och allmänpåverkan**, i kombination med hälta eller rörelseinskränkning av en led, kan ha en septisk artrit, det vill säga en bakteriell infektion i en led. Denna diagnos måste ALLTID misstänkas vid ledbesvär hos barn. I dessa fall ses lokala infektionstecken (rodnad, värmeökning, smärta och svullnad), feber och allmänpåverkan. Förhöjt CRP och LPK. Barnet ska då akut bedömas av barnläkare eller ortoped. Ofta krävs inläggande vård på sjukhus.

FYSIOLYS CAPUT FEMORIS

Höftfyseolys innebär en glidning i femurs proximala tillväxtzon och kan drabba ungdomar åren innan fysen stänger sig, det vill säga tidigt i eller under puberteten (tänk prepubertala barn i 10-16 årsåldern), något vanligare hos överviktiga pojkar. Ger akut insättande svåra höftsmärter.

Att ha diagnosen i åtanke i rätt åldersgrupp är, tillsammans med klinisk undersökning, nyckeln till att hitta barn med höftfyseolys. Anamnestiskt är det viktigt att kartlägga debut, duration och karaktär av symtom. En höftfyseolys där patienten på grund av smärta inte kan belasta den påverkade sidan ens med dubbla kryckor klassificeras som en instabil fyseolys. En instabil fyseolys ska likställas med frakturstatus och medför en betydligt större risk för avaskulär nekros av caput femoris.

Slätröntgen av höftleden är vanligen den enda undersökningen som krävs, och korrekt tagna bilder ger ofta tillräckligt underlag för att diagnostisera en glidning.

VÄXTVÄRK

Drabbar vanligtvis barn i 3-10 årsåldern, oftast kvälls- eller nattetid (sällan på morgonen, fråga!). Ofta kortvarig värk, 0,5-några timmar och går över av sig själv. Besvären varierar, kan vara bilaterala eller ensidigt växlande. Det påverkar inte barnets rörlighet.

BARNREUMATISM

JUVENIL IDIOPATISK ARTRIT (JIA)

Reumatisk ledsjukdom hos barn och ungdomar!

JIA är en reumatisk inflammation i lederna som kan debutera redan vid ett års ålder. Det är vanligt att en knäled eller fotled engageras (inte ovanligt med flera leder), vilket leder till tydlig hälta. JIA är en **uteslutningsdiagnos** som ställs när andra orsaker utesluts genom undersökning och provtagning. En incidenstopp ses vid 1-3 års ålder (vanligare hos flickor) samt 8-10 år (vanligare hos pojkar).

JIA är en autoimmun sjukdom. Av okänd anledning börjar immunförsvaret att reagera mot kroppens egna ledhinnor → inflammation uppstår. Ledinflammationen kan ge en ökad mängd ledvätska med svullnad, ömhet, värmeökning och minskad rörlighet. JIA kommer och går i skov. Definitionsmässigt ska JIA ha **debuterat före 16 års ålder, ledinflammationen ska ha varat i mer än 6 veckor** samt att **andra sjukdomar som kan ge ledinflammation utesluts**. Det vi oftast behöver utesluta är en kortvarig artrit i efterförloppet till en virusinfektion eller en bakteriell infektion (reaktiv artrit). Skälet till att artriten ska ha varat i minst 6 veckor är att det finns många övergående sjukdomstillstånd som kan orsaka ledsvullnad och värk i en eller flera leder. I de flesta fall, där ledsvullnaden inte beror på barnreumatism, brukar den hålla i sig i kortare tid än 6 veckor. Den heterogena sjukdomsbilden avspeglas i nedanstående undergrupper, baserat framför allt på antal inflammerade leder, hudutslag och feber:

- **Oligoartrit (fåledsartit, 65%)** - innebär att högst fyra leder varit inflammerade under det första halvåret efter debut, ofta asymmetrisk. Ofta associerad med förekomst av ANA-ak. Löper risk att utveckla irit och uveit. Vid fåledsartiten är det vanligen enstaka stora leder som drabbas, där knäleden är vanligast.
- **Polyartikulär JIA (25%)** - karaktäriseras av att fem eller fler leder är engagerade under det första halvåret efter debut, oftast både stora och små leder. Ofta symmetrisk.
- **Systemisk form (5%)** - karaktäriseras av feber (specifikt för denna typ av JIA), hudutslag och ett generellt högt inflammationspåslag utöver artrit (kraftigt inflammationspåslag i blodprover). Hudutslagen är tydligast när febern är som högst (oftast kvällar och nätter). Ledinflammationen kan komma långt efter debuten av de systemiska symtomen, vilket kan försvåra eller försena diagnosen. Lever/mjältförstoring, perikardit, svullna lymfkörtlar, pleurit och muskelsmärta kan också finnas → systemiska engagemang med andra ord.



POTENTIELLA DIFFDIAGNOSER

- **Juvenil psoriasisartrit** - hudsjukdomen kan debutera lång tid efter ledinflammationerna. Typiska tecken är samtidiga nagelförändringar, framför allt nagelgropar. Förekomst av psoriasis hos nära släktingar hör också till diagnoskriterierna.
- **Postinfektiös/reaktiv artrit** - läs mer ovan!
- **Borreliartrit** - nästan alltid ett knä som är engagerat
- **Septisk artrit** - läs mer ovan!
- **Leukemi** - läs mer ovan!
- **Andra reumatiska sjukdomar**
- **IBD** - en tredjedel av patienterna med IBD har artrit. Artriten kan föregå GI-symtom med flera månader-år → viktigt att fråga om magtarmbesvär.

UTREDNING

Anamnes

Ställ frågor för att utforska ovan nämnt!

Status och symtom

- Svullen led/leder med/utan värmeökning - svullnaden beror på ökad ledvätska, vilken är mer trögflytande än vanligt, samt inflammation i leden
- Morgonstelhet
- Ledsmärta i varierande grad
- Ibland rörelseinskränkning

- Ev. extraartikulära manifestationer

Vid ledundersökning bedöm:

- Lokal svullnad
- Värmeökning
- Rodnad
- Ömhet
- Rörelseinskränkning
- Antalet engagerade leder

Lab

- **Blodstatus med diff** - för att utesluta leukemi
- **SR eller CRP** - an vara normala, men ofta lätt förhöjda vid inflammation.
- **Borreliaserologi** - differentialdiagnostiskt (dock skitdåligt prov)
- **ALAT** - bör kontrolleras speciellt inför behandling med COX-hämmare
- **Kreatinin och urinsticka** - ibland är ledinflammation det första tecknet på en inflammatorisk systemsjukdom → risk för samtidig nefrit.
- **ANA** - är positiv hos ca 30 % av alla barn med JIA.
 - ANA är viktigt att ta vid misstänkt JIA då positivitet innebär förhöjd risk för ögonengagemang (irit)

Radiologi

Om en enstaka led är påverkad bör den röntgas för att utesluta osteomyelit och malignitet. Radiologi måste alltid övervägas då anamnes inte alltid utesluter trauma, dock är trauma mindre om symtom från flera leder föreligger.

BEHANDLING

NSAID (basbehandling akut) och intraartikulära steroidinjektioner (ges vid satt diagnos), räcker ofta om fyra eller färre leder drabbade (oligoartikulär JIA). Om svårare symtom, överväg metotrexat och biologiska läkemedel tillsammans med kortison initialt för att släcka bränder. Vid systemisk JIA ska **Solu-Medrol** (kortison) pulsatilt ges initialt tillsammans med metotrexat och/eller biologiska läkemedel (ex. TNF-hämmare).

UPPFÖLJNING

- Remiss fysioterapeut
- Remiss ögonkliniken - irit?
- Remiss specialisttandläkare - käkledsartrit?

Många barn med polyartritsjukdom har det svårt med skolidrotten och fritidssportande → ökande övervikt och snävare kompiskrets. Dessa sjukdomar och dess konsekvenser påverkar dessa barns liv, vilket för vissa medför en osäkerhet när de ska tas över av vuxensidan. När detta blir aktuellt, lägg då upp en plan för övergång samt ha en gemensam överföringsmottagning.

ÖVRIGA BARNREUMATISKA SJUKDOMAR

Andra reumatiska sjukdomar som kan drabba barn är bland annat systemsjukdomarna SLE och systemisk skleros samt den autoinflammatoriska sjukdomen Kawasaki.

BARNGASTROENTEROLOGI

NEONATALA TILLSTÅND

Viktiga diffdiagnoser att ha i åtanke!

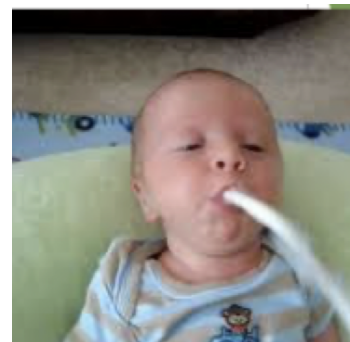
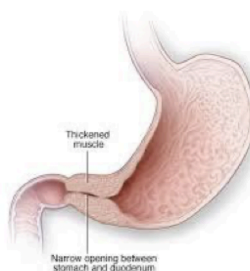
- **Atresi i esofagus, tunntarm eller anus** - upptäcks ofta tidigt
- **Gastroschisis** - en medfödd missbildning där barnets tarmar ligger utanför buken
- **Mekoniumileus** - tarmobstruktion orsakad av stelnat mekonium i distala ileum och ceacum. Det yttrar sig kort efter födseln i form av utebliven mekoniumavgång och förekommer ofta hos spädbarn med cystisk fibros.
- **Nekrotiserande enterokolit (NEC)** - drabbar väldigt prematura, då kärlförsörjningen inte är fullt utvecklad → kan kräva tarmresektion.
- **Mb Hirschsprung** - aganglionos i det myenteriska plexat → minskad motilitet som ger försenad mekoniumavgång, med risk för Hirschsprung-associerad enterokolit och kronisk förstoppning.

KRÄKNINGAR

Kräkning hos småbarn kan bero på många saker:

- Infektion
- Födoämnesreaktion
- Gastroesofagal reflux (GERD)
- **Pylorusstenos**
- Missbildning
- Metabol sjukdom,
- Kongenital binjurebarkshyperplasi
- Njursvikt

Pylorusstenos innebär en förtjockning av den nedre delen av magsäcken intill duodenum. Detta brukar debutera vid 3-4 veckors ålder och leder till kräkningar som blir successivt kaskadartade/extrem kraft (se bild). Detta leder ofta till viktnerdgång och dehydrering. Kliniskt brukar vi kunna palpera förtjockningen som en olivstor resistens i epigastriet.



Detta behandlas med **pyloromyotomi**, men till dess kan barnen få ventrikelsond samt bör utredas med USG (passageröntgen).

BLOD I AVFÖRINGEN

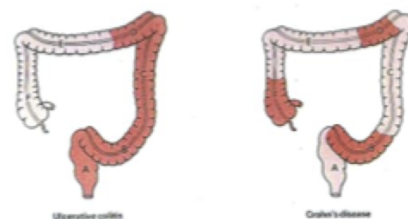
Viktigt att fråga hur mycket blod som setts, då mindre mängder kan förekomma vid analfissur eller sår på bröstvårtan. Andra potentiella differentialdiagnoser:

- Tarminfektion
- Invagination
- Esofagit
- Komjölksorsakad kolit
- Meckels divertikel
- IBD
- NEC
- Malrotation

INFLAMMATORISK TARMSJUKDOM

Vid utredning av misstänkt IBD gör vi följande:

1. **Anamnes (steg 1)**
 - **Avföringsvanor** - frekvens, blod, slem, konsistens, nattlig tömning?
 - **Buksmärtor** - när, var och hur?
 - **Viktnerdgång**
 - **Tillväxt och pubertet** - kan försenas av IBD



- **Övriga symtom** - feber (vanligare vid CS), trötthet (skolfrånvaro?), ledbesvär, hudutslag (erythema nodosum), ögonbesvär?
- **Läkemedel** - NSAID kan ge tarmsymtom och förhöjt F-kalprotekti
- **Hereditet**
- 2. **Kliniskt status** - utförligt status, där inspektion av mun och anus är viktigt!
- 3. **Provtagning**
 - Blod - Hb, CRP, LPK, TPK, orosomucoid, albumin och leverprover.
 - (steg 2 i utredning) Faeces - kalprotektin, clostridietoxin, PCR.
- 4. **Vidare diagnostik (steg 3)**
 - Rekto- eller sigmoideoskopi
 - Gastro- och koloskopi (Crohns)
 - Kapselendoskopi, USG eller MR tunntarm

Kalprotektin är en markör för inflammation, infektion och malignitet i GI-kanalen och är ett protein i neutrofila granulocytens cytosol. Referensvärdet är mellan 0-50 mg/kg, men inte förrän det är över 200 kan vi säga att det säkert är patologiskt. Möjliga felkällor är om patienten hostar slem och sväljer det eller om hen tagit mycket NSAID. Barn har generellt högre normalvärden än vuxna pga högre permeabilitet.

BEHANDLING

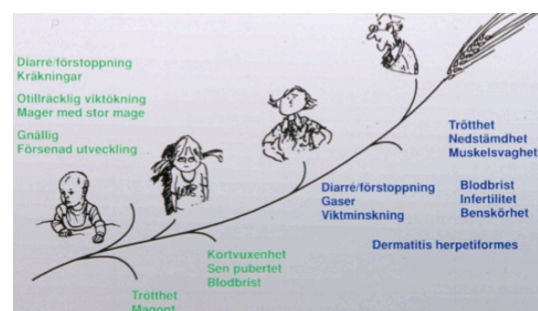
- **5-ASA**
- **Immunosuppression** - ex. **Azatioprin** och **Metotrexat**
- **Biologiska mediciner** - ex. **Infliximab**
- **Steroider** - undviks helst pga tillväxthämning, kan dock ges i kort "akut" kur för att släcka bränder
- **Psykosocialt stöd**

	UC	Crohn
Salazopyrin / 5-ASA	++	+
Nutrition/sondnäring	(+)	++
Steroider	+	+
Immunosuppression	+	++
Biologisk mediciner	+	++
Kirurgi	+	+
Psykosocialt stöd	+	+

CELIAKI

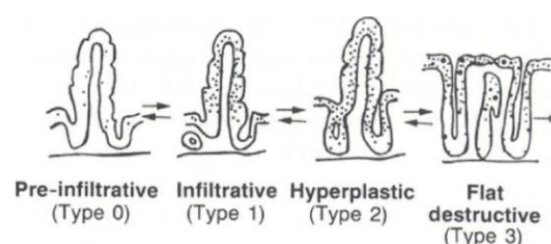
Symtomen vid celiaki varierar beroende på ålder. I barndomen märks det genom diarré, kräkningar, gnällighet och påverkad tillväxt/utveckling. I vuxen ålder kan celiaki istället ge nedstämdhet, muskelsvaghet, blodbrist, benskörhet och infertilitet utöver diarréer.

Varför får barn celiaki? Det är en blandning av ärftlighet (HLA DQ2/8), gluten i sig och andra faktorer som infektioner och spädbarnsuppfödning.



DIAGNOSTIK

- **Transglutaminasantikroppar** - om nivån är i gråzon kan barnet äta mycket gluten och ta nytt prov för att slippa söva barnet för gastroskopi
- **Gastroskopi med tunntarmsbiopsi** - klassificering enligt Marsh (se bild). Detta är gold standard.



Samsjuklighet ses ofta med typ 1 diabetes, Downs syndrom eller annan autoimmun sjukdom. Patienterna blir oftast bra på glutenfri kost, där gluten finns i vete, råg och korn. Havre går fint!

BUKSMÄRTA

När en patient inkommer till akuten med buksmärtor vill vi först utesluta kirurgisk orsak till smärtan. Detta innebär vanligen att kirurgen palperar buk, bräckportar och testiklar, samt tagit provtagning för AIR-score (appendicitrisk). Om de inte hittar någon peritonit, bräck eller skrotalsmärtor och proverna ger låg risk för appendicit hänvisas patienten vidare till barnläkare. Nedan kommer vanliga diagnoser som kan ge buksmärtor i rangordning:

Medicinska diagnoser

1. Obstipation - ännu vanligare hos barn med ÖLI, då dessa ofta dricker dåligt
2. Urinvägsinfektion/pyelonefrit är vanligt förekommande i 3 års ålder
3. Basal pneumoni
4. Körtelbuk pga virus/tonsillit/mononukleos
5. Diabetes ketoacidosis

Kräver kirurgisk åtgärd:

6. Retrocekal appendicit
7. Avstängd pyelit
8. Invagination

INVAGINATION

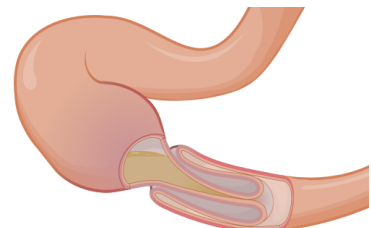
Klinisk bild: Under de sista två dygna har pojken haft alltmer ont i magen, buksmärtan har kommit och gått med relativt jämnt intervall, men på morgonen idag försämrades pojken ännu mer och har gnällt konstant. Föräldrarna har även sett blod i avföringen. Invagination uppkommer vanligen i åldern 3 mån till 3 år.

Utredning:

- **Ultraljud** buk kan ofta bekräfta diagnosen
- **Buköversikt** görs för att utesluta fri gas vilket är kontraindikation för koloninjektion.
- Därefter görs **koloninjektion** vilket är **gold-standard** för att diagnostisera invaginationen och oftast behandlas även invaginationen i samband med undersökningen då invaginationen pressas tillbaka av kontrastmedlet.
 - Om patienten redan utvecklat en peritonit genomför man en kolonutgjutning direkt.

Uppkomst

En del av tunntarmen hernierar in i tjocktarmen, oftast vid ileocekalpolen. Smärtan kommer först i intervall då den utlöses av peristaltik som ger ökad dilatation av tarmen innan invaginationen, eftersom peristaltiken kommer i intervall följer också smärtan detta mönster. Därefter blir smärtan mer konstant om tarmen går i nekros och det utvecklas peritonit.



OBS! Risken för invagination ökar vid Henocho-Schönleins purpura.

FUNKTIONELL BUKSMÄRTA

En frisk och medicinfri 8-årig flicka kommer på remiss från VC på grund av återkommande diffus buksmärt, mest central lokalisation. Det hela debuterade för 9 månader sedan och har haft en frekvens på 4-5 dagar/månad. Inga kända utlösande eller lindrande faktorer. Inte heller dygns- eller veckovariation.

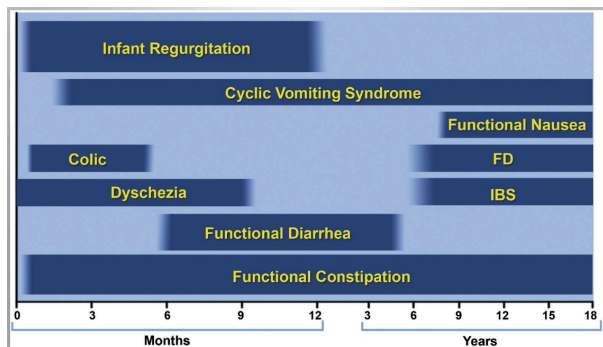
Du vidgar anamnesen med att fråga om avföringsvanor (växlande konsistens, inget blod), miktion (ua) och andra symtom (illamående ibland, aldrig kräkning). Harmoniserad tillväxt och äter med god aptit. Inte varot utomlands och ingen oförklarlig feberepisod senaste året (glöm inte B-symtom). Psykosocialt framgår inget avvikande. Vid undersökning utfaller allt utan anmärkning → tar blodstatus, CRP, urinsticka och transglutaminas-ak (alla normala).

I dessa lägen behövs sannolikt ingen ytterligare utredning och behandlingen kommer utgöras av lugnande besked och eventuellt läkemedel mot den varvande förstoppningen/diarrén. Även kuratorskontrakt kan övervägas/erbjudas.

BLÅS- OCH TARMFUNKTIONSRUBBNINGAR HOS BARN

I bilden till höger ses typiska åldrar för olika disorders of gut-brain interaction → viktigt att veta åldern på barnet, för att med större sannolikhet träffa rätt i sin diagnos:

- **Reflux hos små barn** - vanligt och normalt, behandlas inte så länge barnet är opåverkat
- **Cykliskt kräkningssyndrom** - ovanligt
- **Kolik** - är ett vanligt och ofarligt tillstånd, där spädbarn uttrycker perioder av intensiv och otröstlig gråt utan någon uppenbar anledning. Barnet skriker kraftfullt i perioder, spänner bukmuskulerna och drar upp benen. Det är oklart om det egentligen handlar om magsmärt.
- **Dyschezia** - uppstår när spädbarnets magmuskulatur och ändtarmsmuskulatur ännu inte är samstämmiga så att barnet kan få svårt att bajsas utan att förstoppning är en faktor. Tillståndet kan vara tufft som förälder att se men är ofarligt och går tids nog över av sig självt.
- **Funktionell diarré** - uppfyller kriterier för diarré utan känd orsak
- **Funktionell förstoppning** - uppfyller kriterier för förstoppning utan känd orsak
- **Funktionell dyspepsi** - uppfyller kriterier för reflux utan känd orsak
- **IBS** - uppfyller kriterier för IBS, vilken i sin tur kan utgöras av diarré, förstoppning eller en blandad form



FÖRSTOPPNING HOS BARN

Över 90% av tarmbesvär hos barn beror på funktionell förstoppning (idiopatisk eller beror på bristande rutiner). Definitionen kan ses i bilden till höger (enligt ROME IV) och kräver att minst 2 av kriterierna

är uppfyllda minst en gång i veckan, under minst en månads tid. Det krävs även att annan sjukdom utesluts. Annan tänkbar etiologi är:

Symtom	Under 4 år eller blöjbarn	Över 4 år eller utan blöja
1 Bajsar 2 eller färre gånger per vecka	X	X
2 Uttalad viljemässig tillbakahållning av avföring	X	X
3 Smärtsam och ansträngd defekation	X	X
4 Stora omfångsrika avföringar	X	
5 Stor avföringsmassa i rektum (Palpation eller ultraljud)	X	X
6 Minst en episod av avföringsinkontinens per vecka		X
7 Stora omfångsrika avföringar, som skulle kunna täppa igen toaletten		X

- **Anatomiska förändringar** - t.ex. analfissur, analatresi, analstenos och Mb Hirschsprung (→ haft mekoniumavgång?).
- **Psyko**gen - t.ex. NP- diagnos, depression och anorexi)
- **Övrigt** - cystisk fibros och omsorgssvikt.

Normalt sätt ska den nedre delen av rectum vara tom, om barnet inte är på väg mot toaletten. Utfyllnad leder nämligen till en reflex → defekation (känner att det trycker på). Om rektum är kroniskt fyllt (kallat rektumobstipation) kommer denna reflex att mattas av och till slut försvinna → svårt att både känna och kunna tömma.

OBS! Ett läckage beror nästan alltid på ofullständig tömning.

KÄNSLIGA PERIODER

Under vissa känsliga perioder tidigt i våra liv har tarmen generellt svårare att anpassa sig:

- **8 mån** - börjar äta allt mer fast föda
- **2-3 år** - pottränning börjar och barnen styr deras behov utifrån egen vilja → kan protestera genom att gå och knipa
- **5-6 år** - under förskoletiden får varje barn mycket stöd, men vid skolstart förväntas de att kunna klara mycket själva. Toaletter i skolor skapar hos många även problem, då de känner sig otrygga att gå där

OBSTIPATIONENS ONDA CIRKEL

Det hela kan ex. börja med att barnet utvecklar en analfissur → gör ont att bajsas och blir därför rädd för att gå på toaletten. Detta medför att avföringen blir hårdare (mer trycks ihop) samt att rectum fylls ut → defekationsreflexen börjar successivt mattas av. Detta medför i sin tur att barnen inte känner sig bajs nödiga, vilket så småningom kan resultera i smärta/upplåsthet osv.

Det behöver nödvändigtvis inte vara något som är "fel", men det har bildats en ond cirkel vi behöver hjälpa till att bryta.



LUGN OCH RO

Att bajsas kräver lugn och ro, då det styrs av det parasympatiska systemet. Det är därför viktigt att barn får tid att slappna av ex. hemma, så de kan känna efter och inse att de behöver gå på toa. Saker vi bör ha i åtanke vid förstoppning är:

- **Omsorgssvikt** - har visat sig ha en stark koppling. Barnet får exempelvis vara hemma, i lugn och trygg miljö, alldeles för lite.
- **Beteendeproblem** - ex. NPF
- **Avföringsläckage** - beror oftast på ofullständig tömning, men kan ge stor psykologisk belastning på både barn (påverkad självkänsla) och familj beroende på volym.

UTREDNING

- Anamnes + tarmdagbok med Bristolskala (hur ofta och hur ser det ut)
- **Tillväxtkurva** - kan skvallra kring om det rör sig om ett kort- eller långvarigt problem. Om kortsiktigt, är patienten ex. dehydrerad och gått ner i vikt till följd av detta?
- **Status** - helkroppsundersökning, inklusive inspektion anus och ev. palpation per rektum.
 - Ex. utspänd buk eller analfissur

- **Prover** - transglutaminasantikroppar(!!) och ev. TSH
- **Undersökningar** - görs inte i första hand, men på misstanke om Hirschsprung görs en passageröntgen

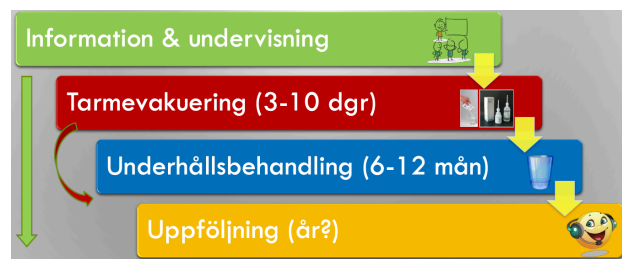
RÖDA FLAGGOR VID FÖRSTOPPNING

Status	Anamnes
• Djup sacral grop • Dålig viktuppgång • Feber • Hårtofs på ländryggen • Nedsatt perianal känsel • Nedsatt styrka och reflexer i benen • Onormal position av anus • Perianal fistel • Ryggmärgsbräck • Sprutande lös avföring efter rektal palpation • Svullnad på ländryggen • Tom rektum • Uppspänd buk	• Barnet bajsade första gången senare än 48 timmar efter födseln • Blodiga avföringar • Eksem • Feber • Försenad eller onormal utveckling • Gallfärgade kräkningar • Inga tecken på att barnet håller sig eller har avföringsläckage • Neurologiska avvikelser • Orkeslöshet • Pennformade avföringar • Svarar inte på standardbehandling • Tidig symtomdebut. (< 6 månaders ålder) • Urinvägssjukdomar
• Kletar med avföringen	• Ärr eller sår vid anus • Extrem skräck för rektal undersökning • Blåmärken

BEHANDLING

1. **Basala råd, information och undervisning**
- ges till alla för att normalisera avföringsrutinerna och motivera familjen.
2. **Tarmevakuering (i 3-10 dagar)** - endast vid uttalad problematik

- Högdos makrogol - peroralt alternativ som tas till i första hand → få bort det som stoppar upp där bak. Exempel på preparat är **Forlax junior** och **Movicol junior**. Det finns många olika märken, där alla är lika effektiva → testa er fram, vilket har just detta barn lättare att få i sig?
- Klysmalavemang - ges via ändtarmen, **Resulax** om <1 år och **Klyx** om >1 år. Är en effektiv behandling, men vi måste komma ihåg att värdera för- och nackdelar med detta (se bild). En tunn sugkateter förs upp 2-3 cm i ändtarmen.

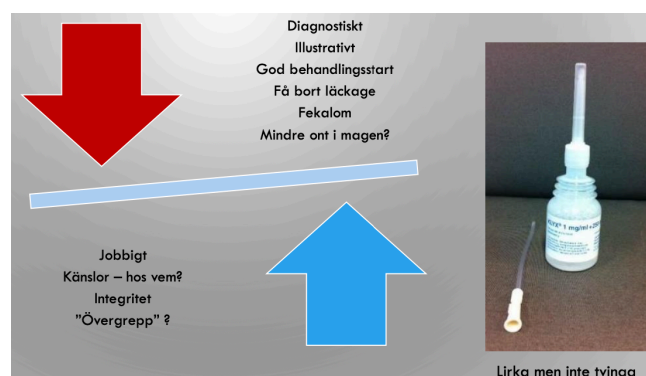


3. **Underhållsbehandling (i minst 6, gärna 12 månader)** - i lindriga fall blir detta steg 2 direkt. Används för att vänja barnet och bilda nya hållbara goda cirklar

- Dospulver med makrogol (Movicol junior eller Forlax junior)

4. **Stimulera tjocktarmens rörelser (vid terapivikt)**

- **Laxoberal-** eller **Cilaxoral droppar**



UPPFÖLJNING

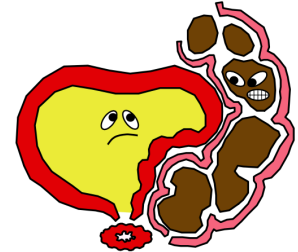
Följ upp behandlingen för att ev göra dosjustering samt undvika för tidigt avslut. Vi kan även uppmuntra familjen att ånyo börja med behandling vid uppkomst av liknande besvär, istället för att behöva komma på nytt besök.

BLÅSDYSFUNKTION

Blåsans funktion är att lagra bra och tömma bra, på rätt plats och under rätt tidpunkt. En blåsdysfunktion syftar således på en dålig tömning eller lagring, vilket kan ha ett flertal olika geneser:

- **Anatomisk**
- **Neurogen** - ryggmärgsbråck eller ryggmärgsskada är allvarligast
- **Mognadsrelaterad/idiopatisk/funktionell** - vanligast och bra för prognosen, då de tenderar att växa bort av sig själva

Viktigt att känna till är även att urinblåsan och tarmen ligger grannar och i samma bäckenbotten → vanligt med samtidigt miktions- och avföringsproblematik, där de även kan påverka varandra.



NEUROGEN BLÅSTÖRNING

En neurogen blåsrubbning kan delas upp i ett flertal olika bakomliggande orsaker:

- **Central skada** - oftast CP
- **Spinala skador**
 - Kongenitalt ryggmärgsbråck
 - Tumör
 - Myelit (ex. ADEM)
 - Trauma



Dessa personer tenderar att ha inkontinens, oftare få UVI, utveckla svåra njurskador och blir under flera år hela tiden beroende av andra. Utredds genom anamnes, status, radiologi och urodynamik (mer nedan) och kan behandlas på ett flertal vis:

- Ren intermittent kateterisering (RIK)
- Blåslugnande läkemedel
- Botulinum toxin
- Kirurgi

Målet med behandling hos dessa barn är friska njurar, torra barn och ungdomar samt träning för att kunna sköta om sig självständigt.



LOWER URINARY TRACT SYMPTOMS (LUTS)

Till denna grupp hör barn med en vid bredd av urologiska problem, allt från lagrings till tömningssvårigheter. De kan ha:

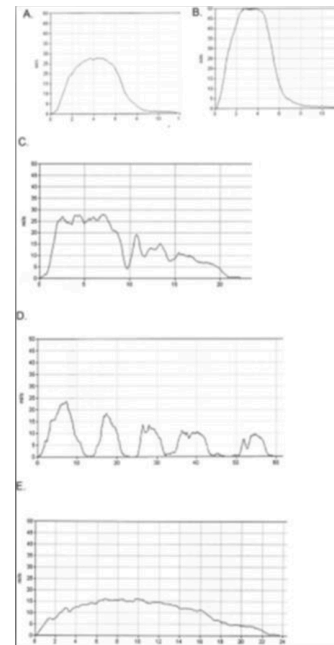
- **Lagringssvårigheter**
 - Inkontinens dagtid
 - Överaktiv blåsa
 - Urgency
 - Täta miktationer (> 7/dygn)
 - Skrattinkontinens
- **Tömningssvårigheter**
 - Gleskissare (≤ 3/dygn)
 - Igångsättningssvårigheter
- **Urinvägsinfektioner**

PRIMÄRA ÅTGÄRDER

Bra toarutiner är avgörande för framgång och barn ska eftersträva att kissa ca. 6 ggr per dag. De ska även prova att bajsas 1 gång/dygn, varpå vi ska vara **frikostiga med obstipationbehandling**. Eftersträva regelbundenhet, så att toabesöken kommer ungefär samma tid varje dag, och se över in- respektive utförsel då de påverkar varandra.

NON-INVASIV SCREENING

- **Urologisk anamnes**
- **U-sticka + odling (om positiv sticka)**
- **Miktionsobservation** - be föräldrarna föra dagbok
- Urinflödesmätning
 - A och B - normala
 - C - ofta förstoppningsassocierat
 - D - behöver krysta ut urinen
 - E - avflödeshinder, kan vara medfött



OBS! Detta räcker för 90% av barnen.

INVASIV URODYNAMIK

Görs endast på specialistenhet på barn, för att utreda resterande 10%. En kateter förs upp i urinblåsan och rektum → EMG-registrering för att studera trycksituationen och muskelaktiviteten. Är en känslig men jobbig mätning.

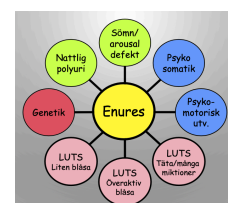
BEHANDLING

- **Obstipationsbehandling** - ofta det första vi tar till, både på VC och barn
- **Uroterapi** - barnet får lära sig hantera sin kropp
- **Antikolinergika** - blåslugnande som kan ge biverkningar i form av muntorrhet, trög mage och resturin
- **Sympatikomimetika** - B3- stimulerare (**Mirabegron**)
- **Neuromodulering** - minskar inkontinens genom att ge elektriska impulser i nerver kring bäckenbenet
- **Biofeedback** - handlar på något vis om att lära hjärnan känna igen och reglera signaler

Komplikationer vid utebliven behandling är inkontinens, urinvägsinfektioner, njurskador och assistansberoende.

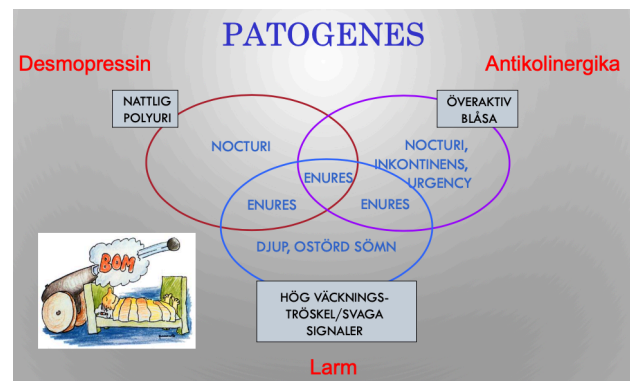
ENURES (SÄNGVÄTNING)

Barn med ofrivillig urinavgång nattetid har bra prognos om de behandlas redan vid 6-7 års ålder → kan lugna både barn och föräldrar. Hanteras vanligen på VC och åtgärd/behandling ska ALLTID erbjudas. Det finns många orsaker till enures, till exempel psykosomatisk, LUTS (överaktiv blåsa, liten blåsa), genetik och nattlig polyuri (minskad ADH-insöndring).



PATOGENES

- **Nattlig polyuri** - barn som inte har en normal dygnsrytm av ADH, vilken i normala fall förhindrar kroppen att producera stora volymer av urin nattetid, löper ökad risk
- **Överaktiv blåsa** - säger sig självt
- **Hög väckningströskel** - vaknar inte av signaler från en överfylld blåsa



UTREDNING

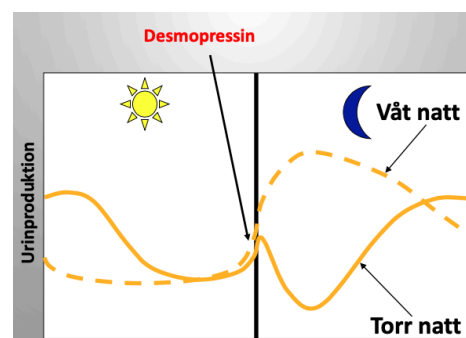
För att fastställa orsaken till enuresen är anamnes viktigast och i dessa fall, trot eller ej, status oftast oviktigt. Debut i tonåren talar för annan orsak till enures → gå vidare med status (förstoppning?) som kan ge vägledning och u-sticka, som också kan vara till hjälp. Ibland krävs även miktionslista och flödesmätning. Red flags är:

- Intag av stora volymer vätska
- Trött eller avplanad tillväxt
- Debut i "fel" ålder (tonåren)

BEHANDLING

Behandling är viktigt för självkänsla och livskvalitet. Val av behandlingsmetod beror främst på vilken av de tre patofysiologiska mekanismerna som dominerar:

- **Desmopressin** - en ADH-analog som inte påverkar blodtrycket, reducerar den nattliga diuresen
- **Antikolinergika** - blåslugnande
- **Larm** - neuromodulering som ger en signal när urin kommer → inläring att vakna vid miktion. Larm är det enda som ger långsiktig bot, varför det rekommenderas i första hand. Beslut om behandling ska dock fattas i samråd med patient och föräldrar.



OBS! Viktigt är även att informera om att det är vanligt, "du är inte ensam" och "det är inte ditt fel".

BARNNEFROLOGI

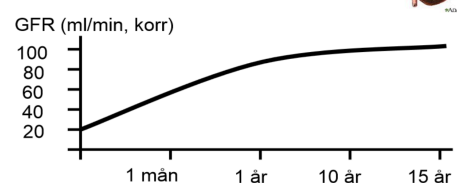
FYSIOLOGI

Barn föds med samma GFR som sin mamma, vilket sedan sjunker under de första levnadsveckorna (till ca. 20). Efter det stiger det i takt med ökande muskelmassa när barnet växer.

Vid normal proteinfiltration:

- Flera kilo **småprotein** filtreras ut i primärurinen via glomeruli varje dag. Hit hör hormoner, enzymer,

GFR hos barn



Ig-fragment och myoglobin. Majoriteten återabsorberas sedan i proximala tubuli

- **Albumin** är ett mellanstort protein, som normalt nästan inte alls filtreras. Det lilla som filtreras återresorberas snabbt. Det är enbart albumin vi mäter som "protein" på u-sticka.
- Stora proteiner, såsom fibrinogen och IgM, ska aldrig filtreras. Vid påträffning av dessa vid proteinfraktionering i urin tyder det på stora skador!

Tecken på att njurarna kan vara påverkade av sjukdom (vad vi ska vara observanta på):

- | | |
|--------------------------|-------------------------|
| • Hematuri | • Allmän sjukdomskänsla |
| • Proteinuri | • Hyper-/hypokalemi |
| • Hypertoni | • Hyper-/hyponatremi |
| • Acidosis | • Anemi |
| • Polyuri/oligouri/anuri | • Tillväxthämning |
| • Ödem | • Bensmärta |
| • Trötthet | |

OBS! Tack vare njurarnas reservkapacitet kan funktionen upprätthållas vid skada → stor reservkapacitet!

AKUT NJURSVIKT

INDELNING

PRERENAL

Försämrat blodflöde till njurarna!

Tänkbara orsaker:

- | | |
|---------------|--------------|
| • Hypovolemi | • Hjärtsvikt |
| • Dehydrering | • Sepsis |
| • Blödning | |

Behandling → vätska!

RENAL

Påverkat njurparenkym!

Tänkbara orsaker/skador:

- I glomeruli → glomerulonefrit
- I tubuli → tubulär nekros
- I interstitiet → pyelonefrit eller läkemedel
- I kärlen → HUS eller vaskulit

Behandling → riktad mot tänkbar orsak!

POSTRENAL

Försämrat avflöde från njurar!

Tänkbara orsaker:

- Tubuli → urat?
- Uretärer
- Urethra → valvel?

Behandling → avlasta!

HANDLÄGGNING

Vad kan vara akut farligt (detta kan barn dö av)?

- **Hyperkalemi** → arytm
 - Korrigera med glukos/insulin-dropp eller inhalation salbutamol
- **Övervätskning** → lungödem, därför viktigt att hålla koll på att motsvarande mängd vätska som ges även kissas ut



Viktiga akutprover:

- | | |
|---------------------------------------|--|
| • Vitalparametrar! | • Elektrolyter (hyponatremi vid tubulär sjukdom) |
| • Blodtryck | • Kreatinin |
| • Vikt/tillväxtkurvan | • Urea |
| • Vätskebalans (ha koll på in och ut) | • Fosfat, Ca^{2+} , PTH - tas först vid konstaterad njursvikt |
| • U-sticka | • Albumin |
| • Blodstatus - utreda HUS | |
| • Syrabas | |

Behandling/utredning:

- I.v. vätska (även om det inte är en prerenal njursvikt finns ofta ett prerenalt inslag), MÅSTE dock ha samtidig koll på miktionen
- Uteslut postrenalt hinder med UL
- Högdos Furosemid om inte vätska hjälper (undvik övervätskning)
- Korrigera eventuella komplikationer (hyperkalemi, hypertoni m.m.)
- Dialys - sista utväg, om vi inte får igång njurarna

OBS! Stirra inte bara på kreatinin, det finns flera prover som kan vara påverkade och vägledande.

HEMOLYTISKT UREMISKT SYNDROM (HUS)

Vanligaste orsaken till akut renal njursvikt hos barn!

HUS är en mikroangiopati med multiorgansvikt. Nedan ses kännetecknen för en mikroangiopati:

- Hemolytisk anemi ($\text{Hb} \downarrow$ och $\text{LD} \uparrow$)
- Trombocytopeni ($\text{TPK} \downarrow$)
- Akut njursvikt (olig-/anuri och $\uparrow \text{Krea}$)

90% av HUS är diarrékopplat (viktigt att känna till), där verotoxin från bakterien enterohemorragisk E. coli (EHEC) trigger endotelial komplementdeposition, vilket interfererar med komplementsystemets regulatorprotein (får svårt att skilja på vän och fiende) → "alla" celler slås sönder, vilket resulterar i igenklottring av blodkärl och njuren. Av alla patienter under 15 år med EHEC utvecklar 15% HUS → inte superovanligt! Typisk HUS läker ut när EHEC eradikeras. En mer udda fågel är HUS vid pneumokockinfektion, vilken då kallas för atypisk HUS.



HEMATURI

Möjliga etiologier bakom äkta hematuri är:

- **Urinvägsinfektion** (ex. hemorragisk cystit)
 - Fråga om feber, trängningar, sveda och buksmärtor
- **Trauma**
 - Fråga om traumaanamnes
- **Njursten**
 - Fråga om flank-/bucsmärtor
- **Tumör**
- **Glomerulonefrit/vaskulit**
 - Fråga om utslag/blödningar
- **Cystnjurar**
 - Fråga om hereditet
- **Njurvenstrombos**
- **(Menstruation)**

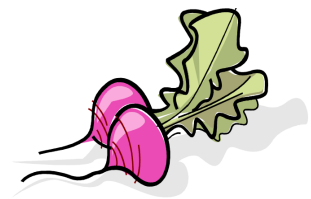


Klarrött= från blåsa/uretra
Kommer ofta tidigt i urinportionen

OBS! Angett i bilden ovan ses karakteristiska, symtom och mikroskopiska fynd som talar för om blod i urinen kommer från njuren eller urinblåsa/urinrör (**tenta**).

Potentiella etiologier vi även måste överväga:

- Rödbetor
- Läkemedel
- Urater - kan ofta ses som en tegelröd hinna i blöjan
- Myoglobinuri - ex. efter brännskada eller hård träning



UTREDNING

Hematuri ska utredas vid makroskopisk hematuri ELLER om tre separata prov påvisat minst + på testremsa (under mensfri period). Nedan ses grundpaketet för utredning av hematuri:

- **Anamnes (inkl hereditet)**
- **Urinanalys** - U-sticka, U-alb/krea-kvot, odling (hemorragisk cystit?) och sediment.
- **Blodprover** - krea, blodstatus, CRP, Na, och K bör tas. Ev. C3/C4, ANA, anti-dsDNA, ANCA och anti-GBM.
- **Blodtryck**
- **(Ultraljud)** - görs inte alltid akut

OBS! För att nivåbestämma kan urinsediment (cylindrar → glomerulonefrit) analyseras, där även färgen kan variera beroende på om blödningsen härstammar från njurarna eller blåsan/urethra. Detta används dock mer sällan i kliniken

NEFRIT

Bland glomerulonefriter som drabbar barn finns **postinfektiös glomerulonefrit**, **Henoch Schönlein nefrit**, **IgA-nefrit**, interstitiell (t.ex. NSAID, TINU), systemsjukdom (SLE) och hereditära former. De fetmarkerade var fokus för oss!

POSTINFEKTÖS GLOMERULONEFRIT

Igenkänns genom porterfärgat urin ett par veckor efter ÖLI/hudinfektion, oftast orsakade av grupp A-streptokocker (2% av barn, mellan 2-12 år, utvecklar efter infektion med streptokocker en klinisk GN). I status är det viktigt att kolla i halsen.

Patogenesen går till som så att M-protein på vissa bakteriestammar reagerar med IgG → deposition av immunkomplex i njurarna, då antikropparna korsreagerar med antigen i det glomerulära basalmembranet (GBM). Utredningen utgörs av:

- **U-sticka**
- **StrepA- test + svalgodling**
- **Kreatinin**
- **Snabbtest GAS/streptokockantikroppar** - vid pågående/utläkt infektion
- **C3** - kommer vara **LÅGT**, då det konsumeras i komplementkaskaden
- **C4** - kommer vara **NORMALT**. Blir istället lågt vid SLE- nefrit
- **Blodtryck**
- **+ ev. diffdiagnostiska prover**

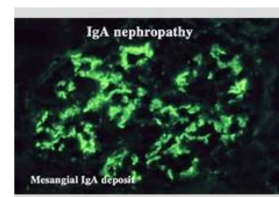
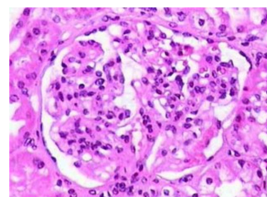
Tillståndet är normalt sett självläkande inom 6- 12 mån, där C3 ska normaliseras inom 6-8 veckor. Om atypiskt sjukdomsförlopp och/eller långvarig hematuri kan biopsi övervägas. Vid massiv proteinuri kan ACE-hämmare ges (huvudbehandling vid njurorsakad hypertoni).

OBS! Utöver GN är andra välkända komplikationer till streptokockinfektion i halsen sepsis, perimyokardit, artrit, peritonsillit och reumatisk feber (**tenta**).

IgA-NEFRIT

Debiterar vanligen 1-2 dagar efter ÖLI och till skillnad från den postinfektösa GN är C3 **NORMALT!** Tillståndet är vanligare hos pojkar och 20-40% utvecklar ett kroniskt förlopp, med potentiell kronisk njursvikt som följd → livslång uppföljning.

Diagnosen ställs genom den kliniska bilden, där tillståndet kan blossa upp i olika takt (allt från smygande till stormande). Biopsi tas ytterst sällan akut (oftast först när det hållit i sig i över ett år). På bilden till höger ses en typisk IF-bild av en IgA-nefrit (från ett glomeruli).



Behandlingen är i normalfallet ingenting, men vid stormande förlopp bör ACE-hämmare och kortison övervägas.

IgA-VASKULIT (HENOCH-SCHÖNLEIN PURPURA) // IgA-VASKULIT NEFRIT (HENOCH-SCHÖNLEIN NEFRIT)

IgA vaskulit (aka Henoch Schönlein purpura) är en småkärlsvaskulit som ger hudblödningar, vanligast på underben och klinkor. Utöver detta kan tillståndet vid debut även ge intermitterent ledsvullnad och smärta (80% av fallen), buksmärta (60% av fallen, ibland även med tarmblödning, tenta) och nefrit (med hematuri och proteinuri i 35% av fallen). IgA-vaskulit debiterar



ofta vid 4-5 års ålder, vanligen ett par veckor efter ÖLI. Orsakas alltså av en immunologisk reaktion, ofta utlöst av virusinfektion med inflammation och IgA deposition i blodkärl som ger vaskulit, kärlinflammationen ger symtom i hud (purpura), leder/senor (artralgi/tendinit), kärl till tarmar (buksmärta), samt njurar (nefrit) .

Undersökning: blodtryck.

Prover: blodstatus, diff, krea, u-albumin, u-sticka för att utesluta leukemi/ITP och njurpåverkan.

Skulle njuren också engageras, så patienten (utöver hudengagemang) även uppvisar mikro-/makrohematuri kallas tillståndet för IgA-vaskulit nefrit (aka Henoch Schönlein nefrit). Njursymtomen upptäcks dock oftast inom 4-8 veckor (kan dock ta längre) → screena med urinsticka 6 månader efter utveckling av IgA-vaskulit. Detta bör utredas enligt standardiserad hematuriutredning, där C3 ska vara **normalt**. Njurbiopsi görs ytterst sällan, då diagnosen kan ställas baserat på hudförändringarna. Skulle det dock göras hade det gett samma bild som vid en IgA-nefrit.

Behandlingen utgörs i första hand av expektans. God prognos och de flesta läker ut inom 8 veckor utan behandling, recidiv förekommer. Oftast behövs ingen behandling men det finns en risk att utveckla njurengagemang och mer allvarligt tarmengagemang som kan kräva behandling. så kan man in NSAID och vid svårt förlopp övervägs ACE-hämmare, kortison och cellhämmande medicin (CellCept).

HUR VET VI OM EN GLOMERULONEFRIT ÄR "SVÅR"?

Vid svåra GN behöver vi eskalera utredning och behandling. Tecken på detta är (**tenta**):

- Kraftig proteinuri
- Kreatininstegring
- Hypertoni
- Kvarstående makroskopisk hematuri
- Ihållande feber - tänk och utred systemisk orsak, såsom SLE eller vaskulit
- Systemisk påverkan - t.ex. pleurit eller perikardit



PROTEINURI

Proteinuri ska utredas akut vid **3+ på remsan, ödem** eller **förhöjt blodtryck**.

Mindre akut utredning görs vid bestående 1+ och 2+, medan övergående proteinuri och ortostatisk proteinuri (t.ex. vid urinprov som ej tagits på morgonen) inte utreds.

Misstänk allvarlig bild vid:

- Kreatininstegring
- Hematuri
- Ödem
- Hypertoni
- 3+ på stickan



Möjliga etiologier bakom proteinuri är:

- Feber
- Ortostatism
- Träning
- Skadat basalmembran vid GN
- Njurdysplasi
- Njursvikt

- UVI
- Pyelonefritskada
- Nefrotiskt syndrom
- Etc.

UTREDNING

Grundutredningen vid proteinuri utgörs av:

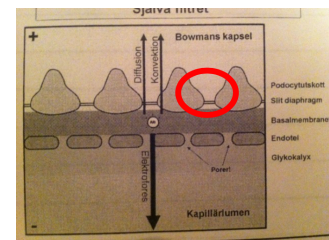
- U-alb/krea-kvot (morgonurin)
- S-albumin,
- Urinodling
- Krea, N och K (njurstatus)
- Blodtryck
- Ultraljud - kolla skada på njuren

Behandlingen bygger på att **behandla bakomliggande orsak** (t.ex. infektion) samt **ACE-hämmare/AT2-blockare**, för att minska proteinläckaget.

NEFROTISKT SYNDROM

Nefrotiskt syndrom drabbar 2-3 barn på 100 000/år och är dubbelt så vanligt hos pojkar, oftast före skolåldern. Den vanligaste orsaken till nefrotiskt syndrom är **Minimal Change Nephrotic Syndrome (MCNS)**, vilket innebär att vi vid en biopsi inte hade sett så stora förändringar (det är podocyternas pedicells som blir dåliga). Klassisk triad:

1. **Massiv proteinuri** (U-alb/krea >400 mg/mmol)
2. **Hypoalbuminemi** (S-alb <25 g/L)
3. **Perifera ödem** (t.ex. kring ögonen) - ta för vana att kolla en urinsticka på barn med ansiktssvullnad, även fast pollen är den troligaste anledningen
4. **(Hyperkolesterolemi)** - uppkommer ofta sekundärt till att patienten läcker så mycket albumin. Levern vill då kompensera detta genom att producera mycket albumin, vilket ofta resulterar i att den även spottar ur sig högre nivåer av kolesterol också.



KOMPLIKATIONER

- **Dålig cirkulation** - dessa patienter kissar ut stora nivåer av albumin, vilket orsakar en hypoalbuminemi. Detta sänker det osmotiska trycket → vätska börjar diffundera ut i perifera vävnader istället för att hållas kvar intravasalt.
- **Prerenal njursvikt (+ permanent njurskada)** - en följd av den dåliga cirkulationen
- **Infektion** - större förlust av Ig-fragment och komplement
- **Tromboembolism** - förlust av koagulationsfaktorer
- **Lungödem** - vätska på fel ställe
- **Hypertoni**
- **Hyperlipidemi** - levern går på högvarv för att kompensera albumintappet



BEHANDLING

- **Höga doser steroider!** - grundbehandlingen
- **Albumin?** - kommer sannolikt bara kissas ut
- **Furosemid?** - kommer skapa/ förstärka hypovolemi



Det kan låta meningslöst att ge något av albumin eller furosemid, men en kombination av dessa har visat sig fördelaktigt till patienter som utvecklar chock till följd av denna patofysiologi. I dessa lägen ges först albumin, för att dra in vätskan i kärlen, och därefter Furosemid direkt, för att bli av med överflödigt vätska. I övrigt rekommenderas saltrestriktion och blodtrycksbehandling.

OBS! Ca. hälften av patienterna får skov av MCNS, men slutprognosen är god för de allra flesta. I vissa fall krävs dock immunmodulering.

URINVÄGSINFEKTION

UVI är vanligast hos pojkar de första 6-12 månaderna och är därefter väldigt ovanligt. För flickorna är det dock nästan 10% som haft en UVI vid 7 års ålder.



Varför är det viktigt att känna till handläggningen av UVI hos barn?

- **Antibiotikaresistens** - det är en vanlig infektion, men en hel drös blir insatta på antibiotika i onödan → driver resistensutvecklingen
- **Farligt** - oupptäckt kan en pyelonefrit resultera i en sepsis eller njurskada

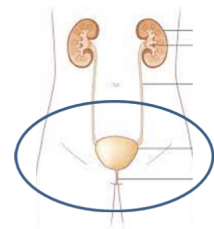
POTENTIELLA ORSAKER TILL UVI HOS BARN

- Missbildning
- Förstoppning - får svårare att tömma blåsan
- Gleskissning - bakterier frodas i stillastående urin
- Sexdebut
- Nyligen antibiotika
- Kateter
- Det bara händer - det absolut vanligaste

CYSTIT

Kännetecknas av:

- Sveda vid vattenkastning
- Tätt vattenkastning
- Kissar sällan
- Missfärgad urin
- Lukt illa



PYELONEFRIT

Pyelonefrit kan ge ospecifika symtom hos spädbarn (t.ex. trötthet, förlängd ikterus, dålig viktuppgång, feber), medan det är mer typiskt hos äldre barn är flanksmärta, hög feber, illamående/kräkningar, buksmärta).



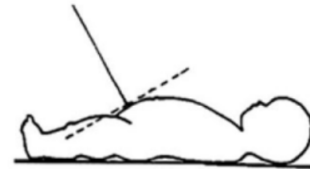
OBS! Pyelonefrit är en knepig diagnos att ställa → misstänk på vida indikationer.

UTREDNING

- **Anamnes** - feber, miktions- och förstoppningsanamnes, hereditet, stråle (pojkar) och sexualanamnes hos tonåringar (STD?)

- **Riktat status**
 - Yttre genitalia - kolla så det inte finns missbildningar
 - Bukpalpation - känn efter resistens, förstopning och dunkömhet
- **Labbar för diagnostik**
 - Urinsticka + urinodling (blåspunktion, mittstråleprov eller tappningskateter) är det viktigaste!
- **Nivådiagnostik**
 - Cystit - CRP < 20 + temp < 38.5
 - Pyelonefrit - CRP > 20 + temp > 38.5
- **Övriga prover** - Na, K, ev blododling.

OBS! Det finns tre acceptabla sätt att fånga urinprov för urinodling på ett barn som är 6 månader eller yngre (**tenta**). Dessa nedanstående procedurer minimerar risken för förorening av provet, vilket är viktigt eftersom vi inte ska behandla med antibiotika i onödan. UVI hos barn utreds dessutom vidare, vilket vi inte vill utsätta barn för i onödan.



- **Mittstråleprov** - barnet kissar spontant och en förälder samlar urin, utan det första och sista. Detta är dock ytterst svårt på de allra minsta.
- **Blåspunktion** - med en spruta och kanyl punkterar vi genom bukväggen precis ovan symfyen
- **Kateterprov** - vi för tillfälligt in en kateter genom uretra och tappar urin

URINSTICKAN

- **Nitrit på stickan**
 - Positivt prov hos flickor = bakteriuri
 - Falskt positivt - ses vid makroskopisk hematuri eller kontamination av förhudsflora hos pojkar
 - Falskt negativ - ses hos 50 % och kan bero på att urinet inte inkuberats i blåsan tillräckligt länge eller för att bakteriestammen inte bildar enzymet som gör om nitrat till nitrit.
- **LPK på stickan**
 - Positivt stödjer diagnosen UVI
 - Falskt positivt - kan ses vid feber av annan orsak
 - Negativt prov talar emot, men utesluter inte UVI



OBS! Kolla på både nitrit och leukocyter. Om dock båda är negativa talar det starkt emot pyelonefrit.

BEHANDLING

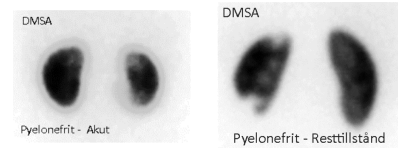
- **Akut cystit** - nitrofurantoin eller pivmecillinam
- **Pyelonefrit**
 - Intravenöst - cefotaxim eller meropenem
 - Peroralt - cefixim eller trim-sulfa

OBS! Aldrig antibiotika utan odling!

VIDARE UTREDNING

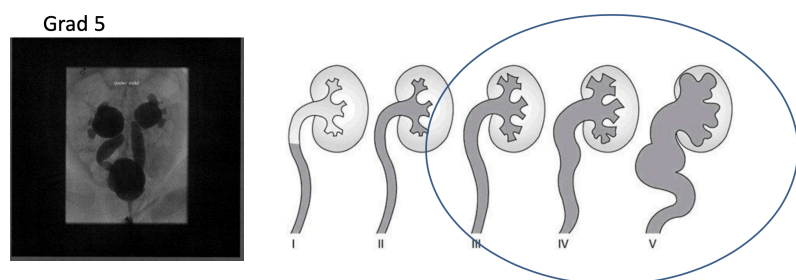
Vid högt CRP (>70), recidiverande infektioner, sänkt njurfunktion eller annan bakterie än *E. coli* ska barnet utredas vidare för att minska risken för njurskada (försöka hitta bakomliggande orsaker som i längden kan vara skadligt). Till vidare utredning hör:

- **Ultraljud** - görs på ALLA barn med pyelonefrit och att undersöka hydronefros och njurstorlek
- **DMSA scintigrafi** - görs på ALLA barn med någon av de fyra riskfaktorerna ovan, för att undersöka parenkymsskada
- **MUCG** - görs på vissa utvalda, ofta baserat på vad de två ovanstående undersökningarna visar. Det vi kollar på är reflux, valvel och blåspatologi).



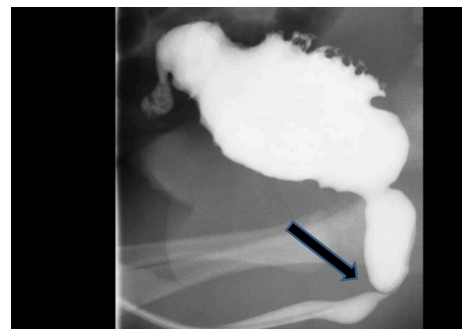
REFLUX

Backflöde i uretärerna orsakas av defekter i slutarmuskeln mellan uretär och blåsa. Vid reflux grad 3-5 sker en dilatering av uretären → krävs kirurgisk åtgärd.



URETRAVALVEL

Drabbar bara pojkar, då det krävs en prostata där ett slemhinnesegel från urethra täpper till avflödet → skada på blåsa och ev. njurar pga tömningsdefekt. I dessa fall är det viktigt med insättning av kateter snabbt och snar operation, då risken annars finns för just njursvikt. Ibland upptäcks detta på prenatalt UL → njurarna avlastas direkt efter partus med kateter.



BARNNEUROLOGI

Hur vet vi på akuten att det handlar om barnneurologi? Svar: Det gör vi inte.

Neurologiska tillstånd kan uttrycka sig som flera olika typer av akuta symtom barnen söker för:

- **Illamående och kräkning**
- **Feber**
- **Påverkat eller sänkt medvetande (trötthet)**
- **Anfall** - ex. ryckningar, skakningar, spändhet och frånvaro
- **Huvudvärk**
- **Fokalneurologiska bortfall** - skelning, sluddrigt tal, känselavvikelse etc.
- **Motoriska avvikelser** - hálta, snubblighet, ataxi etc.

Från ovan nämnda symtom kan vi sedan, givetvis efter utredning, landa i ett flertal olika barnneurologiska diagnoser, där vissa av dem kommer gås igenom nedan.

BARNNEUROLOGISKA DIAGNOSER

AKUT EPILEPSI OCH KRAMPER

Den kliniska diagnosen definieras som *två oprovocerade anfall med minst ett dygns mellanrum ELLER ett anfall och hög risk för fler ELLER diagnos av ett epilepsisyndrom*. Det finns ett flertal olika anfallstyper:

- Fokala - med eller utan medvetandepåverkan
- Generella
 - Toniska
 - Tonisk-kloniska
 - Myoklona
 - Frånvaroattacker (absenser)
 - Med flera

Den akuta handläggningen baseras mycket på om krampen gått över eller inte. I de flesta fall går krampen över spontant och i dessa lägen utreder vi med:

- Anamnes (!)
 - Duration, utseende, hereditet, trauma, sömnbrist, förkylning etc.
 - Fråga om postiktalitet - typiskt för krampanfall
 - Vanligaste tiden att få anfall är stunden precis mellan vakenhet och sömn
- Status
- Basala prover
 - CRP (infektion?), elstatus (elektrolytrubbning?), glukos (hypoglykemi?) och konc. av eventuella antiepileptiska läkemedel (adekvat behandling?)
- Ställningstagande till EKG?
 - Hjärtat kan i ovanliga fall förklara en oklar svimning
- Ställningstagande till EEG akut, polikliniskt eller inte alls?
 - Akut EEG görs enbart om osäkerhet kring om anfallet gått över eller inte (ex. får inte kontakt)
- Ställningstagande till neuroradiologi nu, sen eller inte alls?
- Ställningstagande till inläggning eller inte?
 - Förstagångskrämp → lägg in!

STATUS EPILEPTICUS

SE definieras som *ett anfall som inte slutar spontant. Duration >5 min med konvulsiva kramper, >10 min med fokala kramper eller upprepade anfall utan återfått medvetande*. Den akuta behandlingen skiljer sig från ställe till ställe, men brukar ungefär se ut enligt:

1. Om ingen infart, midazolam 0,3 mg/kg buccalt/nasalt/im eller diazepam (stesolid) 0,5 mg/kg rektalt.
2. Vid i.v. infart kan midazolam (Dormicum) 0,2 mg/kg, diazepam (Stesolid) 0,25 mg/kg eller lorazepam (Ativan) 0,1 mg/kg ges.
3. Upprepas efter 5 min om dålig effekt.
4. Om anfallet inte brutits inom 10 min efter start av steg 2-3, ge långsamt fosfenytoin i.v. 20 mg FE/kg alternativt:
 - Valproat i.v. 30 mg/kg
 - Levetiracetam i.v. 30-60 mg/kg
5. Sövning på IVA med tiopental (Pentothal) alt. i.v. midazolam eller propofol.

FEBERKRAMP

En feberkramp definieras som *en generell symmetrisk kramp med en duration på vanligen 1-2 min hos barn med feber, oftast >39°, snabb återhämtning och opåverkade efteråt. Beskedliga infektionsprover. Ofta hereditet.*

Potentiella diffdiagnoser till barn med feber och kramper är **CNS-infektion** (meningit/encephalit), då inflammation och ökad intrakraniellt tryck ökar retligheten, samt **epilepsi**, då feber minskar tröskeln för kramp vid alla typer av epilepsisyndrom. Varningsklockor vi bör känna till och lyssna efter i anamnesen, som även indikerar inläggning, är:

- Lång kramp >15 min
- Upprepade anfall av fokala kramper
- Fel ålder >5 år.

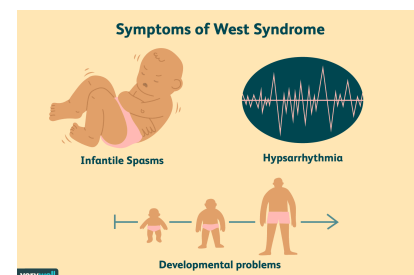
I ovan nämnda lägen bör vi utreda vidare med EEG och överväga MR-hjärna. Oftast behövs ingen behandling i akutläget vid feberkramper (slutar spontant), men fortsätter kramperna behandlar vi likt vid en SE.

OBS 1! Feberkramper behöver inte läggas in MEN inläggning bör övervägas om kraftigt psykologiskt påverkade föräldrar (många tror i stundens hetta att deras barn håller på att dö).

OBS 2! Febernedsättande förebygger INTE anfall.

INFANTIL SPASM (WEST SYNDROM)

De definieras av en debutålder på **2 mån-2 år** (peak vid 3-8 mån), sekundkorta flexorspasmer i serier och avstannad eller backande utveckling. På EEG kan vi se en karakteristisk **hypsarytmi** (inte den blekaste hur det ser ut). Orsak hittas i ca 75% av fallen, där **tuberös skleros** (uppkomst av tumörer i flera delar av kroppen) är vanligast. Andra tänkbara orsaker är hjärnmissbildning, Downs syndrom eller annan genetisk, metabol eller mitokondriell sjukdom. Idiopatisk har bäst prognos.



Barn som misstänks ha infantil spasm utreds med akut EEG, neurologstatus inklusive utvecklingsbedömning. För att det ska vara enklare att rådgöra med kollegor rekommenderas att försöka filma anfallen. Vidare görs MR (eller DT) hjärna.

Behandlingen baseras på underliggande orsak, men klassiskt är ACTH (**Synacthen** Depot) i två veckor och därefter nedtrappning under två veckor intramuskulärt. Detta trimmar kroppen att själv utsöndra en rejäl endogen kortisonkur. Som tillägg ges även **Vigabatrin** (antiepileptikum).

TENTAFALL

En pappa kommer inrusande med en medvetslös 3-årig pojke till dig på barnakuten (bakjouren är annanstans på huset. Familjen bor granne med sjukhuset och pappan bedömde att det skulle gå fortare att springa över gatan än att ringa efter en ambulans.

Vilka är de fyra viktigaste åtgärderna du ska göra utan dröjsmål i denna situation?

- Skaffa hjälp (bakjour, narkosjour, kirurgjour, akutläkare?)

- Bedöma medvetandegrad
- Göra en första bedömning enligt ABCDE
- Ta en (begränsad) anamnes från pappan
- Få till en pålitlig infart (i.v eller i.o.)

Du noterar att patienten inte svarar på tilltal men gnyr lite vid smärtstimulering. Patienten andas själv, har en fullig puls kring 160 och en kapillär återfyllnad på 1,5 sekund. Pappan berättar att han hade lämnat Benjamin framför Tv:n en halvtimme och sedan hittat honom medvetslös för 8-10 minuter sedan.

Vilka är dina differentialdiagnoser och vilka anamnestiska uppgifter är viktiga för att bekräfta eller utesluta dessa?

- **Krampanfall/epilepsi** - hereditet? Tidigare krampanfall?
- **Diabetes mellitus** - ökad törst? Större urinmängder? Magont?
- **Huvudtrauma** - varit med om någon olycka eller annat trauma
- **Meningit/encephalit/sepsis** - feber? Kräkningar? Nackstelhet? Personlighetsförändring?
- **Hjärntumör** - neurologiskt bortfall? Huvudvärk? Synpåverkan? Illamående på morgonen?
- **Förgiftning** - tar han några läkemedel? Har det funnits läkemedel (droger) framme?
- **Kortisolsvikt** - svimning? Svaghetskänsla? Buksmärta? Illamående? Saltsug?

Du överväger i första hand krampanfall som orsak till medvetslösheten. Pappan berättar att Benjamin i stora drag var sig själv vid frukosten. Kanske lite tröttare än vanligt men han hade ingen feber och hade ätit med skaplig aptit. Inga kräkningar och Benjamin hade inte klagat över huvudvärk. Benjamin är helt frisk och äter inga mediciner. Han föddes i v.28 med kejsarsnitt på grund av oklara problem med mammans blodtryck. Benjamin har varit lite senare än jämnåriga med det motoriska.

Vilka fyra blodanalyser vill du i första hand få ett snabbt svar på?

- **Blodgas (inklusive laktat)** - sänkt pH (acidosis) kan tala för diabetes ketoacidosis, metabol problematik (acidosis), respiratorisk svikt (förhöjt PCO₂ & acidosis), cirkulatorisk svikt (sänkt pH, förhöjt PCO₂ och laktat), läkemedelsintox (förhöjt laktat/acidosis). Blodgasen kan vägleda ditt val av vårdnivå (IVA eller barnavdelning?), huruvida du ger syrgas eller forcerad ventilation och ditt val av eventuell vätsketerapi.
- **Glukos** - förhöjt talar starkt för diabetes mellitus? Lätt förhöjt skulle kunna bero på krampanfall. Sänkt skulle kunna bero på metabol sjukdom. Blodglukossvaret kan vägleda ditt beslut om att påbörja rehydrering och insulinbehandling.
- **CRP** - ett förhöjt CRP, tolkat i ljuset av tidsförloppet (24 h eftersläpning) och andra symptom, talar för pågående infektion. Prover kan vägleda dig i att påbörja tidig (intravenös) antibiotika och/eller antiviral behandling.
- **Blodstatus** - höga leukocyter talar för infektion (skyhöga talar för leukemi). Låga erythrocyter talar för blodförlust/anemi. Höga trombocyter talar för pågående inflammation. Blodstatuset kan vägleda dig i valet att påbörja tidig antibiotika eller antiviral behandling, alternativt planera för en blodtransfusion.
- **Elektrolyter** - avvikande kalium (högt eller lågt) kan ha orsakat arytmier med cirkulationspåverkan, Hyponatremi plus hyperkalemi (i kombination med hypoglykemi) skulle tala för akut kortisolsvikt (Addison). Elektrolyter kan vägleda tidig kontakt med barnkardiolog, val av korrigerande vätsketerapi, påbörjande av glukokortikoid-substitution.

Om du principiellt utesluter feber, infektion eller hypoglykemi som orsak till krampanfallet, vilka differentialdiagnoser kvarstår?

- Krampanfall
- Förgiftning (läkemedels-/drogintox)

- Huvudskada/intrakraniell blödning
- Hjärntumör
- Misshandel

HUVUDVÄRK

Vid huvudvärk hos barn är det viktigt att tänka **migrän**, **spänningshuvudvärk** eller **annan bakomliggande orsak**?

Röda flaggor att reagera på i anamnes/status är:

- Morgonhuvudvärk, särskilt med kräkning
- Nattlig huvudvärk som väcker barnet
- Plötslig och intensiv huvudvärk
- Huvudvärk där trenden över tid (dagar, veckor) går på fel håll
- Huvudvärk som provoceras av hostning, krystning eller valsälva
- Huvudvärk i kombination med nytillkommen skelning, balansproblem, talsvårigheter, kramp eller annat fokalneurologiskt fynd
- Förändringar i personlighet eller kontakten

Barn med ökad risk att ha en **farlig bakomliggande orsak** är de som har:

- Shunt
- Immunosuppression
- Hjärtfel
- Koagulationsrubbning
- Leukemi/malignitet
- Syndrom

SKILJA PÅ MIGRÄN OCH SPÄNNINGSHUVUDVÄRK

Personer med migrän orkar inte göra något under pågående anfall, till skillnad från de med spänningshuvudvärk som klarar av saker i vardagen. Nedan ses diagnoskriterierna för respektive diagnos.

Kriterier enligt ICHD-3 Beta (4)	Migrän	Spänningshuvudvärk
A	Minst två (med aura) eller fem (utan aura) tidigare episoder som uppfyller B–D	Minst tio tidigare episoder som uppfyller B–D
B	Pågår obehandlat i 2–72 timmar	Pågår obehandlat i 30 minuter till en vecka
C	Minst två av följande: 1. unilateral (ofta bilateral hos barn) 2. pulserande 3. måttlig–svår intensitet 4. förvärras av fysisk aktivitet	Minst två av följande: 1. bilateral 2. tryckande, molande 3. låg–måttlig intensitet 4. förvärras inte av fysisk aktivitet
D	Minst en av dessa två: illamående och/eller kräkning ljud- och ljuskänslighet	Båda av följande: inget illamående eller kräkning maximalt en av ljud- eller ljuskänslighet
E	Kan inte förklaras bättre av annan diagnos i ICHD-3	Kan inte förklaras bättre av annan diagnos i ICHD-3

BEHANDLING

- **Migrän** - behandlas med **ibuprofen**, **ondansetron** och ev. tillägg av **sumatriptan** om över 12 år
 - Förebyggande behandling mot migrän kan läggas till om barnet börjar få ex. hög skolfrånvaro. Börja då med **propranolol**, dock inte om barnet har astma (kan försämra).
- **Spänningshuvudvärk** - svårbehandlat med ipren/panodil → risk för utveckling av läkemedelsutlöst huvudvärk vid överanvändning

MENINGIT

Orsakas oftast av E. coli, S. pneumoniae, N. meningitidis, GBS (nyfödd) eller H. influenzae. Även viral meningit förekommer. Typiska symtom hos barn med meningit är:

- Huvudvärk
- Kräkning
- Hög feber
- Slöhet
- Motorisk oro
- Påverkat medvetande
- Petekier
- Kramper

HANDLÄGGNING

1. Larma bakjour och narkos!

2. Handläggs enligt ABCDE

- Ta vitalparametrar inkl. blodtryck
 - Ev. andningsstöd eller syrgas
 - I.v. infart för prover (basala blodprover + -odling, se bild) och vätskebolus
- Fokusera i status på allmäntillstånd, översiktlig neurologstatus (medvetandegrad, pupillreaktion och fokalneurologi), hudinspektion (petekier?) och fontanellpalpation på spädbarn. **OBS!** Glöm aldrig örönen!

Övrig provtagning:
 Odlingar: blod (helst två), urin, NPH, svalg, F-virusdiagnostik.
 Blodprover: infektionsprover (HB, CRP, LPK med diff, TPK), elektrolyter (Na, K), glukos, kreatinin, ALAT, blodgas och om sepsis även PK, APTT och fibrinogen.

3. Lumbalpunktion (dock ej akut) - relevanta likvorprover är:

- Odling + direktmikroskopi
- Celler, laktat, albumin och glukos
- PCR CNS-infektioner (bakterier + virus)
- Extrarör för ev. 16sRNA/virusdiagnostik → bakteriebestämning kan ske även efter antibiotika är givet

Tolkning likvor	Normal likvor	Bakteriell meningit	Virus- & borreliameningit
Utseende	Klar	Grumlig	Klar
Polycyter*	< 3	Dominerar	Få
Mono*	< 3	Dominerar ej	Dominerar
Protein	Normalt	Förhöjt	Lätt-måttligt förhöjt
Glukoskvot – likvor/blod	> 0,67	< 0,5	> 0,5
Laktat (mmol/l)	< 2	≥ 3,5	< 2

OBS! Till höger i bilden ses typiska provsvar i likvor vid bakteriell vs. viral/borreliameningit.

BEHANDLING

- Betapred i.v. direkt före antibiotika (→ cytokinstorm) för att skydda mot neurologiska sequelae.
- Antibiotika
 - I första hand → cefotaxim
 - Vid immunbrist → meropenem
 - Vid misstanke om Listeria → lägg till Ampicillin (till cefotaxim)
- Aciklovir - ges vid samtidig misstanke om HSV-meningit eller -encefalit
- Syrgas om sat <95%
- Ringer-Acetat vid cirkulationspåverkan

ENCEFALIT

Infektion i hjärnparenkymet!

Kan orsakas av herpesfamiljen (mest fruktade, är destruktiva), TBE, influensa och enterovirus. Vid generaliserad encefalit hos nyfödda är det oftast HSV 2 som ses. Även bakterierna mykoplasma och TBC kan orsaka encefalit.

Typiska symtom hos barn med encefalit är:

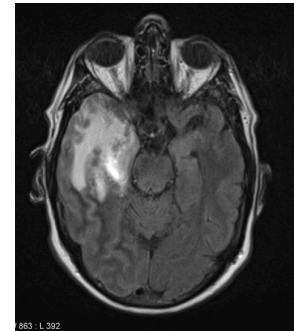
- Feber
- Huvudvärk
- Personlighetsförändring
- Medvetandepåverkan
- Kramper
- Ljuskänslighet

HANDLÄGGNING

Samma initiala handläggning och provtagning som vid meningit!

BEHANDLING

I.v. **aciklovir** under 3v. Viktigt att upprätthålla god diures under denna tid för att förhindra ackumulering. Vid misstanke om bakteriell genes bör antibiotika sättas in. Till skillnad från vid meningit ges kortison ges INTE rutinmässigt. Vidare utredning utgörs av akut MR hjärna (eller DT för att utesluta blödning) och akut EEG. Vid herpes-encefalit brukar vi ofta se förändringar i ena temporalloben.



STROKE

Viktigt att känna till är att det inte bara är äldre som drabbas av stroke. Ungefär 100 barn per år drabbas i Sverige, 50/50 mellan ischemisk och hemorragisk. Typiska symtom hos barn med stroke är:

- **Bortfallssymtom**
 - Akut hemipares
 - Akut kranialnervspåverkan
 - Akut synfältsbortfall
- **Ospecifika**
 - Akut balansstörning
 - Yrsel
 - Sänkt medvetande
 - Svår huvudvärk
 - Generaliserade eller fokala anfall

Typiska riskgrupper för att drabbas av stroke som barn är de med hjärtsjukdom, koagulationsrubbning, malignitet och infektion. Vid uppkomst av av fokalneurologi efter vattkoppor ska vi ha låg tröskel för att göra en MR. Detta till följd av att infektionen skadar kärl → ökar risk för blödning.

OBS! Todds pares kan te sig som stroke, då hjärnan blir trött efter ett anfall. Misstänk detta om barnet nyligen haft krampfall.

HANDLÄGGNING

- DT hjärna i första hand (tillägg av DT angio efter 6 års ålder)
- Om normalt fynd på DT → MR

Vid fynd av hemorragisk stroke bör MR-angio eller DT-angio göras inför akut kirurgi.

HYDROCEFALUS

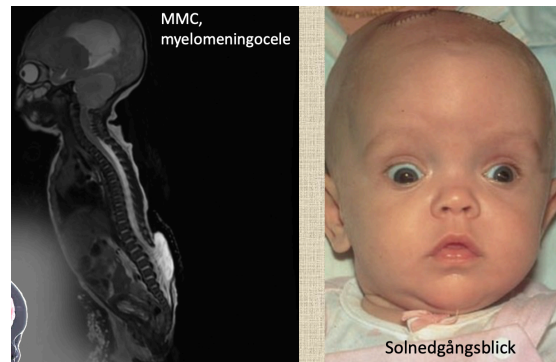
Hos barn är den vanligaste orsaken kongenital hydrocefalus (akveduktstenos), följt av blödning som täpper till likvoravflödet. Hos barn med öppna suturer uttrycks hydrocefalus som ett **förstorat huvud**, medan det hos barn med slutna suturer resulterar i stegrat ICP. Typiska symtom hos barn med stegrat ICP (fontaneller vuxit samman) är:

- Kräkning

- Huvudvärk
- Solnedgångsblick
- Balansproblem
- Urininkontinens

Hydrocefalus behandlas med shunt, där likvor leds till bukhålan och töms. Möjliga problem med shunten är stopp, slangbrott, infektion och över-/undershunting. Shuntproblematik ska alltid misstänkas som potentiell orsak bakom nytillkomna symtom hos dessa barn.

OBS! Barn med myelomeningocele (ryggmärgsbräck) har alltid hydrocefalus, då detta alltid stör likvorflödet.



FUNKTIONELLA SYMTOM

Funktionella symtom är vanligt och INTE fejk eller simulering. De är ofta svårdiagnostiserade, då det "alltid finns en undersökning eller sjukdom till att utreda" → är en uteslutningsdiagnos. Precis som andra tillstånd är dessa viktiga att ta på allvar, då det orsakar stora konsekvenser för den drabbade och dess omgivning. De ska bemötas med respekt och handläggas parallellt genom barnmedicin, BUP och kurator.

En differentialdiagnos till epilepsi är funktionell kramp → långt anfall där barnet kniper igen ögonen (görs inte vid sedvanligt krampanfall) och inte uttrycker någon postiktal trötthet.

OBS! Funktionella symtom kan vara tecken på att barn far illa → deras sätt att signalera att något är fel!

BARNNEUROLOGISK MOTTAGNING OCH BARNHABILITERING

De vanligaste remisserna till denna mottagning rör epilepsi, huvudvärk (oro för tumör), utvecklingsförseningar, cerebral pares (CP), syndrom, neurologiska bortfall och avvikande sensoriska symtom.

OBS! Prio 1 → uteslut att det är något farligt!

KRONISK EPILEPSI

Skilj detta från akut epilepsi, som uppkommer av en bakomliggande orsak och därefter inte nödvändigtvis behöver komma tillbaka. En del barn som diagnostiseras istället med kronisk epilepsi, vilket för många innebär långvarig behandling.

En epilepsidiagnos kan ställas efter *två oprovocerade anfall med minst ett dygns mellanrum ELLER ett anfall och hög risk för fler ELLER diagnos av ett epilepsisyndrom*. Epilepsidiagnosen kan därefter klassificeras på flera sätt:

- **Ålder** - olika åldrar har sina typiska epilepsidiagnoser → vägledande i utredning
 - Neonatal
 - Infantil
 - Juvenil
- **Orsak**
 - Genetik
 - Epilepsisyndrom
 - Missbildning/skada
 - CNS-infektion
 - Hjärntumör
 - Immunologisk orsak
- **Anfallstyp**

- Fokal
- Generaliserad

Generell utredning:

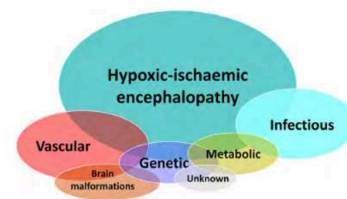
1. Gör EEG - dock sällan akut!
2. Om inget napp, gå vidare med sömn-EEG
3. Om inget napp igen, gör om vid stark misstanke

Alla barn under 2 år OCH barn över 2 år med fokalitet på EEG ska göra MR! Om den kliniska bilden är tydlig, talandes för absensepilepsi eller benign barnepilepsi behövs ingen MR.

Behandlingen går ut på att förebygga nya anfall. Ofta behandlar vi med läkemedel, men ibland, i särskilt svåra fall eller där det finns en tydlig orsak, är behandlingen kirurgi. Behandlingen är inte botande, utan tar bara bort symptomen och minskar risken för nya anfall genom att dämpa hjärnans aktivitet. Vissa former av epilepsi i barndomen har god prognos och kan växa bort. Vi brukar dock rekommendera minst två års krampfrihet innan vi överväger att pröva att sätta ut medicin för att se om sjukdomen vuxit bort.

NEONATALA KRAMPER

Neonatala kramper kan uppkomma av flera orsaker. Oftast är de provocerade av **hypoxi**, där asfyxi under fostertiden medför en risk för utveckling av kronisk anfallsproblematik. Det finns även många **genetiska mutationer** som ger epileptisk encefalopati. Vissa kräver livslång antiepileptika, medan andra är mildare. Om mutationen är dominant är detta ofta välkänt i slakten sedan innan.



FRÅN TENTAFALL

Nyfödda med misstänkta kramper ska alltid vårdas på neonatalavdelning. Rekommenderad övervakning är EKG, saturation och bedside-EEG. Du ordinerar också venös infart, provtagning enligt PM för kramper hos nyfödda och planerar göra lumbalpunktion. Du funderar även på vilken radiologisk undersökning av hjärnan du ska välja. Nedan följer för- och nackdelar:

- **Ultraljud hjärna** - lättaste undersökningen att göra och ger ingen strålning. Brukar oftast vara förstahandsundersökning på de allra minsta, men är användarberoende
- **DT hjärna** - går snabbt att få, kräver ingen sedering och är bra för att påvisa blödning. Den stora nackdelen är dock strålningsdosen
- **MR hjärna** - mest noggranna bildgivningen, dvs. bättre på missbildningar, ischemi och blödning. Är att föredra om det går att få till snabbt, MEN kräver sedering.

På din remiss frågar du efter missbildning, blödning, ischemi, hydrocephalus eller tumör? Skulle ett nyfött barn börja krampa är förstahandsbehandlingen **Fenobarbital**.

BENIGN BARNEPILEPSI

Benign barnepilepsi (även kallat **Rolandisk epilepsi**) debuterar mellan **3-13 år**, med en topp på 5-8 år. Detta är en vanlig typ av epilepsi, som utgör 10-15% av ALL barnepilepsi. Dessa diagnos karakteriseras av fokala anfall, oftast nattetid eller i skarven till insomnandet, som drabbar **ena ansiktshalvan** → barnet gör avvikande ljud, har salvation och afasi. Anfallsaktiviteten uppstår både framför och bakom centralfåran i hjärnan → både sensoriska och motoriska bortfall. Generalisering är vanligt!

Vid utredning hittas:

- Normalt neurologiskt status
- Rolandiska spikes på EEG (överbärg sömn-EEG)
- Ingen neuroradiologi är aktuell i typiska fall

Behandlas med Na-blockad (**Karbamazepin**) och prognosen är god. Finns en stark genetisk komponent → finns ofta i släkten.

ABSENSEPILEPSI I BARNDOMEN

Absensepilepsi debuterar vanligen i **4-12 års ålder** och igenkänns som **multipla korta (<30 sekunder) absenser**, med eller utan, **ansiktsautomatismer** (repetitiva ofrivilliga rörelser, ex. smacka med munnen eller göra grimaser). Detta gör denna typ av epilepsi till en generaliserad epilepsi, som SÄLLAN uttrycker sig på annat vis.

Vid utredning hittas:

- Normalt neurologiskt status och normal utveckling
- EEG - visar korta episoder med generaliserad lågfrekventa synkron spike-and-wave-aktivitet
 - Kan ev. provoceras fram med hyperventilation

Multipla absenser kan leda till koncentrations- och beteendeproblem → diagnos och behandling med **Etosuximid** är viktig. 80% blir anfallsfria och kan efter några år sluta med förebyggande behandling.

JUVENIL ABSENSEPILEPSI

I grund och botten samma som ovan (även utredningsmässigt), fast med aningen **senare debut (5-20 års ålder)** och att det även är vanligt med **andra typer av efterföljande anfall**, särskilt generaliserade tonisk-kloniska anfall eller myoklona ryckningar (dock inte lika vanligt som vid juvenil myoklon epilepsi).

Behandlingen utgörs i första hand av **valproat**, men på grund av dessa teratogena effekter bör **lamotrigin** ges till flickor.

OBS! Ju senare debut, desto högre risk att det inte växer bort → livslång behandling.

JUVENIL MYOKLON EPILEPSI

Debuterar oftast i **tonåren** och växer sällan bort. Karakteriseras av **myoklona anfall i båda armar**, vanligen ett par timmar efter uppvaknande → tappar och spiller saker. Trots detta är medvetandet sällan påverkat, men det kan ibland utvecklas till atypiska absenser eller tonisk-kloniskt.

Vid utredning hittas:

- Normalt neurologiskt status och normal utveckling
- EEG - visar korta episoder med generaliserad mer högfrekvent synkron spike-and-wave-aktivitet
 - Kan ev. provoceras fram med fotostimulering och sömnbrist

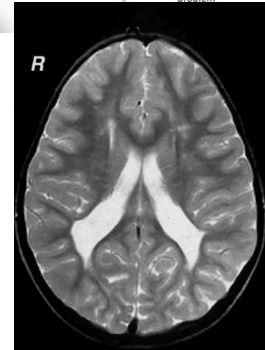
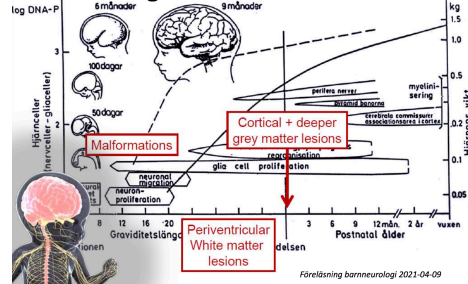
En tämligen enkel epilepsi att behandla (**valproat/ lamotrigin**), men kräver ofta livslång behandling för anfallskontroll. **OBS!** Denna typ av epilepsi försämras av **karbamazepin**.

CEREBRAL PARES (CP)

CP är ett samlingsnamn på rörelsehinder orsakat av en motorisk störning i hjärnan → innefattar problem med ex. grovmotorik, kommunikation, kognition, finmotorik, nutrition och sömn. Viktigt att känna till är att CP inte är en enhetlig sjukdom, utan en konsekvens av att hjärnan skadats när den var mycket omogen (skada inträffa innan 2 års ålder).

10% av fallen kan förklaras med hypoxi i samband med förlossning. Övriga orsaker är stroke, prematuritet och medfödd hjärnmissbildning. Tidigt i förlossningen är det missbildningar som ger CP, medan det i senare skede är dåligt utvecklad blodförsörjning → paraventriculär leukomalaci (lesioner i vit substans, PVL).

Olika skada beroende på graviditetsvecka:



På MR-bilden till höger ses större ventrikler, som dock inte är uppblåsta som vid hydrocefalus. Runt ventrikulerna ses tunn vit substans → hjärnan får svårt att styra motoriska nerver och bromsen på reflexbanorna upphör → **spasticitet** (är den allra vanligaste typen av CP). Skadan breder ut sig inifrån och ut, därför är det värst i benen och bättre i armarna.

CP graderas mellan 1- 5 enligt GMFCS-skalan, där 1 är halta och 5 är fullständigt handlingsförlamad. Ju svårare CP, desto högre risk för epilepsi och IF.

OBS! Ju tidigare upptäck, desto tidigare kan träning och åtgärder sättas in.

SYNDROMDIAGNOSTIK

Ett genetiskt syndrom är en uppsättning av symptom och/eller fynd med gemensam känd orsak i arvmassan. Genetiska syndrom är sällsynta var för sig, men vanliga som grupp. Syndromen delas in efter **ärftheten** (recessiv, dominant, autosomalt, X-bunden), **genetisk skada** (kromosomalt, deletion/ duplikation, monogen, mitokondriella sjukdomar) eller **sjukdomsgrupp** (metabol, bindväv, skelett, ciliopati, neuromuskulär etc).

OBS! Dessa personer är viktiga att hitta för att (1) ge en psykologisk förklaring till föräldrarna hur det kunde bli som det blev, (2) planera en ev. kommande graviditet och (3) prognosbestämna och planera framåt.

GENETISKA UTREDNINGAR

Vad kan vi göra för att hitta avvikelser:

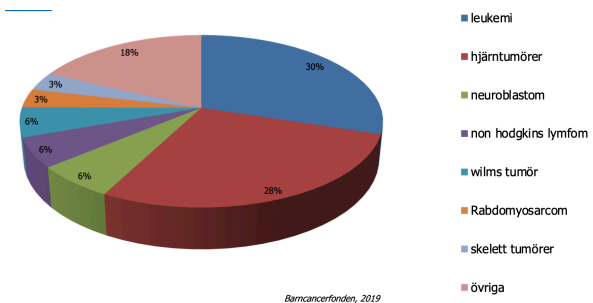
- **Kromosomanalys** - undersöker numeriska avvikelser samt strukturella kromosomförändringar
- **Microarray** - basalt genetiskt test där mängden genom jämförs med en normal mängd → visar kromosomal avvikelse och deletioner/duplikationer.
- **Sangersekvensering** - undersöker enstaka gener
- **Exomsekvensering** - kodande delar av DNA (exom) undersöks med NGS och genpaneler.
- **Helgenomsekvensering**
- **Övrigt potentiella analyser**
 - Alltid CK vid gångsvårigheter (utreda Duchennes muskeldystrofi)
 - Mitokondrieanalyser

- Muskelbiopsier
- Analys av andningskedjan

BARNONKOLOGI

De vanligaste typerna av barncancer är:

1. Leukemi ($\frac{1}{3}$)
2. Hjärntumör ($\frac{1}{3}$) - till skillnad från hjärntumörer hos vuxna är dessa oftast lokaliserade infratentoriellt
3. Lymfom
4. Nefroblastom
5. Neuroblastom
6. Rhabdomyosarkom
7. Skelettumör



Age distribution by diagnosis in childhood malignancies.
< 15 years of age at diagnosis (n=5,470)

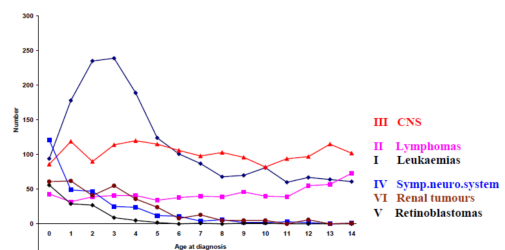


Figure 4.1.2 The well known ALL peak between 2 and 4 years of age at diagnosis is evident. The CNS children have an even distribution whereas the neuroblastoma is the most common diagnosis for infants

Precis som vid andra barnsjukdomar tenderar vissa tumörer att uppkomma i specifika åldersintervall → viktigt att känna till åldern på patienten. Precis som bilden till höger visar tenderar exempelvis neuroblastom att debutera under de första åren i livet, medan CNS-tumörer är generellt högt hela tiden. **Leukemier tenderar att peaka mellan 2 och 4 års ålder**, vilket dock inte ses i denna graf.

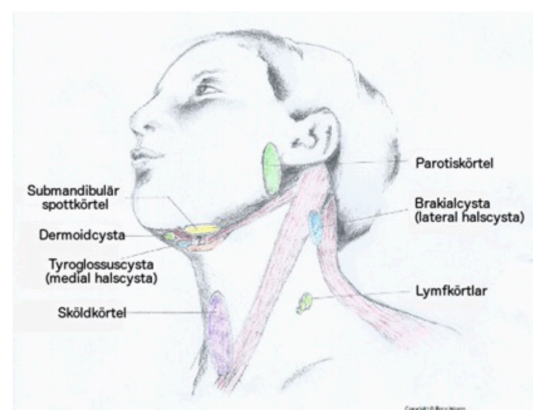
OBS! Tack vare nationella och internationella samarbeten kring doser och kombinationer av kemoterapi har överlevnaden ökat markant de senaste 30 åren.

SOLIDA TUMÖRER

BEDÖMNING AV KNÖLAR

I de allra flesta fallen är den bakomliggande orsaken till knölar oskyldiga adeniter eller andra benigna tillstånd som är vanliga i småbarnsåldern. För att avgöra om knölen kan vara malign bör vi tänka på följande:

- **Lokalisation** - knöl utanför de vanliga Igll-stationerna föranleder malign misstanke
- **Maligna tecken vid palpation:**
 - Storlek (>1 cm i diameter)
 - Fast, ojämn yta
 - Ej fritt förskjutbar
 - Progress i storlek eller antal (konglomerat)
- **Infektionsanamnes!**
- **Andra symtom** - trötthet, terapiresistent astma (→ lungröntgen), buksmärta/fyllnadskänsla (→ UL).
- **B-symtom?**
- **Blodstatus**



Oklara knölar, oftast barn med ensidig lymfkörtelsvullnad, som är välpalpabla med jämn yta och fritt förskjutbar mot underliggande vävnad → följs upp med ompalpation efter 2-3 månader, om utebliven storleksökning/regress → avsluta!

OBS! Om du känner dig osäker → agera/prata med kollega för att inte behöva stå själv i agerandet.

OKLARA KNÖLAR I BUKEN

Återigen, fundera över:

- Lokalisation - kan det röra sig om organförstoring eller annat?
- Konsistens
 - Fluktuerande?
 - Mjuk/hård?
 - Slät/knölig?

Potentiella differentialdiagnoser för 'oklara knölar/resistenser' i buken hos små barn (och tänkbara statusfynd) är:

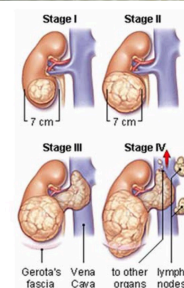
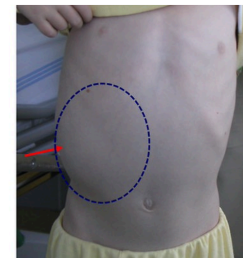
- **Förstorad mjälte/lever** - trötthet, blek och petekier/vaskuliter
- **Fekalom** - uppdriven buk och resistens lokaliserad till vä fossa
- **Full urinblåsa (urinstämning)** - oro och smärtpåverkad
- **Pylorusstenos** - kaskadkräkningar
- **Invagination** - smärtpåverkad, intervallsmärta, uppdriven buk, blodblandat eller slemmigt avföring samt kräkningar
- **Lymfkörtlar** - feber (om reaktiva)
- **Tumör** - viktnedgång och blekhet

NEFROBLASTOM/WILMS TUMÖR

Denna tumörtyp utgör nästan 90% av alla njurtumörer hos barn och medianåldern för diagnos är 3,5 år (1-5 år). Oftast kan en hård och fixerad resistens palperas i buken, som i majoriteten av fallen är unilateral. Vanligtvis har dessa patienter ingen smärta eller palpationsömhet, men kan uttrycka andra "trycksymtom" som:

- Förstopning
- Aptitlöshet
- Mikro-/makroskopisk hematuri

Diagnostik sköts primärt av **UL-buk**, som sedan kan kompletteras med **DT-buk inför biopsi** för staging (avgör vidare behandlingsupplägg). Vid behandling ges i regel **preoperativ cytostatika 4x** innan **operation** äger rum. **Postoperativ adjuvant cytostatika** kan sedan ges i upp till 34 veckor, beroende av PAD. Prognosen är god, där 90% av barnen botas.



FALL

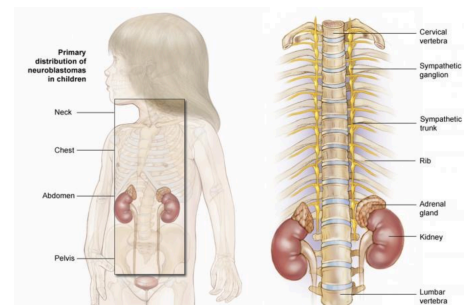
Du undersöker Kalle som verkar ganska opåverkad och är feberfri. Du känner en tydlig knöl till vänster i buken som inte ömmar märkbart vid palpation, men hittar inget annat avvikande i status. I urinprovet noteras röda blodkroppar. Blodtrycket är normalt. Den mest sannolika diagnosen i Kalles fall är **njurtumör**, vilka kan ge

hematuri. Nästa diagnostiska steg blir därför radiologi med primärt ultraljud (ev. DT buk eller MR buk i senare skede).

Du beställer ett **ultraljud** som visar en ca 8x10x5 cm stor tumör vid vänster njure. Den vanligaste njurtumören hos barn kallas för **nefroblastom (Wilms Tumör)**. Gå vidare med DT thorax för att utreda metastaser, MR för att stärka misstanken innan behandling och ta urinprov för katekolaminer (utesluta neuroblastom, vilket är en viktig diffdiagnos då de makroskopiskt kna likna varandra). Behandlas med cytostatika (pre- och postoperativt) och operation (+ strålning). Prognosen är generellt mycket god prognos, där upp till 90% som botas. Det finns dock även högmaligna subtyper.

NEUROBLASTOM

Dessa tumörer utgår från det sympatiska nervsystemet, som då bland annat kan urspringa från binjuremärgen sympatiska gränssträngen (utefter ryggraden)). Debut sker oftast **före 5 års ålder** och sjukdomen kan ge allt mellan spontan regress (spädbarnstyp) till ett aggressivt fulminant förlopp med HÖG mortalitet och metastasrisk. Metastasering sker då främst till lgl, benmärg, skelett och dura.



Neuroblastom är en lömsk sjukdom som kan presentera sig på en uppsjö olika vis → oftast diffusa symtom som gnällig, buksmärta, förstoppning och feber. Ibland är tumören palpabel och ibland förekommer proptos, blåsdysfunktion och Horner syndrom. De högmaligna tumörerna medför även att barnet blir svårt sjuk → vikttnedgång, anemi och skelettsmärta.

Diagnostiken är omfattande och utgörs av:

- **MR/DT**
- **MIBG-scint**
- **Biopsi**
- **Prover**
 - NSE (markör)
 - Urinkatekolaminer - för att bekräfta/utesluta neuroblastom
 - Benmärgspunktion

BEHANDLING

Vid låg risk, vilket generellt är den typ som uppkommer hos spädbarn utgörs behandlingen av aktiv expektans, då dessa tenderar att gå i spontan regress. Vid tumörer som klassas vara av intermediär eller hög risk utgörs behandlingen istället av en kombination av **cytostatika**, **operation** (om möjligt), **radioterapi** och eventuellt **stamcellstransplantation** och/eller **målriktad behandling**.

Prognosen är god om tumören inte är aggressiv. En aggressiv tumör har dock en sorglig 5-årsöverlevnad på 50% och många får recidiv snabbt.

SARKOM

Vid bedömning av oklara knölar i skelett/muskler behöver vi beakta:

- **Svullnad och konsistens**
- **Lokalisering** - skelett eller mjukdel?
- **Progress över tid (!)**

- **Smärtor och ev. frakturer?**
- **Asymmetri**
- **Omfångsskillnad**

Sarkom är tumörer som uppstår i muskler, senor, bindväv eller skelett:

- Ben → osteosarkom
- Bindväv → fibrosarkom
- Muskler → rhabdomyosarkom.

Malignant	Benign	Non neoplastic	Intermediate
Osteosarcoma	Osteoid osteoma	Aneurysmatic cyst	LCH
Ewing sarcoma	Chondroblastoma	Myositis ossificans	Giant cell tumor
MFH	Osteoblastoma	Fibrous dysplasia	
Chondrosarcoma	Chondromyxoid fibroma	Simple bone cyst	
NHL	Enchondroma	osteomyelitis	

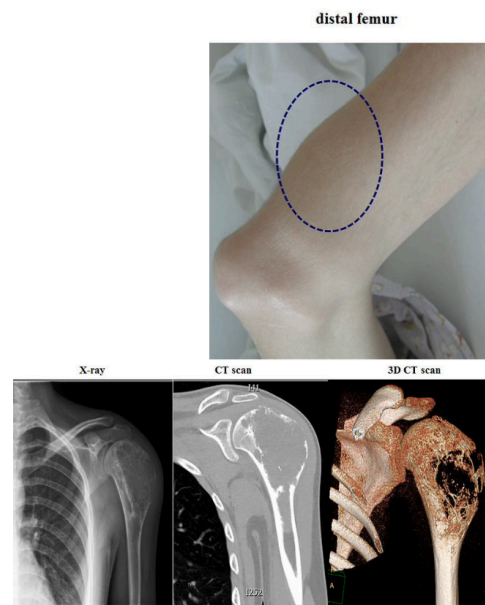
OSTEOSARKOM

Orsakas av mutationer i osteoblaster och debuterar oftast i tonåren, där pojkar oftare drabbas än flickor. Vanliga lokalisationer för osteosarkom är långa rörben (kring metafyserna), knäet och överarmen vid scapula. Sprider sig även lätt och kan orsaka mikrometastaser, dock sällan påvisbara vid diagnos. Potentiella symtom är:

- **Smärta** - intermittent smärta (kommer och går) som blir värre nattetid, vid progress och vid aktivitet.
- **Rörelseinskränkning** - ofta extensionsdefekt → hälla
- **Svullnad** - kan ofta palpera eller se resistens
- **Fraktur**

Diagnostiken utgörs av:

- Slätröntgen, som efterföljs av DT/ MR för att utreda tillväxtsätt samt ev. metastaser
- Biopsi - för att ställa rätt histopatologisk diagnos

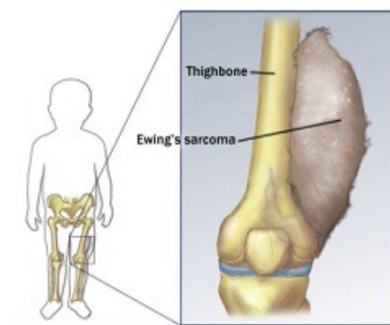


Behandlingen består av intensiv **kemoterapi** (pre- och postoperativt) och **operation**, ibland till och med amputation (då ofta i en andra seans). De allra flesta förbättras mycket och 65% botas helt. Andra får recidiv lokalt eller uppkomst av metastaser i lungan eller annan skelettlokal.

EWINGSARKOM

Drabbar oftast pojkar i tonåren och påträffas ffa i diafysen av långa rörben (smalben, lårben och revben) samt i bäckenet. Förekommer också som extraskelletal typ, då ex. med muskelengagemang. Symtomen presenterar sig vanligen som:

- **Smärta** - intermittent smärta (kommer och går) som blir värre nattetid, vid progress och vid aktivitet.
- **Svullnad/resistens** - ofta snabb process → varm och öm
- **Rörelseinskränkning**
- **Patologisk fraktur**
- **Kompression av intilliggande organ** - orsakar trycksymtom



Diagnostiken utgörs av:

- Slätröntgen och skelettscintigrafi
- Blodprov och genetisk utredning



Behandlas genom **cytostatika**, **operation** (ev. amputation) och **radioterapi**. Prognosen säger att ca. 60% botas, medan resten får återfall (sker vanligen lokalt eller i lungorna → regelbundna lungröntgen). Osteosarkom och Ewingsarkom liknar således varandra mycket.

OBS! Denna tumör har stor metastaspotential, varpå mikrometastaser oftast hittas vid diagnos.

RHABDOMYOSARKOM

Är till skillnad från ovan nämnda sarkom en mjukdelstumör, som främst drabbar skelettmuskulatur. Symtom visar sig som:

- **Palpabel knöl** - ofta asymtomatisk i övrigt, men kan ibland orsaka trycksymtom beroende på lokalisering. Ex vid kompression av nerv → smärta eller bortfallssymtom

Dessa tumörer kan i princip uppkomma var som helst i kroppen, men de vanligaste lokaliseringarna är:

- Huvud/ nacke (30%)
- Ryggmuskulatur (30%)
- Urogenitalt (15%)
- Orbita (10%)

Rhabdomyosarkomen kan delas in i två grupper, vilket är av värde vid val av behandling för bästa prognos.

- **Embryonalt** (omogna celler) - belägna centralt i kroppen, drabbar främst yngre barn
- **Alveolärt** - oftare perifert belägna. Drabbar främst äldre barn och är i regel mer aggressiva och terapieresistenta.

Behandlingen utgörs även här av **cytostatika**, **operation** och ev. **radioterapi**. Prognosen säger att ca 80% botas, där lokalisering och variant avgör recidivrisk.

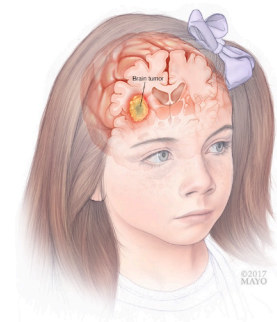
OBS! 10-20% har metastaser vid diagnos.

CNS-TUMÖRER

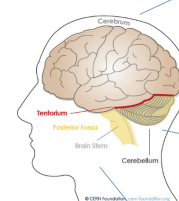
Detta är den näst vanligaste cancerformen hos barn och den främsta orsaken till död i cancer hos barn. 90% är intrakraniella, där majoriteten är infratentoriella → få tumörer är supratentoriella och spinala.

De symtom som uppstår av hjärntumörer beror dels av tumören i sig, baserat på dess lokalisering, samt även på ökat intrakraniellt tryck. En klassisk triad är **huvudvärk**, **illamående** och **kräkningar** (pga tryckstegring), men är absolut inte obligat:

- **Infratentoriella tumörer**
 - Ataxi
 - Gång- och balansrubbingar
 - Symtom på ↑ICP - ex. abducensparens och staspapill (synpåverkan)
- **Supratentoriella tumörer**
 - Huvudvärk
 - Kramper



Lokalisation



Supratentoriellt

Gliom grad I-IV
Ependymom
GCT/Teratoma
AT/RT
ETMR
Pineoblastom
Kraniofaryngeom

Infratentoriellt

Medulloblastom
Gliom grad I-IV
Ependymom
Ponsgliom

Spinala tumörer

Ofta låggradiga gliom/ependymom
Metastaser/ seeding fr. medulloblastom

- Fokala symtom - ex. nystagmus, nedsatt hörsel, torticollis
- **Tumörer i chiasma** - påverkar inte konstigt nog synen → synstörning och synfältsbortfall
- **Tumörer i hypothalamus** - resulterar i en endokrin påverkan

De kliniska fynd varierar således kraftigt. Ett spädbarn med öppetstående fontaneller utvecklar sällan neurologiska symtom, till följd av att huvudet istället har förmåga att expandera → ökat huvudomfång och buktande fontanell (kolla tillväxtkurvan!!!). Var även observant på mer subakuta symtom i skolåldern, såsom sämre skolresultat, personlighetsstörning, trötthet eller intermitterent huvudvärk.

OBS! På minsta misstanke om hjärntumör, konsultera någon på barn och beställ MR (huvud+rygg).

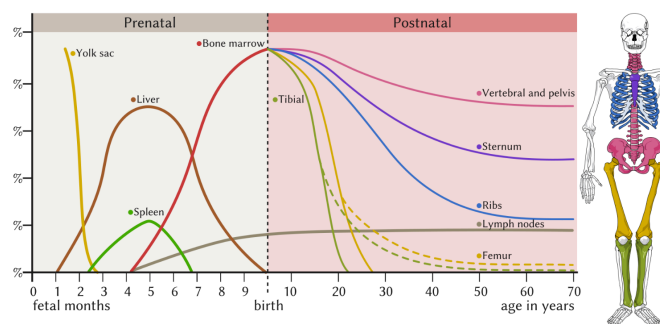
BEHANDLING

Hjärntumörer behandlas med operation, cytostatika och strålterapi. Nyare metoder i form av målriktade behandlingar börjar användas mer och mer (ex. angiogeneshämmare samt gen- och immunterapi).

BARNHEMATOLOGI

PRE- OCH POSTNATAL ERYTROPOES

Under fostertiden sker hematopoesen extramedullärt, i lever och mjälte, för att i närheten av födseln (under sista trimestern) successivt förflyttas till benmärgen. Vid uppkomst av vissa blodmaligniteter kan hematopoes på nytt uppstå extramedullärt → hepatomegali/splenomegali.



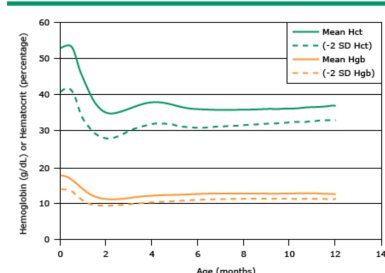
BLODBILD HOS BARN

Den fetala blodbild utgörs till 80% av HbF, vilket har högre syrgasaffinitet än "adult Hb". Blodvolymen vid födseln är ungefär 75-85 ml/kg → ca. 300 ml. Ett omdiskuterat ämne är hur snabbt avnavling bör ske efter födelse. Om den görs sent får barnet som en blodtransfusion när placentan dras ihop, vilket underlättar den cirkulatoriska omställningen → minskar risken för anemi och järnbrist. Sen avnavling kan dock även fördröja basalt omhändertagande, vilket ökar risken för neonatal ikterus och polycytemi.

FYSIOLOGISK ANEMI

Hb är som högst vid födsel och lägst vid 6-9 (-12) veckors ålder, varpå det alltid är viktigt att hålla koll på barnens ålder vid tolkning av labbvärden (se bild till höger). Den fysiologiska anemin beror på **låg erytropoes**, som minskar dramatiskt efter partus på grund av en postpartal saturationsökning (barnet börjar andas självt), **kortare livslängd av fetala erythrocyter** och **ökad plasmavolym** på grund av snabb tillväxt (utspädningsseffekt). Hb stiger sedan en aning, men når aldrig de nivåer som vid födelse.

Normal values for hematocrit and hemoglobin during the first year of life in healthy term infants



I bilden nederst till höger ses åldersanpassade labvärden, för att ha ett hum om vad barn bör ligga på. MCV är högre hos nyfödda jämfört med äldre barn (beror på HbF) och högst hos prematura.

Age	Hemoglobin (g/dL)		MCV (fL)	
	Mean	-2 SD	Mean	-2 SD
Birth (cord blood)	16.5	13.5	108	98
1-3 days (capillary)	18.5	14.5	108	95
1 week	17.5	13.5	107	88
2 weeks	16.5	12.5	105	86
1 month	14.0	10.0	104	85
2 months	11.5	9.0	96	77
3-6 months	11.5	9.5	91	74
0.5-2 years	12.0	11.0	78	70
2-6 years	12.5	11.5	81	75
6-12 years	13.5	11.5	86	77
12-18 years: female	14.0	12.0	90	78
12-18 years: male	14.5	13.0	88	78
18-49 years: female	14.0	12.0	90	80
18-49 years: male	15.5	13.5	90	80

ANEMI

När vi konstaterar en anemi bör vi fortgå med att utreda den bakomliggande orsaken. Viktigt att ta med i beaktning är:

- **Anamnes**
- **Patientkaraktistika**
 - Ålder - olika normalvärden
 - Kön - olika normalvärden i övre tonåren
 - Häromst
- **Undersökning**
 - Klinisk status
 - Labb

ANAMNES

- **Symtom** - mörk urin (hemolys?), blod i avföringen/kräkningar (blödning?), kraftiga näsblödningar/mensblödningar (blödningsrubbing?), infektionssymtom (infektionsanemi) eller tarmsymtom (järn/B12/folatbrist)
- **Hereditet**
- **Nutrition**
- **Tidigare sjukdomar** - tidigare anemi (ärfthg?), tidigare normalt blodstatus (förvärvad anemi), ikterus som nyfödd (hemolys?) kroniska sjukdomar, njursjukdom, malignitet, inflammation eller autoimmunitet?
- **Läkemedel** - vissa läkemedel kan leda till akut hemolytisk anemi vid G6PD-brist
- **Utlandsvistelse** - vistelse i länder där vissa infektioner är endemiska som TB, hepatit, malaria, HIV mm.

BARNETS ÅLDER

- **0-3 mån** - har vanligtvis en fysiologisk anemi, men kan även vara iatrogen orsakad om vi tagit många blodprover från den lilla blodvolymen. Vi bör tänka i banor kring patologi om anemi uppstår före 4-5 veckors ålder eller att värdet är lägre än det förväntade vid fysiologisk anemi (riktvärde på <100 och symtom). Exempel på utlösande faktorer är blödning, Rh-ABO-immunisering, infektion och kongenitala hemolytiska anemier (ex. sfärocytos och G6PD-brist). En anemi i denna ålder kan resultera i irriterat allmäntillstånd och matningssvårigheter. Vid hemolys kan vi ibland även se kraftig/långdragen ikterus och mörk urin.
- **4-6 mån** - vanligtvis medfödd, exempelvis hemoglobinopati (talassemi) eller membrandefekt (sfärocytos). Anemin visar sig nu då HbF ersätts med HbA. Järnbrist är ovanligt i denna ålder.
- **> 6 mån** - vanligtvis förvärvad och nu är järnbrist istället väldigt vanligt. Se över näringsintag, misstänk allergier och utred alltid celiaki → kolla tillväxtkurvan.

KÖN

X-bundna anemier, ex. G6PD-brist, är vanligare hos pojkar. Mensblödningar hos tonårstjejer är också viktigt att ta i beaktning.

HÄRKOMST

Särskilda hemoglobino-/enzymopatier är olika vanliga i olika delar av världen:

- **Talassemi** - vanligast i medelhavsområdet och sydostasien
- **G6PD-brist** - vanligast i Grekland, Sardinien, Kurdistan och Filippinerna
- **Sfärocytos** - vanligast förekommande i kaukasisk befolkning
- **Sickle cell-anemi** - vanligaste i malariaendemiska områden

UNDERSÖKNING

Anemi kan uttrycka sig på ett flertal olika vis, där vissa symtom beskrevs som **red flags**:

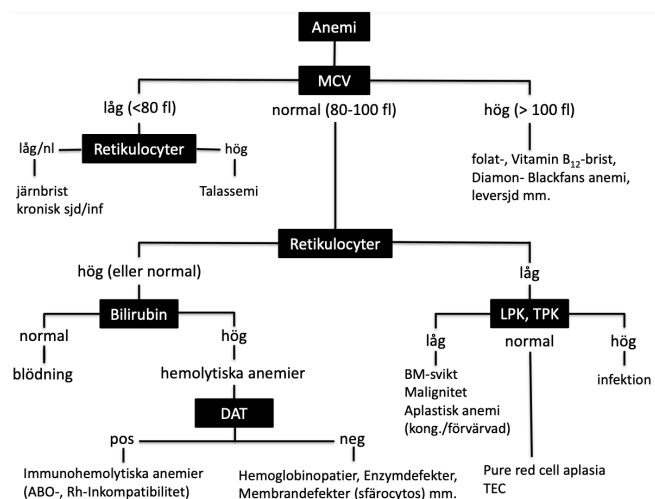
- Blekhet
- Ikterus
- **Takykardi**
- **Irritabilitet** - kan vara huvudsymtom hos nyfödda
- Ganska opåverkade - om kronisk anemi → hunnit adaptera
- Blåmärke/petekier - fundera kring om det kan röra sig om något mer än endast anemi
- **Splenomegali**
- Munsår - kan vara tecken på järnbrist

OBS! Många onkologiska barn utvecklar anemi till följd av pågående behandling.

LABPROVER

Relevanta prover att ta vid anemiutredning är:

- **Blodstatus** - viktigt för att få en vägledning kring orsak
 - Hb
 - MCV
 - LPK - leukocyty (infektion eller akut leukemi?) och leukopeni (benmargssvikt?)
 - TPK - trombocyty (järnbrist eller inflammation/infektion?) och trombocytopeni - (benmargssvikt?)
- **Retikulyter**
 - Förhöjd - tänk hemolys eller blödning?
 - Låg-normal - benmargssvikt?
- **Bilirubin** - tillsammans med haptoglobin och LD för utredning av hemolys (retikulyter tas redan)
- **Erytrocytmorfologi** - görs sällan i det primära skedet, men kan studera erytrocyternas utseende



OBS! I bilden till höger ses ett bra flödesschema för utredning av en anemi.

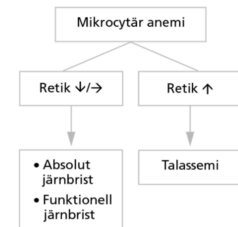
UPPFÖLJNING

Vid anemi och påverkade barn vill vi ha koll på att det hela **inte fortsätter gå åt fel håll**. Kontrollera därför om Hb efter 1 vecka efter insatt behandling (mot misstänkt orsak). Följ därefter upp ytterligare 1 respektive 3 månader efter.

MIKROCYTÄR ANEMI (LITE KORTFATTAT)

Mikrocytär anemi beror antingen på **talassemi** (hemoglobinopati) eller på **järnbrist** (ABSOLUT OFTAST) och definieras som **MCV <82 fL**.

- **Järnbrist** - globalt sett vanligaste orsaken till anemi. Hos barn utvecklas en järnbrist vanligen till följd av långvarig låggradig blödning, dålig kost eller påverkat upptag. Vid bekräftad mikrocytär anemi (gärna med tagna retikulocyter) är vi intresserade av att utreda vidare med järnstatus. I ett järnstatus ingår järn (sjunker vid järnbrist), transferrin (stiger vid järnbrist) och löslig transferrinreceptor (speglar kroppens jakt efter järn baserat på intracellulära järndepåer) → måste lägga till **ferritin** (speglar kroppens järndepåer)!
 - **Primär järnbrist** - obalans mellan tillförsel och förlust → ta transglutaminas-ak för att utreda celiaki(!) och behandla med järntillförsel
 - **Sekundär järnbrist** - vid inflammation/infektion stiger hepcidin, som hämmar ferroportin som fraktar ut järn ur cellerna → höga intracellulära nivåer, men låga i blodet (funktionell järnbrist).



För att diffa mellan en primär och sekundär järnbrist kollar vi främst på ferritin och löslig transferrinreceptor (se bild till höger). Glöm heller inte att kontrollera CRP/SR för att utreda om inflammation föreligger.

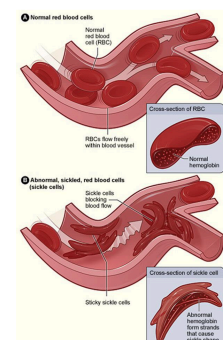
	Järnbristanemi	Sekundär anemi	Kombinerad järnbrist* och sekundär anemi
Ferritin	↓	↑	normal / ↑ *Char vid sek anemi, men ökningen blir inte så stor som förväntat vid samtidig järnbrist
Transferrinreceptor (TfR)	↑	normal/ ev låg	↑

- **Talassemi** - mutation som medför minskad produktion av hemoglobins alfa- eller betakedjor → ineffektiv erythropoes, inkomplett Hb-molekyl och ökad risk för hemolys. Första steget vid handläggning av misstänkt talassemi är hemoglobinfraktionering, vilket görs genom **elektrofores** för att upptäcka förändrade andelar av de olika hemoglobinerna. Mutationen måste sedan verifieras med molekyldiagnostik. Potentiella symtom en person med talassemi kan uttrycka är tillväxthämning och andfåddhet (erythrocyter med sämre förmåga att bära syre). Lindriga former betraktas inte som sjukdom (= ingen behandling), medan svårare kan behandlas med hydroxyurea (ökar HbF, funkar dock bara på beta-talassemi) eller stamcellstransplantation.

OBS! Börja alltid med att utreda/provbehandla en järnbrist innan vidare utredning av talassemi.

SICKLE CELL-SJUKDOM (SCD)

SCD är en hemolytisk anemi med förekomst av morfologiskt avvikande erythrocyter, vilka byggs upp av en defekt hemoglobinmolekyl kallad HbS. Hos friska barn utgörs 90% av allt hemoglobin av HbA, medan homozygota för SCD har till 90% av HbS och heterozygota har 35-40% av HbS (vanligen besvärsfria om HbS < 50%). Sjukdomen nedärvs autosomt recessivt och förekommer framförallt i endemiska malariaområden, men börjar bli allt vanligare i Sverige då vår befolkning blir alltmer mångkulturell.



Patofysiologin är inte specifik för barn, men fungerar på så vis att det bildas bindingar mellan Hb-molekylerna (kallat Sickling) → HbS antar formen av långsträckta band. Detta kan triggas av deoxygenering, vilket i sin tur kan bero på ett flertal faktorer som orsakar fysiologisk stress på kroppen → symptomgivande sicklingkris.

Exempel på sådana faktorer är:

- Syre- och/eller vätskebrist
- Infektioner
- Nedkylning
- Utmattnings
- Vistelse på hög höjd
- Acidosis

Vid en sicklingkris har en ökad andel sickelceller tendens att aggregera, vilket i sin tur leder till retning av kärlväggen (endotelpåverkan), kärlocklusion och hemolys. Tillståndet är reversibelt, men gör under en kris skada och ger symptom.

SYMPTOM

Symtomen varierar med åldern:

- **Spädbarn** - löper störst risk för daktylit, vilket är hypoxiskt utlösta, smärtsamma, inflammationer i handryggar/fingrar och fotryggar/tår (se bild)
- **Småbarnsåren**
 - Smärtattacker från rörbenen och andra skelettdelar (mest klassiska symtomet) - brutala smärtor som inte tenderar att dämpas på annat sätt än morfin
 - Allvarliga infektioner - till följd av funktionell aspleni (mjälten är intakt men fungerar inte som den ska → immunbrist)
 - **Blodsequestering i mjälten** - är en av de vanligaste dödsorsakerna hos barn med sicklecellanemi och beror på att blod plötsligt ansamlas i mjälten med splenomegali, akut anemi och hypovolemisk chock som följd
 - Obstruktion av övre luftvägar
 - Stroke
 - **Akut bröstsyndrom** - är ofta infektionsutlöst och har hög mortalitet
 - Sekvestering av blod i lever och penis (→ priapism)
 - Nattlig enures - uttryck för njurpåverkan
- **Vuxen** - generell organinsufficiens (hjärta, lungor, lever och njure)



OBS! Alla organ drabbas, framförallt de med långsamt blodflöde.

BEHANDLING

- Ge **hydroxyurea** - ökar andelen HbF
- **Antibiotikaproylax till barn < 5 år** - minska risken för allvarliga infektioner
- **Pneumokock- och influensavaccin** - minska risk för allvarliga infektioner
- **Smärtbehandling** - testa ibuprofen + paracetamol eller kombination med morfinpreparat (ha låg tröskel för sistnämnda)
- **Behandla för att undvika utlösande faktorer** - de nämnda ovan
- **Hematopoetisk stamcellstransplantation (HSCT)** - enda botande behandlingen

TRANSITORISK ERYTROBLASTOPENI HOS BARN (TEC)

TEC är en **barnsjukdom** som förvärvas och karakteriseras av en **övergående isolerad erytropoeshämning** → normocytär och normokrom anemi. De barn som drabbas är i övrigt friska, i åldern mellan sex månader och 3-4 år. **Genesen är oklar**. Till följd av anemin kan de uppvisa symtom som:

- Blekhet
- Trötthet
- Takykardi (ev. med systoliskt blåsljud)

Anemin utvecklas dock successivt → barnen hinner adaptera, vilket medför att symtom först uppkommer vid signifikant låga nivåer (< 60 i Hb). De allra flesta barn läker spontant ut detta, vanligen inom 1-2 månader. Trots lågt Hb transfunderar vi inte heller upp dem (om inte uttalade symtom och allmänpåverkad barn).

OBS! Peaken för ALL är i denna ålder → viktig diffdiagnos.

“FEMTE SJUKAN”

Femte sjukan är en virussjukdom, orsakad av parvovirus B19, som är vanligast hos barn i skolåldern. Den är förvärdad och leder till isolerad erytropoeshämning (likt TEC). Utöver anemi ses även typiska ÖLI-symtom samt **rodnade hudutslag** på kinderna (“slapped cheek syndrome”), som även kan sprida sig nedåt på kroppen. Sjukdomen har i regel mildt förlopp (om ingen bakomliggande sjukdom) och går över av sig själv.



IMMUNMEDIERAD TROMBOCYTOPENI (ITP)

ITP är “trombocyternas TEC” → isolerad trombocytopeni (< 100). Antikroppsbeladda trombocyter förstörs av det retikuloendoteliala systemet i mjälten. Anamnestiskt är det viktigt att fråga om:

- **Blödningsanamnes** - typ, svårighetsgrad och duration
- **Föregående infektion, vaccinering eller medicinering** - hitta utlösande faktor
- **Livsstil, aktivitetsgrad, fritidsaktiviteter** - viktigt för bedömning av blödningsrisken

Status utfaller ofta helt normalt, med undantag för blödningsymtomen (se bilder till höger). De tenderar ofta att vara stora, många och uppkomma på “ovanliga” lokalisationer. Blåmärken på knän och underben är helt normalt, medan lår, höft och rygg bör få en att dra öronen åt sig. För att utreda vidare tar vi **blodstatus, urinprov** (utreda ev. vaskulit) och **ev. en venös diff** → enkel utredning.



Behandlingen utgörs oftast av **watchful waiting** (vid milda blödningsar), då de flesta läker av sig självt inom veckor till månader → följer med upprepade blodprover. I största möjligaste mån ska vi begränsa barnets aktivitet så lite som möjligt, MEN ju lägre trombocyterna är (iallafall < 50) desto viktigare att undvika aktivitet med hög traumarisk. UNDVIK NSAID/ASA! Hos barn med mer uttalade symtom är **kortison iv** (stimulerar benmärgen) och **IVIG** potentiella alternativ. Vid uppkomst av livshotande blödningsar kan mjälten opereras bort,

då den blir en reservoar för stor mängd blod och trombocyter. Detta medför dock ökad infektionsrisk → måste vaccinera om sig.

OBS 1! Viktiga diffdiagnoser är misshandel och leukemi.

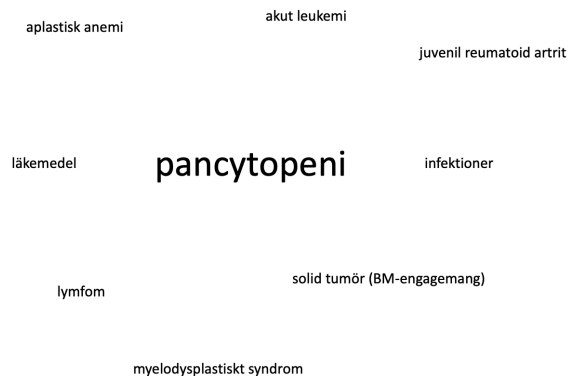
OBS 2! Ytterst få drabbas av allvarliga komplikationer (ex. CNS-blödning) och TPK är ingen god indikator för blödningsrisk → basera behandling på symtomen snarare än uppmätta värdet.

PANCYTOPENI

Pancytopeni syftar på att samtliga tre blodslinjer (erytrocyter, leukocyter och trombocyter) är pressade.

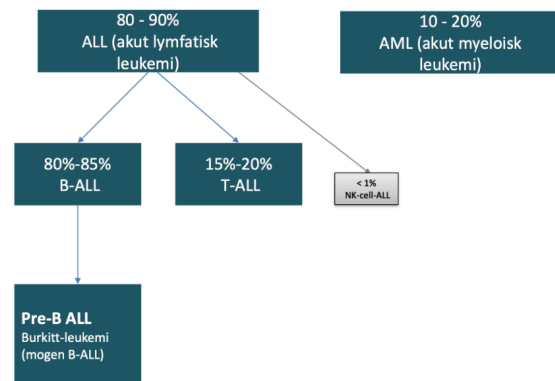
Anledningen till detta kan bero på flera olika orsaker:

- Akut leukemi
- Lymfom
- Infektioner
- Läkemedel
- Solid tumör med benmärgsengagemang
- Myelodysplastiskt syndrom
- Aplastisk anemi - lågt antal hematopoetiska stamceller i benmärgen
- Juvenil reumatoid artrit (JRA)



AKUT BARNLEUKEMI

Akuta leukemier kan grovt delas in i ALL (80-90% av fallen) och AML (10-20%). ALL är således den vanligaste blodmaligniteten hos barn, där majoriteten drabbas av subtypen B-ALL (80-85%). 15-20% drabbas av T-ALL (oftare pojkar och äldre barn) och knappt 1% kan utveckla NK-cell-ALL. Rekommenderad behandling baseras på subtypen.



Generellt om leukemi är det den **vanligaste cancerformen hos barn**, med en **peak-ålder mellan 2-4 år**. Barn som istället drabbas av AML tenderar att utveckla det redan vid 1-2 års ålder. I de allra flesta fall är etiologin okänd, men viss koppling till vissa genetiska syndrom har setts (ex. trisomi-21, Li-Fraumeni och Neurofibromatos typ 1).

SYMPTOM

Symtomen är oftast ospecifika och gör det därför svårt att skilja från vanligt förekommande, ej signifikanta symtom hos barn. Symtom som dock tenderar att förekomma oftare än andra är:

- Feber
- Blekhet
- Palpabel lever och/eller mjälte
- Blåmärke

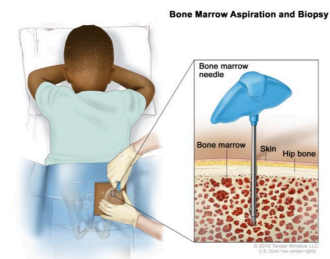
Andra symtom som kan förekomma, där vi alltid ska överväga diffdiagnosen akut leukemi hos unga barn, är:

- Dålig ork
- Trötthet
- Upprepade feberepisoder/oklara infektioner
- Blödningar - blåmärke, petekier eller slemhinneblödningar
- Skelettsmärta - vill ej gå/bli buren (ska vi reagera på!)
- Förstorade lymfkörtlar - kolla efter detta i status
- Testikelförstoring

BASAL LEUKEMIUTREDNING

Vid en leukemiutredning är vi intresserade av:

- **Blodstatus och venös diff** - normal diff utesluter inte leukemi!!
- **Urat $\uparrow$, SR $\uparrow$ (CRP $\uparrow$) och LD $\uparrow$**
- **Lungröntgen** - kan se förstord mediastinum
- **Ultraljud buk** - (hepato)splenomegali
- **Benmärgsundersökning** - den viktigaste utredningen som måste göras för att få svaret svart på vitt



DIFFERENTIALDIAGNOSER

- | | |
|---------------|------------------------|
| • JRA | • Aplastisk anemi |
| • EBV | • Lymfom |
| • Osteomyelit | • Annan malignitet med |
| • ITP, (TEC) | benmärgsengagemang |

BEHANDLING

1. Kortison (vid ALL)
2. Systemisk/peroral cytostatika
3. Intratekal CNS-terapi

I övrigt börjar målriktad behandling (monoklonala antikroppar och tyrosinkinashämmare) blir mer och mer aktuellt. Även stamcellstransplantation bör övervägas om svår sjukdom.

BARN OCH LÄKEMEDEL

Läkemedelsförskrivningen är generellt sett väldigt låg i barnåren (i jämförelse med vuxna), dock har barn också behovet av bot och lindring vid sjukdom (även fast alla läkemedel inte är studerade på barn). Vanligt förskrivna läkemedel hos barn under 18 år är ADHD-medel (främst pojkar), allergi- och astmamedicin samt preventivmedel (flickor).

Risker hos våra unga patienter är:

- Bristande evidens för effekt och säkerhet
- Bristande informationsstöd
- Avsaknad av lämpliga formuleringar
- Risk för doseringsfel (decimalfel!)
- Risk för underdosering av försiktighetsskäl
- Svårigheter att bedöma effekten
- Svårigheter att få barnet att ta läkemedlet

- Även ganska små barn (> ca 2 år) kan ta tabletter, gärna med lite hjälp, tex i form av en kokt makaron (att stoppa tabletten i) eller ett "gelfodral" (Medcoat<3)
- Kontrollera delbarhetsinformationen i FASS innan tabletten ev. delas eller krossas.
- Munlösliga tabletter = trolleritabletter
- Suppositorier är bra alternativ till riktigt små barn, men föräldrarna behöver då ha koll på att det inte åker ut.

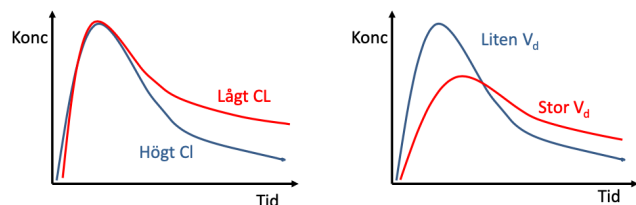
FARMAKOKINETIK - BARN ÄR INTE SMÅ VUXNA

En bebis på 5 kg kan INTE ha en 10x lägre dos än ett barn som väger 50 kg!

Några farmakokinetiska begrepp:

- **Clearance** - kroppens förmåga att eliminera läkemedel
- **Distributionsvolym (V_d)** - vart läkemedlet tar vägen i kroppen
 - Barn har större andel kroppsvatten än vuxna → får större V_d för vattenlösliga läkemedel och mindre för fettlösliga läkemedel
- **Halveringstid** - hur fort läkemedlet elimineras

OBS! Bilden till höger visar att clearance påverkar halveringstiden och att distributionsvolymen i huvudsak påverkar toppkoncentrationen (men även halveringstiden).



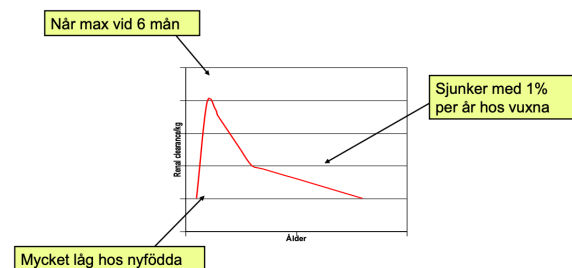
CLEARANCE

Levermetabolismen är låg hos nyfödda och för tidigt födda, då levern har annat fokus under fosterlivet. Det tydligaste exemplet på detta är nyföddhetsgulsot. Metabolismen ökar sedan snabbt under de första levnadsmånaderna. Från 3 månaders ålder och upp till ca. 10 år har barn en mycket effektiv metabolism av de flesta läkemedel → har ett större dosbehov (se övre bilden).



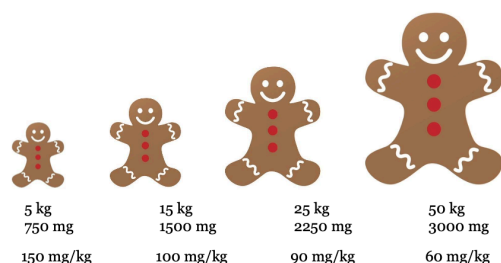
Evolutionärt har detta flera fördelar, bland annat att barn tenderar att krypa runt på marken och stoppa både det ena och andra i munnen → viktigt med en lever som kan avgifta.

Den renala utsöndringen är också mycket låg hos nyfödda, når sedan sitt max vid 6 månader och sjunker sedan med 1% per år hos vuxna (se nedre bilden).



DOSERA EFTER VIKT?

Under livet 20-förubblas vikten, men trots detta ger vi inte en 20x högre dos. Det finns ett samband mellan vikt och eliminering, detta är dock INTE linjärt. I bilden till höger ses penicillindoser till barn och vuxna, där vi kan se att högre doser (i förhållande till deras vikt) ges till barn → ska göra



det! Alla känner inte till detta, vilket oftast leder till att barn blir underdoserade för att vi tänker att de är "så små och känsliga". I dessa lägen glömmer vi hur fin och välfungerande lever samt njurar de har.

NEONATOLOGI

BB OCH BASAL NEONATOLOGI

Det nyfödda barnet undersöks på BB för att **upptäcka akuta tillstånd** som ska behandlas. Dessa är:

- | | |
|---|---|
| 1. Sepsis/ pneumoni | 6. Katarakt |
| 2. Hjärtfel (ductusberoende eller allvarliga) | 7. Plexusskada |
| 3. Hypoglykemi | 8. Allvarliga GI- och urinvägsanomalier |
| 4. Ikterus (behandlingskrävande) | 9. Svält vid bröstet |
| 5. Höftluxation | |

BB-UNDERSÖKNING

ANAMNES

Anamnes inhämtas av oss som läkare från följande håll:

- **Barnmorska**
- **Journalhandlingar**
 - Mödrahälsovården (MHV) - kontroller under graviditeten
 - Förlossningsvård 1 (FV1) - förlossningsvården.
 - Förlossningsvård 2 (FV2) - den pediatrika undersökningen av det nyfödda barnet.
- **Föräldrar** - viktigt att inhämta om det finns något särskilt de vill berätta eller känner oro för. Det är i detta skede vanligt med frågor kring eventuell ärftlighet.

I anamnesen är nyckelfrågor av största värde, där följande är viktigt att ta upp:

- **Viktutveckling?**
- **Ammar barnet eller inte?**
- **Kissar?** - indikerar i så fall fungerande njurar/urinvägar
- **Kräks?** - små barn kräks ofta (så kallade spottningar), men är det mycket kräkningar måste vi fundera över om det kan vara stopp någonstans.
- **Bajsar?** - indikerar att tarmen fungerar och att analatresi (anus förslutet) inte föreligger

FÖRLOSSNINGSVÅRD 1 (FV1)

FV1 beskriver vad som händer med mamman utifrån barnets perspektiv. Exempelvis kan vi läsa när vattnet har gått, hur lång förlossningen var och om födseln skedde vaginalt eller genom kejsarsnitt. I exemplet nedan ses att mamman hade vattenavgång i över ett dygn → ökar risken för infektioner, varpå vi letar lite extra efter tecken på just det. Vi skickar heller inte hem barnet lika tidigt, utan de får vara kvar för observation längre. Det framgår även att barnet förlöstes vaginalt.

FV1

Inskrivningsdatum 10/01/2025	Klockan 03:45	Inskrivningsort Ingeborg Hompland
Inskrivningsnr 4708	Orsak till intagning vårdskad, vattenavgång	
Inskrivningsstatus Följande veckor 40	Antal 40	BM UL
Vikt Utm Protein 0	Dykes 0	ee journalbad
Fosterläge X huvud X sid X ned	Föreliggande fosterläge X över bäckningängen X över bäckningängen X över bäckningängen	Cervix längd 0
Tidigare sektion X nej	Graviditetskomplikation X nej	Postpartum X normal
Förlossning (OBS En blankett per barn)		
Vägar började 10/01/03:00	Fosterföreliggande vägar 10/01/03:00	Watersväng 10/01/22:30
Amnioskromi 10/01/07:16	Amnioskromi 10/01/07:16	Amnioskromi 10/01/07:16
Barnets födelse 10/01/08:23	Barnets nr 2	Barnets nr 2
Börd X enkel	Börd X enkel	Börd X enkel
Barnets vikt 4810	Barnets vikt 4810	Barnets vikt 4810
Förlossningsstadiet gryn	Förlossningsstadiet gryn	Förlossningsstadiet gryn
Bidning eller läge oavsett förlossningsstadiet X	Bidning eller läge oavsett förlossningsstadiet X	Bidning eller läge oavsett förlossningsstadiet X
Placenta avlägsen 08:35	Placenta avlägsen 08:35	Placenta avlägsen 08:35
Placenta vikt, gram 3	Placenta vikt, gram 3	Placenta vikt, gram 3
Placenta utvärderad X	Placenta utvärderad X	Placenta utvärderad X

FV2

Förlossning X normal	Andra följande X	Barnets nr 2
Barnets födelse 10/01/08:23	Barnets nr 2	Barnets nr 2
Börd X enkel	Börd X enkel	Börd X enkel
Barnets vikt 4810	Barnets vikt 4810	Barnets vikt 4810
Förlossningsstadiet gryn	Förlossningsstadiet gryn	Förlossningsstadiet gryn
Bidning eller läge oavsett förlossningsstadiet X	Bidning eller läge oavsett förlossningsstadiet X	Bidning eller läge oavsett förlossningsstadiet X
Placenta avlägsen 08:35	Placenta avlägsen 08:35	Placenta avlägsen 08:35
Placenta vikt, gram 3	Placenta vikt, gram 3	Placenta vikt, gram 3
Placenta utvärderad X	Placenta utvärderad X	Placenta utvärderad X

FÖRLOSSNINGSVÅRD 2 (FV2)

FV2 innefattar den pediatrika undersökningen av det nyfödda barnet (det nyfödda barnets journal). I denna noteras följande:

- Längd, vikt, huvudomfång - i bilden ovan ses att barnet hade normal födelselängd, men låg över över i vikt (= large for gestational age, LGA)
- Apgar-poäng
- Navelsträngs-pH
- Status vid läkarundersökningen, vilken alla genomgår innan hemgång
- Eventuella remisser, ordinationer och åtgärder

APGAR

Apgar (appearance, pulse, grimace, activity, respiration) är ett poängsystem som används vid förlossning för bedömning av graden av syresättning av den nyföddes blod (grad av eventuell asfyxi). Bedömningen innehåller fem parametrar, som vardera ger 0 till 2 poäng (sammantaget högst 10 poäng vid varje bedömningstillfälle, och utförs vid 1, 5 och 10 minuters ålder på alla barn, samt var 5:e minut vid fortsatt neonatal HLR. Även om vissa barn får låga poäng direkt efter utdrivningsskedet, så har de flesta 9 eller 10 poäng när de testas igen efter 5 minuter.

NAVELSTRÄNGS-PH

Direkt efter förlossningen tas ett navelsträngs-pH för att se om barnet har ett avvikande pH. Om barnet har förbrukat mycket glukos så att metabolismen övergår till anaerob metabolism, under sista skedet av förlossningen, kommer barnet att vara surt → ökar risken för komplikationer.

	Tecken	0 poäng	1 poäng	2 poäng
Appearance	Hudfärg	blå/blek över hela kroppen (cyanos)	rosa kropp, blå armar/ben	rosa över hela kroppen
Pulse	Puls (hjärtfrekvens)	obefintlig	<100	≥100
Grimace	Grimas, reflex, respiration	ingen respons	bara grimaserar	skriker
Activity	Muskeltonus, aktivitet	obefintlig	armar och ben stela	livlig rörelse
Respiration	Andning (andningsfrekvens)	obefintlig	oregelbunden, långsam	regelbunden, skriker

LÄKARUNDERSÖKNING

Den läkarundersökning som genomförs ska omfatta följande:

- **ALLMÄNTILLSTÅND** - viktigaste måttet!
- **Utveckling** - att barnet är normalutvecklat utan tecken till stigmata
- **Vitalitet**
- **Spontanmotorik**
- **Tonus** - ett slappt barn är patologiskt
- **Reflexer** - gripreflexer i händer och fötter samt mororeflex
- **Andning** - ska normalt ligga mellan 35-60. Om över 60 behöver vi misstänka infektion och utesluta sepsis
- **Cirkulation**
 - Auskultation av eventuella blåsljud - samma lokalisationer som på vuxen + på ryggen. Hörs ett blåsljud på ryggen är detta alltid patologiskt.
 - Palpation av femoralispuls, där vi vill hitta den på åtminstone en sida
 - POX - saturation i höger arm och en fot, där avvikande värden kan indikera cyanotiska hjärtvitier
- **Hud**
 - Ikterus
 - Cyanos
 - Turgor
- **Huvudform, fontaneller och suturer** - fontanellen ska vara öppen och ej buktande, suturerna ska vara öppna och gå att "flytta"
- **Buk** - inga patologiska resistenser ska palperas och anus ska vara rätt lokaliserat. Levern kan oftast palperas, men inte mjälten
- **Naveln** - omgivande hud ska vara utan infektionstecken
- **Rygg** - känn att den är rak. Huden över kotpelaren inspekteras utan tecken på slutningsdefekt.
- **Höfter** - ortolanis test
- **Ögon** - använd oftalmoskop för att se röd reflex
- **Gom** - titta bak mot uvula för att utesluta gomspalt
- **Genitalia**
 - Flicka - se att allt är öppet som det ska
 - Pojkar - palpera testiklar och se att urinrörsmynningen är på rätt plats

FÖRSLAG PÅ UPPLÄGG

- Börja med **BBB**
- Gör sedan undersökningar som kräver **tyst barn** → auskultation av hjärta och lungor
- Fortsätt sedan med det som kräver lugnt barn → palpation av buk samt femoralispulsar
- Undersök sedan barnet systematiskt från topp till tå enligt punkterna ovan

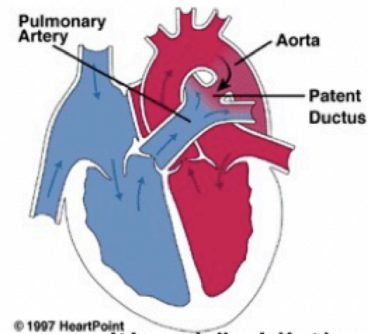
HUR UPPTÄCKS DE ENSKILDA TILLSTÄNDEN?

MEDFÖTT HJÄRTFEL

Mer ingående under barnkardiologi!

Viktigt att hitta dessa barn, då detta är något de annars kan dö av. För att fånga barnen med medfött hjärtfel tittar vi på följande:

- **Andningsfrekvens**
- **POX** - fångar framförallt högersidiga problem.
- **Lyssnar efter blåsljud**
- **Femoralispuls** - utred coarctatio aortae
- **Cyanos** - kan antyda på transposition/högersidiga fel
- **Sviktbild** - talar för vänstersidigt fel eller coarctatio.



OBS! Genom att systematiskt gå igenom samtliga av ovanstående punkter fångar vi 100% (!) av alla ductusberoende hjärtfel, med undantag för CoA.

IKTERUS

Att spädbarn är ikteriska är jättevanligt, då det efter födelsen sker en tillfällig ansamling av bilirubin i det nyfödda barnets kropp (pga erythrocyter med HbF successivt bryts ned). En lättare gulsot ses därför vanligen i slutet av första och under andra levnadsveckan.

Extrem gulsot kan i värsta fall orsaka bestående hjärnskada, så kallad **kernikterus**, där även CP-skador kan uppstå vid skada på de basala ganglierna (bilirubin börjar inlagras där). Turligt nog kan idag hjärnskador hos barn med svår nyföddhetsgulsot förebyggas i det närmaste helt genom tidig upptäckt av detta på BB.

Hos nyfödda är det okonjugerat bilirubin som stiger, vilket kan bero av tre orsaker:

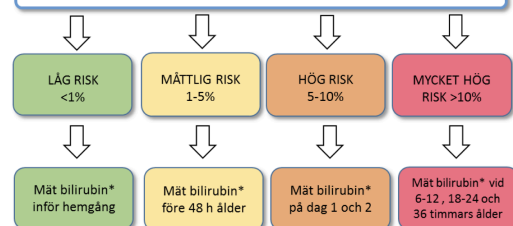
- **Fysiologisk orsak** - inte en sjukdom, utan enbart att barnets konjugeringsförmåga inte hunnit utvecklas ännu. Innan barnet föds har mamman tagit hand om all konjugering.
 - Prematura får i princip alltid ljusbehandling
- **Hemolys** - ex. till följd av G6PD-brist (en av de vanligaste mutationerna hos människor världen över), vilket gör att erythrocyterna skadas av fria syreradikaler.
- **Immunisering** - om mamman och barnet har olika blodgrupper kan barnet bli DAT-positiv, vilket innebär att

HANDLÄGGNING VID HEMGÅNG FRÅN BB FÖRE 48 TIMMARS ÅLDER

RISKFaktorER (RISKGRUPPERA EFTER HÖGSTA RISKFaktor)

1. SYSKON BEHANDLAT FÖR GULSOT
2. MODERN'S BLODGRUPP O och BARN DAT POSITIV
3. GRAVIDITETSLÄNGD 35-38 VECKOR
4. FÖRLOSSNING MED SUGKLOCKA
5. MODERN'S FÖDELSELAND, SYDOSTASIEN
6. HEREDITET FÖR HEMOLYTISK SJUKDOM
7. SGA ELLER LGA
8. MORS BMI >30
9. FÖRSTFÖDELSKA
10. MODERN'S BLODGRUPP O
11. INGET AV OVANSTÄENDE

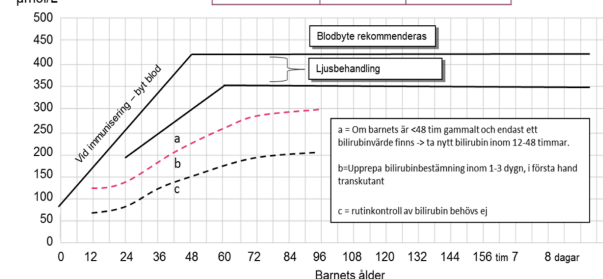
BEDÖM RISKFaktorER FÖR BEHANDLINGSKRÄVANDE HYPERBILIRUBINEMI



Bilirubinjournal

Nyfödda ≥ v35

μmol/L



autoantikroppar binder in till erythrocyterna → destrueras

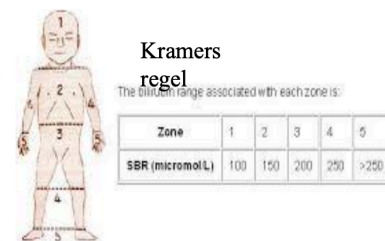
Ett nyfött barn som är ikteriskt vill vi kontrollera totalt bilirubin, Hb, DAT samt blodgruppera. Genom att sedan samla in ett 10-tal riskfaktorer (se övre bild till höger) som finns lätt tillgängliga redan vid födelsen kan vi förutsäga en mer än 100-faldig skillnad i risk för behandlingskrävande gulsot. En sådan **riskfaktorbedömning** (se övre bilden) ligger sedan till **grund för om och när bilirubin behöver mätas på nytt**. De flesta barn lämnar idag BB innan synlig gulsot har hunnit utvecklas, men genom att screena för potentiellt behandlingskrävande ikterus kan vi ordinera tätare kontroller för att kunna fånga upp dessa i tid.

Ett annat verktyg vi kan använda för att bedöma om nivåerna av bilirubin kräver behandling är genom att sätta det uppmätta **bilirubinvärdet i förhållande till barnets ålder** (se nedre bilden). Detta hjälper oss således att ta ställning till om behandling är indicerat och i så fall vilken typ av behandling vi ska använda.

OBS! En konjugerad hyperbilirubinemi är alltid patologisk och tenderar att debutera lite senare.

ATT MÄTA BILIRUBIN

Enklaste sättet att mäta bilirubin är transkutant och för exakt värde krävs blodprov. Enligt **Kramers regel** kan vi även uppskatta bilirubinvärdet vid ikterus, då barn tenderar att bli gula i olika delar av kroppen baserat på mängden bilirubin (se bild). Vid värde på 100 börjar de bli gula i ansiktet, vilket sedan successivt smyger sig nedåt vid stigande nivåer.



BEHANDLING

- Ljusbehandling** - en bra och vanlig behandling. Genom att sola barnet med blå-grönt ljus (våglängd 450 nm, alltså INTE UV-ljus) får vi bilirubinet att ändra form (blir vattenlösligt), vilket möjliggör utsöndring via galla och njurar. Detta rekommenderas om om den nedre heldragna linjen i bilden ovan överskrids, vilket efter 72h är 350 mikromol/L
- Blodbyte** - vid immunisering eller om den övre heldragna linjen överskrids
- Tillmatning** - extra viktigt med tillräcklig mattillförsel då bilirubin även kan lämna kroppen via avföringen. Genom att sätta fart på magen med mat triggar vi den gastrokolska reflexen → mindre återupptag till blodet efter utsöndring via gallan.



Förslag till behandlingsindikationer hos för tidigt födda

Gestationsålder Veckor+dagar	Ljusbehandling	Utbytestransfusion vid komplicerande riskfaktorer	Utbytestransfusion Ingen annan riskfaktor
	överbägs vid bilirubin (µmol/L) överstigande:		
35+0 - 36+0	300	350	380
34+0	250	300	350
32+0	150	250	300
28+0	100	200	250
24+0	80	150	200

OBS! Bilden till höger visar behandlingsindikationer hos för tidigt födda barn.

SEPSIS/PNEUMONI/MENINGIT

Barn som föds efter lång vattenavgång (mer än 18h) löper ökad risk för infektion, varpå vi är extra uppmärksamma på sådana tecken. Ett första observandum är att **CRP** kan vara högt hos ett nyfött barn som resons på traumat av födelsen. Därav kan det vara opålitligt, varpå vi istället tittar på:

- **LPK och TPK** - tenderar att sjunka, då sepsis hämmar benmärgen. Ett högt LPK säger dock väldigt lite, då de utsätts för uttalad stress vid födseln.
- **IL-6** - bra markör som dessutom stiger före CRP

Utöver labbvärden är det av värde att titta på **andningsfrekvensen**, där en AF >60/min betraktas som patologiskt. Oftast rör det sig om **grupp B streptokocker** (vanligaste patogenen vid sepsis hos nyfödda), **gramnegativa stavar** (ex. E. coli och Klebsiella) eller **Staph aureus**. För att behandla detta ger vi aminoglykosid och Bensyl-PC, då kombinationen av dessa visat sig funka extra bra på GBS. Då upptaget hos barn inte är tillförlitligt i början bör vi ge antibiotika intravenöst de första dagarna.

HYPOGLYKEMI

Förutom PKU-provet hos den nyfödde är den vanligaste orsaken till ett blodprov nyfikenhet kring hur glukos ligger. En hypoglykemi hos en bebis kan leda till hjärnskada, men framförallt central synskada. Symtomen på hypoglykemi kan därför härledas till hjärnan; trötta (ex. orkar inte äta), ibland arga och kramper (+ se bild).

För att minska risken och för att förebygga hypoglykemi trycker vi på **tidig amning (inom 1h)**, **tidig hud-mot-hud kontakt**, **hålla värmen** och vara uppmärksam på **barnets sugteknik** (så barnet får i sig bröstmjölk). Detta gäller alla barn och diagnosen **hypoglykemi** ställs vid **glukos UNDER 2.6**.

Barn som löper extra hög risk att drabbas av hypoglykemi är:

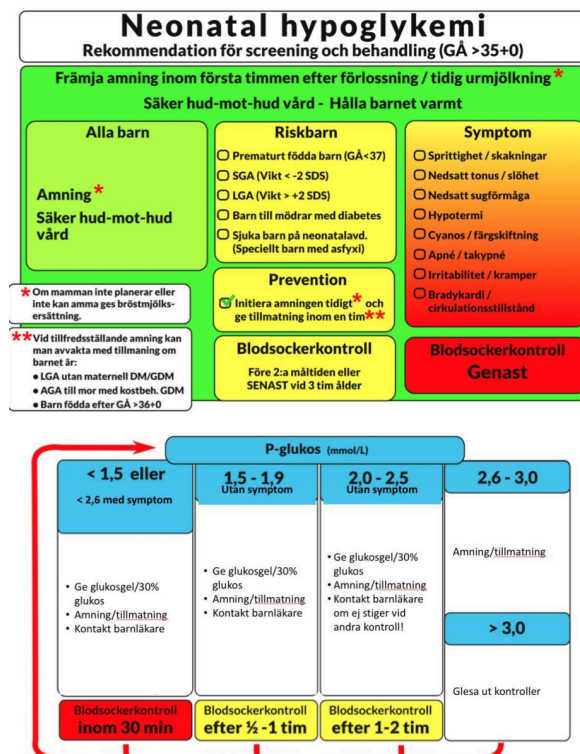
- Tillväxthämmade barn (SGA)
- Prematura → mindre energireserver
- Barn till moder med diabetes mellitus
- LGA-barn
- Barn som utsatts för perinatal stress (hypotermi, asfyxi) → låg APGAR
- Infektion → ökat andningsarbete, vilket förbrukar energi

I dessa fall rekommenderas extra prevention, vilket framgår enligt bilden snett ovan. Exempelvis ska ett glukos kontrolleras inför andra gången de förs till bröstet och tillmatning ges som komplement till amning under första dygnet (om de inte äter tillfredsställande). Ge då **5-7 ml/kg per tillmatning** → **60-150ml/kg/dygn**. Baserat på vad P-glukos visar tar vi till olika åtgärder samt kontrollerar om det med olika långa tidsintervall (se bilden).

OBS! Ligger glukos VÄLDIGT lågt (< 1,5 mmol/L) ger vi glukos intravenöst.

SGA

Vid SGA eller tillväxthämningar har barnet små fettdepåer → inte tillräckligt med substrat för lipolys i fettvävnaden och glukoneogenes i levern (via glyceroldelen). Detta medför således en sänkt heptisk glukosproduktion och risk för hypoglykemi.



LÅG APGAR

Ett lågt APGAR tyder på intrauterin asfyxi, vilket ger en ökad energiförbrukning och risk för tömning av energidepåer.

MOBILISERING AV ENERGI HOS DET NYFÖDDA BARNET

Vid fasta hos det nyfödda barnet används fettdepåer som har byggts upp under tredje trimestern. Med hjälp av sänkt insulin och ökad adrenalin/noradrenalin, GH och kortisolfrisättning **ökar lipolys** av fett med frisättning av fria fettsyror och glycerol. **Glycerol omsätts i levern genom glukoneogenes** till glukos och ökad glukagon/minskad insulin bidrar till en nettofrisättning av glukos från levern. Fria fettsyror används i levern för **ketonbildning**, som delvis är substrat för hjärnan, muskel och hjärtmuskel. Även nedbrytning av protein kan bidra till att aminosyror ingår i glukoneogenes.

SVÄLT VID BRÖSTET

Att gå ned i vikt första dygnet är inte konstigt, utan det hör snarare till innan mammans mjölk runnit till ordentligt. Vi börjar därför inte rynka på ögonbrynen förrän viktnedgången är över 10% från födelsevikten, då ska varningsklockorna börja ringa. Ibland misstas barnets trötthet för att den är nöjd, när det i självaste verket är att hen inte orkar amma → blir tröttare → en ond spiral är igång. Då mammans mjölk utgör all vätska barnet får i sig kan detta även leda till svår dehydrering och då hypernatremi.

Den vanligaste orsaken till svält vid bröstet är att **mammans bröstmjölk inte kommit igång**. I dessa lägen får vi stötta upp med sondmatning, antingen med bröstmjölk eller bröstmjölkersättning.

TILLMATNING

Vid tillmatning ges små mängder, vanligen 6-8 gånger per dag, under upptrappning under flera dagar. Detta till följd av att magsäcken och tarmmotoriken inte ännu helt kommit igång. Dag 5 anses barnet vara fullmatad (kan hantera normala mängder mat).

Små mängder 6-8 ggr/dygn

Dag 1 80 ml/kg/dygn
Dag 2 100 ml/kg/dygn
Dag 3 120 ml/kg/dygn
Dag 4 150 ml/kg/dygn
Dag 5 170 ml/kg/dygn

"Fullmatad"



Vi väljer att sonda barnet när hen ligger hos modern, i amningsposition, för att fortsatt stimulera mjölkproduktionen. Om mammans produktion inte kickat igång än ges bröstmjölk från donator till en början. Därefter kan mamman själv pumpa och ge till barnet.

Till mamman kan vi ge **Syntocinon nässpray** (1 dos vb), vilket är oxytocin på burk rent utsagt → frisätter mer bröstmjölk och har samma effekt som när barnet suger på bröstvårtan.

ETT FALL (PELLE)

Ett fullgånget med födelsevikten 3 585 g och födelselängd 52 cm kommer till BB-mottagning för kontroll efter 3 dagar. Första läkarundersökningen efter förlossning utföll normal och Pelle fick åka hem efter 8h. Modern har ammat sitt första barn utan problem. Vid besöket väger Pelle 3 160 g och är lätt ikterisk. Sugreflexen finns, men han tröttnar snabbt.

Alarmerande i detta läge är att Pelles vikt **minskat med över 10%**. Vi fördjupar anamnesen där det framkommer att Pelle initialt varit pigg och intresserad av att amma, med ordentlig sugförmåga. Med tiden har

han dock blivit allt tröttare och sover mer under dagarna. Det senaste dygnet har han blivit mer gul än tidigare. Mor är törstig och känner ingen spänning i bröstet.

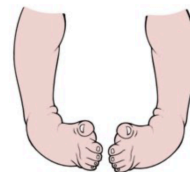
Potentiella diagnoser är:

- Hjärtsjukdom
- Infektion
- Immunisering (pga ikterus)
- Svält vid bröstet
- Metabol sjukdom

Vid undersökning hörs inga blåsljud och Pelle har en normal andningsfrekvens och saturation. Labb visar att värden enligt bild till höger. Den troligaste diagnosen är **svält vid bröstet** → rekommendationer enligt ovan "tillmatning". Modern uppmuntras även att dricka mer.

VANLIGA BB-FYND

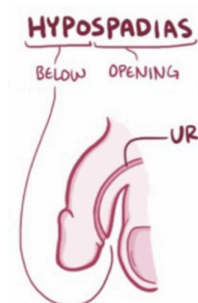
- **Höftlux** - noteras som utåtroterade ben, till följd av en sublaxation. Kan obehandlat orsaka artros hos barn.
 - Gör Ortolanis test (**tenta**), vilket syftar till att man provocerar höften att sublaxera (känner att det "glappar"). Om positivt fynd behandlas barnet med **Von Rosen-skena** (se bild).
- **Plexusskada** - armen kan ej röra sig ordentligt
 - Utredds genom testning av Mororeflexen, vilken ska vara symmetrisk
 - Beror ofta på en komplicerad förlossning, där barnets axel fastnat i utdrivningsskedet (skulderdystrofi)
 - Blir bra efter 2-3 månader med fysioterapi
- **Pes equinovarus (klumpfot)** - inåtroterad fot
 - Remiss till ortoped som gipsar foten.
- **Pes calcaneovalgus (utåtroterad fot)** - beror ofta på för lite fostervatten intrauterint → barnet kläms ihop en aning. Brukar gå över spontant.
- **Katarakt** - oftalmoskop och leta röda reflexen.
- **Konjunktivit** - bör odla, vanligt med *S. aureus*. *Cl. trachomatis* kan förekomma, men mer ovanligt.
 - Är vanligen kladdiga i ögonen utan att vara röda, vilket helt ofarligt → torka bort. Det kladdiga kan bero på att tårkanalen är trång. Så länge ögonvitorna är just vita är vi nöjda.
- **Coarctatio aortae (CoA)** - känn efter femoralispuls. Kan ingen palperas går vi vidare med ultraljud.
- **Retentio testis** - avvakta och följ upp på BVC, då de tenderar att vandra ned under första levnadsåret. Om det fortsatt föreligger vid besök på BVC → remiss för kirurgi.
- **Hypospadi** - urinmynningen sitter för tidigt på penis → remiss till plastikkirurg.



Talipes equinovarus



Talipes calcaneovalgus



YTTERLIGARE FYND (OFARLIGA)

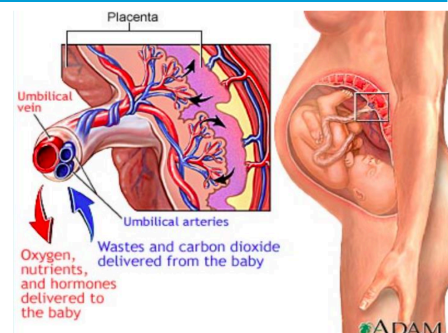
På bilden ses:

- **Periaurikulärt fibrom** - estetisk historia
→ remiss till ÖNH
- **Erythema toxicum** - talgkörtlar som blir inflammerade av bakterier i den nybildade normalfloran. Inget farligt, men ser lite läbbigt ut.
- **Navelbräck** - blir aldrig inklämt och växer bort innan skolåldern
- **Kort tungband** - kan ge sämre förmåga till att amma. Om uttalat kort opereras det, men i övriga fall lämnas det → ger inga problem
- **Storkbett** - röd förändring i pannan eller nacken. Beror på att huden är extra tunn på dessa ställen, vilket gör att kapillärer syns extra tydligt. Växer bort när huden tjocknar.
- **Hydrocele** - vätska runt testikeln som beror på att förbindelsen mellan perineum och pungsäcken inte slutit sig ännu (där testis vandrat ned). Försvinner av sig självt.



FOSTERASFYXI

Definitionen av fetal asfyxi är *upphävt eller kraftigt försvårat gasutbyte över placenta*, vilket kan uppstå innan/under/efter förlossningen. Kan utvecklas under dagar/veckor (kronisk) eller timmar/minuter (akut)



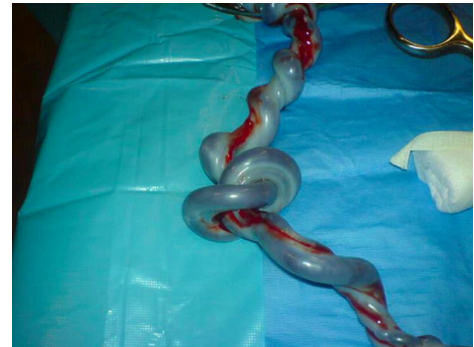
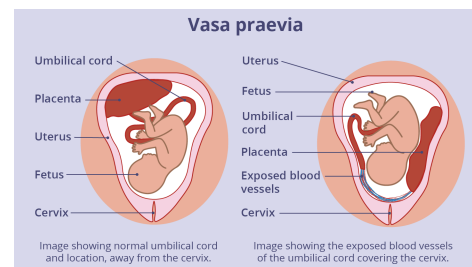
ORSAKER TILL HYPOXI/ASFYXI

VAD?

Det finns ett flertal olika orsaker bakom VAD som föranleder hypoxi/asfyxi:

- **Maternella faktorer**
 - Uteroplacentär insufficiens - minskad perfusion av uterus/placenta, vilket medför ett minskat gasutbyte i placenta samt otillräckligt blodflöde i navelsträngen. Detta är den vanligaste formen och kan exempelvis bero på rökning, diabetes eller preeklampsi
 - Maternell hypoxemi, vilket kan uppstå vid svår hjärt-kärlsjukdom hos mamman.
- **Fetala faktorer**
 - Sänkt hjärtfunktion hos fostret - kan bero på kongenital missbildning, fosterarytmi eller tvillingtransfusionssyndrom (när flera foster delar samma moderkak)

- Anemi - fundera i banor kring infektion, Rh-immunisering och fetomaternell transfusion (fostrets erythrocyter läcker över till mamman).
- **Förlossningsrelaterade** - också en vanlig orsak till asfyxi
 - Värkar - vanlig orsak till asfyxi, som kan uppkomma om vi överstimulerar med oxytocin → värkarna blir för starka
 - Akuta obstetriska situationer - hit hör ablatio (för tidig avlossning av placenta), uterusruptur, navelsträngskomplikationer (knut eller vasa previa, se bilder) och skulderdystoci
 - Anestesi/analgesi - EDA, spinal och morfin kan ge tillfälligt sänkt blodtryck, vilket försämrar cirkulationen



OBS! En knut på navelsträngen orsakar endast problem om den är åtdragen. Vasa previa innebär att fetala kärl påträffas i nedre hinnpoolen och riskerar att klämmas åt vid vattenavgång.

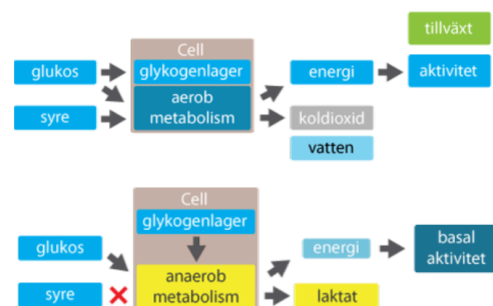
NÄR?

Hypoxi/asfyxi kan uppkomma vid olika TILLFÄLLEN:

- **Prepartal asfyxi (20%)** - utgörs av de maternella eller fetala orsakerna
- **Intrapartal asfyxi (35%)** - det vanligaste är att det uppkommer under själva förlossningen
- **Postnatal asfyxi (10%)** - tänk medfödda missbildningar inom luftvägar, hjärta och CNS eller muskelsjukdom
- **Blandform (35%)** - går in i förlossningen med lite sämre syresättning, vilken sedan försämras intrapartal (under förlossningsarbete)

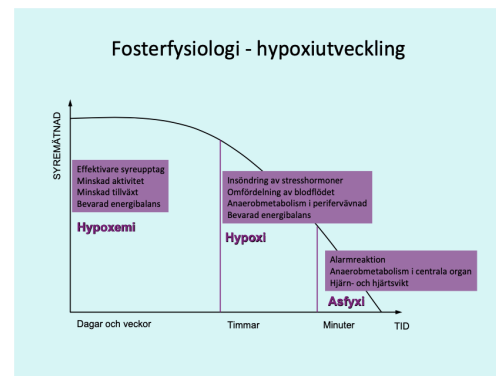
AEROB OCH ANAEROB METABOLISM

Aerob metabolism förser vanligen fostret med energi, vilken nyttjas för tillväxt och aktivitet (fosterrörelser) och skapar restprodukter i form av koldioxid och vatten (se övre bilden). Vid hypoxi börjar fostret successivt att övergå till anaerob metabolismen, där åtgången av glukos är mycket större och energiutvinningen mycket mindre (endast 5% i jämförelse med aerob). I dessa lägen behöver fostret nyttja sitt glykogenlagret för att klara av att upprätthålla basala funktioner → restprodukten blir laktat, vilket vi kan provta för att se hur stressat fostret är. Viktigt att känna till, likt nedre bilden visar, är att ingen tillväxt eller aktivitet kan ske under förhållanden av hypoxi.



HYPOXIUTVECKLING

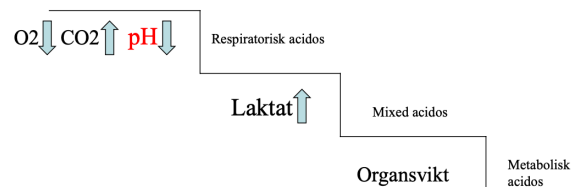
Hypoxiutvecklingen kommer gradvis, där fostret i första stadiet (**hypoxemi**) inte är särskilt påverkat utan börjar spara energi genom mindre aktivitet och tillväxt. När **hypoxi** sedan uppstår påverkas först perifer vävnad, genom omdistribuering av blodet till följd massiv utsöndring av stresshormoner (läs nedan) → anaerob metabolism påbörjas i den perifera vävnaden. Omfördelningen av blod kan vi se genom UL av MCA, där ökat flöde tyder på att blod omfördelats till mer centrala delar. Till sist uppkommer **asfyxi** och anaerob metabolism påbörjas även i de centrala organen. Detta är ett kritiskt läge, kompensationsmekanismerna har tömts ut och det går snabbt till organskada och död → barnet måste födas omgående.



“ASFYXITRAPPAN”

I bilden till höger ses asfyxitrappan, vilken uppvisar steg för steg vad som händer vid uppkomst av hypoxi.

1. **Respiratorisk acidosis** - pH börjar sjunka
2. **Mixed acidosis** - laktat börjar stiga, när den anaeroba metabolismen börjar ta över (successiv uppkomst av metabol acidosis)
3. **Metabol acidosis** - på sikt uppkommer en metabol acidosis, vilken fostret självt har svårt att häva (kan inte kompensera respiratoriskt) → organsvikt



FOSTRETS FÖRSVARSMEKANISMER

I fostrets större kärl finns det kemoreceptorer, som vid detektion av stigande laktat/ CO_2 / H^+ leder till sympatico-adrenal aktivering. Detta innebär en massiv utsöndring av stresshormoner, vilket ökar blodtrycket och blodflödet för att maximera gasutbytet i placenta. Utöver ökat blodflöde till placenta sker en centralisering av cirkulationen till CNS, hjärta och binjurar. Utsöndringen resulterar även i en aktivering av glykogenolys och anaerob glykolyt.

ETT FALL (ABLATIO)

Till höger i bilden visas de svenska riktlinjerna för att bedöma INTRApartal CTG, där CTG är utarbetat för att hitta hypoxi. Ett CTG bedöms som intrapartal då kvinnan har regelbundna och smärtsamma värkar.

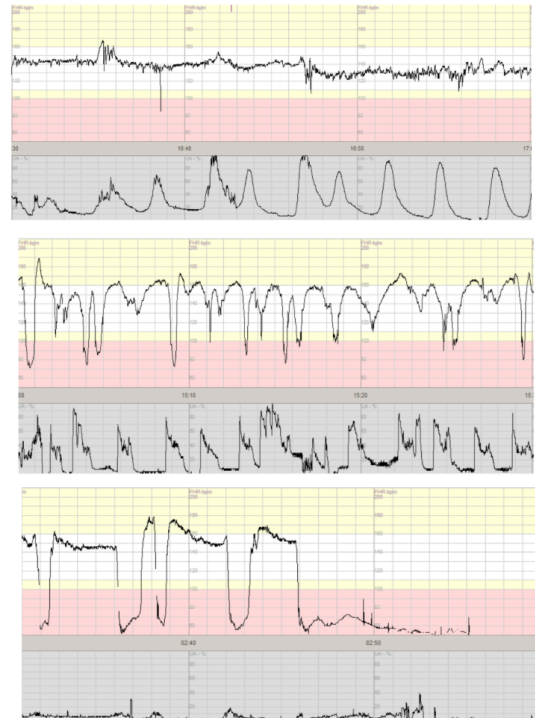
- **Första CTG** - basalfrekvens på 130, normal variabilitet och inga decelerationer. Enstaka accelerationer ses, vilket dock inte är obligat vid intrapartal CTG (dock bara positivt då det indikerar fosterrörelser). Det ses 4 värkar per 10

Svenska riktlinjer för bedömning av INTRApartal CTG

	Normalt	Avvikande	Patologiskt
Basalfrekvens	• 110-160 spm	• 100-109 spm • > 160 spm	• < 100 spm
Variabilitet	• 5-25 spm		• < 2 spm (upphävd) ^a • < 5 spm > 60 min ^b • > 25 spm > 30 min • Sinusoidalt > 30 min
Decelerationer	• Inga repetitiva ^a • Repetitiva ^a variabla okomplicerade / uniforma tidigare	• Repetitiva ^a variabla komplicerade med normal basalfrekvens och normal variabilitet	• Repetitiva ^a uniforma sena > 30 min; vid takykardi/nedsett variabilitet > 20 min • Repetitiva ^a variabla komplicerade vid takykardi/nedsett variabilitet > 20 min • Repetitiva ^a förlängda (> 3 min) • En förlängd (> 5 min)
Tolkning	• Ej pågående hypoxi	• Låg risk för hypoxi	• Medel/hög risk för hypoxi
Åtgärd	• Ingen åtgärd ^d	• Korrigera reversibla orsaker • Fortsätt CTG • Överväg stimuleringstest / skalpblodprov	• Korrigera reversibla orsaker • Utför stimuleringstest / skalpblodprov eller förloss

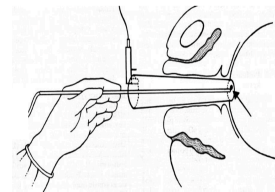
min. CTG bedöms **normalt** och att det ej råder pågående hypoxi.

- **Andra CTG** - stegrad basalfrekvens på 160 och normal variabilitet. Det ses variabla och komplicerade decelerationer, vilka dessutom är många (över 5 på 10 min, i detta fall 6st/10min). Detta medför lång tid innan fostrets hjärtfrekvens återgår till basalfrekvens. Ett foster behöver ungefär 60-90 sek mellan kontraktioner för att hinna återhämta sig. Detta CTG bedöms som **patologiskt** → medel/hög risk för hypoxi, där fostret höjer hjärtfrekvensen för att kompensera hypoxin.
- **Tredje CTG** - akut asfyxi, där hjärtfrekvensen snabbt sjunker ned mot noll. Detta kan exempelvis ses vid ablatio (placentaavlossning), då syretillförseln helt försvinner → endast minuter på sig att förlösa (omedelbart kejsarsnitt) innan irreversibla skador uppstår. Mamman kan i samma skede uppleva akut insättande buksmärta, där en potentiell diffdiagnos är *uterusruptur*.



SKALPPROV

CTG är bra när allt ser bra ut, men när det visar syrebrist kan det vara svårt att avgöra om det är fysiologiskt eller inte (låg specificitet) → ta pH och laktat genom skalpblod (höjer specificiteten)! Detta är ett värdefullt komplement till CTG och klinisk information för att bedöma om ett foster är utsatt för hypoxi.



NAVELSTRÄNGSPROV

Efter förlossning tas syra-bas-prov i både navelsträngsartär och -ven, för att eftergranska förlossningsförloppet med avseende på asfyxi (hur fostret mått under förlossningen). pH <7,10 kan tala för att intrapartal asfyxi förlegat. Via dessa prover kan vi även avgöra om asfyxin varit kort- eller långvarig, genom att jämföra det venösa och arteriella navelsträngsblodet. Vid kortvarig asfyxi kommer det venösa blodet (in i fostret) vara betydligt lägre än det arteriella, medan de kommer att vara mer lika vid långvarig asfyxi.

Medelvärde och statistiskt normalintervall

	Artär	Ven
pH	7,26 (7,05 - 7,38)	7,35 (7,17 - 7,48)
PCO ₂ (kPa)	7,3 (4,9 - 10,7)	5,3 (3,5 - 7,9)
BDecf (mmol/l)	2,4 (-2,5 - 9,7)	3,0 (-1,0 - 8,9)

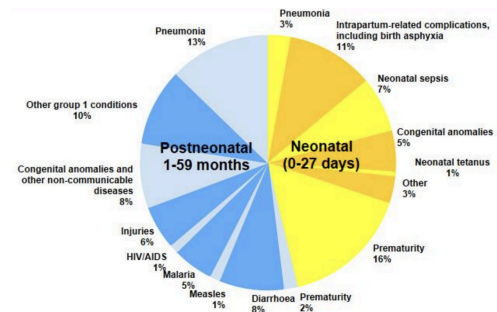
OBS! Vid asfyxi sjunker pH med 0,04 enheter per minut.

ASFYXI HOS NYFÖDDA BARN

Kuriosa: Ett foster är blått intrauterint, då syrgastrycket är likt det som påträffas på toppen av Mount Everest. Vid födsel blir de dock snabbt rosiga (inom minuter).

Varje år dör 2,6 miljoner bebisar de första 28 dagarna av livet, de flesta redan första veckan. De främsta orsakerna är (1) prematur födsel, (2) komplikationer vid födseln och (3) svåra infektioner. De positiva nyheterna är att 75% av dessa dödsfall kan undvikas med rätt vård → det tidiga omhändertagandet är avgörande. Enkla åtgärder som kan ha avgörande betydelse är:

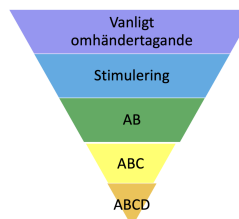
- Avtorkning, stimulering och motverka avkylning
- Kunskap i teamet om basal återupplivning
- Hygieniskt omhändertagande
- Påbörjad amning inom 1 timme
- K-vitamin - minskar risken för allvarliga blödningar



NEONATALT OMHÄNDERTAGANDE - DEN INVERTERADE PYRAMIDEN

De allra flesta barn som föds klarar av omställningen postpartum utan problem, men det finns en del som behöver lite hjälp på traven. När ett barn föds ska vi direkt bedöma andning och tonus (görs på alla barn). Om apné eller otillräcklig andning, börja med stimulering och se om detta får barnet att komma igång. Vid otillräcklig effekt, påbörja neonatal HLR. Bilden till höger visar ett flödesschema över detta och utöver det är det även viktigt att tänka på:

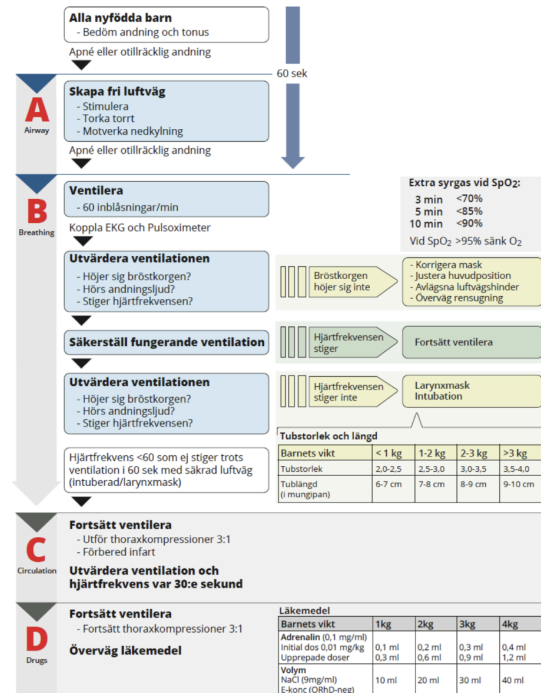
- Larma i tid
- Tydligt ledarskap
- Tydlig kommunikation
- Utvärdera regelbundet



Neonatalt omhändertagande kan porträtteras som en inverterad pyramid, likt bilden till höger visar:

1. **Vanligt omhändertagande** - ges till alla
2. **Stimulering** - ges till 1/10 och utgörs ex. av knådning på ryggen
3. **AB** - ventilering/CPAP ges till 1/100
4. **ABC** - full neonatal HLR ges till 1/1000
5. **ABCD** - behov av läkemedel, endast vid enstaka tillfällen

Neonatal HLR



OBS! A och B är särskilt viktiga hos nyfödda, då de inte har något syre i sig.

ETISKT STÄLLNINGSTAGANDE VID ASFYXI

När bör neonatal HLR avslutas ("inte värt att fortsätta")?

- Om barnet, trots aktiv och adekvat neonatal HLR i 15 min inte reagerat med någon hjärtaktivitet.
- Om det fullgångna barnet trots aktiv och adekvat neonatal HLR svarat med hjärtverksamhet men inte etablerat spontanandning efter 30 min kan fortsatt återupplivning avslutas. Alternativt kan barnet tas till neonatalavdelning med fortsatt andningsstöd för vidare ställningstagande till avbrytande av behandling i samråd med föräldrar.

VÅRD VID SVÅR ASFYXI

- Övervakning av puls, saturation och blodtryck
- Respirator
- Läkemedel - kramplösande, sedering och inotropi
- Hypotermibehandling
- Kontinuerligt EEG



ASFYXI - EFFEKTER HOS BARNET

Neonatal asfyxi är ett uttryck för feto-placentär cirkulationsinsufficiens som medför ischemi och hypoxi i vävnaderna. Beroende på duration och svårighetsgrad kan ett flertal organ drabbas, vilket kan resultera i en postnatal funktionsnedsättning.

- 1. Kardiiovaskulärt** - provta troponin
 - Pulmonell hypertension, kardiella arytmier, hypotension, behov av inotropiskt stöd
- 2. Hematologisk**
 - Leukopeni, koagulationspåverkan, påverkan på trombocytantal och funktion
- 3. Metabol**
 - Glukosmetabolismen och elektrolytbalans (hypoglykemi/hyperglykemi, hypokalemi, hypokalcemi samt hypomagnesemi)
- 4. Renalt** - provta krea
 - Övergående oliguri/polyuri (sänkt glomerulär filtration och akut tubulär skada)
- 5. Hepatogen** - provta ALAT
 - Minskad syntes av proteiner inklusive koagulationsfaktorer
- 6. Tarm**
 - Asfyktisk tarmpåverkan och matintolerans

HYPOXISK ISCHEMISK ENCEFALOPATI - HIE

Hypoxisk ischemisk encefalopati (HIE) är den hjärnpåverkan som kan utvecklas efter asfyxi och som står i viss relation till barnets framtida neurologiska utveckling. I det postnatala förloppet graderas svårighetsgraden vanligen enligt Sarnat och Levene (se tabell). Graderingen ger ett visst prognostiskt underlag, med en glidande skala från mild (inga kvarstående problem) till allvarlig skada (påverkan på livet).

	Grade I Mild	Grade II Moderate	Grade III Severe
Alertness	Hyperalert	Lethargy	Coma
Muscle tone	Normal or increased	Hypotonic	Flaccid
Seizures	None	Frequent	Uncommon
Pupils	Dilated, reactive	Small, reactive	Variable, fixed
Respiration	Regular	Periodic	Apnoea
Duration	< 24 Hours	2 - 14 Days	Weeks

OBS! Vid måttlig eller svår asfyxi skall ställningstagande till behandling med kylbehandling (hypotermi) tas snarast efter att barnet stabiliserats. ¼ får påverkad neuromotorisk utveckling vid HIE 2-3 UTAN kylbehandling, där CP är en vanlig problematik.

HYPOTERMI

Hypotermi är den första, och hittills enda, behandling som har visat effekt på den neurologiska skadans omfattning efter asfyxi. Efter måttlig till svår asfyxi ska ansvarig läkare snarast kontakta regionenhet för ställningstagande till eventuell behandling med hypotermi efter initial stabilisering.



Hypotermibehandling är aktuell för barn med gestationsålder ≥ 36 veckor som uppfyller nedanstående A- och B-kriterier. A-kriterierna indikerar **akut svår asfyxi** och B-kriterierna beskriver **tecken på måttlig-svår HIE**.

A. Minst ett av följande fyra A-kriterier:

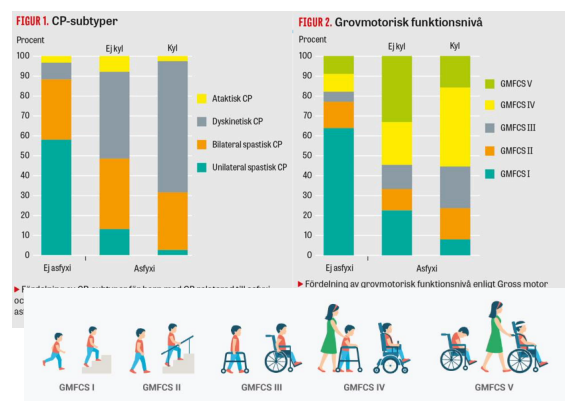
- Apgar vid 10 minuters ålder ≤ 5
- HLR pågår vid 10 minuters ålder
- pH $< 7,0$ i navelsträngsblod eller arteriellt/venöst blodprov under de första 60 minuterna
- Base excess ≤ -16 (navelsträngsblod/arteriellt eller kapillärt blodprov) under de första 60 minuterna

Om minst ett A-kriterium är uppfyllt bedöms neurologisk påverkan enligt B-kriterierna!

B. Har barnet tecken på hjärnpåverkan som vid måttlig-svår HIE? Definierat som förändrad vakenhetsgrad och MINST en av följande B-kriterier:

- Avvikande muskeltonus - hypotonus, helt slapp eller opistotonus
- Avvikande reflexer - ögonrörelser, pupiller, avsaknad av/svag sugreflex
- Kramper

I korta drag minskar kylbehandling dödligheten samt begränsar hjärnskadorna hos fullgångna barn som efter en svår asfyxi uppvisar tecken på måttlig till svår HIE. Måltemperaturen för behandlingen är 33-34 grader $\rightarrow$ sänker metabolismen i hjärnan. Barnet kyles i 72h och värms sedan upp under 24h.



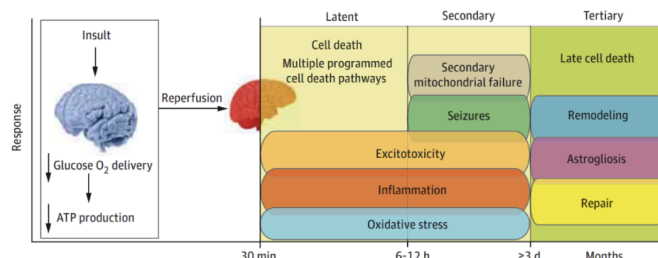
På bilderna till höger ses resultat av kylbehandling.

PATOFYSIOLOGI VID HIE

Vid asfyxi minskar syrgastillförseln till hjärnan, vilket direkt får ATP-nivåerna att sjunka då hjärnan inte har några energireserver att ta av. Na^+/K^+ -pumpar slås ut och vätska börjar flöda in i cellerna. Detta får cellerna att bli känsliga för excitation $\rightarrow$ celldöd.

När barnet sedan får syretillförsel (ex. via förlossning) förbättras det initialt kliniskt, men under ytan gömmer sig en latensfas som på

Figure 1. Schematic Overview of the Pathophysiological Features of Hypoxic-Ischemic Encephalopathy



sikt kommer orsaka skador (nyfödda har sämre skydd mot oxidativ stress). Det är framförallt de sekundära och tertiära skadorna kylbehandling kan minska.

OBS 1! Återhämtning efter akut asfyxi (kliniskt bättre initialt) är en normal fysiologisk process som INTE är likställd med att asfyxin är lindrig → överväg kylbehandling.

OBS 2! Skadornas omfattning kan ses vid neuroradiologisk bilddiagnostik.

FOSTERDIAGNOSTIK OCH HANDLÄGGNING AV INTRAUTERINT UPPTÄCKTA TILLSTÅND

Fosterdiagnostik är ett samlingsnamn för alla undersökningar som kan göras under graviditet för att upptäcka avvikelser hos fostret OCH datera graviditeten. Alla undersökningar är frivilliga, men de allra flesta gör det. Vid undersökningar kan vi finna:

- **Kromosomavvikelser (0.6-0.9%)** - egentligen ganska ovanligt, även om det oftast är detta många förknippar med fosterdiagnostik
- **Strukturella avvikelser (3-4%)** - ex. missbildningar
- **Tillväxthämningar (6%)** - den vanligaste avvikelserna och det vi lägger mest tid på. Ett foster som inte växer adekvat indikerar att det är ett foster som inte mår bra.

DIAGNOSTISKA METODER

1. **Ultraljud** - vårt viktigaste verktyg!
2. **Sannolikhetsbedömningar för kromosomavvikelser**
 - KUB - förkortning för "kombinerat ultraljud och biokemi"
 - NIPT - förkortning för "non-invasive prenatal testing"
3. **Invasiv provtagning med analys för fostrets kromosomer** - genomförs om vi upptäcker något avvikande eller om en föräldrar vet att denne är bärare för specifik gen
 - Chorionvillibiopsi - punktion av placenta, görs från GV 11+0
 - Amniocentes - fostervattenprov, görs från GV 15+0
4. **MR** - bra komplement till UL och kan ge bättre underlag om en ev. neurokirurg behöver bli inkopplad.

FÖR- OCH NACKDELAR

Det finns många för- och nackdelar med fosterdiagnostik, särskilt med tanke på etiska frågeställningar. Å ena sidan ger det kvinnan **ett val** och **möjlighet att förbereda sig**. De kan ta ställning till huruvida de vill **avbryta** graviditeten. Vården kan dessutom **övervaka och planera vårdnivå** och ta ställning till hur vi på bästa sätt förlöser barnet, baserat på dennes behov (ex. föda i Lund vid hjärtsmissbildning). Nu mer finns det även tillstånd som kan behandlas intrauterint med **fetal terapi**, ex. vid ryggmärgsbräck.

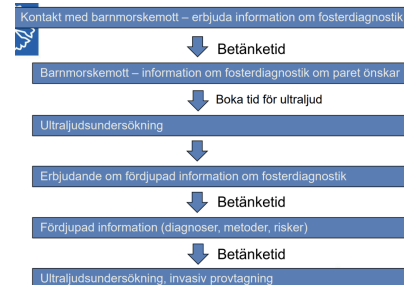


Å andra sidan kan det orsaka **oro** hos föräldrarna, **störa anknytningen** och **skapa ambivalens** till graviditet (inte det en tänkt sig). Sällan ses falskt positiva fynd, men att uttala sig om prognosen är väldigt svårt. Det blir ett etiskt dilemma av rang och svår konsulterat → vi får varken säga bu eller bä på frågan "vad hade du gjort". Mamman och eventuell partner behöver tillsammans se till deras unika situation och ta beslut om hur de ska gå tillväga.

HUR SER PROCESSEN UT OCH VILKA DIAGNOSTISKA METODER ERBJUDS?

Allt som görs inom mödrahälsovården styrs av lagar. 1 § säger att alla gravida kvinnor skall erbjudas en allmän information om fosterdiagnostik. En gravid kvinna som har en medicinskt konstaterad förhöjd risk att föda ett skadat barn skall erbjudas ytterligare information om genetisk fosterdiagnostik.

Efter informationen bestämmer kvinnan, i samråd med läkaren, om hon ska genomgå fosterdiagnostik eller genetisk fosterdiagnostik. Den gravida kvinnan skall få all information om fostrets hälsotillstånd som har kommit fram vid fosterdiagnostik. Uppgifter om fostret som inte rör dess hälsotillstånd skall lämnas ut endast om kvinnan begär det. Bilden till höger visar hur ett förlopp kan se ut, där mamman (och eventuell partner) ska ges betänketid vid flertalet tillfällen → svårt att hinna med alla steg på kort tid.

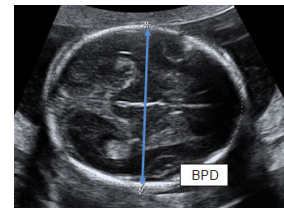


Vad som erbjuds ser tyvärr lite olika ut från region till region, men det som är önskvärt att erbjudas är:

1. **Första trimesterultraljud** - görs i GV 11-14 med sannolikhetsbedömning avseende kromosomavvikelser
2. **Andra trimesterultraljud, rutinultraljud (RUL)** - GV 18-20, vilket är det tillfälle de allra flesta går på
3. **Tillväxtkontroll vid riskfaktorer** - sker oftast i GV 32-34

FÖRSTA TRIMESTERN ULTRALJUD (GV 11-14)

Under det första ultraljudet undersöker vi **viabilitet** (lever fostret?) och **antalet** foster. Om tvillingar tar vi reda på vilken typ av tvillingar, då två foster som delar på samma placenta medför en del risker → ex. tillväxthämning av ena fostret. Det görs även en första **datering** genom biparietal diameter (BPD), vilket är det säkraste sättet att datera en graviditet på (se bild).

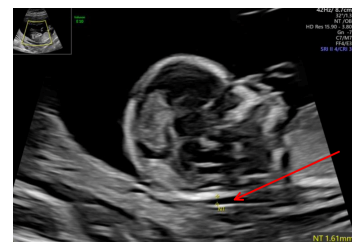


Det utförs även en tidig **organscreening** och en sannolikhetsberäkning för kromosomavvikelser med **KUB**. KUB går dock endast att göra mellan vissa graviditetsveckor → om inte KUB är möjligt, antingen på grund av för sent i förloppet eller att fostrets nackuppkklarning (NUPP) inte går att mäta, erbjuds **NIPT**.

OBS! I region Östergötland erbjuds även en riskberäkning för preeklampsi.

KUB

KUB-test (Kombinerat Ultraljud och Biokemi) är ett screeningtest som används under graviditet för att bedöma sannolikheten för att fostret har en kromosomavvikelse, i första hand **trisomi 21** (Downs syndrom), men upptäcker även andra avvikelser (**trisomi 13 och 18**). KUB har visat sig kunna upptäcka 93% av trisomi 21, men viktigt att komma ihåg är att detta endast är en sannolikhetsberäkning. KUB består av två delar:



1. **Blodprov** – tas vanligtvis i GV 9–13 och analyserar två graviditetsrelaterade proteiner (**PAPP-A och fritt β -hCG**) i den gravida personens blod.
2. **Ultraljud** – görs i GV 11–14 och mäter fostrets **nackuppkklarning** (se pil på bilden), vilket är en vätskespalten i nacken. En ökad vätskespalt kan
 - NUPP 3,5-4,4 mm 70% chans till friskt barn
 - NUPP 4,5-5,4 mm 50%
 - NUPP 5,5-6,4 mm 30%
 - NUPP $\geq 6,5$ mm 15%

vara kopplad till en högre sannolikhet för kromosomavvikelser. I bilden har nackspalten uppmätts till 1,6 mm (normalt) och till höger ses avvikande mått.

Resultaten från blodprovet och ultraljudet kombineras med faktorer som graviditetens längd, den gravida personens ålder och BMI för att ge en individuell sannolikhetsbedömning. Vid KUB-risk mellan 1/51-1/300 ELLER för alla mammor över en viss ålder erbjuds NIPT.

OBS! Om fostret avsaknar näsben vid UL → tecken talande för Downs syndrom.

OBS 2! För diagnos krävs invasivt prov med amniocentes eller CVS och analys med QF-PCR, Micro Array eller karyotypering. ("Analys av kromosomer" godkänns).

NIPT

NIPT (Non-Invasive Prenatal Test) är ett venöst blodprov som kan detektera cellfritt fetalt (cff) DNA, vilket används för att bedöma risken för vissa kromosomavvikelser. Fetalt DNA som inte är bundet till cellkärnan finns i kvinnans blod. Bra att känna till är att det sedan försvinner efter förlossning, då många frågar om det kan röra sig kring en gammal graviditet (svar nej). Provet visar enbart trisomi 13, 18, 21 och könskromosomer. Stor andel fångas och provsvar fås inom 10 dagar.

Detta erbjuds mycket privat och även att NIPT kan användas för att hitta andra diagnoser men detta är väldigt dyrt och det är inte säkert att man får svar.

INVASIV FOSTERDIAGNOSTIK

Vid KUB-risk över 1/50 erbjuds invasiv fosterdiagnostik. Först med **QF-PcR** och om den utfaller normalt erbjuds även **Microarray** (kollar på kromosomerna). I denna grupp identifieras majoriteten av trisomier och kromosomavvikelser av klinisk betydelse som inte detekteras av NIPT.

- **QF-PcR** - är ett snabbtest för trisomi 13, 18 och 21
- **Microarray** - detekterar större avvikelser på alla kromosomer; deletion, duplikation och obalanserade translokationer. Vid en obalanserad translokation har material gått förlorat och kommer därför kunna ses vid denna undersökning.

Material till den invasiva fosterdiagnostiken kan tas på två vis, vilket inte ska göra ont:

- **Chorionvillibiopsi** - sticker UL-lett och tar prov från placenta (görs enbart på universitetssjukhus)
- **Amniocentes** - sticker UL-lett och tar prov från fostervatten

OBS 1! Amniocentes är mer träffsäkert, då cellerna som påträffas där är mer lika fostret.

OBS 2! Precis som i alla lägen finns det risker med alla invasiva ingrepp, vid detta ingrepp missfall och infektion.

OBS 3! Om all fosterdiagnostik ovan påvisar låg sannolikhet kvarstår trots allt en del risker, ex. kan missbildningar uppkomma senare i förloppet. Intrauterin fosterdöd (IUFD) är också en risk som finns kvar ända tills barnet är förlöst.

RUTINULTRALJUD - GV 18-20

Denna undersökning är bunden till abortgränsen, då det efter GV 22+0 inte längre är lagligt med abort. Mellan GV 18 - 21+6 kan kvinnan ansöka om att avbryta graviditet till socialstyrelsen, vilket med anledning

Vid detta tillfälle tittar vi på om fostret **vuxit adekvat**, omfattande **organscreening** enligt checklista (alla) och **placentaläge**. Vid avvikelse är det dock mycket som ska hinnas med, på kort tid, innan abortgränsen kommer → dilemma! Oavsett vad patienten kommer fram till är det viktigt att vi inom vården stöttar patientens beslut, genom att antingen hjälpa till att avbryta eller börja planera vidare kontroller under graviditet och senare förlossning.



Bland dessa finns det dock alltid några udda fåglar som är kardiellt orsakade. Ett hjälpmedel för att hitta dessa individer är, som så många gånger tidigare, tillväxtkurvan! Den ger oss viktig information om barnet mår bra eller dåligt (över tid). Bilden visar ett barn som inte mår så bra, då kruvan bryter flera kanaler.

REPETITION AV FOSTERCIRKULATIONEN

Syresättning via moderkakan

Fostret får syresatt blod från moderkakan via vena umbilicalis (navelvenen). Detta blod är rikt på syre och näringsämnen.

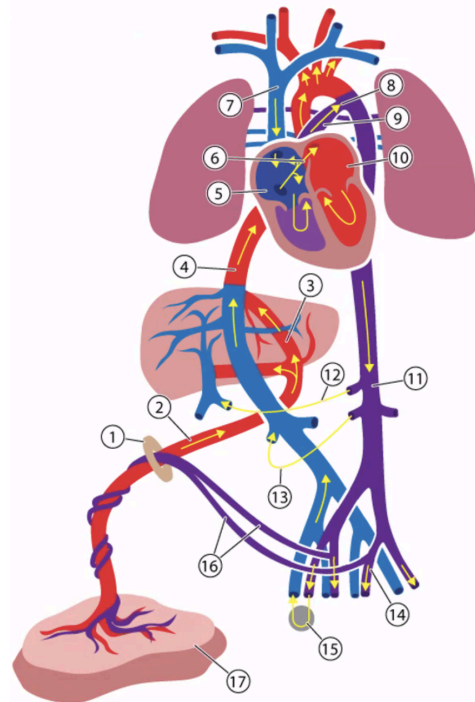
Blodets väg genom fostret

- Vena umbilicalis transporterar det syresatta blodet till ductus venosus (nr 3 i bilden), en shunt i levern som leder en stor del av blodet direkt till vena cava inferior.
- Från vena cava inferior flödar blodet in i hjärtats högra förmak. Eftersom fostrets lungor ännu inte används för gasutbyte dirigeras blodet genom speciella shuntar.

Shuntar i hjärtat och stora kärl

Fostret har tre viktiga shuntar (där ductus venosus redan nämnts), vilka gör att cirkulationen på ett effektivt sätt kan syreförse de vitala organen utan att behöva passera de icke-fungerande lungorna:

- Foramen ovale - en öppning mellan höger och vänster förmak (nr 6 i bilden). När det syrerika blodet från vena cava inferior når höger förmak kommer dess flödesriktning i huvudsak att få det att direkt shuntas över till vänster förmak. Det syrerika blodet kan därefter pumpas vidare, via vänster kammare och aorta, upp till hjärnan. När blodet passerat hjärnan (och armarna) återvänder det via vena cava superior till höger förmak.
- Ductus arteriosus - en förbindelse mellan lungartären (truncus pulmonalis) och aorta descendens (nr 8/9 i bilden). Flödet från vena cava superior riktar sig så att detta blod, nu med något lägre syrehalt, flödar ner i höger kammare (istället för till vänster förmak). Via höger kammare pumpas blodet sedan i riktning mot lungorna, men då resistansen är så pass hög där kommer blodet istället flöda genom ductus arteriosus som mynnar ut i aorta descendens. Härifrån når blodet övriga kroppen, för att "sekundärt" efter hjärnan förse den med både syre och näring.



Blodets återflöde till moderkakan

Efter att ha syresatt fostrets kropp transporteras det syrefattiga blodet tillbaka till moderkakan via aa. umbilicales (navelartärerna), vilka utgår från a. iliaca interna. I moderkakan sker gasutbytet, där koldioxid och avfallsprodukter avges och nytt syre och näring tas upp. Moderkakan är även som en stor reservoar för blod → blodtrycket på artärsidan under fostertiden är väldigt lågt

Cirkulationens omställning vid födseln (stora förändringar)

1. Andning - att barnet av egen maskin början andas leder till en kraftig resistenssänkning i lungorna (höger sida av systemkretsloppet) → ökad blodgenomströmning där.
2. Avnavling - det tidigare låga trycket på vänstersidan i systemkretsloppet stiger kraftigt så moderkakan (reservoaren) tas bort.

3. Transition - under fostertiden är trycket på högersidan högre än det på vänstersidan, vilket möjliggör flöde genom shuntarna (höger-till-vänster-shunting). I takt med att trycket på högersidan sjunker och att det på vänstersidan ökar minskar flödet genom shuntarna → FO eller DA sluter sig.
4. Ductus venosus och umbilicalartärerna sluts och omvandlas till ligament då blodflödet upphör.

UTREDNING

SE - allmänpåverkan, blek, cyanos, svullnad, voussure (dubbelbröst pga vä-hö-shunting), halsvenstas.

KÄNN - ökad prekordial aktivitet, hjärtförstoring, perifer cirkulation (perifera pulsar + kapillär återfyllnad) samt buk (leversvullnad är tecken på högerkammarsvikt, då blod stasar bakåt).

LYSSNA - rytm, frekvens, toner och blåsljud (styrka, lokalisering, utstrålning samt bättre eller sämre än igår).



Att tänka på...
Så går det om man har ett kallt
stetoskop....

MISSTÄNKTA KARDIELLA FYND

När ska vi reagera, misstänka kardiella fynd och utreda vidare:

- **Cyanos som ej svarar på syrgas** - gör ett hyperoxitest med 100% syrgas under cirka 10 minuter. Om cyanosen minskar talar det för ett problem med syresättningen i lungorna. Om syresättningen inte förbättras talar det för ett problem med blandningen av syrefattigt och syrerikt blod → något i hjärtat är fel.
- **Svaga pulsar** - känn på femoralis, får hjärtat ut blod till benen eller finns något i vägen? Det räcker att känna en!
- **Takypné** - skiljer sig mellan olika åldrar, men för de allra minsta är > 60 patologiskt
- **Hepatomegali**
- **Patologiska blåsljud** - hörs det från ryggen är det ALLTID patologiskt
- **Arytmi**
- **BT-skillnad >10 mmHg arm/ben** - utförs på samma sätt som POX-test, görs dock inte rutinmässigt på BB då det är obehagligt för barnen när det klämmer åt på armen. En skillnad kan inge misstanke om CoA
- **Avvikande pulsoximetri** - <90% eller över 4% i diff mellan höger hand (preduktalt) och fot (postduktalt). Får som tidigast mätas 6h efter födsel, då det annars är risk att mäta mitt under pågående transition (opålitliga värden)
 - Lågt i både arm OCH ben beror oftast på infektion hos barnet
 - Högre i arm än i ben kräver att barnets blod någonstans blandas, vilket sker om transitionen inte går till på rätt sätt
 - Lägre i arm än i ben ses ENBART vid transposition

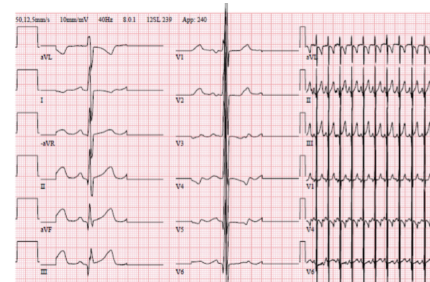
BLÅSLJUD HOS BARN

- **Kardiella blåsljud** - bör misstänkas vid hjärtanamnes och förekomst av kardiella symtom. Auskulteras karaktäristiskt som strävt och grovt till karaktären. Diastoliska blåsljud är alltid patologiska och vid gnidningsbiljud bör våra misstankar falla på perimyokardit. Kardiella blåsljud är konstanta, varierar ej med kroppsläge och hörs fortsatt vid kontrollauskultation efter 2 veckor.

- **Fysiologiska blåsljud** - hörs vanligen på tidigare friskt barn utan kardiella symtom och normal tillväxtkurva. De är ofta svaga blåsljud, sällan med högre intensitet än II/VI samt att 2:a hjärttonen är ua. Blåsljudet brukar ofta öka vid feber, takykardi, aktivitet och anemi → vid kontrollausk efter 2 veckor hörs ett betydligt mildare blåsljud, om ens något alls. Fysiologiska blåsljud är vanliga och finns hos ca 50% av alla barn. Exempel på fysiologiska blåsljud är:
 - Över de stora kärlen (I2 systoliskt), ofta mjukt och crescendo/decrecendo till karaktären

ÖVRIGA DELAR I UTREDNINGEN

- Tillväxtkurva - ett kvitto på hur barnet mår. En planande kurva som bryter flera kanaler ska ALLTID ses som patologiskt
- EKG - *kommer mer längre ned, men bilden till höger visar:*
 - Höga amplituder i QRS-komplex som tyder på hypertrofi och gravt patologiskt.
 - Höga T-vågor (ska vara neg i V1 i vecka 6)
- Lungröntgen - i detta fall ses hjärtförstoring (inger misstanke om svikt)
 - Hjärtat ska få plats mellan kotpelaren och ut mot revbenskanten (på ena sidan)
 - Vita fläckar i lungparenkymet kan tala för övercirkulation (mer blod i lungorna än vänster kammare klarar av att hantera)
- EKO - beställ vid kvarstående blåsljud → utred hjärtfel
- Ev. provtagning: CRP, syrabas, blodstatus, troponin och NT-proBNP.



DIFFDIAGNOSER

Exempel på icke-kardiella orsaker till cyanos eller allmänpåverkan. Rent krasst kan vi säga att ju mindre barnen är, desto mer generella symtom får de av många sjukdomar.

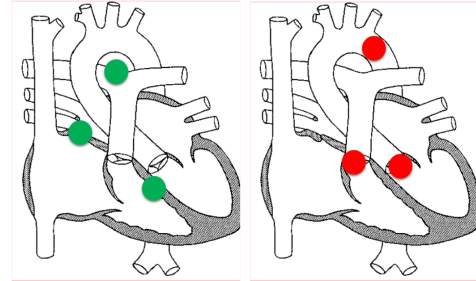
- **CNS-depression**
 - Asfyxi
 - Intrauterin stress (kan orsaka asfyxi)
 - Maternell sedering
- **Pulmonell orsak**
 - Anpassningsstörning
 - Persisterande fetal cirkulation
 - Pneumothorax
 - Diafragmabråck
- **Infektion/sepsis**
- **Metabol sjukdom**

MEDFÖDDA HJÄRTFEL

ÖVERSIKT

Hjärtfel kan delas upp i:

- **Shunt/öppningar** (50%) - de gröna prickarna i bilden till höger markerar vart dessa hjärtfel uppkommer
 - VSD - hål i kammerskiljeväggen
 - ASD - hål i förmaksskiljeväggen
 - PDA - öppetstående ductus arteriosus
 - AVSD - centralt hål i hjärtat, omfattande både kammare och förmak)
- **Förträngningar** (20%) - de röda prickarna i bilden till höger markerar vart dessa hjärtfel uppkommer
 - PS - förträngning av lungpulsåderklaffen (pulmonalisstenos)
 - CoA - förträngning i aortabågen (coarctatio aortae)
 - AS - förträngning i aortaklaffen (aortastenosis)
- **Komplexa**



HJÄRTSVIKT

En hjärtsvikt kan bero på övercirkulation (för mycket blod till lungorna) eller en hypoperfusion. En övercirkulation beror kort och gott på "hål på fel ställe" och en hypoperfusion på ett trångt utflöde.

ÖVERCIRKULATION

Hål på fel ställe!

Vid en övercirkulation har patienten för mycket blod i lungorna, men fortsatt ett adekvat blodflöde ut i kroppen. Denna typ av hjärtsvikt brukar därför beskrivas som **våt och varm**. Ger symtom i form av:

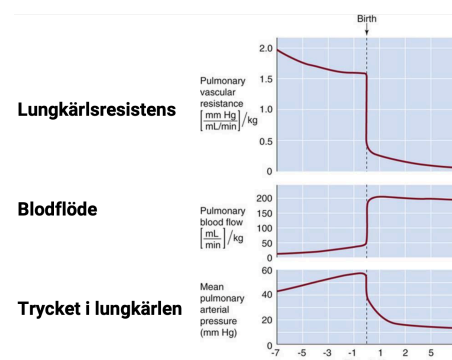
- Takypné
- Takykardi
- Amnings-/matningssvårigheter
- Dålig viktutveckling
- Svettningar
- Hepatomegali
- Ödem
- Ascites

	Ingen stas	Lungstas övercirkulation (Hepatomegali, tachypne, ödem, ascites)
Adekvat perfusion	Varm och Torr Optimalt mål för behandling	Våt och Varm Öka diures Fortsätt övrig behandling
Hypoperfusion Hypotension Kalla extremiteter Medvetandepåverkan	Kall och Torr Vätskebehandling Prostivas	Våt och Kall Öka diures Justera övrig behandling

OBS! En sviktande vänsterkammare är en vanlig orsak till stasbild hos vuxna patienter, vilket inte är normalfallet i yngre åldrar. Här rör det sig istället oftare om en övercirkulation.

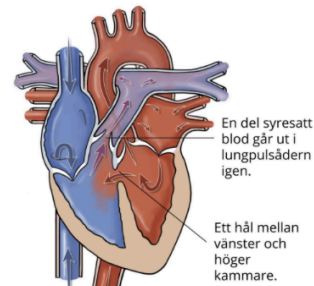
VENTRIKELSEPTUMDEFEKT (VSD)

Innan födseln är lungkärlesresistensen hög, vilken sedan snabbt sjunker vid födsel (barnet skriker till och tömmer lungorna på



fostervatten). Detta medför att blodflödet till lungorna snabbt ökar. Blodtrycket i lungkärlen kommer däremot mer successivt att sjunka, vilket ses på den nedersta grafen till höger.

En VSD kan vara en anledning bakom en övercirkulation, men symtomen på detta utvecklas inte direkt efter födseln. Detta beror på blodtrycket i lungkärlen fortsatt är relativt högt → tryckskillnaden mellan höger och vänster kammare är till en början inte så stor, vilket medför att en liten mängd blod flödar från VK till HK via VSD. I takt med att blodtrycket i lungkärlen sjunker (över ett par veckor) kommer mer och mer blod från VK att flöda över till HK (istället för att pumpas ut i aorta). Detta leder till att HK pumpar en ökad blodvolym till lungorna, vilka får en ökad belastning (= **övercirkulation**). Detta drabbar i regel barn med stora VSD, då tryckomställningen efter födseln inte resulterar i uppkomst av blåsljud → hittas inte. På barn med mindre VSD kommer istället (oftast) ett blåsljud höras vid auskultation på BB → föranleder undersökning och behandling.



Patientfall: En flicka på 6 veckor kommer in till akuten. Hennes föräldrar upplever att hon andas fort och stöttigt. Hon släpper bröstet, har svårt att amma och blir väldigt svettig (tecken på att det är ansträngande för barnet). Du noterar att hon avstannat i sin viktutveckling samt att hon har ett ökat andningsarbete med hög AF. Vid auskultation av hjärta noteras en lätt takykardi (130- 140), precordial aktivitet och ett skarpt systoliskt blåsljud över I4 dx.

Likt ovan nämnt kan denna symtombild förklaras genom övercirkulation till lungkretsloppet (en form av hjärtsvikt), vilket uppkommer så fort trycket i vänster kammare överstiger höger kammars. På BB kan dessa lätt gå obemärkt förbi, då tryckskillnaden mellan HK och VK initialt är lika → inget turbulent flöde (= inga hörbara blåsljud). Symtomen uppkommer först efter 6-8 veckor, då barnen tenderar ha förmåga att kunna kompensera den första tiden.

Det vanliga är att VSD INTE behöver opereras, vilket är fallet om de är lokaliserade längre ned i kamrarna och endast ger milda symtom. I dessa lägen utgörs behandlingen av **vätskedrivande** för att öka diuresen, vilket ges i flertalet små doser, samt **lugn och ro**. Ger de dock uttalade symtom eller påverkan på hjärtat (stora VSD eller de belägna närmare aortaklaffen) opereras de genom ett ingrepp med kateter.

OBS! Upptäcks inte detta i tid kan **Eisenmengers syndrom** utvecklas. Om lungorna utsätts för övercirkulation (högt blodtryck) under en längre tid kommer fibros börja bildas i kärlen. Detta minimerar mängden blod lungorna kan ta emot och är en irreversibel skada.

HYPOPERFUSION

Trångt i utflödet!

Vid en hypoperfusion har patienten till en början bra hjärtfunktion, för att med tiden få försämrad funktion om det "står och stampar mot ett motstånd". Detta medför då dålig perifer cirkulation, dock utan att stas bakåt i lungorna utvecklas → en typ av chockbild. Denna typ av hjärtsvikt brukar beskrivas som **kall och torr**. Ger symtom i form av:

- Takypné

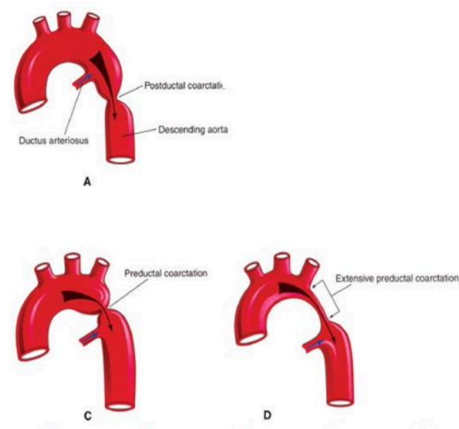
	Ingen stas	Lungstas övercirkulation (Hepatomegali, tachypne, ödem ascites)
Adekvat perfusion	Varm och Torr Optimalt mål för behandling	Våt och Varm Öka diures Fortsätt övrig behandling
Hypoperfusion Hypotension Kalla extremiteter Medvetandepåverkan	Kall och Torr Vätskebehandling Prostivas	Våt och Kall Öka diures Justera övrig behandling

- Takykardi
- Amnings-/matningssvårigheter
- Dålig viktutveckling
- Kall i extremiteter
- Blek/grå/marmorerad i ben
- Nedsatt diures/njurfunktion
- Lågt blodtryck och vid CoA BT-skillnad mellan arm och ben
- Avsaknad/svaga femoralispulsar
- Acidosis
- Ödem - i andra delar av kroppen (inte lungan), till följd av endotelskada → hypoalbuminemi

COARCTATIO AORTAE

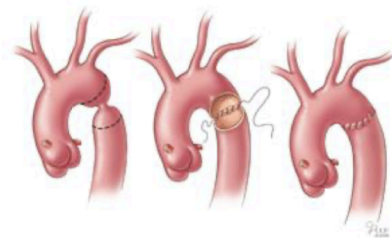
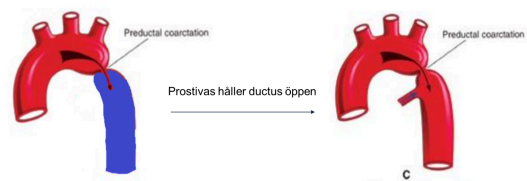
Om ett barn har en coarctation beror symtomdebuten på vilken sida om förträngningen ductus arteriosus sitter.

- **Postduktal coarctation (A)** - blodtillförseln till benen är begränsad redan fetalt → fostret har många månader på sig att bilda kollateraler (aa. mammaria) med uppgift att tillgodose det systemiska blodflödet. Efter ductus slutning får barnet inga symtom, utan CoA kan därför upptäckas i vuxen ålder när det noteras en BT-skillnad mellan arm och ben.
- **Preduktal coarctation (C & D)** - i dessa fall har ductus arteriosus försett hela nedre delen av kroppen med blod under fosterstadiet (ingen betydelse då). När ductus sedan stänger sig postnalt uppkommer en akut blodbrist till den nedre kroppshalvan → akut sjukt spädbarn.



Patientfall: Noah är en vecka gammal och inkommer till sjukhus med sina föräldrar. Han är missnöjd och har oro i blicken. Utöver detta noterar du takypné, indragningar och hävande andning. Han är perifert kall, har förlängd kapillär återfyllnad, desaturation i ben, inga palpabla femoralispulsar och dålig viktutveckling. Vid

POX-undersökning uppmäts 95% i hand och 68% i ben. På misstanke om CoA beställs eko via klinfys, vilka bekräftar din misstanke. Behandlingen i dessa lägen utgörs av **tillförsel av vätska** samt **Prostivas**, vilket är en prostaglandin (muskelrelaxerande) som håller ductus arteriosus öppetstående → ökar cirkulationen till systemkretsloppet (se övre bilden till höger). Detta köper oss några extra dagar → operation kan ske i lugn och ro (se nedre bilden till höger)! En del CoA fångas i fosterdiagnostiken, men inte alla då det är en knivig diagnos.

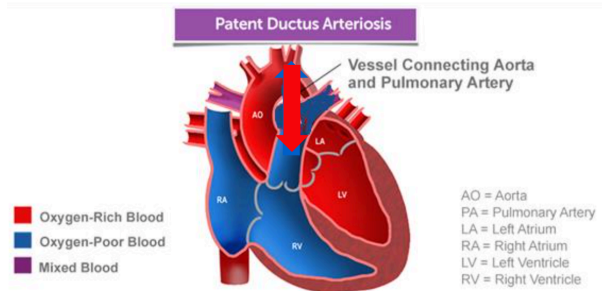


OBS! Anledningen till att en preduktal coarctation inte orsakar symtom innan födseln är då majoriteten av blodet flödar genom ductus arteriosus och ynka få procent "behöver" gå genom den del där CoA sitter.

PERSISTERANDE DUCTUS ARTERIOSUS (PDA)

Fetalt råder högt tryck i truncus pulmonalis och lågt i aorta → blod flödar från TP till aorta via ductus, vilket får den att hållas öppen.

Postnalt sjunker trycket i lungkretsloppet och stiger samtidigt i systemkretsloppet → blod flödar åt motsatt håll genom ductus, vilket i normalfallet får den att stängas (och med tiden växa fast). Detta sker vanligen efter några dagar. Sker dock inte detta, utan att ductus fortsatt hålls öppen (trots omvänd flödesriktning) kommer volymsbelastningen öka på höger kammare → risk för övercirkulation (likt vid VSD)



Ductusberoende hjärtfel uppträder vid situationer som leder till ökad halt av prostaglandiner, ex. hypoxi vid prematuritet och sepsis.

KOMPLEXA HJÄRTFEL - CYANOTISKA HJÄRTFEL

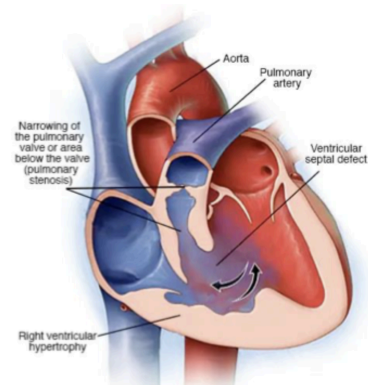
Sist in i leken är de **komplexa**, även kallade **cyanotiska hjärtfelen**. Dessa barn karakteriseras av desaturering, dåligt lungblodflöde, blandning av syrerikt/-fattigt blod samt att de inte svarar på hyperoxitest (= problemet sitter inte i lungorna). Vid cyanotiska hjärtfel MÅSTE vi hålla ductus öppen med **prostivas** tills operation kan genomföras, då ductus i flera fall är det enda kärl som möjliggör blodförsörjning av lungorna.

OBS! Har ductus precis stängts kan vi oftast öppna den på nytt med protivas.

FALLOTS ANOMALI/TETRAD

Fallos anomal, eller mer korrekt Fallos tetrad, är ett medfött hjärtfel som består av fyra typiska defekter som tillsammans leder till en **höger-till-vänster-shunt** och därmed **cyanos**. Det är det vanligaste cyanotiska hjärtfelet efter nyföddhetsperioden. De fyra defekterna i Fallos tetrad:

1. **Ventrikelseptumdefekt (VSD)** - ett hål i skiljeväggen mellan kamrarna, vilket gör att blod kan blandas.
2. **Överridande aorta** - aorta är förskjutet och tar emot blod från både vänster och höger kammare.
3. **Pulmonalisstenos** - förträngning av utflödet från höger kammare, vilket hindrar blodflödet till lungorna.
4. **Högerkammarehypertrofi** - ökad muskelmassa i höger kammare på grund av ökat tryckarbete, till följd av ovan nämnda tre.



Fysiologiska konsekvenser

- Pulmonalisstenosen skapar ett högt tryck i höger kammare, vilket leder till en **höger-till-vänster-shunt** genom VSD.
- Detta innebär att syrefattigt blod går ut i systemcirkulationen, vilket leder till **cyanos**.
- Aortas position gör att blod från båda kamrarna kan flöda in i den, vilket ytterligare förvärrar syresättningsproblemet.

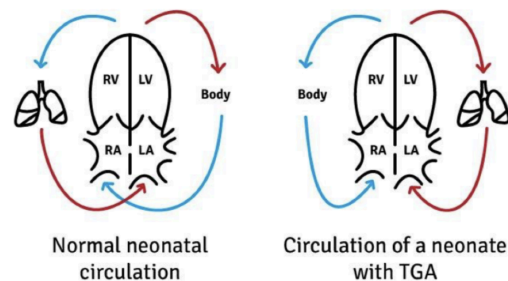
- Till följd av pulmonalisstenosen är det viktigt att ductus hålls öppen, då blod annars knappt når lungorna.

Trots kirurgi finns stor risk för HK-svikt, arytm, homograftstenos/-insuff och endokardit i vuxen ålder.

TRANSPOSITION AV DE STORA KÄRLEN

Transposition av de stora kärlen (TGA, Transposition of the Great Arteries) är ett allvarligt medfött hjärtfel där aorta och truncus pulmonalis har bytt plats, vilket skapar två separata blodcirkulationen som inte effektivt blandar sig.

- **Normalt** utgår aorta från vänster kammare och försörjer kroppen med syresatt blod. Truncus pulmonalis utgår från höger kammare och skickar blod till lungorna för syresättning.
- **Vid TGA** utgår aorta felaktigt från höger kammare, vilket innebär att syrefattigt blod pumpas direkt ut i systemkretsloppet utan att passera lungorna. Truncus pulmonalis utgår istället från vänster kammare, vilket gör att syrerikt blod från lungorna går tillbaka till lungorna utan att nå kroppen.



Konsekvenser

Eftersom blodet cirkulerar i två separata kretslopp utan blandning, leder TGA till livshotande hypoxi (syrebrist). Nyfödda barn med TGA utvecklar snabbt central cyanos

Hur kan barnet överleva?

För att blodet ska kunna blandas och ge något syre till systemkretsloppet måste det finnas öppna shuntar (enda förbindelserna mellan de två systemen):

- Foramen ovale
- Ductus arteriosus
- VSD (om det finns)

Om dessa förbindelser är för små eller sluts efter födseln, blir tillståndet snabbt kritiskt.

Symptom

- Uttalad cyanos inom de första levnadstimarna.
- Takypné (snabb andning), men oftast inga blåsljud.
- Försämring när ductus arteriosus börjar stängas.

Behandling

- Akut åtgärd med prostivas-infusion - ges för att hålla ductus arteriosus öppen och möjliggöra viss blodblandning.
- Ballongseptostomi (Raskind-manöver) - en kateter förs in i hjärtat för att vidga foramen ovale och skapa bättre blandning av blodet.
- Definitiv kirurgi genom arteriell switch-operation - utförs vanligen inom första levnadsveckan, där vi kirurgiskt byter tillbaka aorta och truncus pulmonalis till sina normala positioner.

KOMPLEXA FALL MED ENKAMMARHJÄRTA

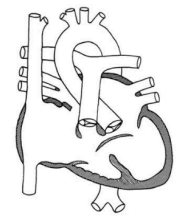
Komplexa hjärtfel med bara en fungerande kammare innebär att antingen höger eller vänster kammare är underutvecklad eller saknas, vilket gör att hjärtat inte kan pumpa blod normalt till både lung- och systemcirkulationen.



Ex Double inlet right ventricle (DIRV)



Ex Hypoplastic left heart syndrome (HLHS)



Ex Unbalanced AVSD with hypoplastic right ventricle

Double Inlet Right Ventricle (DIRV)

- **Problem** - båda förmaken tömmer sig i höger kammare, medan vänster kammare är outvecklad.
- **Orsak** - missbildad kammarseptum gör att inflödet från vänster förmak hamnar i höger kammare istället för i en egen vänster kammare.
- **Konsekvens** - höger kammare får både syrerikt och syrefattigt blod, vilket leder till blodblandning och cyanos.

Hypoplastiskt vänsterkammarsyndrom (HLHS)

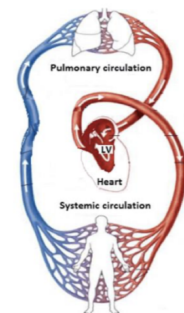
- **Problem** - mitralisklaffen är atretisk eller stenotisk, vilket leder till en outvecklad vänsterkammare och ofta en smal eller hypoplastisk aorta.
- **Konsekvens** - vänster hjärthalva kan inte pumpa blod till systemkretsloppet → höger kammare måste ta över hela hjärtats funktion. Barnet utvecklar snabbt cirkulatorisk kollaps och cyanos, om inte ductus arteriosus hålls öppen efter födseln.

Funktionell singelventrikel

- **Problem** - allvarlig AVSD (atrioventrikulär septumdefekt), vilket leder till att det bara finns en fungerande kammare (antingen höger eller vänster).
- **Konsekvens** - blandning av syrerikt och syrefattigt blod → ineffektiv cirkulation och cyanos.
- **Vanlig behandling** - kirurgiska palliativa ingrepp (Fontan-cirkulation) för att anpassa blodflödet till en singelkammarlösning.

PRINCIPEN FÖR ENKAMMARCIRKULATION

- **Lungskretsloppet blir passivt** - blodet når lungorna genom venöst tryck, snarare än hjärtkontraktioner.
- **Enda kammaren pumpar allt blod till systemkretsloppet** - minskar arbetsbelastningen och förbättrar syresättningen.



En pump till systemkretslopp men sedan passivt flöde genom lungor

GENERELLA KONSEKVENSER AV ENKAMMARHJÄRTA

- Utvecklar snabbare cirkulationskollaps vid dehydrering (ex. efter en gastroenterit)
- Kronisk venös hypertension
- Ökad risk för högerkammarsvikt och förmaksarytmier i vuxen ålder
- Låg prestationsförmåga

SYNKOPÉ HOS BARN

Svimning är vanligt hos barn och det har sällan kardiell genes. Röda flaggor att ha koll på är dock om barnet uppges ha svimmat vid följande tillfällen:

- Vid starka ljud eller oljud, vid rädsla eller extrem känslomässig stress
- Svimning vid ansträngning - ALLTID patologiskt
- Synkope med "udda" historia - ex. svimmar i vatten

	Cardiell syncope	Vasovagal Syncope
Avvikelse i screening	17	36
Normal screening	0	53

Vid utredning ska vi alltid efterfråga nedanstående punkter

- Synkopé vid ansträngning
- Familjehistoria - svimningar, kardiomyopati eller plötslig dödsfall i ung ålder
 - FRÅGA! Kan även röra sig om drunkningar eller trafikolyckor som inte kunnat förklaras
- Avvikande kroppsundersökning
- Avvikelser på EKG

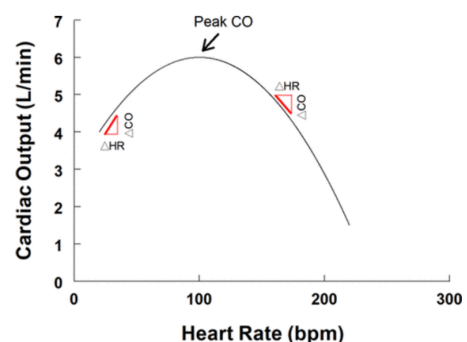
Om allt ovan utfaller "negativt" talar svimningen starkt för att vara vasovagalt orsakad, men om minsta lilla fråga är "positiv" bör vi misstänka och utreda kardiellt orsakad syncopé

ORSAKER TILL KARDIELL SYNKOPÉ

- **Svår obstruktion/hypoperfusion** - kan ses vid aortastenosis, pulmonalisstenosis, pulmonell hypertension, eller hypertrof kardiomyopati. Dessa tenderar att försämrats vid ansträngning → blodtrycket sjunker kraftigt.
- **Myokardiell dysfunktion** - kan ses vid LV-dysfunktion, olika former av kardiomyopati, myokardit och infarkt. I dessa lägen fungerar hjärtat dåligt och när det inte orkar längre sjunker blodtrycket
- **Arytmi** - ex. är extrem taky-/bradykardi eller jonkanalssjukdom

PEDIATRISKA ARYTMIER

Supraventrikulär takykardi (SVT) - dessa är allvarliga neonatalt, då de ger försämrade cardiac output → resulterar i hjärtsvikt. Puls kan öka till en viss nivå för att upprätthålla cardiac output, men överskrider detta hinner inte kammaren fylla sig adekvat → sänkt CO (se bild). Hos ungdomar ger de ofta symtom i form av trötthet, men inte hjärtsvikt. Konverteras i första hand med vasovagala manövrar eller adenosin. Ungdomar kan ablateras.



AV block III - kan förekomma hos nyfödda med en mamma med antingen Sjögrens eller SLE (antikroppar från mamman skadar AV-noden). Irreversibelt tillstånd, där aorta dilaterar och barnet blir symptomatiskt → kräver ofta pacemaker. Om barn föds med AV-block III → kolla antikroppar hos mamman.

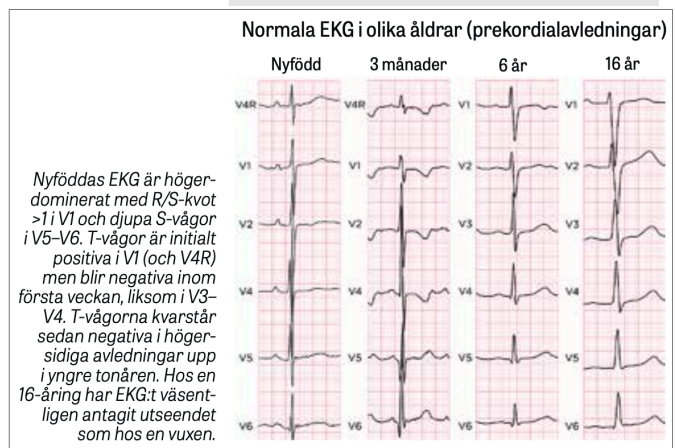
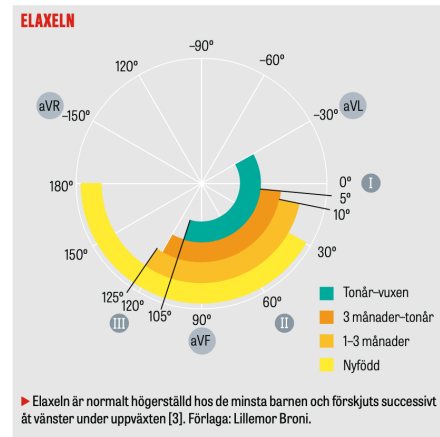
EKG PÅ BARN

Gör barn-EKG under tenta-P!

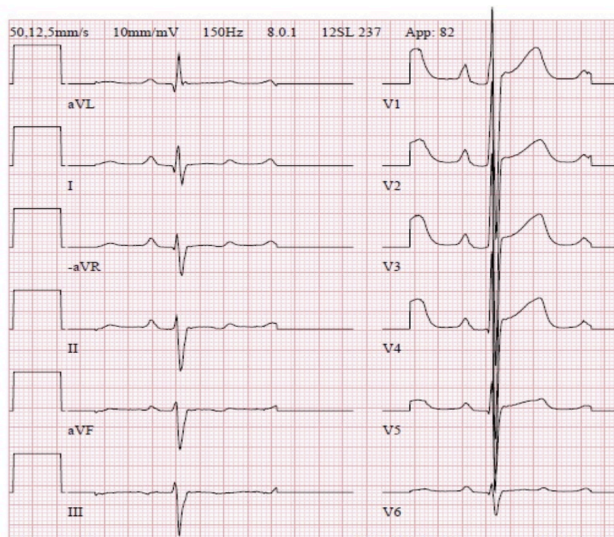
Det är viktigt att kontrollera EKG och lungröntgen på barn som söker med andningssymtom/obstruktivitet, vilka inte svarar som förväntat på inhalationsbehandling. Speciellt viktigt att tänka på barn som återupprepade gånger söker för samma åkomma och heller inte blir helt bra i mellanperioderna. **OBS!** Alla barn med andningsproblem behöver dock inte lungröntgas.

DET NORMALA EKG:T

- **Rytm** - sinusrytm, regelbunden rytm och positiv P-våg i avd 2 är normalt. Hjärtfrekvensen minskar successivt med åldern, på grund av ökad vagustonus.
 - Sinustakykardi är vanligt i samband med oro, feber och uttorkning.
- **El-axel** - är högerställd vid födseln, pga annorlunda tryckskillnad intrauterint. Förskjuts sedan successivt åt vänster med tiden.
- **P-våg** - ändras inte nämnvärt under barndomen. Amplituden ska vara $< 0,25$ och durationen $< 0,10$ s hos yngre barn och $< 0,12$ hos tonåringar.
- **PQ-tiden** - varierar med hjärtfrekvens, vilket förklarar varför yngre barn har kortare PQ-tid än äldre.
- **QRS-komplexen** - generellt sett ses högre amplituder hos barn, då elektroderna hamnar närmre hjärtat. Med åldern minskar amplituden i R-vågen i högersidiga avledningar, samtidigt som amplituden ökar i vänstersidiga (omvänt sker för S-vågen). QRS-durationen är kortare hos små barn (mindre muskelmassa) och ökar med tiden.
- **ST-sträcka** - ST-förskjutning på ± 1 mm accepteras (± 2 mm i V2-V4). Konvex form är oftare patologisk än konkvav form.
- **T-våg** - nyfödda har positiva T-vågor i V1, vilka sedan inverteras under första levnadsveckan. I V2- V3 är de negativa från födseln. En successiv invertering till positiva T-vågor sker, med start i V3, och är färdig i yngre tonåren.
- **QTc-tid** - normalt är en QTc-tid $< 0,45$ s. Den kan vara längre hos nyfödda → bör då dock kontrolleras om.



EXEMPEL PÅ AVVIKANDE EKG OCH TOLKNING FRÅN TENTA



EKG-tolkning= Sinusrytm, svårdefinierad el-axel, högerhypertrofi, höga P-vågor samt generellt höga amplituder inger misstanke om även vänsterkammahypertrofi, septal hypertrofi. OBS positiva T-vågor i högersidiga avledningar !!! Diskreta ST-höjningar septalt. Högerhypertrofi, Pulmonell hypertension eller pulmonalstenos får misstänkas utifrån EKG.

AVVIKELSER I EKG

- **Extraslag** - SVES och VES tolkas på samma sätt som hos vuxna.
- **Takyarytmier** - Wolff-Parkinson-White (deltavåg), atrioventrikulär re-entrytakykardi (smala komplex), ektopisk förmakstakykardi, förmaksfladder och -flimmer, ventrikeltakykardi och flimmer.
- **Bradyarytmier** - sinusnods dysfunktion, sinusarrest och AV-block (tolkas som hos vuxen).
- **Hypertrofi**
 - HF-förstoring → p-pulmonale
 - VF-förstoring → p-mitrale.
 - Kammarhypertrofi → förskjutning av el-axel och höga amplituder.
- **Retledningshinder** - tolkas som hos vuxna.
- **ST-T-förändringar** - myokardischemi är oerhört ovanligt hos barn. Hos barn är den absolut vanligaste orsaken till generella ST-T-förändringar en myokardit.
- **T-vågor** - efter 3 dagars ålder skall T-vågen i V1 vara negativ och förblir så till ca 14 års ålder, ett EKG med generellt höga amplituder och positiva T-vågor hos ett litet barn skall föranleda kontakt. Detta då det talar för en högerbelastning → inger misstanke om pulmonell hypertension
- **Avvikande QT-tid** - ökar risken för Torsade de Pointes. Kan ses vid långt QT-syndrom, hypokalcemi, myokardit eller digoxinintoxikation.

MEDFÖDDA HJÄRTFEL - FRÅN BARN TILL VUXEN

Värderade att majoriteten av denna föreläsning är överkurs, nedan kommer därför några take home messages!

Barnkardiologiska operationer kan medföra komplikationer i framtiden:

- Konstgjorda förbindelser växer barnen så småningom ur, då det material som använts inte växer (till skillnad från övriga kroppen → uppkomst av stenoser och behov av byte

- Arytmiriskerna ökar om operation gjorts i närheten av retledningssystemet, ex. AV-block efter VSD-operation

GROWN UP CONGENITAL HEART (GUCH)

Stor andel av barn med kongenitala hjärtfel har idag möjligheten att bli vuxna, vilket endast en liten andel kunde bli för 50 år sedan. Detta kan dock medföra en del problem för dessa patienter:

- **Begränsad fysisk kapacitet** - påverkar yrkesval, framtidsplaner, fritidsaktiviteter och graviditet
- **Kronisk cyanos** - vissa patienter tenderar att utveckla en kronisk cyanos till följd av påverkat cirkulatoriskt system. Detta kompenserar kroppen med att producera fler erythrocyter → hyperviskositet, vilket både ökar risken för tromboembolism och blödning.
- **Arytmi** - risken för arytmier ökar efter operativa åtgärder i hjärtat

OBS! Dyspné är inte alltid lungembolisering, efterfråga kända kongenitala hjärtfel och misstänk upptäckta hos vuxna.

PERINATAL TRANSITION (UR ETT NEONATALT PERSPEKTIV)

DEN INTRAUTERINA TILLVARON

Intrauterint är partialtrycket för syrgas ynka 4,5 kPa → fostrets saturation blir 60-70%, vilket kan liknas med den på toppen av Mount Everest. Med tanke på detta är det inte konstigt att bebisar är blå (cyanotiska) när de föds, vilket sedan ska ändras till rosighet när de börjar ta deras första andetag (är dock sällan rosigt redan efter 1 min → vanligt med Apgar 9-10-10). Värt att känna till är att fostrets pH intrauterint är surare än mammans → kan suga åt sig mer syre, enligt Bohr-effekten.



FOSTRETS ANDNINGSTRÄNING

Andningsträningen börjar i graviditetsvecka 14 (in utero) och styrs av partialtrycket för koldioxid (när det stiger börjar de andningsträna). För normal andningsträning krävs normal neuromuskulär funktion, vilket ex. är en fungerande diafragma och nervus phrenicus. Det behöver även råda ett högre tryck i fostervattnet (i uterus) än i fostrets lungor (en tryckskillnad på ynka 1 cmH₂O) för att driva på tillväxten och utvecklingen av lungorna.

OBS! Tillräckligt med fostervatten är obligat för lungornas utveckling, där en stor del av fostervattnet bildas i lungorna (står för 1/3-1/2).

FYSIOLOGI FÖRLOSSNING

Att vara med om en förlossning orsakar en kraftig stress på fostret, vilket resulterar i en aktivering av diverse system:

- **Utsöndring av katekolaminer och kortisol** - till följd av kraftig fetal stress och hypoxi utsöndras en hel del från bebisens stora binjurar (läs mer nedan)
 - Bidrar även till att cirkulationen prioriteras till CNS, hjärta och njurar
- **Övergår från anabol till katabol** - har under sista tiden intrauterint lagrat på sig både fett- och glykogendepåer. Vid uttalad hypoxisk stress rekryteras energirika substrat (glukos och glykogen) för att driva anaerob metabolism → skyhöga laktatnivåer.

OBS! Viktigt att känna till är att denna stress är NÖDVÄNDIG för optimal omställning!

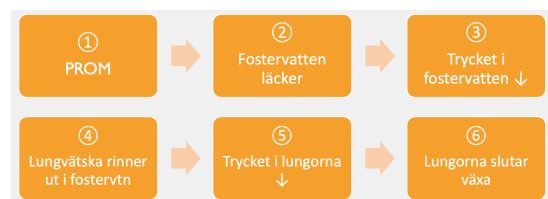
HORMONER UNDER VÄRKARBETE OCH PARTUS

Adrenalinfrisättningen (katekolaminer) hos fostret ökar vid värkarbete, vilket medför en upphörd produktion av fostervatten i lungorna. Istället påbörjas en reabsorption av vattnet, där adrenalin stimulerar Na^+ -kanaler till ökat upptag (där vatten följer med), men för att adrenalin ska kunna utöva denna effekt krävs närvaro av **tyreoideahormon** och **kortisol**.

Den ökade syrenivå som sedan uppstår postnalt snabbas på natriumtransporten över lungepitelet (ökad reabsorbering av vätska), vilket till sist möjliggör att det nyligen förlösta barnet kan börja andas luft (har inte längre fostervatten i lungorna).

OLIGOHYDRAMNIOS

Preterm premature rupture of membranes (PPROM) innebär kortfattat "för tidig vattenavgång". Detta kan leda till oligohydramnios (för lite fostervatten), som om de uppkommer tidigt kan medföra lunghypoplasi (lungorna blir patologiskt små). Detta beror på att trycket i fostervattnet då sjunker, vilket medför en förändrad tryckgradient. Helt plötsligt är trycket i fostrets lungor högre än det i uterus → lungvätskan flödar i detta skede ut och medför att den lungvidgande effekten försvinner. I dessa lägen ges **kortison**, i ett försök att få alveolerna att mogna.



LUNGCIRKULATION

Prenatalt innehåller lungartärerna en stor andel glatt muskulatur, men då dessa kärl utsätts för högt tryck under de första levnadsveckorna remodeleras dem.

- Kärnväggen tunnas ut och endotelet ändrar form → cellerna deponerar bindväv → kärnbädden i lungorna växer ända till vuxen ålder.

OBS! Utebliven remodelering → pulmonell hypertension.

LUFTNING AV LUNGOR

"Allt börjar med det första magiska andetaget"

Vi vet sedan tidigare att lungorna intrauterint är fyllda med vätska och att produktionen av ny vätska avstannar under påbörjat värkarbete. Viss vätska kläms ut ur lungorna genom tryck från vaginalkanalen, men majoriteten absorberas i lungornas lymfatiske och kapillära system (via ökad aktivitet i Na^+ -kanaler). Luftinträdet (innehållande syre) snabbas på natriumtransporten över lungepitelet (ökad reabsorbering av vätska), vilket till sist möjliggör att det nyligen förlösta barnet kan börja andas luft (har inte längre fostervatten i lungorna). Det första andetaget utlöses av samma reflex som vi alla gör när vi kliver ned i en isvak, drar ett stort andetag som i bebisens fall öppnar upp lungorna.

Den vätska som nu förflyttas in i kärlen. Detta resulterar i ökad volym och ökat flöde i lungcirkulationen, vilket i sin tur minskar blodtrycket → möjliggör för blod från hjärtat att senare kunna pumpas hit (det tidigare höga trycket på höger sida sjunker). Skrik hjälper till att öka det intrathorakala trycket, liksom grunting och nysningar → möjliggör för luftvägarna att bli luftförande.

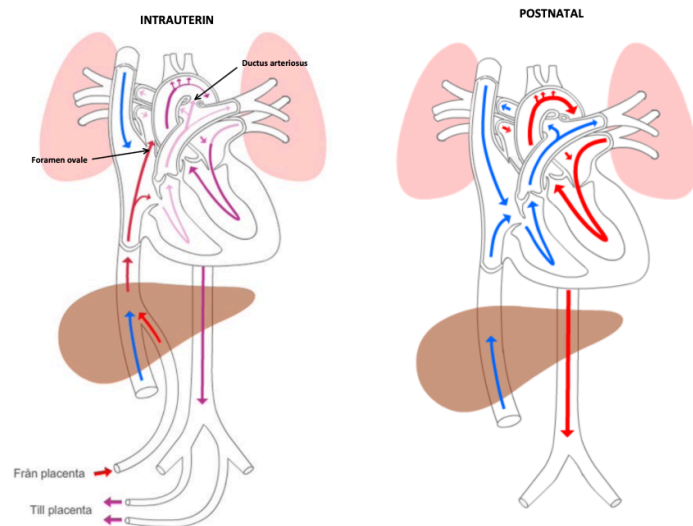
Spontanandning triggas av avkylning, ljud, beröring, proprioception och hypoxi (centrala kemoreceptorer).
Mediantid till första andetag är 10 sekunder för ett friskt barn.

ÖVERGÅNGEN FRÅN INTRAUTERIN TILL POSTNATAL CIRKULATION

INTRAUTERIN CIRKULATION

Fostrets gasutbyte sker i placentan, där saturationen i navelvenen (fraktar syrerikt blod) är ca 85% initialt. Efter lever- och hjärtpassagen (i aorta) kvarstår en syremättnad på ca 65%. Detta tack vare **foramen ovale**, som kan få syrerikt blod att passera från HF till VF innan födseln, samt **ductus arteriosus**, som möjliggör att även >90% av utflödet från HK går till aorta (se bild).

OBS! Intrauterint är andningsträningen endast en form av "styrketräning" → inget gasutbyte innan födseln. Detta medför att ytterst lite blod flödar i lungkretsloppet.



SKILLNADER FRÅN POSTNATAL CIRKULATION

- Gasutbyte sker över placenta
- Lungorna är vätskefyllda och används INTE för gasutbyte
- Motståndet (och blodtrycket) i lungornas blodkärl är högt
- Motståndet (och blodtrycket) i systemkretsloppet med placenta är lägre än i lungkretsloppet
- Fetala shuntar
- Fysiologisk hypoxi med lägre syrehalter i blodkärl och vävnad i jämförelse med senare i livet

CIRKULATIONSOMSTÄLLNING

Prenatalt når endast ca. 12% av blodet i HK lungcirkulationen, vilket beror på hög pulmonell vaskulär resistens (PVR), öppetstående ductus och låg resistens i systemkretsloppet med placenta → blodet flödar naturligt i det system med lägst motstånd. Vid födseln sker sedan några förändringar:

- Placenta stängs → minskat umbilikalt venöst återflöde till HF
- Minskat tryck i HF + ökat tryck i VF → foramen ovale stänger sig
- Förlust av umbilikalt venöst återflöde → minskat flöde över ductus venosus → stänger sig inom 3-7 dagar post partum.

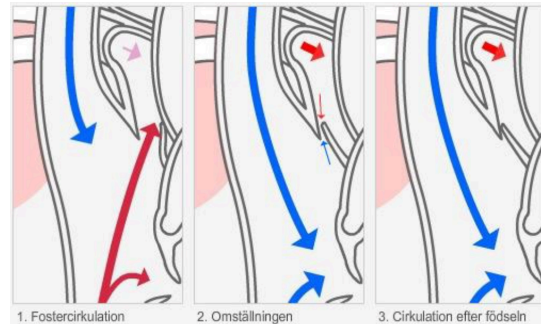
PVR sjunker samtidigt direkt efter födseln. Först snabbt de första minutrarna och fortsätter sedan långsammare under dagar/veckor. När lungorna fylls med luft kommer sträckreceptorer, i lungorna, reflexmässigt få kärlbädden i lungorna att vasodilatera. Detta medför i sin tur att PVR sjunker snabbt, vilket får blodflödet till lungorna att öka. Sjunkande PVR + remodelering av kärlväggar → åttafaldig ökning av lungcirkulationen.

OBS! 10 min efter födsel är ductus arteriosus fortsatt öppen, men inget flöde sker genom den då trycket nu är lika mellan höger- och vänstersidan.

FORAMEN OVALE

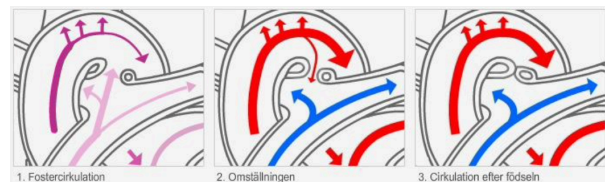
Foramen ovale finns under fosterstadiet till följd av att en klaff mellan höger och vänster förmak hålls öppen, då trycket i HF överstiger det i VF. Så fort barnet föds och cirkulationen börjar ställas om kommer trycket i VF börja överstiga det i HF → klaffen stängs, täcker foramen ovale och växer med tiden fast.

OBS! Hos 20% växer klaffen aldrig fast → kan bli en atrial septal defect (ASD).



DUCTUS ARTERIOSUS

In utero för ductus arteriosus över ca. 90% av utflödet från höger kammare (efter att det kommit åter från hjärnan) ut till aorta descendens. När trycket i systemkretsloppet sedan blir högre än det i lungkretsloppet reverseras flödet och en stängningsmekanism aktiveras. Stängningen är reversibel initialt och ductus kan öppnas tillfälligt vid exempelvis acidosis eller hypoxi.



I en normal cirkulation efter födseln, om ductus inte stängs, kommer blod läcka över till lungartärerna → minskat blodflöde till övriga kroppen och ökat till lungorna, kan leda till pulmonell hypertension.

OBS! Prematura barn kan utveckla problem med att ductus inte stänger sig ordentligt → kan ge ibuprofen eller alvedon för att inducera stängning.

SKILLNADER MELLAN NYFÖDDA OCH VUXNA

LUFTVÄGAR

- Näsan står för 1/3 av luftvägsresistensen, vilket medför att nyfödda föredrar att andas genom näsan. De kan dock andas genom munnen och tron kring att nyfödda är obligata näsandare är därför felaktig.
- Kemoreceptorer i larynx skyddar trachea mot främmande föremål, den så kallade **dykreflexen**. Hos vissa barn orsakar den dock mer problem än nytta, då små barn som sätter i halsen/sväljer fel/kräks reflexmässigt kan sluta andas. De tuppar till sist av, vilket får reflexen att släppa och andningen på nytt börja.
- Adduktion av stämbanden → ökad laryngeal resistens → bibehållen lungvolym (grunting)

THORAX

1. Rundare thorax och horisontellt ställda revben hos nyfödda:

- Hos vuxna är bröstkorgen mer avlång och revbenen sluttar snett nedåt, vilket underlättar bröstkorgens rörelse vid inandning
- Hos nyfödda är thorax mer **cirkulär i form** och revbenen är **mer horisontella**.
 - Det gör att när andningsmuskerna (särskilt interkostalmuskerna) arbetar, så får man inte lika effektiv thorax-expansion.
 - Detta innebär att lungorna inte expanderar lika lätt, vilket ger en sämre ventilationsförmåga

2. Mjuk bröstorgsvägg:

- **Bröstkorgen hos nyfödda är mycket mjukare och mer eftergivlig** (eftersom benvävnaden inte är helt förkalkad ännu).
- **Vid inandning med undertryck** (negativt tryck i thorax) kan bröstväggen ge vika inåt istället för att hjälpa till att expandera lungorna
 - Det kan ge indragningar (t.ex. interkostala, subkostala eller jugulära) vid andningsansträngning.

3. Kompensationsmekanismer för att hålla uppe lungvolymen: Nyfödda har mindre reservkapacitet i lungorna och måste därför aktivt arbeta för att hålla lungorna öppna (för att förhindra atelektaser = lungkollaps). Det sker genom:

- Snabb andning (hög andningsfrekvens) → minskar utandningstiden och hindrar att lungan faller ihop
- Kort utandningsfas → håller kvar luft i alveolerna.
- Interkostal aktivitet → använder interkostalmuskler för att hålla thorax stabil.
- Grunting = stönande utandning:
 - Ett ljud som uppstår när barnet stänger glottis delvis vid utandning.
 - Detta ökar trycket i luftvägarna (PEEP-effekt) och hjälper till att hålla alveolerna öppna

Skillnaderna i thorax mellan nyfödda och vuxna innebär att nyfödda:

- Har **sämre mekaniska förutsättningar för effektiv andning**.
- Är **mer beroende av kompensatoriska strategier** (som grunting och hög andningsfrekvens) för att hålla lungorna öppna och syresätta sig effektivt.
- Är **känsligare för andningspåverkan** (t.ex. vid sjukdom eller utmattnings).

GASUTBYTET NEONATALT

Nyfödda har **dubbelt så högt syrebehov** som vuxna i vila och har därför en AF på 40-60. En annan tänkbar kompensation hade varit att öka tidalvolymen, men då deras lungor är både stela och bröstkorgen instabil är detta svårt. Nyfödda har även **lägre saturation** än vuxna på grund av "höger-vänstershunting" i dåligt ventilerade/överperfunderade lungområden, men även pga shunting genom fosterförbindelser (syrefattigt blod blandas med syrerikt). Den totala shuntingen hos friskt nyfött barn är omkring 24%, för att sedan endast vara 10% vid en veckas ålder.

OBS 1! Framförallt hos prematura barn är det vanligt med överventilation och underperfusion, vilket bidrar till en mismatch som är särskilt tydlig hos prematurer:

- Många områden **ventileras men saknar kapillärnät** → deadspace
- Prematura barn har **omoget andningscentrum** → andningsmönstret blir ytligt och snabbt → risk för **överventilation** av vissa delar av lungan.

OBS 2! PaCO₂ är vanligen normalt eller lågt.

GASTRANSPORT I BLODET

Hemoglobin är 70 gånger mer effektivt på att transportera syrgas än plasma och dess koncentration upprätthålls av njurarnas utsöndring av erytropoietin. Ett fostren har främst HbF, vilket är en molekyl som skiljer sig en aning från HbA. HbF kan **bära mer syre** och har **högre syrgasaffinitet**, vilket är avgörande för transporten av syrgas från moder till foster. Partialtrycket för syrgas hos fostret är endast 20-25% jämfört med en vuxen, men trots det är saturationen (syrgasmättnaden) ungefär densamma.

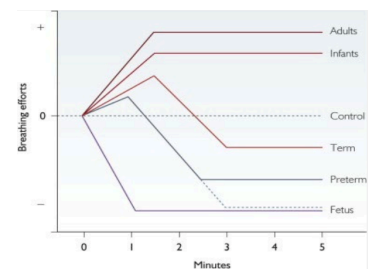
HbF medför dock att de röda blodkropparna blir större och har kortare halveringstid, till följd av en del skillnader i struktur. Hos ett fullgånget barn utgör HbF 70-80% av allt hemoglobin (HbA har börjat bildas), medan hos en prematur är det fortsatt runt 90%. Till följd av den högre syrgasaffiniteten släpper inte HbF syrgas lika lätt, vilket postpartum blir en nackdel då syrgasbehovet ökar med 100-150% → behöver kunna ge ifrån sig.

Benmärgen vaknar till liv runt GV 35, varpå det är vanligt med anemi hos prematura. Runt fullgången tid ökar sedan erytropoesen, vilken nu i huvudsak bildar erythrocyter med HbA.

OBS! Nyfödda har ofta ett Hb på 180 och är det under 130 räknas det som en anemi → ge blod.

REAKTION PÅ FÖRÄNDRINGAR I SYRGASTENSION

En viktig neonatal reflex är att kunna minska energiåtgången vid uppkommen hypoxi, exempelvis vid uppkommen infarkt i navelsträngsvenen. Hypoxi intrauterint leder till bromsad andningsträning, för att spara energi. Kardiovaskulära reflexer ger även bradykardi och redistribuerar blod till hjärta, hjärna och binjurar. Samma reflexsystem finns kvar post partum och försvinner vid 12-14 dagars ålder (längre för prematura), men det är viktigt för oss att känna till att nyfödda reagerar på hypoxi genom apné och bradykardi.



OMSTÄLLNING NUTRITION

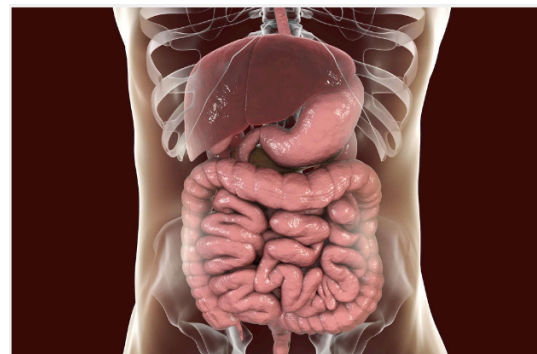
INTRAUTERIN NUTRITION

Kroppsfett ökar kraftigt med gestationsvecka och omkring 7 g byggs på per dag mot slutet → kroppsvatten sjunker från 95% första trimestern till 75% vid fullgången tid. Även kolhydratslagret byggs på mot slutet, från omkring 9 g vid GV 33 till drygt 30 g vid fullgången tid. Detta för att de ska kunna använda sig av glykogen vid eventuell kort svält (klarar sig egentligen de första 24-48 h utan mat) eller vid hypoxi (anaerob metabolism) → prematura barn klarar detta sämre, riskerar både hypoglykemi sänkt energinivå.

Gestationsvecka	Kroppsfettinnehåll
GV 19	<1%
GV 28	3,5%
GV 34	7,8%
GV 39	15%

ADAPTATION TILL EXTRAUTERIN NUTRITION

Mag-tarmkanalen är strukturellt mogen vid GV 25, men en förlängsammat motorik begränsar mattoleransen. Under fostertiden sväljtränar fostret runt 500 ml fostervatten dagligen → bidrar till visst proteintillskott. Vid födsel är det viktigt att komma igång med enteral tillmatning, då det hjälper tarmen att vidareutvecklas. Även hormoner från hypofys, tyreoida och binjurar snabbar på tarmens utmognad.



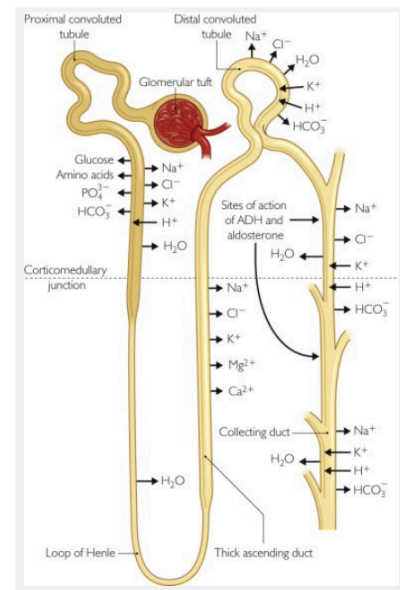
Modersmjölk hjälper tarmens motilitet, även i minimala mängder till prematura, då den innehåller många hormoner. Vid födsel är mag-tarmkanalen hos barnet steril, men utsätts direkt för bakterier från både mamman och omgivningen. Bröstmjölken kan liknas med motgift i dessa lägen, då den innehåller mängder av antikroppar → minskar risken för infektion och nekrotiserande enterokolit (NEC).

NJURAR OCH URINVÄGAR

Urinproduktion börjar vid GV 8-10, men det dröjer ända till GV 36 innan alla en miljon nefron är färdiga. GFR är initialt lågt nyfödda, men fullt tillräckligt, och deras förmåga att koncentrera urinen är generellt sett dålig → blir lätt dehydrerade. S-krea hos nyfödda reflekterar mammas njurfunktion (omkring 70-90 $\mu\text{mol/l}$), vilket sedan successivt sjunker mot 30 $\mu\text{mol/l}$ vid en veckas ålder (kissat ut moderns "ärvda" krea).

Fullgångna har väsentligen natriumfri urin, men klarar heller inte av att utsöndra överskott. Prematurer utsöndrar istället mycket natrium, då deras reabsorption i proximala tubuli ännu inte vaknat till liv → får ge lite extra natrium.

OBS! Fostervattnet innehåller även hudceller, vilka kommer att skapa mekonium (bajs) vid sväljträning intrauterint. De flesta barn bajsar efter födsel, men en för tidig mekoniumavgång kan indikera att barnet är stressat (tänk ex. hypoxi eller feber). En för tidig mekoniumavgång kan leda till skador på lungorna.



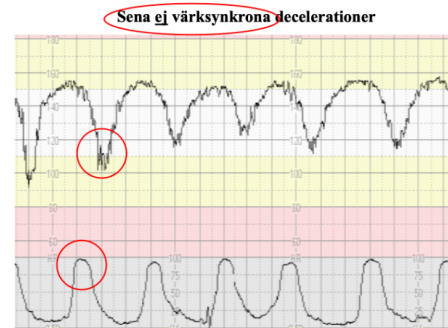
NEONATAL ANPASSNINGSTÖRNING

ETT CASE

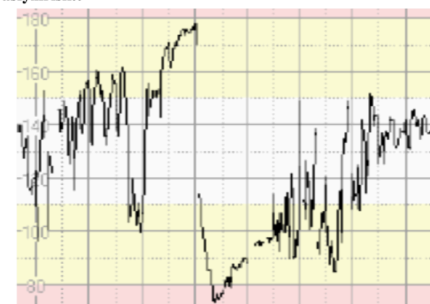
Frisk kvinna som är gravid för första gången och hittills haft en normal graviditet anländer till förlossningen (kl 18.45). Hon uppger att värkarna startade vid 12 och att de vid 16 blivit regelbundna, vilket är helt normalt → hon väntade hemma. Vid 18 började värkarna bli mer frekventa och påtagligt smärtsamma → barnmorska anar komplikation... Ett CTG kopplas vilket visar djupa, sena och ej värksynkrona decelerationer (övre bild). Detta kan vara uttryck för något farligt, men kan även vara normalt → ta skalp-pH. Plötsligt ses dock en djup uttalad deceleration med långsam återhämtning → akut asfyxirisk och knappen för urakut sectio trycks.

Vid sectio noteras att placantan närmast är helt avlossnad och uterus är fylld med blod (oftast mammas blod). Barnet är vid 1 min slappt, livlöst och inga säkra hjärtljud kan höras (något hörs dock). Nedan följer ett förlopp för vad som görs i dessa lägen:

- **1 min** - är slappt och livlöst → påbörja ventilering omedelbart
- **2 min** - barnet är fortsatt slappt, blekt och utan egenandning. Har en hjärtfrekvens på $<100/\text{min}$ → fortsatt med ventilering
- **7 min** - oregelbunden egenandning, saturerar sig 70%
- **15 min** - regelbunden andning 80/min, gruntar rejält, puls 170/min, fortsatt nedsatt tonus och aningen blekt. APGAR blev hos denna bebis 0-2-6



Djup uttalad deceleration m långsam återhämtning-akut asfyxirisk!!



Vid födseln visade navelsträngs-pH för artär (6,9 och BE -18), för ven (7,1 och BE -11) och laktat 8. För varje minut fostret använder anaerob metabolism sjunker pH med 0,04 och BE med 1. Detta skvallrar om att denna bebis sannolikt varit utan syretillförsel i 15-20 min. Vi vuxna klarar oss i regel 4 min... Anledningen till att dessa barn blir slappa är för att ett surt pH förlamar andningskedjan → inte ens den anaeroba metabolismen kan förmå produktion av ATP.

Det tas ett **långtids-EEG (CFM)** som utfaller normalt och görs en **lungröntgen**, vilken visar en typisk bild vid andningsstörning kallad wet lung (rikligt med vätska i lungorna, se bild till höger). Vid asfyxi tas även ett **paket med prover** → troponin T, ASAT, ALAT och urea.

Den viktigaste åtgärden vi kan göra i situationer, likt ovan, är **ventilation med luft!!!** Ventilationen för O_2 till alveolerna, vilket får lungkärnen att dilateras, samtidigt som CO_2 ventileras ut. Detta får i sin tur pH att stiga → anaerob metabolism och energiproduktion återkommer, vilket senare följs av aerob metabolism och energiproduktion. I takt med att ATP-nivåerna stiger förmår hjärtat att öka sin cardiac output → kan förse kroppen med mer och mer syrerikt blod.

ATT FÖDAS ÄR STRESSANDE

“Att födas är en av livets två mest omvälvande fysiologiska förändringar, den andra är att dö” - POJ 2025

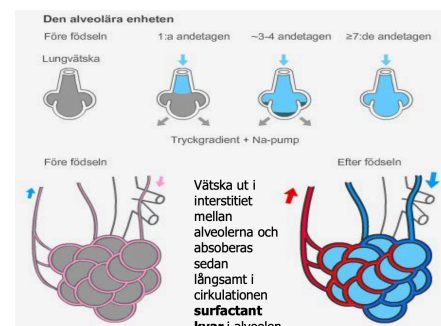
Vid födsel ska barnet (1) lära sig andas självant, (2) ställa om hela cirkulationen, (3) kunna reglera kroppstemperaturen samt (4) påbörja enteral nutrition. Stresshormoner, den köldutlösta andningsreflexen och stigande pO_2 är viktiga faktorer för omställning. Vad kan då orsaka att anpassningen går fel?

- **Nedkylning (hypotermi)** - vanligaste orsaken globalt till dödsfall postnalt, även i Afrika. Viktigt med tidig “hud mot hud”
- **Andningsstörning** - krävs att vi ventilerar
- **Asfyxi** - det uppstår en syrebrist, som med tiden leder till en energibrist → hela systemet förlamas
- **För tidigt födda** - i stora drag behöver de hjälp i form av andnings- och värmestöd
- **Dålig intrauterin tillväxt (SGA)**
- **Infektioner**
- **Snabb förlossning** - hinner inte med att ställa om → utmattning
- **Långsam förlossning** - tar på krafterna → utmattning
- **Hjärtfel**

LUNGORNA

Liten kort recap, lungorna är vätskefyllda intrauterint. Vätskan nybildas i lungan och strömmar sedan, via munnen, ut i amnionhålan → utgör 50% av amnionvätskan (övriga 50% utgörs av utspädd urin). Vid födseln vänder processen, tack vare våra katekolaminer, där vätskan nu absorberas till interstitiet för att kunna transporteras bort via blodet tack vare ökat flöde i lungkärnen. Vi får även en högre koncentration av surfaktant i alveolerna, då det inte längre späds ut av vätska → ökar ytspänningen i alveolerna, vilka då får det lättare att öppna upp sig. Allt detta kan försenas/hindras av:

- Hypoxi
- Infektion
- Nedkylning
- Prematuritet
- Svår stress
- Brist på stress/kejsarsnitt



OBS! Vid planerade kejsarsnitt är lungorna inte förberedda på omställning och det kan leda till att det blir svårare för barnet att börja andas normalt, eftersom det finns mycket vätska kvar i lungorna.

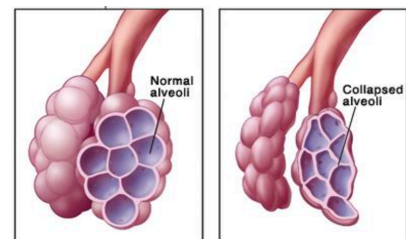
NAS OCH PAS

Skulle vätskan som tagit sig ut i interstitiet bli kvar där, alltså inte transporteras iväg via blodet (ex. ställer inte om), kan det orsaka en andningsstörning. Vätskan trycker nu ihop alveolerna "utifrån" → kan inte ventileras optimalt.

- **Neonatal andningsstörning (NAS)** - är den lindrigaste formen av andningsstörning och symtomen är att barnet andas snabbt och stånkigt. Ibland kan barnet behöva syrgas eller kortvarigt andningsstöd i form av CPAP, vilket hjälper lungorna att öppna upp sig.
- **Pulmonell adaptionsstörning (PAS)** - är den lite mer uttalade formen av andningsstörning där symptomen är liknande, men kvarstår längre tid, ibland flera dagar. Vid PAS finns mer vätska kvar i lungorna och det ger en typisk bild när lungorna röntgas (wet lungs). Behandlingen är dock den samma som vid NAS, CPAP och vid behov extra syrgas.

SURFAKTANTBRIST (IRDS)

Barn födda före vecka 34 riskerar att bli sjuka på grund av surfaktantbrist och tillståndet är mer uttalat ju tidigare barnet är fött → alveolerna kan inte öppnas upp ordentligt och hålla sig öppna vid utandning. **Kortisonbehandling** till mamman före förlossningen påskyndar lungmognaden hos barnet och kan lindra eller förhindra RDS.



Symtomen på RDS hos barnet börjar oftast inom de första timmarna efter födelsen. Man ser på barnets bröstorg att andningen är ansträngd, barnet gnyr (gruntar) och behöver extra syrgas. Behandlingen är i första hand extra syrgas och CPAP. Om barnets andning är väldigt ansträngd och syrgasbehovet stiger snabbt behöver surfaktant tillföras till lungorna. Surfactant är en medicin som sprutas ner direkt i barnets luftrör, vilket behöver administreras via tub (kräver intubation). Efter 3-4 dagar kommer barnets egna produktion av surfaktant igång i lungorna, men tillståndet kan följas av fortsatt behov av andningshjälp hos för tidigt födda barn.

OBS! Drabbar ENBART för tidigt födda.

DIFFERENTIALDIAGNOSER NYFÖDD MED ANDNINGSBESVÄR

Från tidigare **tenta**: 10 min gammalt barn har det lite jobbigt med andningen. Mamman är frisk, är andra barnet, normal graviditet, vattenavgång för 2 dagar sedan och nu snabb förlossning i vecka 37+2. Potentiella diffdiagnoser bakom andningsbesvären (med motivering till fallet) är:

- **Adaptationsstörning/NAS/PAS** - kan drabba alla utan riskfaktorer, ökad risk vid lätt underburenhet
- **Infektion** - lång vattenavgång ger ökad risk för detta
- **Pneumothorax** - kan drabba alla och ger samma symptom som övriga orsaker
- **Persisterande pulmonell hypertension** - måste alltid övervägas, även om det typiska snarast är syresättningssvårigheter mer än andningsbesvär
- **(Hjärtvitium)** - kan godkännas då det kan ge andningsbesvär, men mindre sannolikt än ovan nämnda
- **(Mekoniumaspiration)** - mindre troligt då det inte finns uppgifter om mekoniumförekomst, men kan inte uteslutas i detta läget
- **(IRDS)** - drabbar inte barn vid denna gestationsåldern

Vid undersökning noteras regelbunden men ansträngd andning med grunting, interkostala indragningar och näsvingespel. Rimlig behandling i detta läge är CPAP/nasal CPAP. Viktigaste vitalparametern att övervaka i dessa lägen är SaO₂. Om barnet syresätts normalt kan vi avvakta lite, men om barnet behöver extra syrgas indikerar det ett allvarligare tillstånd → behöver gå vidare i diagnostiken och ändra handläggning. I detta läget hade vi:

- Flytta barnet till neo (1p)
- Beställt rtg lungor (1p)
- Satt infart, tagit blododling och gett antibiotika, kopplat upp EKG och mätt saturation i hand och fot (1p för någon av dessa)

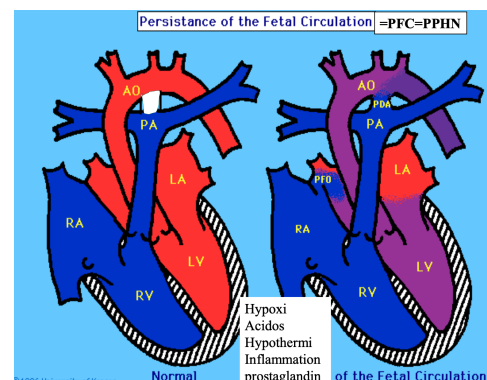
CIRKULATIONEN

Cirkulationen övergår från att ha varit placenta-supportad till att bli seriekopplad och även här påbörjas omställningen av det första avgörande andetaget, som möjliggör dilatation av lungkärnen och förskjutning av trycket från höger till vänster sida. Även vid denna omställning kan det uppstå anpassningsstörningar, vilka leder till **persisteringe fetal cirkulation (PFC)**. Detta kan utlösas av:

- Mekoniumaspiration
- Asfyxi
- Hypoxi
- Infektion
- Nedkylning

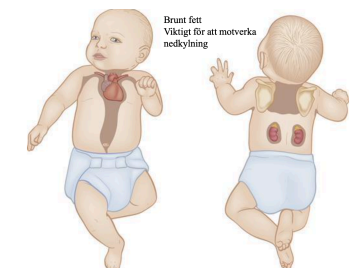
Vid PFC är lungkärnen fortsatt ihopdragna → pulmonell hypertension. Det vi behöver göra är att hjälpa barnet öppna upp dessa kärl, vilket görs genom **tillförsel av syrgas** (förutsatt att barnet har egenandning). För att upptäcka en PFC ska vi mäta saturationen i höger arm och valfritt ben, vilket maximalt får skilja 3%. Skiljer det mer tyder det på att syrerikt och syrefattigt blod blandas vid ductus.

Syrgas ges i första hand, i ett försök att öppna upp lungkärnen. Lyckas detta inte tas **Prostivas** till i andra hand, då vi nu har en cirkulation som är beroende av att ductus hålls öppetstående (för att förse systemet med blod, då ytterst lite kan gå via lungorna). I sista hand tas **ECMO** till.



TEMPERATURREGLERING

Ovan har vi konstaterat att hypotermi är en vanlig orsak till anpassningsstörning vid födsel, varpå hud mot hud är viktigt för att motverka detta. Vid födsel tar barnet även över sin temperaturreglering, där brunt fett spelar en central roll. Likt bilden visar hittas det bruna fett centralt vid mediastinum och kan förse barnet med värme UTAN att behöva huttra → kan återfå normal kroppstemperatur och motverka avkylning efter födsel. Detta genom att genom att brunt fett kortsluter andningskedjan och enbart bildar värme istället för ATP. Fun fact är att Extacy fungerar på liknande sätt, vilket förklarar varför en patient kan bli överhettad vid bruk av det.



HANDLÄGGNING AV NYFÖDD MED ANDNINGSSVÅRIGHETER (SEMINAREFALL)

En frisk och rökfri kvinna med BMI 30, 1G+0P är gravid i GV 36+2. Föregående vecka konstaterades sätesläge, vrpå vändningsförsök gjordes men misslyckades → planerades för kejsarsnitt i GV 37+4. Inkommer nu

(GV36+2) med värkstart och får vattenavgång 4h senare, vilket är lätt mekoniumfärgat. På CTG ses viss påverkan → halvakt sectio som blir okomplicerat.

Barnet är välskapt, skriker omgående, andas och behöver ingen andningshjälp. FV 2800g, FL 48 cm, Apgar Score 8-9-10. Navelsträngs-pH ven 7.28 och BE -8. **Diagnosen i detta läge är prematurfödsel i GV 36+2.** Likt i alla lägen ska nu barnet torkas av och läggas hud mot hud mot någon av föräldrarna.

Väl i famnen hos pappa ger barnet ifrån sig ett lätt gnyende ljud, vilket verkar komma på utandningen (gruntar). Andningsfrekvensen är också aningen hög på 70/min, dock fortsatt fin hudfärg. Du kontrollerar saturationen, vilken i höger hand är på 92% utan extra O₂. **Den preliminära diagnosen är nu neonatal andningsstörning + prematurfödsel** → du beslutar att barnet ska läggas in för övervakning på neonatalavdelning.

På neo kopplas barnet och undersöks. Det vi är intresserade av är (basal neonatalvård):

- **Andningsfrekvens, saturation och andningsmönster** - i detta fall råder takypne (80/min), sat på 93% höger hand (utan extra O₂) och diskreta subcostala indragningar kan ses. Tydlig grunting hörs.
- **Auskultera hjärta + lungor** - Blåsljud? Rassel från lungor? Avsaknad av andningsljud (kan ådra sig en pneumothorax vid första stora andetaget)?
- **Hudfärg** - tecken till cyanos?
- **Temp** - 35,9
- **EKG** - utfaller ua.
- **Kapillär återfyllnad** - 2-3s → OK!

Efter undersökning och uppkoppling kvarstår vår arbetsdiagnos neonatal andningsstörning och du misstänker att den låga kroppstemperaturen kan bidra till andningsproblemen. För att värma läggs barnet hud mot hud hos pappan täckt med förvärmade filtar och en mössa (Kangaroo-Father-Care=KFC). Du ordinerar även 10 ml bröstmjölksersättning som sedan ska upprepas var 3:e tim → **motverka hypoglykemi** tidigt efter förlösning.

Ett barns sätt att visa att hen inte mår bra är att genom att öka andningsfrekvensen → ospecifikt, men sänder signaler om att något inte står rätt till. Potentiella diffdiagnoser, utöver NAS, baserat på vad vi ovan vet är:

- | | |
|----------------------|----------------|
| • Infektion | • Hjärtfel |
| • Mekoniumaspiration | • Pneumothorax |

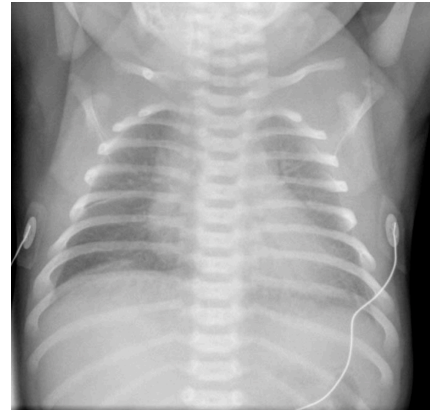
En timme postpartum har nu tempen stigit till 36,8. AF är dock fortsatt hög på 60-80/min och gruntningen oförändrad. Till följd av en dipp i saturation har barnet nu även fått syrgasgrimmor med 0,5 l/min → 93% i sat. Är blekt framförallt om benen, medan läpparna är rosigare. KÅ på drygt 3 sekunder. I övrigt är annan undersökning normal → talar emot ovan nämnda diffdiagnoser. Vi tar en del prover för att kunna närma oss orsaken till problemet:

- **Venös gas** - visar hur påverkat barnet är. I detta fall får värdena pH 7,31, pCO₂ 6, BE -7 och laktat 4.
- **Infektionsprover** - utesluta infektion. CRP <5 och IL-6 på 40 (allt under 1000 talar emot infektion)
- **Glukos** - utvärdera tillmatningen för att undvika hypoglykemi

Fem timmar postpartum är barnet mer andningspåverkat. Indragningarna har tilltagit och syrgastillförsel har höjts till 1 l/min för att uppnå sat >90%. Barnet är nu även betydligt blekare i de nedre extremiteterna. Du beslutar, baserat på försämringen, att börja behandling med CPAP → AF sjunker, indragningarna minskar men gruntningen kvarstår. Det krävs tillförsel av 35% O₂ för att hålla sat >90%. En rutinerad SSK har även satt en v-sond, på misstanke om att barnet kan komma att tappa orken att äta själv.

En ny gas visar nu en ofullständigt kompenserad metabol acidosis (pH 7.18, pCO₂ 3.5, BE -10 och laktat 5). Det slår dig nu (aningen sent...) att du även vill mäta saturationen i något av benen → 92% höger arm och 82% ena foten, varpå alla tankar nu riktas mot **persisterande fetal cirkulation** (alt. ductusberoende hjärtfel).

- Du **ökar syrgastillförseln** så pass mycket att saturationen även i fötterna blir bra (och skiter i att den i höger hand blir 100%).
 - Om SpO₂-skillnaden hö hand-fot tydligt förbättras och snabbt normaliseras stödjer detta diagnosen PFC, samtidigt som den ökade O₂-tillförseln fungerar som behandling (pulmonell vaskulär resistens (PVR) minskar pga O₂ vidgande effekter på lungkärnen)
- Du beställer **akut eko** för att bekräfta diagnosen och utesluta ductusberoende hjärtfel
- Du beställer även **lungröntgen** - visar en klassisk "wet lung" med måttligt nedsatt lufthalt
 - Vid mekoniumaspiration bör fostervattnet dels ha sett mer "ärtsoppliknande" ut och på lungröntgen ses ofta täta lokaler (infiltrat), snarare än att hela lungorna är drabbade



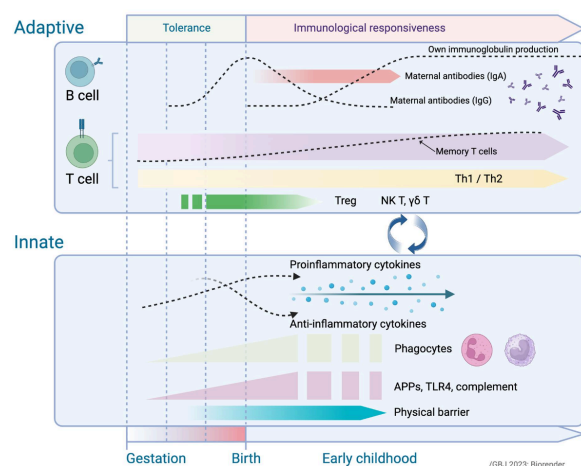
Skillnaden i saturation pre- och postduktalt minskar till 3%. När barnet däremot blir argt eller skriker ökar dock skillnaden snabbt till 10% igen och normaliseras när barnet kommer åter till ro. Detta beror på att skrik ökar trycket i thorax (tänk lungorna), där blodet från början har svårt att flöda och bli syresatt hos barn med PFC → viktigt med lugn och ro. 30 min senare kontrollerar du en ny venös gas, vilken håller på att vända → stärker misstanken om att det rör sig om en övergående PFC. Potentiella orsaker bakom denna fördröjning i detta fall är sectio, prematuritet och hypotermi.

OBS! I detta fall hade flera saker kunnat gjorts annorlunda för att förhindra utfallet. Bland annat hade tidigare hud mot hud förhindrat hypotermi och tidigare POX-mätning möjliggjort upptäckt av PFC.

INFEKTIONER HOS NYFÖDDA

Bilden till höger visar på ett pedagogiskt sätt hur immunförsvaret utvecklas hos ett barn, från tiden i magen till de första barndomsåren. Under denna period kommer en övervikt av Th2 och antiinflammatoriska cytokiner successivt ersättas av Th1 och proinflammatoriska cytokiner.

När barnet föds är deras immunförsvaret otränat och de maternella antikropparna som överförs i slutet av graviditeten är därför viktiga den första tiden i livet, då det egna immunförsvaret tränas upp, vilket det gör genom att exponeras för omvärlden. För tidigt födda barn riskerar att inte ha hunnit få "alla" antikroppar → mer känsliga för infektion. IgG är de enda antikropparna som kan föras över via placentan, medan det via bröstmjölken både överförs IgG och IgA.



Hos barn födda i fullgången tid finns det en känslig period, ungefär vid 3 månaders ålder, där antikropparna i barnets kropp är som lägst. Här är det viktigt att överbrygga med vaccin och andra skyddande faktorer (ex. inte träffa småbarn om du är sjuk).

OBS! Viktigt att känna till är att förloppet kan gå snabbt, om ett nyfött barn infekteras av något den inte kan försvara sig emot.

HUDEN - IMMUNOLOGISK BARRIÄR HOS FULLGÅNGNA

Huden utgör en viktig fysisk barriär mot omvärlden. För att kunna skydda på bästa sätt krävs det att den är intakt, genom intakta cellager av keratinocyter som håller ihop huden, samt att den består av vernix (fosterfett). Vernix har bland annat antimikrobiella funktioner. Potentiella saker som gör barn mer mottagliga för infektioner (bryter barriären) är:

- Venösa/arteriella infarter
- Endotrachealtub
- Nasogastrisk sond
- Försenad bakteriell kolonisation
- Umbilicus - det ärr som återstår efter att navelsträngen från moderkakan tagits bort

PREMATURA

Hos för tidigt födda barn saknas vernix och stratum corneum är inte lika tjockt → huden är mer permeabel och prematura barn blir på så vis mer mottagliga för infektioner. Utöver ökad mottaglighet för infektioner medför ett tunt stratum corneum:

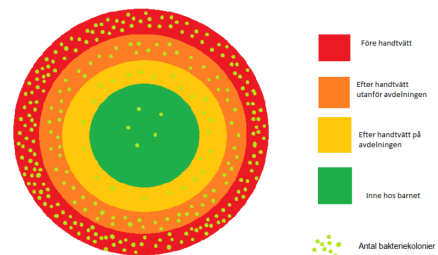
- Ökad förlust av vätska och salter
- Temperaturinstabilitet
- Ökad risk för hudskador och sår

Till följd av ökad mottaglighet drabbas prematura barn oftare av multiresistenta bakterier, varpå screeningdiagnostik (svalg- + rektaltodling) utförs 1 gång/vecka → kartlägga och behandla. De bakterier vi screenar för är MRSA, ESBL och VRE. Exogena riskfaktorer för överföring av dessa bakterier är:

- Överfylld Neo-IVA
- Bristande hygienrutiner
- Bristande skyddsutrustning
- Transport av barn mellan sjukhus
- Indirekta kontaktvägar
- Kuvös, "the incubator"



För att minimera de exogena smittvägarna måste vi, föräldrar, syskon och ALLA i kontakt med neo-barnen tvätta och sprita händer samt undvika att bära smycken/klockor. Varje handtvätt/desinfektion reducerar antalet bakterier, men aldrig till 0. Det är därför viktigt att vi alla reducerar mängden i närheten, även om vi inte sköter/undersöker barnet.



NEONATAL SEPSIS

Bakterieinfektion hos 0-28 dagar gammalt spädbarn, de flesta fallen infaller de första 72 h efter födelse. Vid neonatal sepsis är symtomen ofta vaga och ospecifika till en början. Exempelvis kan det röra sig om (fetstilla det vi oftast först reagerar på):

- **Suger sämre**
- **Trötta**
- Stillsamma
- **'Ful färg'**
- Låg temp
- Patologisk POX
- Hypo-/hyperglykemi
- Tidig ikterus
- **Takypné**
- Grunting
- Apnéer
- Kräkningar
- Avvikande buktstatus
- Irritabel
- Kramper
- Spänd fontanell
- Etc. etc.

Värt att känna till är att bebisar sällan får feber. Det är vanligare att de snarare får svårt att hålla tempen → låg temp. Det är även vanligt med hypoglykemier och takypné med avvikande andningsmönster (signalerar ALLTID att något inte är som det ska).

OBS! Barn i allmänhet tenderar att snabbt kunna övergå i fulminant chock → hypotension, dålig perifer cirkulation och andningssvikt.

RISKFAKTORER

MATERNELLA FAKTORER	FETALA FAKTORER	MILJÖFAKTORER
Tidigare bebis med invasiv GBS	Prematur	Intravenösa infarter/ endotrachealtub
Korioamnionit	Låg APGAR-score	Antibiotikaanvändning efter födsel
Känd maternell kolonisation av GBS eller pågående bakteriuri/UVI	Oförmåga till amning	Frekvent blodprovstagning
PPROM (>18h innan födsel)	Låg födelsevikt	Ohygienisk hantering av barn eller navelsträng
	Mekoniumfärgat fostervatten	

Att fråga mamman om de maternella faktorerna kan vara av värde vid misstänkt infektion hos nyfödda (**tenta**).

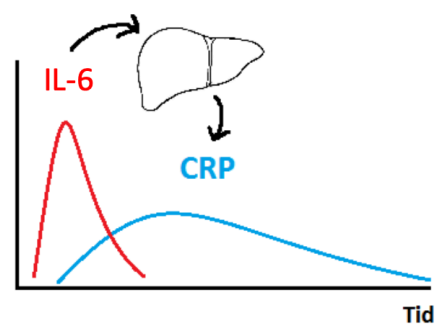
Fler relevanta frågor är:

- Feber under förlossningsförloppet?
- Erhållit intrapartal antibiotikaproxylax?

UTREDNING

Ta blodprover:

- **Blododling(!)** - läs mer nedan
- **IL-6 + CRP** - IL-6 har en tidigare topp än CRP (se bild), det är dock vanligt med förhöjda värden av båda efter vaginal förlossning (dock inte lika höga som vid infektion). Vi kan inte utesluta infektion vid normalt IL-6.
- **Trombocyter** - < 100



- **Leukocyter** - < 2 eller > 20
- **Neutrofila** - < 0,5

Överväg urinodling, LP och lungröntgen baserat på den kliniska bilden. Var dock extra frikostig med LP på misstanke, då nyfödda inte tenderar att uppvisa de "klassiska" meningitsymtomen.

ATT HITTA PATOGENEN I BLOD

Neonatal sepsis innebär att en infektion orsakad av bakterier, virus eller svamp finns i blodet hos nyfödda ≤ 28 dagars ålder. I vissa fall kan den spridas över blod-hjärnbarriären och orsaka meningit. Konsensus på definition saknas, då de flesta fallen beskrivs som "odlings-negativa" utan identifierat agens. Neonatal sepsis klassificeras baserat på barnets ålder:

Till "**tidiga infektionsepisoder**" hör infektioner som uppstår <72h efter partus. I majoriteten av fallen noterar vi endast en klinisk sepsis, då vi inte lyckas odla fram vilka den orsakande bakterien är. Detta till följd av att det krävs större volymer av blod att odla från, vilket vi inte kan dra från ett litet litet barn (se bild till höger för chans av träff vid blododling). I de fall vi lyckas odla fram bakterien är det GBS som dominerar.

Blood volume (ml)	4 CFU/ml blood	1 CFU/ml blood
0,5	80%	36%
1	92%	60%
2	99%	82%

Vad gäller "**sen infektionsepisoder**" innebär det en infektion som uppstått >72h från födsel → i majoriteten av fallen samhällsförvärd. I dessa lägen kan vi oftast verifiera orsakande agens genom odling, där KNS, S. aureus och E.coli utgör de vanligaste signifikanta fynden.

BEHANDLING

Då förloppet kan vara mycket aggressivt med hög dödlighet om lämnad obehandlad är tröskeln för att sätta in behandling med antibiotika mycket låg (räcker med klinisk misstanke eller påverkade labbprover). Samtidigt finns risk för biverkningar och evidens finns för att hög antibiotikaanvändning ökar risken för nekrotiserande enterokolit (NEC), late-onset sepsis och antibiotikaresistens.

	Tidig infektionsdebut (< 72h)	Sen infektionsdebut (> 72h)
Misstänkt sepsis	Bensyl-PC + aminoglykosid	Lindrigt påverkad patient → kloxacillin + aminoglykosid Kraftigt påverkad patient → cefotaxim + aminoglykosid
Misstänkt meningit	Cefotaxim + aminoglykosid + ampicillin	Cefotaxim + aminoglykosid
Terapisvikt meningitbehandling	Meronem	Meronem

VACCINATION AV FÖR TIDIGT FÖDDA BARN

Vaccination före utskrivning eller kort efter:

- Polio, tetanus, difteri, pertussis, haemophilus, hepatit B (< v 32+0)

- Säsongsinfluensa vid 6 månader + föräldrar (flockimmunitet)
- Rotavirus (> v 26)

OBS! Vaccination under graviditeten har visat sig vara effektivt. Kan göras mot tetanus, influensa, pertussis och RS.

SEMINARIEFALL

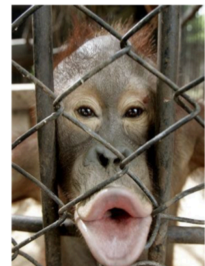
En mamma föder ett barn prematurt i vecka 32+4. Barnet föds och får normalt APGAR. Födelsevikten är 1040g. Har fullt av petekier och är ikteriskt. Du vidgar anamnese genom att fråga efter infektionstecken (ex. ÖLI, feber, blåsor?) eller bekräftad infektion under graviditet. Du utreder därefter vidare med blodprover och startar IV-antibiotika tills vidare. Relevanta prover i detta fall:

- **Blododling (!)**
- **Virusdiagnostik i blod + urin**
- **IL-6 + CRP** - normala
- **Blodstatus** - TPK är 29 → förklarar petekier
- **Transaminaser** - förhöjda
- **Bilirubin (konj. + tot.)** - förhöjda

Bilirubin visar sig vara över ljusbehandlingsgränsen, dock med stegrat konjugerat bilirubin → ingen mening med ljusbehandling eller blodbyte (inte där problemet sitter). Du påträffar även CMV DNA i urin och blod, vilket för misstankarna till att barnet drabbats av kongenital CMV → utför MR hjärna och ögonundersökning. Behandlas med Ganciklovir (och avslutar antibiotika) för att reversera eventuella skador på hörseln, annat är irreversibelt.

OBS 1! Konjugerad hyperbilirubinemi hos nyfödda är alltid patologisk, dock inte skadlig för hjärnan → ljusbehandling inte nödvändig.

OBS 2! En gravid kvinna, arbetsam på sjukhus eller förskola, undviker CMV-infektion genom att tvätta händerna, inte ha sina händer i andras ansikte (eller sitt egna för den delen) samt aldrig pussa på någon annans barn (känns ju högst olämpligt ändå?)



ENDOKRINA AUTOIMMUNA SJUKDOMAR

DIABETES TYP 1

VÅRDCENTRALEN

En patient söker med misstänkta symtom på diabetes typ 1:

- Handläggning ska göras direkt och INTE vänta på nästkommande dag
- Kontrollera glukos i blod och urin
- Kontrollera ketoner i blod och urin → används för att bedöma misstanke om ketoacidosis
- Om glukos i blod är högt och glukos finns i urinen → diagnosen är typ 1 diabetes
- Remittera till barnkliniken akutmottagning → sätt PVK och ev en bolus innan pat åker om allmänpåverkan

DIAGNOS VID TYP 1 DIABETES

Symtomen kan vara allt mellan himmel och jord, men oftast är barnen törstiga, har stora urinvolymer, är trötta och har gått ned i vikt (eller avplanat). Diagnosen ställs enligt bildens tre olika kriterier!

Vad talar för att det är en typ 1 diabetes när det kommer till barn? Typ 1 diabetes utgör > 90 % av barn med diabetes och insjuknandet med ketoacidosis utesluter i princip annan typ av diabetes (även om fall med T2DM och ketoacidosis finns)

1. Glukos koncentration $\geq 11,1$ mmol/L eller fasta plasmaglukos $\geq 7,0$ mmol/L. Fasta definieras som inget kaloriintag de senaste 8 timmarna.

2. Två timmar efter OGTT (oral glukosbelastning) $\geq 11,1$ mmol/L, 75 g socker löses i vatten eller 1,75 g/kg kroppsvikt upp till 75 g oralt.

3. HbA1c > 48 mmol/mol

BARNAKUTEN - ÅTGÄRDER

1. **Prover** - glukos, ketoner, pH, standardbikarbonat, Na, K, HbA1c, CRP, Hb och LPK
2. **Urin** - ketoner och glukos
3. **Vikt, längd och blodtryck**
4. (HLA-typ, autoantikroppar och c-peptid) - står lite inom parentes

När diagnosen är säkerställd enligt ovan kriterier ges insulintillförsel, har barnet dock drabbats av ketoacidosis ges det intravenöst. Läs mer om ketoacidosis nedan!

HUR FÖRVÄNTAR DU DIG ATT PROVSVAREN SER UT OCH BESKRIV MEKANISMERNA?

1. **Lågt natrium** - detta beror på stora förluster av Na^+ , vilket drivs av osmotisk diures (høgt glukosvärde i urinen). Bra att känna till är även att en ketoacidosis ofta föregås av en kortare eller längre period med ökad diures på grund av glukosuri. Patienten dricker då ofta kompensatoriskt stora mängder hypoton vätska, och efter en längre tids ökad diures kan även kroppens totala natriuminnehåll minska och en hypertont hyponatremisk dehydrering utvecklas.
2. **Høgt kalium (i øvre ref eller eventuellt øver)** - insulinbrist och acidosis bidrar båda till hyperkalemi. De viktigaste mekanismer är:
 - Insulinbristen medför att den insulinberoende glukos/kalium-cotransporten minskar.
 - Høgt B-glukos ger en osmotisk gradient som tvingar vatten ur cellen, vilket även drar med sig en del K^+ som **är den viktigaste** intracellulära positiva jonen.
 - Vid sjunkande pH kommer K^+ , som den viktigaste intracellulära positiva jonen, att bytas mot H^+ när buffringskapaciteten i blodet inte räcker till → acidosen ger en ökning av K^+ i blodet.

När blodglukosnivån stiger ökar mängden vatten i det extracellulära rummet genom osmos och det uppmätta P-Na-värdet sjunker, bland annat på grund av utspädning. Insulin stimulerar i normalfallet natrium/kaliumpumpen i skelettmuskelceller, vilket normalt gör att kalium förflyttas intracellulärt (framförallt efter måltid). Vid insulinbrist görs dock inte detta. I normalfallet finns största delen av kalium intracellulärt, men när du får en acidosis blir det ett skifte av H^+ som går intracellulärt i utbyte med kalium som då går extracellulärt. Dock finns en total förlust av båda Na och K vid ketoacidosis som under behandlingen måste bemötas. Osmolaliteten blir høg, trots lågt natrium, pga høgt glukos.

BEHANDLING

Patienterna får **basinsulin med en duration på 12-20h** samt **direktverkande insulin i penna/pump**. De får även en **kontinuerlig glukosmätare** och blir upplärda inom **kolhydraträkning**.

KETOACIDOS

Den biokemiska definitionen av hyperglukemi med ketoacidosis (**tenta**) är *P-glukos >11 mmol/l och venöst pH <7,3 eller standardbikarbonat <15 mmol/l och ketonemi/ketonuri*. Beta-hydroxismörsyra (B-ketoner) > 3,0 mmol/l räknas numera också som ett diagnostiskt kriterium för ketoacidosis. Ketoacidosis kan dock förekomma även vid blodsockervärden <10 mmol/l, så kallad euglykemisk ketoacidosis.

- Vid ketoacidosis ska **vätska ges före insulin** av två anledningar:
 - Initialt innan behandling startat är patienten oftast dehydrerad pga stora urinförluster och avvikande osmotisk balans. Om insulin tillförs direkt kan detta spä på risken för hypovolem chock, då ännu mer då vätskan följer med in i cellerna. Detta kan alltså ske redan INNAN insulin tillförs.
 - Hjärnödeme kan uppstå vid för snabb korrigering
 - **Symtom:** i form av huvudvärk, pulssänkning, irritabilitet, inkontinens och medvetandesänkning → **mannitol** (höja osmolaliteten) och **höjd huvudända** (för att minska trycket) och därmed förhindra hjärnödem.
 - Om barnet uppvisar symtom på hjärnödem bör behandling inledas inom 10 min.
 - **Sänkning av osmolalitet:** NaCl ges istället för RingerAcetat, då K i RA påverkar osmolaliteten, dessutom har NaCl mer Na vilket behövs här. Osmolaliteten ska sänkas 4-5 mOsmol/h, vid för snabb sänkning finns risk för hjärnödem.
- Vad bör man vara uppmärksam på?
 - **Transitorisk hyperkalemi:** ffa pga acidosen i blodet skickas mycket H⁺ in i cellerna i utbyte mot K.
 - **Hyponatremi:** Beräkna korregerat natrium.
- Sänkning av B-Glukos: ca 2-5 mmol/h, när glukos är <17 ges glukoslösning med elektrolyter.
- Patienten får inte äta eller dricka då det ger snabbt sänkning i osmolalitet.

Andningen kan bli påverkad vid ketoacidosis. Varför? Jo, för att kompensera den metabola acidosen (H⁺ överskott) som uppstår pga ketosen genom att hyperventilera (göra sig av med CO₂) vilket sänker pCO₂ och därmed ger en buffring av acidosen (genom att förskjuta reaktionerna $\text{CO}_2 + \text{H}_2\text{O} \leftrightarrow \text{H}_2\text{CO}_3 \leftrightarrow \text{H}^+ + \text{HCO}_3^-$ mot vänster). pCO₂ blir lågt. H₂CO₃ tillsammans med HCO₃⁻, är blodets viktigaste buffertsystem.

BEHANDLING (TENTA)

I första fas (0-2 timmarna) av behandlingen ges intravenös uppvätskning med kristalloid lösning (NaCl 9 % 12,5 ml/kg/h krävs inte sort och hastighet) eftersom detta i sig minskar blodsocker, understöttar cirkulationen som är påverkad vid dehydrering. Vid svår dehydrering och prechock/chock ges behandling med albumin iv (dos krävs inte). Acidoskorrektion ges endast på vitalindikation (inkluderande livshotande hyperkalemi) och kan övervägas vid pH <6,9.

P-osmolaliteten bör sjunka 4 - 5 mosmol/timme
Sänkning av B-gluk 2 - 5 mmol/l/timme
P-Na ska stiga när glukos sjunker

I de efterkommande faser (II-III) påbörjas en långsam rehydrering med vätska, glukos och elektrolyter **under 48 timmar**. Den fortsatta långsamma tillförsel av vätska som skall säkerställa en långsam återställning av normal väske- och elektrolytbalans mellan blodet och intracellulärutrymmet samt ersätta glukos som osmotisk komponent. Detta är speciellt viktigt för hjärnan där en snabbare sänkning av glukos och elektrolyter

(osmolalitet) i blodet jmf med intracellulärt kan driva en snabb vätskeökning intracellulärt med risk för hjärnödem.

Tillsats av mycket Na och K (trots den initiala hyperkalemin) krävs pga att tidigare förluster (120-160 mmol/l Na och 40-80 mmol/L K, dos av tillsatser krävs inte) I denna fas börjar även insulinbehandling, **tidigast 1 timme och senast 2 timmar** efter det att vätskebehandlingen har kommit igång. Målet är en långsam sänkning av B-glukos med max 4-5 mmol/l per timma ned till 15 mmol/l och B-glukos på 12-15 mmol/l eftersträvas tills acidosen korrigerats dvs pH > 7.3 (genom tillförsel av socker och insulin som stoppas ketonbildningen). Om sockret sjunker för fort ska man byta till glukoshaltig vätska.

Tillförsel av glukos kan behöva ökas för att kunna ge insulin och fortsätta behandlingen. Insulintillförsel ökar K och glukos co-transport och minskar K i blodbanan. Insulin som bolusdos ges inte då det medför ökad risk för snabbt blodsockerfall och cerebralt ödem. Detta då en snabb sänkning av glukos i blod ger en snabb sänkning av osmolaliteten i blodbanan och om inte natrium parallellt stiger och då kommer vätska att gå från blodbanan och in i cellerna. I takt med att glukos sjunker ska alltså natrium stiga,

Vid svår hypokalemi (< 2,5 mmol/l, sällsynt), avvaktas med insulin.

I den sista fasen (fas IV) har acidosen korrigerats helt (pH>7.3) och barnet kan börja dricka per os men den långsamma intravenösa vätskebehandlingen, glukos och elektrolyter (minus per os vätska) fortsätter. Normal glukosnivå eftersträvas nu.

HYPOGLYKEMI

Ibland händer det att sockret blir för lågt och man drabbas av hypoglykemi. Definitionsmässigt innebär det ett glukos under < 4 mmol/liter.

- **Symtom:** hunger, svettningar, huvudvärk, oro, darrningar, hjärklappning, koncentrationssvårigheter, förvirring, medvetslöshet, kramp.
- **Åtgärd:** i första hand druvsocker + vatten som upprepas vid behov.
 - 3g druvsocker per 10kg kroppsvikt höjer blodsockret med 2-4mmol/l efter cirka 15 minuter

TYREOIDEASJUKDOMAR

Tyreoidasjukdomar är vanligt och ses hos barn, men framförallt hos tonåringar. Inom pediatriken är hypotyreos vanligare än hypertyreos. Flickor drabbas i högre utsträckning än pojkar.

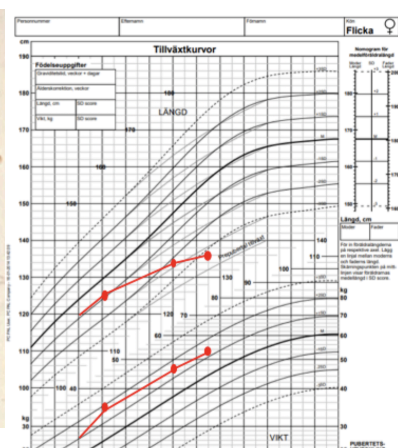
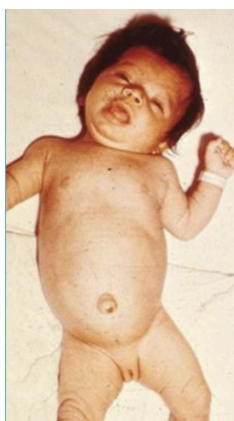
HYPOTYREOS

Symtom: initiativlöshet (t.ex. slutat med fritidsintressen) som tecken på trötthet, dålig längdtillväxt och depressiva besvär.

INDELNING

Primär: Autoimmun tyreoidit är den vanligaste orsaken till hypotyreos i Sverige, globalt sett är det jodbrist. Andra orsaker till primär hypotyreos är malignitet och läkemedel.

Sekundär: Central hypotyreos beror på för lågt TSH. Det kan dock ligga inom referensområdet



men om T3/T4 är lågt ska TSH svara med en kraftig ökning.

Kongenital: Den medfödda hypotyreosen upptäcks genom **PKU**. Prematura kan behöva testas om då de inte förmår att svara med TSH direkt. Om det inte upptäckts på sjukhuset märks det på barnet genom ex. trötthet, vill inte äta, ikterus, prolongerat skrik, navelbräck, stor tunga och stor bakre fontanell (se bild).

- Kongenital hypotyreos är en **primär hypotyreos** som vanligen beror på att tyreoidea inte har utvecklats som den ska under fosterlivet. Hos en mindre andel av patienterna beror det istället på att produktionen av tyreoideahormon inte fungerar som det ska. Tillståndet är ibland övergående och finns ibland kvar hela livet.

UTREDNING OCH TILLVÄXTKURVAN

Hypotyreos som uppstår senare under barnaåren kan ofta noteras på tillväxtkurvan, där det typiska är att man börjar tappa i längd innan man tappar i vikt. Se tillväxtkurvan. Andra typiska tecken vid hypotyreos är stigande BMI, retarderad skelettålder, svårlösta reflexer, torr och gulblek hud samt fnasigt hår. En tumregel att ha med sig är:

- Tappar i vikt först och sedan i längd → magen är problemet
- Tappar i längd först och sedan i vikt → endokrint

Ta tyreoideaprover och TPO-antikroppar!

AUTOIMMUN TYROIDIT

Tyreoidit är en inflammatorisk reaktion i tyreoidea som leder till ett sönderfall av tyreoideas folliklar, vilket primärt ger tyreotoxiska symtom. En tyreoidit med initial tyreotoxikos följs vanligen av en **hypotyreos** då cellerna gått sönder. Hos över 95% av patienterna med autoimmun tyreoidit påvisas **TPO-antikroppar**. Skulle patienten vara negativ tas även **Tg-antikroppar**.

- För prognosen är det ogynnsamt med höga TRAK, struma, debut prepubertalt, höga fT4- värden och oftalmopati → långvarig behandling eller operation.

Autoimmun tyreoidit kan förekomma med struma (hashimotos) eller utan struma (atrofisk).

Behandling indicerat när:

- TSH > 10
- TSH > 5 och yngre än 3 år. Mer benägen till behandling pga risk för intellektuell funktionsnedsättning
- TSH 5-10 om positiva TPO-ak eller Tg-ak
- Avvikande ultraljud: struma eller parenkymförändringar
- Symtom på hypotyreos

Subklinisk hypotyreos behandlas inte, men följs upp. Ingen behandling påverkar själva autoimmuniteten → målet är symtomfrihet och normal tillväxt/utveckling.

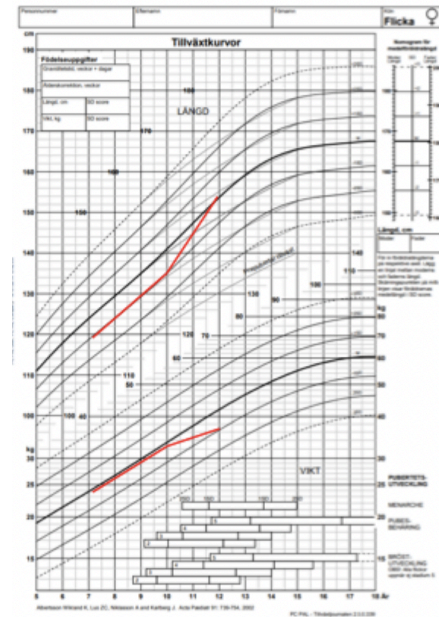
Behandlas med **Levaxin**.

HYPERTYREOS

Tyreotoxikos är ovanligt bland barn. **Graves** är klart vanligast som orsak och toxisk tyreoidit förekommer i 10% av fallen. Det är vanligast i tonåren samt om man har annan **autoimmun sjukdom**. Även här är det mycket vanligare hos flickor.

Symtom: exoftalmus, struma, takykardi, diarré, ökad aptit, viktnedgång, **ökad längdtillväxt**, värmekänsla, tremor, rastlöshet. Se tillväxtkurvan → **en hypertyreos kan trigga igång puberteten**.

Potentiella diffdiagnoser (med liknande symtombild): hjärtsjukdom, psykiatrisk diagnos, diabetes mellitus och IBD/gastroenterit



PROVTAGNING OCH UNDERSÖKNINGAR

- Lågt TSH
- högt fT4 och fT3,
- positiva TRAK-ak/TPO-ak
- Ultraljud.
- Glöm inte EKG vid hjärtklappning.

BEHANDLING OCH HANDLÄGGNING (TENTA)

- Beställer UL tyreoida - kommer dock inte komma påverka handläggningen
- Överväger insättning av propranolol (betablockad) under en kortare tid mot takykardi, vilket dock sällan är nödvändigt till barn/ungdomar.
- Startar behandling med tyreostatika **Thacapzol (Tiamazol)**
 - Minskar tyreoidas produktion av hormoner genom att hämma enzymet TPO.
 - Det finns två behandlingsprinciper
 - **"block and replace"**, Slår ut tyreoidafunktionen och ersätter med Levaxin. Är idag i stort sett bytt mot.
 - **Doseringsregim** → Börja med hög dos, titrera ned tills T4 nått referensområdet
- Tar nya thyroideaprover efter högst 1-2 veckor och därefter varannan vecka tills läget är stabilt
- Har beredskap att starta Levaxin om fT4 blir lågt

ALTERNATIV BEHANDLING

Tyreostatika är alltså förstahandsbehandlingen vid hypertyreos hos barn. Om patienten recidiverar i sin sjukdom efter avslutad tyreostatika behandling blir det aktuellt att gå vidare med definitiv behandling i form av något av följande:

- **Kirurgi med total tyreoidektomi:** Botar sjukdomen snabbt och permanent, men en eventuell oftalmopati kan finnas kvar. Patienten får sättas in på Levaxin direkt efter operation. Nackdelar med operationen är risker med narkosen, samt risken för nervpåverkan (framförallt n. laryngeus recurrens) och postoperativ hypoparathyreoidism.
- **Behandling med radioaktivt jod:** Tyroidea tar upp jodet och påverkas av strålningen.

BEBIS PÅ BB

Barnets mamma har tidigare haft Graves sjukdom. **Kan barnet gå på tidig hemgång (då 6 timmar passerat efter partus)? Behöver barnet övervakas? Vilka kontroller vill du i så fall ta på barnet?**

Tidig hemgång är inte lämplig. Förlängd BB-tid med observation på symtom (tyreotoxikos) krävs

1. Kontroller med andningsfrekvens och puls samt observation angående oro, sprittighet (titta efter takypné, takykardi och motorisk oro).
2. Tilltitt (var 4h initialt, glesas ut om stabilt).
3. Omkontroll av prover vid 2 dygns ålder

Tilläggsinfo – om TRAK ej finns hos barnet (överförda från modern) kan kontroller avslutas om tyroideaproverna i övrigt är normala, om TRAK påvisas hos barnet fortsatt uppföljning med provtagning och klinisk undersökning 1 gång/vecka i fyra veckor

BINJURESJUKDOMAR

Binjurebarkssvikt är ovanligt hos barn och ungdomar, men är livsfarligt utan adekvat behandling.

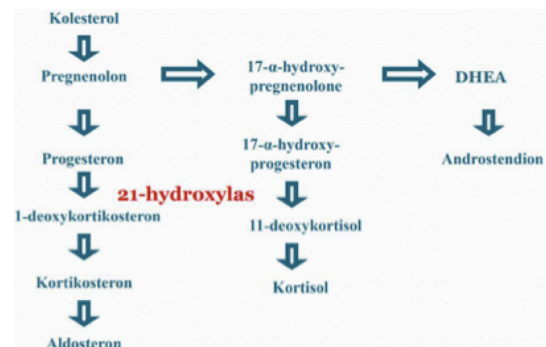
ADDISON

Binjurarna producerar inte tillräckligt med aldosteron och kortisol och den vanligaste orsaken är autoimmunitet som 90-95% är orsakat av Addisons sjukdom.

Symtom: Patienten kommer oftast in och är trött, hängig och vill helst ligga ned. Blodtrycket är lågt och på huden kan brunpigmenterade områden ses, tydligast på knän och knogar.

Provsvar:

- **Kortisol** - Lågt
- **ACTH** - Högt
- **21-hydroxylas ak** - positivt
- **Natrium** - lågt
- **Glukos** - lågt



Vid addisons sjukdom bildas antikroppar mot 21-hydroxylas vilket ger brist på både kortisol och aldosteron. Detta påverkar renin-angiotensin-aldosteronsystemet vilket resulterar i **hyponatremi, hyperkalemi och lågt blodtryck**.

UNDERHÅLLSBEHANDLING

- Glukokortikoid 2-4 gånger dagligen
- Mineralkortikoid 1-2 gånger dagligen

KONGENITAL BINJUREBARKSHYPERPLASI - CAH

Kongenital binjurebarkshyperplasi betyder medfödd förstoring av binjurebarken. Den engelska beteckningen är congenital adrenal hyperplasia (CAH). Även i Sverige används förkortningen CAH.

ORSAK

CAH beror på en enzymdefekt i binjurens steroidsyntes, där den **vanligaste defekten är brist på 21-hydroxylas** (varierad grad av brist). De svåra formerna ger svår kortisolbrist och även aldosteronbrist. Kortisolbristen medför en minskad negativ återkoppling till ACTH → ökar och driver på steroidsyntesen, med ökning av förstadier till kortisol som 17-OH-progesteron (mäts i PKU-provet). Vid lindriga former, dvs. om viss 21-hydroxylas aktivitet kvarstår, blir inte 17-OH-P så högt att det ligger över larmgränsen → upptäcks således inte med PKU (**tenta**). Sjukdomen ingår i nyföddhetsscreeningen.

SYMPTOM

- **Svaghet, trötthet**
- **Nedsatt aptit, vikt förlust**
- **Illamående, buksmärtor, led och muskelvärk**
- **Hypotension, ortostatism, salthunger, hypoglykemi:** Kortisol höjer blodtrycket och här finns därför risk för låga värden
- **Cirkulatorisk chock** - septisk bild men svarar inte på vätska.
- **Hyperpigmentering (primär CAH)**
 - Vid binjurebarksvikt kommer kroppen utsöndra med ACTH som försöker kompensera svikten. Prekursorn till ACTH är även prekursor till alfa-MSH vilket resulterar i en hyperpigmentering.
- **Hyponatremi och hyperkalemi:** RAAS-systemet påverkat. Bidrar även med lågt blodtryck.

BEHANDLING CAH (TENTA)

Behandling med kortisol (**hydrokortison**) syftar dels till att ersätta (substituera) bristen på kortisol, som behövs för normal glukosnivå och – i alla fall i svåra stressituationer – för normalt blodtryck. Även för att minska ACTH-produktionen, som vid CAH driver binjurens androgenproduktion → minska virilisering hos flickor och minska androgendrivna längdtillväxt och benmognad hos både flickor och pojkar (och kan annars ge tidig avslutad längdtillväxt och kortvuxenhet).

Vid svåra saltförlorande former syftar behandling med mineralocorticoid (**aldosteron** = Florinef) till att normalisera saltbalansen, dvs att öka Na och minska K (genom att påverka transporten av Na och K i njurarnas tubuli) → påverkar blodtrycket.

Målet med behandlingen är, i sin helhet, att säkerställa normalt blodsocker och blodtryck, minska virilisering och säkerställa normal tillväxt och kroppssammansättning.

PRIMÄR VS CENTRAL ADDISON

- Lågt kortisol och högt ACTH → Primär addison
- Lågt kortisol och lågt ACTH → central addison
 - Här ses inte hyperpigmentering

TENTA FALL

BAKGRUND: PATIENTEN ÄR 7 ÅR GAMMAL och har en TILLVÄXTSPURT.

Hur skiljer du mellan (A) Pubertas praecox/för tidig pubertet (PP), (B) CAH (icke saltförlorande form) och (C) binjurebarkstumör (BBT) i status:

1. Testikelvolymen > 3ml vid A och <= 3 ml vid B och C

2. Långsamt förlopp, dvs längdökning och utveckling av androgena tecken över månader till år vid A och B, medan snabbt över månader vid C
3. Hypoglykemi som följd av kortisolbrist vid B
4. Ärftlighet vid A

PROVER

- **17-OH-P** - förhöjt värde styrker CAH
- **Testosteron** - är förhöjt (även vid binjuretumör och för tidig pubertet)
- **LH** - är omätbart vid CAH och BBT, medan > 0.3 vid PP
- **FSH** - är lågt eller omätbart vid CAH och BBT, medan förhöjt vid PP
- **DHEAS och androstendion** - är förhöjda vid PP och BBT
- **U-samling steroidprofil** - visar ökade nivåer av metaboliter från omogna binjurebarkssteroider och testosteron

HYPERKORTISOLISM

Hyperkortisolism innebär att man har höga nivåer av kortisol. Endogen kortisolism kallas också Cushings syndrom. Kortisol utgör en del i HPA-axeln när ACTH utsöndras från Hypofysen och stimulerar binjurebarken till utsöndring av kortisol. Kortisol har sin tur en negativ feedback på ACTH.

Cushings syndrom är inte en sjukdom utan en symptombild (ett syndrom), vilket kan uppstå till följd av flera olika tillstånd. Det finns fyra olika orsaker till hyperkortisolism:

- **Exogent tillfört:** Tas ofta på anamnesen. Ex cancerbehandling kan vara orsak.
- **ACTH-producerande hypofysadenom**, också kallas Mb Cushing; Överproduktion av ACTH från hypofysen.
- **Ektopisk ACTH-produktion:** Tumör klassiskt i thymus eller lunchan som producerar ACTH.
- **Adrenal överproduktion av kortisol.**

TILLVÄXTKURVAN

Det typiska vid hyperkortisolism är man på tillväxtkurvan kan se att vikten ökar, men att längden under samma period är opåverkad → **mer avvikande vikt än längd**. Bilden är således på samma vis som vid **hypotyreos**.