

Tillstånd som ger andningsinsufficiens

Peter Meyer
Helsingborg

- Introduktion inkl register
- Klassificering och lite fysiologi
- Orsaker till andningsinsufficiens
- Fall
- Handläggning
- Reflektion

Barn- och ungdomar med akut och kronisk andningssvikt

- En växande patientgrupp
 - Internationellt
 - Fauroux B i ERJ
 - Nationellt?
 - Swedevox
 - Register med uppgifter om patienter med kronisk andningssvikt som behandlas i hemmet.

SWEDEVOX

www.ucr.uu.se/swedevox

- CPAP i hemmet > 18 år.
- Syrgas i hemmet > 18 år.
- Hemrespirator inkl BiPAP, inkl barn och ungdomar
 - KS/Danderyd, Uppsala och nu även Umeå lägger in. Flera?
 - Än ej Gbg(?) och Lund
 - Än inte tillräckligt i registret för meningsfull användning(?)
 - Enligt Doc Bengt Midgren, Lund.
 - Mörkertal!

Doc Bengt Midgren, Lungkliniken, Sus, Lund:

- Puffa för:
 - Ökad användning av assisterad ventilation
 - Sverige är inte ”bäst i klassen”.
 - Använd SWEDEVVOX
 - Öppen modul i SWEDEVVOX klar nästa vecka.
 - Sökning på kliniker m m, men ej på individ.

Vilka är denna växande patientgrupp? Några exempel

- Neonatologin
 - VLBW och ELBW
- Kardiologin
 - Hypoplastisk vä-kammare och lungvensanomalier/PFC
- Barnkirurgin
 - CLDH
- Neurologin
 - CP
 - Neurometabola sjukdomar

Andningsinsufficiens

Otillräckligt gasutbyte i lungorna

pga dysfunktion i ett eller flera av komponenterna i det respiratoriska systemet:

- Thorax inkl pleura och diafragma
- Luftvägarna
- Alveolära-kapillära enheten
- Lungcirkulationen
- Neuromuskulära regleringen, perifert e centralt

Andningsfysiologins fyra huvudbegrepp

- Ventilation
- Distribution
- Diffusion
- Cirkulation

Orsaker till hypoxi

- Hypoventilation
 - Neuromuskulär sjukdom, obstruktiv lungsjukdom
- Ventilationsperfusionsstörning
 - Obstruktiv lungsjukdom, emboli, vaskulit
- Diffusionsrubbning
 - Fibros, vaskulit, emfysem
- Shunt
 - Atelektas, pneumoni, VOC

Monitorering

- Syremättnad m pulsoximetri
- Andningsgasanalys O₂ och CO₂
- Syrabas
 - O₂, CO₂, pH, Na, K och Cl
- Andningsfrekvens och typ

- Akut
- Kronisk
- Akut ovan på kronisk

Klassificering

- Type 1
- Hypoxi
 - PaO₂ lågt
(< 60 mmHg (8.0 kPa))
 - PaCO₂ normal e lågt
(< 50 mmHg (6.7 kPa))
- Type 2
- Hyperkapni
 - PaO₂ lågt
(< 60 mmHg (8.0 kPa))
 - PaCO₂ normal e högt
(> 50 mmHg (6.7 kPa))
 - Ofta i kombination med Type 1 med hypoxi

Type 1

- Hypoxi
 - Lågt PaO₂

- Patofysiologi
 - Ventilations/perfusions mismatch

 - Ev i kombination med nedsatt/otillräcklig ventilation

Type 2

- Hyperkapni
 - Högt PaCO₂
 - Ofta i kombi m hypoxi
- Patofysiologi
 - Nedsatt/otillräcklig ventilation
 - Ev i kombination med otillräcklig ventilation/perfusion

Type 1

Hypoxi, Orsaker

- Alveolsjuka
 - Kollaps
 - surfactantbrist
 - Barriärhinder
 - Sekret m/u infektion, ödem, aspiration, atelektas
 - Fibros
- Lungkärslsjuka
 - Hypertension
 - Anomali/agenesi

Type 2. Hypoventilation

Orsaker 1(2)

- Nervskada
 - Central hypoventilation
 - Neuropatier
- Muskelskada
 - Myopatier
- Neuromuskulär/transmissions skada
 - Myasteni

Type 2. Hypoventilation

Orsaker 2(2)

- Obstruktion/dysfunktion
 - Astma
 - KOL
 - Relativt hinder i övre e nedre luftvägarna
- Restriktivitet/volymreduktion
 - Skolios
- Obstruktivt sömnapnoe syndrom, OAS

Characteristic examples of disorders or conditions predisposing to **obstructive sleep apnoea** in children

- Adenotonsillar hypertrophy
- Obesity
- Subtle craniofacial abnormalities or profound craniofacial anomalies
 - Mild mandibular retrognathia
 - Marked midfacial hypoplasia (e.g. Apert syndrome, Crouzon syndrome)
 - Marked mandibular hypoplasia (e.g. Pierre Robin sequence)
- Mucopolysaccharidoses
- Abnormal neuromotor tone and/or control of breathing
 - Cerebral palsy
 - Duchenne muscular dystrophy
- Combinations of the above disorders or conditions
 - Down's syndrome
 - Achondroplasia
 - Prader-Willi syndrome

Diagnostik

Etiologi och patofysiologi

- Anamnes och klinisk undersökning
 - Auskultation, RR, HR
 - Blodgaser
- Imaging
 - Rtg, CT/MR, ultraljud, scintigrafi
- Lungfysiologi
 - Spirometri
- Mikrobiologi
- PAD
 - BAL, Lungbiopsi

Fall 1()

Neonatologin

- Mekoniumaspiration
- VLBW
 - Surfactantbrist
- PFC
 - CDH
 - Lungvenanomali

Fall 2()

Övre luftvägarna

- Laryngo-, tracheomalaci/-stenos

Fall 3()

Thorax inkl pleura och diafragma

- Thoraxdeformitet
 - Scolios
- Pleurit/empyem
- Diafragmapares

Fall 4()

Neuromuskulära o/e -metabola

- (Poliomyelit)
- Medfödd centralt hypoventilations syndrom (CCHS), Ondines förbannelse
- SMA
- Myastenia gravis
- Duchennes muskeldystrofi

Handläggning

Kronisk andningsinsufficiens

- Type 1: Syrgas
- Type 2: Andningsstöd/ventilation
- Ofta en kombination

- Annan behandling:
 - Infektionsprofylax/-behandling
 - Sekretmobilisering och evakuering
 - Sjukdomsspecifik farmakoterapi
 - Nutrition, ofta PEG
 - Och en del mer

- När och hur utreda?
- När remittera till center?
- Hur samarbeta med center?

Handläggning

Kronisk andningsinsufficiens

- Högspecialiserad vård
- Teamarbete
- Pediatrik pulmonologi och intensivvård
 - Sthlm och Gbg
 - Övriga: hög kompetens men än ofullständig och sårbar
 - Shared care med hemortsbarnläkare /- mottagning.

Att tänka på vid Kronisk andningsinsufficiens

- Livräddande
- Livsuppehållande
 - Kortsiktigt?
 - Livslångt?
- HRQoL?
- Psykosociala frågor
- Etik
- (HE/prioritering)

Tack för uppmärksamheten!

Frågor?