



Område

Lungproblematik hos barn med cerebral pares (CP)



Giltig 3 år

Författare: Laszlo Kadar, 2025

Granskad och godkänd av Barnläkarföreningens delförening för allergi och lungmedicin

Bakgrund	Individer med CP har kortare förväntad livslängd jämfört med populationen i allmänhet relaterat till svårighetsgraden mätt med Gross Motor Function Classification System (GMFCS). Lungkomplikationer står för de flesta insjuknanden och för en tidig mortalitet. Barn och unga med CP har lägre lungfunktionsvärden. Lungfunktionen påverkas negativt av skoliosen som deformerar bröstkorgen och trycker ihop vissa delar av lungan. Barn med CP kan också ha svaga respiratoriska muskler p.g.a. skolios, dålig nutrition och begränsad fysisk aktivitet som påverkar lungfunktionen negativt. Baklofenbehandling kan leda till andningsdepression och hypoventilation.
Multidisciplinär bedömning	Remiss eller kontakt med: • Öronläkare: övre luftvägshinder, botox mot salivläckage • Sömnmedicin: sömnregistrering • Logoped: utredning sväljningssvårigheter, oralmotorisk träning • Neurolog, läkare på habiliteringen (inte alltid neurolog): optimera antiepileptisk behandling, justera Baklofen, sömnmedel • Pedodonti: munhygien och tandreglering • Ortoped/habilitering: Botox, korsett, skoliosoperation • Fysioterapi: slemmobiliserande insatser • Dietist: nutrition Utredningen och behandlingen måste individualiseras eftersom vissa insatser kan inverka negativt på ett annat område. Orsaker till lungkomplikationer och dålig hostfunktion • Muskelsvaghet och dyskoordination • Nedsatt hostkraft • Skolios och bröstkorgsdeformitet • Aspirationer • Salivläckage • Gastroesofageal reflux (GER) • Luftvägsinfektioner • Nutrition • Övre luftvägsobstruktion
MUSKELSVAGHET, MUSKELDYSKOORDINATION OCH NEDSATT HOSTFUNKTION	Svaga muskler och bristande muskelkoordination leder till sänkt hostkraft som då inte räcker till för att få upp slemmet från nedre luftvägar. Trots bevarad muskelstyrka och hosteffektivitet försöker barn och unga ofta undvika att hosta, eftersom hostan kan vara besvärlig och smärtsam. För hög Baklofendos och botoxbehandling kan påverka hostförmågan negativt. En tätt sittande korsett kan förhindra patienten att hosta effektivt.



Område

Lungproblematik hos barn med cerebral pares (CP)



Giltig 3 år

	Utredning • Anamnes och andningsobservation (andningsfrekvens, andningsmönster, auskultation, O2 saturation, eventuellt blodgas). • Fysioterapeutbedömning rekommenderas. • Host PEF om möjligt. Det är rekommenderat att be vårdnadshavare att spela in när patienten hostar för att kunna bedöma hosteffektiviteten. Behandling • Fysioterapeut skall kopplas in för ökad slemmobilisering och utprovande av PEP ventil. • Vid bevarad muskelstyrka kan inhalation med hypertont koksalt trigga en effektiv hosta. • Slemsug kan behövas för att suga bort slemmet från munnen efter hosta och/eller hostmaskinsanvändning. • Hostmaskin kommer sent i förloppet hos barn utan adekvat hostfunktion och kan även användas övergående preoperativt.
SKOLIOS, BRÖSTKORGSDEFORMITET	En ojämnt fördelad muskeltonus kan leda till en neuromuskulär skolios som påverkar lungfunktionen negativt. Om det uppkommer i tidig ålder kan det bromsa lungutvecklingen, det bildas färre alveoler och hela lungan blir mindre. Skolios deformerar bröstkorgen vilket leder till en nedsatt lungvolym, styva lungor, styv bröstkorg, nedsatt respiratorisk muskelstyrka och diafragmadysfunktion. Allt detta står för ett restriktivt lungtillstånd och en ojämn ventilation som leder till en ventilation-perfusion mismatch. Skolios leder ibland förträngning av bronkträdet vilket kan resultera i även ett obstruktivt inslag. Ett ökat andningsarbete i kombination med en svag och icke effektivt fungerande andningsmuskulatur kan orsaka respiratorisk insufficiens. Alveolär hypoventilation och hypoxi orsakar pulmonell hypertension och hjärtsvikt. Dessutom kan bröstkorgsdeformiteten försämra GER. Utredning • Remiss för slätröntgen (skoliosröntgen) räcker för att bedöma skoliosen. • Remiss till ortoped för ställningstagande till intervention. • Lungfunktionen skall bedömas och optimeras före ingreppet. I preoperativ utredning skall ingå: lungröntgen, andningsregistrering, host-PEF ifall möjligt, spirometri om det går, fysioterapeutbedömning och blodgas. Behandling • <u>Stödkorsett</u> kan delvis rätta till skoliosen under den tid barnet har den på sig. Det kan hjälpa andningsmuskeln att jobba mer koordinerat, motverka diafragmadysfunktion och GER. Samtidigt kan korsetten förhindra bröstkorgsrörlighet och leda till ett restriktivt tillstånd när barnet är tvungen att minska tidalvolymen och öka andningsfrekvensen. Detta resulterar i ett ökat andningsarbete och kan vara mycket obekvämt för patienten. • <u>Skoliosoperation</u> ger ett bra resultat på lång sikt men är krävande och kan innebära svåra komplikationer. Övergående men svåra och långdragna postoperativa komplikationer är vanliga.



Område

Lungproblematik hos barn med cerebral pares (CP)



Giltig 3 år

ASPIRATIONER	Aspiration är den viktigaste orsaken till en konstant slemproblematik i luftvägarna, vilken är en ledande riskfaktor för luftvägsinfektioner och en tidig mortalitet. Bulbär dysfunktion kan leda till sväljningssvårigheter och aspirationer. Sekret från övre luftvägar, små mängder av mat, dryck, saliv och maginnehåll (ifall GER förekommer) rinner ner nästan konstant i luftvägarna och framkallar en persisterande inflammation som leder till en ökad slemproduktion. Inflammationen som domineras av neutrofila granulocyter skadar luftvägarna och lungan. Aspiration av större volymer kan orsaka aspirationspneumonier. Epilepsi (EP) anfall kan i sig orsaka aspirationer. Utredning • Anamnes och observation brukar räcka till att ställa diagnos. Viktigt att vara observant på hosta i samband med matintag. • Logopedassisterad sväljröntgen enligt IDDSI (International Dysphagia Diet Standardisation Initiative) kan göras i undantagsfall när diagnosen är oklar. Behandling • Alla insatser som motverkar salivläckage, GER, och sväljningssvårigheter hjälper mot aspirationer (se respektive rubriker). • Remiss till logoped för positionering vid matintag och välja rätt konsistens för maten. Olika strategier för matning och oralmotorisk träning skall testas. • Överväg ventrikelsond eller perkutan endoskopisk gastrostomi (PEG).
SALIVLÄCKAGE	Salivproduktionen ligger på 0,5–1,5 liter/dygn. Vid nedsatt sväljformåga samlas saliv i munhålan och kan rinna bakåt i halsen vilket leder till att patienten sätter i halsen och/eller aspirerar. Saliven kan även rinna ut ur munnen och då orsaka hudirritation, vätskeförlust och blöta kläder. Vid ökad salivförlust uteblir salivens neutraliseringseffekt på magsaften. Detta resulterar i att uppstötningarna blir surare och irriterar slemhinnan i esofagus, halsen och i munhålan. Vissa EP läkemedel (t ex klonazepam) ökar salivproduktionen. Utredning Anamnes och observation brukar räcka till att ställa diagnos. Behandling • Remiss till öron-näsa-hals (ÖNH) läkare för att operativt åtgärda eventuella andningshinder (tonsillektomi/adenektomi) • Remiss till logoped för oralmotorisk träning och stimulering. • Remiss till pedodonti för eventuell tandreglering. • Överväg utsättning av salivinducerande behandlingar (ex Iktorivil) i samråd med neurolog. Medicinering: • Det finns en medicin som är godkänd mot salivläckage: Sialanar oral lösning. Vanligaste biverkning är förstoppning, segt luftvägssekret kan komma vid insättning eller för hög dos. Urinretention kan också



Område

Lungproblematik hos barn med cerebral pares (CP)



Giltig 3 år

	förekomma. • Atropin ögondroppar kan användas off-label. De smakar bittert och kan ha biverkningar med förstoppning och mydriasis, ibland anisokori. • Scopoderm plåster bakom örat är ett annat off-label alternativ. Nackdelen är att det finns bara en styrka. Kan orsaka förstoppning och irritera huden. • Vid svåra, terapieresistenta fall kan remiss skickas till ÖNH för botulinumtoxin injektioner i spottkörtlarna. I vissa fall görs kirurgiska procedurer.
GASTROESOFAGEAL REFLUX	GER förekommer ofta hos barn och unga med CP. Det kan bero på ett ökat intraabdominellt tryck p.g.a. muskelspänningar, en nedsatt tonus i esofagussfinkter, en dålig muskelkoordination och den kan förvärras av förstoppning. GER kan trigga en ökad salivproduktion, orsaka esofagit som kan försämra sväljningsproblematiken och kan leda till aspirationer. Symtombilden kan vara diffus och förvärras av nasal sond. Ofta föreligger nattliga besvär beroende av läge och matning nattetid. Utredning • Anamnes och observation brukar räcka för att ställa diagnos. • 24 timmars pH/impedansmätning kan göras i sällsynta fall när diagnosen är oklar. Behandling • Många barn med CP har förstoppning. Att behandla förstoppningen effektivt motverkar GER. • Små barn kan få förtjockningsmedel i ersättningen och måltidspositionering kan också hjälpa. • De flesta patienter behöver protonpumpshämmare, vanligtvis Nexium enterogranulat, vilket kan administreras via PEG. För dosering se riktlinje BLF gastroesofagal refluxsjukdom hos barn och ungdomar och e-ped. • Kirurgisk åtgärd bör övervägas när den medicinska behandlingen inte ger tillräcklig effekt.
LUFTVÄGSINFEKTIONER	Alla faktorer som påverkar lungfunktionen, förmågan att få upp slemmet från lufrören och immunförsvaret negativt, leder till frekventa luftvägsinfektioner som kan orsaka bronkiektasier på lång sikt. Utredning • Frikostig med infektionsprover • Sputumodling om det går (odla tex från upphostning på kudden om inget annat fungerar) • Lungröntgen vid misstanke om pneumoni Behandling Ha en låg tröskel för antibiotikabehandling hos barn som har ett kroniskt slemproblem även vid låga eller normala infektionsparametrar. Om ingen



Område

Lungproblematik hos barn med cerebral pares (CP)



Giltig 3 år

	sputumodling kan tas, bör man välja antibiotika som täcker Haemophilus influenzae, Streptococcus pneumoniae, Moraxella catarrhalis och helst även Staphylococcus aureus. För att motverka penicillinasproducerande stammar väljer man amoxicillin-klavulansyra alternativt andra eller tredje generation cefalosporin. Vid IgE medierad allergi mot penicillin kan en makrolid övervägas. Många barn med kroniska slemproblem blir koloniserade med Gram-negativa bakterier, klassiskt Pseudomonas aeruginosa. Detta behöver inte innebära en ändring i primär handläggning av en exacerbation avseende val av antibiotika. Profylaxantibiotika (oral eller inhalation) kan i vissa fall vara aktuellt, diskutera detta med patientansvarig läkare.
NUTRITION	Sväljningssvårigheter, svår GER med frekventa kräkningar och en ökad muskelaktivitet kan leda till ett katabolt tillstånd som i sig orsakar respiratorisk muskelatrofi, nedsatt lungfunktion och nedsatt immunförsvar. Till följd av det sker bakteriell kolonisering i luftvägarna och frekventa nedre luftvägsinfektioner blir resultatet. Behandling • Dietistkontakt för att optimera nutritionen • Sondmatning • PEG behövs ofta vid sväljningssvårigheter Viktigt är att vara medveten om att långvarig sondbehandling kan leda till ökad slemproblematik, reflux och påverkad sväljningsförmåga. Därför skall PEG övervägas tidigt i dessa fall.
ÖVRE LUFTVÄGSOBSTRUKTION	Nedsatt muskeltonus och en dålig muskelkoordination kan orsaka att tungan faller bakåt i svalget, musklerna klarar inte att hålla svalget öppet och övre luftvägar "kollapsar". Det förekommer oftast under djup sömn (obstruktiv sömnapné, OSA) men det kan även förekomma i vaket tillstånd. Vissa EP läkemedel kan påverka muskeltonus negativt. Förstorade tonsiller och/eller adenoid kan försämra läget. Utredning • Anamnes: fråga aktivt efter snarkningar och tecken på OSA. • Överväg sömnregistrering. Se riktlinje Nattliga andningsregistreringar, BLF-AL • Remiss till ÖNH läkare för bedömning av tonsiller och adenoid. Behandling • Adenotomi, tonsillotomi eller tonsillektomi är grundläggande i de fall indikationen finns. • Att sätta ut eller minska dosen av vissa EP läkemedel kan vara nödvändigt i samråd med neurolog. • Halskrage kan stabilisera halsen. • Positionering av barnet under sömn kan hjälpa för vissa. • CPAP behandling blir aktuellt att pröva när ovanstående alternativ inte givit tillräckligt resultat. Se riktlinje CPAP/BPAP, BLF-AL.



Område

Lungproblematik hos barn med cerebral pares (CP)



Giltig 3 år

- I svåra fall kan trakeostomi övervägas men kan leda till ytterligare komplikationer och stort vårdbehov. Se vårdprogram för barn med trakealkanyl, BLF-AL.

SLEMMOBILISERING

Förebygga slemmbildning

Dregling

- ÖNH
- Åtgärda andningshinder
- LOGOPED
- Oralmotorisk träning
- NEUROLOG
- Iktorivil (klonazepam)?
- TANDVÅRD
- Tandreglering
- Munhygien
- MEDICINERING
 - Sialanar
 - Atropin Bausch & Lomb
 - Scopoderm plåster
- BOTOX

Reflux

- Laxermedel
- Förtjockningsmedel
- PPI
- PEG + fundoplikatio

Sväljning

- LOGOPED
- Position
- Konsistens
- Matningsstrategier
- Oralmotorisk träning
- Ventrikelsond
- PEG

Luftvägsinfektion

- LÅG TRÖSKEL
- Lungrtg
- Lab
- Antibiotika
- Vaccinationer

Nedsatt hosta

- FYSIOTERAPEUT
- Inhalationer
- Hostmaskin
- Slemsug

Dålig nutrition

- DIETIST
- V-sond
- PEG

EP anfall

- EP behandling

Förebyggande insatser

Alla insatser som motverkar salivläckage, GER, skolios och aspirationer har en förebyggande effekt avseende ökad slemmbildning i luftrören.

Inhalationer

- Fysiologisk (9 mg/ml) NaCl inhalation kan ha en lugnande effekt på slemhinnan i luftvägarna men som slemlösende behandling har det endast en blygsam effekt.
- Hyperton NaCl löser upp slemmet effektivt och irriterar slemhinnan, vilket kan leda till en produktiv hosta vid bevarad hosteffektivitet. Det finns färdigblandade produkter (t ex Mukoclear 3% dvs 30 mg/ml och 6% dvs 60 mg/ml och Nebusal 7% dvs 70 mg/ml) och man kan tillverka själv genom att blanda addex-NaCl med sterilt vatten eller fysiologisk NaCl. Eftersom den irriterar slemhinnan skall luftrörsvidgande läkemedel (vanligtvis 200 mcg salbutamol spray via spacer) inhaleras före i syfte att förhindra en eventuell bronkospasm.
- Inhalationssteroider rekommenderas endast vid samsjuklighet med astma.
- Luftrörsvidgande mediciner ska användas före hyperton NaCl inhalation och vid astma.

Fysioterapi/apparater

- Lunginriktad fysioterapeut ska kopplas in för individualiserad behandlingsplan för egenvård av ökat slem i luftvägarna.
- PEP mask har en viktig roll genom att öppna luftvägarna och mobilisera slemmet.
- Hostmaskin kan ersätta hostan i de fall patienten har nedsatt hosteffektivitet eller vill undvika hostan.
- CPAP-behandling har också en slemmobiliserande effekt. För de som



Område

Lungproblematik hos barn med cerebral pares (CP)



Giltig 3 år

	inte tolererar CPAP-behandling kan nattlig behandling med högflödesgrimma prövas. • De flesta patienter behöver en slemsug för att suga bort upphostat slem från munnen.
ÖVRIGA FAKTORER	• Prematurfödda barn kan utveckla bronkopulmonell dysplasi som har konsekvenser senare i livet i form av luftvägsinfektioner och obstruktivitet • Barn med CP kan utveckla astma och allergier som kan påverka andningen.
REFERENSER	1. Beal L, Pernet K, Toussaint M, Ides K, Leemans G, Haan J, van Hoorenbeeck K, Verhulst S: Respiratory morbidity in children with cerebral palsy: an overview. <i>Developmental Medicine & Child Neurology</i> 2019, 61: 646–653 2. Gibson N, Blackmore A, Chang AB, Cooper MS, Jaffe A, Kong W, Langdon K, Moshovis L, Pavleski K, Wilson AC: Prevention and management of respiratory disease in young people with cerebral palsy: consensus statement. <i>Developmental Medicine & Child Neurology</i> 2021, 63: 172–182 3. Marpole R, Blackmore AM, Gibson N, Cooper MS, Langdon K and Wilson AC (2020): Evaluation and Management of Respiratory Illness in Children With Cerebral Palsy. <i>Front. Pediatr.</i> 8:333.doi: 10.3389/fped.2020.0033