



**Karolinska
Institutet**

Klinisk Medicin 1

En sammanfattning av Younes M.

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

Akuta tillstånd.....	7
Hjärtstopp.....	8
Akut blödning.....	9
HUSK MIDAS.....	9
Anafylaxi.....	11
Lungemboli.....	12
Lungödem.....	14
Sepsis.....	15
Intoxikation.....	17
KOL Exacerbation.....	19
Diabetes ketoacidosis.....	20
Esofagusvaricer.....	21
Stroke.....	21
Status epilepticus.....	23
Hypoglykemi.....	23
Hyperglykemi.....	24
Kardiologi.....	25
STEMI.....	26
NSTEMI/IAP.....	27
Stabil Angina Pectoris.....	29
Takotsubo.....	30
Spontan kranskärlsdissektion (SCAD).....	30
AV-Block 2-2 & 3.....	31
Sick Sinus Syndrome (SSS).....	32
Ventrikulär Takykardi (VT).....	32
Ventrikulärt Flimmer (VF).....	33
Torsade de Pointes (TdP).....	34
Lång QT syndrom (LQTS).....	35
Förmaksflimmer & Förmaksfladder.....	36
AVRT.....	37
AVNRT.....	38
Wolff-Parkinson-White (WPW).....	39
Ektopisk Förmakstakykardi (EAT).....	40
HFrEF.....	40
HFpEF.....	42
Dilaterad kardiomyopati (DCM).....	43
Hypertrof kardiomyopati (HCM).....	45
Arytmogen kardiomyopati (ARVC).....	46
Restriktiv kardiomyopati (RCM).....	47
Aortastenosis.....	48
Mitralisstenosis.....	50
Aortainsufficiens.....	51
Mitralisinsufficiens.....	52
Myokardit.....	53
Perikardit.....	55
Perimyokardit.....	56
Endokrinologi.....	59
Anemi.....	60
Osteoporos.....	62
Diabetes Mellitus Typ 1.....	64
Diabetes Mellitus Typ 2.....	65
Diabetes Ketoacidosis (DKA).....	66
Hyperglykemt Hyperosmolärt Syndrom (HHS).....	67

Diabetes insipidus.....	67
Cushing.....	68
Mb Addison (Primär binjurebarksvikt).....	69
Akromegali.....	71
Hyperprolaktinemi.....	71
Feokromocytom.....	72
Primär aldosteronism.....	73
Graves sjukdom.....	74
Multinodulär toxisk struma.....	75
Subakut (de Quervains) tyreoidit.....	75
Postpartum tyreoidit.....	76
Hashimotos tyreoidit.....	77
Hypofyssvikt - ACTH.....	78
Hypofyssvikt - TSH.....	79
Hypofyssvikt - GH.....	80
Hypofyssvikt - LH/FSH.....	80
Hypofyssvikt - ADH.....	81
Hypernatremi.....	82
Hyponatremi.....	83
Hyperkalemi.....	85
Hypokalemi.....	86
Hyperkalcemi.....	87
Hypokalcemi.....	88
Hypermagnesemi.....	90
Hypomagnesemi.....	91
Lungmedicin.....	94
Astma.....	95
KOL.....	96
Akut bronkit.....	97
Lungemboli.....	98
Pneumothorax.....	100
Pleuravätska.....	102
Andningssvikt.....	105
ARDS.....	107
Sarkoidos.....	109
Idiopatisk lungfibros (IPF).....	110
Lungcancer.....	111
Sömnapné.....	112
Sjukdom.....	114
Bronkiektasier.....	115
Cystisk fibros.....	117
Kronisk bronkit.....	118
Njurmedicin.....	121
Nefritiskt syndrom.....	122
Nefrotiskt syndrom.....	122
Fokal Segmentell Glomeruloskleros (FSGS).....	123
Membranös nefropati.....	124
Minimal change nefropati.....	125
IgA-Nefrit.....	126
Infektionsrelaterad glomerulonefrit.....	126
Snabb Progredierande Glomerulonefrit (RPGN).....	127
Polycystisk njure.....	128
Diabetisk nefropati.....	129
Akut njurskada (AKI).....	130

Kronisk njursjukdom (CKD).....	131
Gastroenterologi.....	133
Crohns.....	134
Ulcerös kolit.....	135
Mikroskopisk kolit.....	136
Ischemisk kolit.....	137
Eosinofil esofagit (EoE).....	138
Gastroesofageal refluxsjukdom (GERD).....	138
Irritable Bowel Syndrome (IBS).....	139
Celiaki.....	140
Laktosintolerans.....	141
Ulcus.....	142
Akut leverskada.....	143
Akut leversvikt.....	144
Levercirros.....	145
Autoimmun hepatit (AIH).....	146
Primär skleroserange kolangit (PSC).....	147
Primär biliär kolangit (PBC).....	148
Esofagusvaricer.....	148
Leverencefalopati.....	149
Spontan Bakteriell Peritonit (SBP).....	150
Hepatorenalsyndrom (HRS).....	151
Hematologi.....	153
Polycytemia vera (PV).....	154
Essentiell trombocytos (ET).....	155
Primär myelofibros (PMF).....	155
Kronisk myeloisk leukemi (KML).....	156
Akut Myeloisk Leukemi (AML).....	158
Myelodysplastiskt Syndrom (MDS).....	158
Thalassemi.....	159
Sicklecellsjukdom.....	160
Trombotisk Trombocytopen Purpura (TTP).....	162
Immunologisk Trombocytopeni (ITP).....	163
Neutropen feber.....	163
Multipelt Myelom.....	164
MGUS.....	165
AL-Amyloidos.....	166
Kronisk Lymfatisk Leukemi (KLL).....	167
Akut Lymfatisk Leukemi (ALL).....	168
von Willebrands sjukdom.....	168
Hemofili.....	169
Disseminerad Intravasal Koagulation (DIC).....	170
Reumatologi.....	172
Reumatoid Artrit (RA).....	173
Gikt.....	173
Artros.....	174
Septisk Artrit.....	175
Fibromyalgi.....	175
Ankyloserande Spondylit.....	176
Psoriasisartrit.....	177
Reaktiv Artrit.....	178
Sjögrens Syndrom.....	179
Systemisk Skleros.....	179
Systemisk Lupus Erythematosus (SLE).....	180

Polymyalgia Reumatika (PMR).....	181
Myosit.....	182
Jättecellsartrit (GCA/Temporalisartrit).....	183
Granulomatös polyangit (GPA).....	184
Eosinofil granulomatös med polyangit (EGPA).....	185
Behcets sjukdom.....	186



Akuta tillstånd

Hjärtstopp

Allmänt

- Plötsligt upphörande av effektiv cirkulation
- Kräver omedelbar HLR - ingen diagnostik får försena behandling
- Vanligaste orsaker
 - 60% - Ischemisk hjärtsjukdom (akut hjärtinfarkt)
 - 20% - Allvarliga arytmier (VT/VF)
 - 10% - Hypoxi
 - 5% - Hypovolemi
 - 5% - Elektrolytrubbningar
 - 5% - Intoxikationer

Symptom

- Medvetslöshet
- Ingen eller onormal andning (agonal/gasp)
- Ingen palpabel puls (carotis/femoralis)

Diagnostik

- Medvetslös + Ingen normal andning ± Ingen puls → Starta HLR omedelbart

Behandling

- Larma
 - På gatan: 112
 - På sjukhuset: Lokalt larmnummer, tex 2222 med sjukhustelefon
 - På avdelning: Larmknapp
- Bröstkompressioner
 - 30 st
 - 100-120 per minut (Stayin alive)
 - 5-6 cm djupt
- Inblåsningar
 - På gatan
 - Vuxna: Skippa inblåsningar
 - Barn/Drunknat: Mun mot mun (2 st)
 - På sjukhus
 - Ej mun mot mun
 - Tub/Mask/Rubensblåsa (Kontinuerlligt, ingen paus för inblåsningar)
- Defibrillator
 - Kopplas så fort som möjligt
 - Analysera rytmen
 - VF/VT: Defibrillera 200 joule
 - PEA/Asystoli: Defibrillera ej
- VF/VT
 - HLR 2 min → Defibrillera → HLR 2 min → Defibrillera → Etc
 - Efter 3:e defib
 - 1 mg Adrenalin iv. var 3:e minut
 - 300 mg Amiodaron
- PEA/Asystoli
 - HLR 2 min → Rytmkontroll → HLR 2 min → Rytmkontroll → Etc
 - 1 mg Adrenalin så snart som möjligt och var 3:e minut

Akut blödning

Allmänt

- Snabb blodförlust har risk för hypovolemisk chock
- Kan vara extern eller intern

Symptom

- Hypotoni
- Takykardi
- Bleka, kalla extremiteter
- Yrsel, synkope
- Oliguri

Diagnostik

- Klinisk bedömning
- Hb (kan vara normalt initialt)
- Blodgruppering & BAS-test
- Koagulationsstatus
- Bilddiagnostik vid behov

Behandling

- ABCDE
- Stoppa blödning
- Vätska + blod
- Tranexamsyra
- Reversera antikoagulantia
- Kirurgi/intervention vid behov

HUSK MIDAS

H - Herpesencefalit

- Symptom
 - Feber
 - Medvetandepåverkan
 - Kramper
 - Psykiska symtom (konfusion, hallucinationer)
- Behandling
 - Aciklovir i.v. direkt (vänta ej på lumbalpunktion)
 - DT hjärna, sedan lumbalpunktion med PCR för HSV

U - Uremi

- Symptom
 - Känd njursvikt
 - Konfusion
 - Illamående, kräkningar
 - Perikardit (bröstmärta)
- Behandling

- Blodprover (krea, urea, elstatus)
- Dialysindikation vid svår påverkan

S - Status epilepticus

- Symptom
 - Kramper >5 min
 - Upprepade kramper utan uppvaknande
 - Medvetslös efter kramp
- Behandling
 - Bensodiazepin i.v./rektalt
 - Luftväg, syrgas
 - Antiepileptika (levetiracetam/fenytoin)

K - (Wernicke-)Korsakoffs syndrom

- Symptom
 - Alkoholöverkonsumtion
 - Konfusion
 - Ataxi
 - Ögonmotorikstörning
- Behandling
 - Tiamin i.v.
 - Sedan glukos

M - Meningit / Sepsis

- Symptom
 - Feber
 - Nackstyvhet
 - Snabb försämring
 - Petekier (meningokock)
- Behandling
 - Antibiotika + kortison i.v. omedelbart
 - Blododling → LP om möjligt (fördröj ej AB)

I - Intoxikation

- Symptom
 - Oklara symtom
 - Sänkt medvetande
 - Onormal pupillstorlek
 - Lukt (alkohol, lösningsmedel)
- Behandling
 - ABC
 - Glukos, Naloxon vb
 - Giftinformationscentral
 - Blod-/urinprov

D - Diabetes (hypo-/hyperglykemi)

- Symptom
 - Hypo: svettning, oro, medvetslöshet
 - Hyper/DKA: törst, polyuri, acidosis, Kussmaul
- Behandling

- B-glukos direkt
- Hypo → glukos i.v.
- DKA → insulin + vätska + K⁺

A - Andningsinsufficiens

- Symptom
 - Dyspné
 - Cyanos
 - Låg saturation
 - Takypné
- Behandling
 - Syrgas
 - Blodgas
 - NIV/intubation vid behov

S - Strukturell skada/slaganfall/subaraknoidalblödning

- Symptom
 - Plötslig fokalneurologi
 - ”Åskknallshuvudvärk”
 - Medvetandesänkning efter trauma
- Behandling
 - DT hjärna akut
 - Strokealarm vid misstanke
 - Neurokontakt

Anafylaxi

Allmänt

- Akut, systemisk allergisk reaktion
- Snabb debut (minuter-timmar)
- Livshotande → behandla direkt, vänta inte på prover

Symptom

- Hud/slemhinna
 - Urtikaria, klåda
 - Angioödem (läppar, tunga)
- Andning
 - Dyspné, stridor, bronkospasm
- Cirkulation
 - Hypotoni, takykardi, svimning
- GI
 - Illamående, kräkning, buksmärta

Diagnostik

- Klinisk diagnos
- Tryptas (ej akut, i efterhand)

Behandling

- Adrenalin i.m. (först!)
 - 0,3-0,5 mg (1 mg/ml)
- Liggande, höjd fotända
- Syrgas
- Vätska i.v.
- Antihistamin + kortison (sekundärt)
- Observationsvård (risk för bifasisk reaktion)

Lungemboli

Allmänt

- Tromboembolisk ocklusion av lungartärer
- Oftast sekundärt till DVT i nedre extremiteter eller bäcken
- Leder till ventilations-perfusionsrubbnig, hypoxi och högerkammerbelastning
- Svårighetsgrad beror på embolins storlek och patientens cirkulatoriska reserv
- Riskgrupper
 - Immobilisering
 - Kirurgi
 - Malignitet
 - Graviditet
 - Östrogenbehandling
 - Tidigare DVT/LE
 - Ärftlig trombofili
- Risknivåer
 - Hög risk
 - Hemodynamisk instabilitet (BT < 90 mmHg ≥ 15 min)
 - Eller
 - Chock
 - Intermediär-hög risk
 - Stabil
 - Högerkammerpåverkan
 - Hög TnT och NT-proBNP
 - Intermediär-låg risk
 - Stabil
 - Högerkammerpåverkan
 - Hög TnT eller NT-proBNP
 - Låg risk
 - Stabil
 - Inga tecken på HK-belastning
 - Ingen biomarkörstegring

Symptom

- Dyspné
- Bröstmärta eller pleuritmärta
- Takykardi
- Torrhosta
- Takypné
- Hemopty

- Ovanligt (5%)
- Men talar starkt för LE

Diagnostik

- Status
 - Vitalparametrar
 - Hjärtauskultation
 - Lungauskultation
 - Normal auskultation talar för LE
 - Extremiteter
 - Ensidig bensvullnad
- EKG
- Blodgas
- Biomarkörer
 - Tnt
 - NT-proBNP
- Utredningsalgoritm
 - Hemodynamisk instabilitet + Hög misstanke om LE
 - DT lungartärer
 - Hemodynamiskt stabil
 - Wells score
 - Poäng
 - 3p - Kliniska tecken på DVT
 - 3p - LE mest sannolika diagnos
 - 1,5p - Takykardi
 - 1,5p - Tidigare DVT/LE
 - 1,5p - Immobilisering
 - 1p - Hemoptys
 - 1p - Malignitet
 - Tolkning
 - 0-4p = Låg sannolikhet
 - 5+ = Hög sannolikhet
 - Hög sannolikhet
 - DT Lungartärer
 - Låg sannolikhet
 - D-Dimer
 - Positiv
 - DT lungartärer
 - Negativ
 - Stopp

Behandling

- Hemodynamiskt instabil
 - Förstahandsval
 - Trombolys
 - Alteplas (Fibrinolys)
 - Andrahandsval
 - Trombektomi
 - Kateterstyrd/Kirurgisk

- Hemodynamiskt stabil
 - Högrisk
 - LMWH (s.c)
 - Fragmin
 - Innohep
 - Lågrisk
 - Förstahandsval
 - DOAK
 - Andrahandsval
 - LMWH

Lungödem

Allmänt

- Vanligaste orsaker
 - Akut vänsterkammarsvikt (t.ex. hjärtinfarkt)
 - Hypertoni
 - Klaffsjukdom (aortastenosis, mitralisinsufficiens)
 - Arytmier
 - Njursvikt (vätskeretention)
 - Vätskeöverbelastning (t.ex. övervätskning vid infusioner)

Symptom

- Plötslig dyspné
 - Ofta nattetid
 - Ortopné
- Rassel bilateralt över lungorna
- Takypné, hypoxi, cyanos
- Kallsvettig, ångestfylld, blek
- Rosslig, bubblande andning
- Ibland skummigt, rosa sputum

Diagnostik

- Klinisk diagnos baserad på typisk anamnes + status
- Saturation ↓
- Lungassel vid auskultation
- Rtg thorax
 - Stas
 - Kerley B-lines
 - Pleuravätska
- Pro-BNP
 - Styrker hjärtsvikt som orsak
- Blodgas
 - Hypoxi
 - ev. hyperkapni
- EKG
 - Tecken på ischemisk hjärtsjukdom/arytmier

Behandling

- Syrgas

- CPAP (för att minska preload och förbättra oxygenation)
- Målsaturation 92-96 %
- Farmakologiskt
 - Furox (Furosemid) iv. (20-80 mg beroende på patient)
 - Nitroglycerin (infusion eller spray, om ej hypotoni)
 - Morfin iv. (små doser, t.ex. 2,5-5 mg)
 - Ångest/lindring och venodilatation
 - Ev. inotropa läkemedel (t.ex. dobutamin) vid svår svikt/hypotoni
- Åtgärder
 - Sätt patienten i hjärtsänkläge
 - Sätt infarter, koppla monitorering (EKG, sat, BT)
 - Behandla utlösande orsak (t.ex. akut PCI vid hjärtinfarkt, elkonvertering vid arytmi)

Sepsis

Allmänt

- Livshotande organdysfunktion orsakat av ett stort systemiskt svar på en infektion
- Vanligaste patogen:
 - Samhällsförvärvade
 - E.coli
 - S.aureus
 - Pneumokocker
 - Vårdrelaterade
 - Enterobacterales
 - Enterokocker
 - Pseudomonas
 - etc
- Vanligaste fokus för infektion är 1. lungor, 2. urinvägar, hud- och mjukdelar och buk
- qSOFA
 - Andningsfrekvens ≥ 22
 - Systoliskt blodtryck ≤ 100
 - Medvetandepåverkan
- SOFA score
 - 6 organ värderas avseende dysfunktion
 - Respiration - PaO₂
 - Koagulation - TPK
 - Lever - Bilirubin
 - Cirkulation - Blodtryck (MAP)/katekolamin
 - CNS - Glasgow Coma Scale (GCS)
 - Njure - Kreatinin eller diures
 - Varje organ kan ge 0-4p där 4 är sjukast

Symptom

- Feber/Hypotermi
- Frossa
- Dyspné
- Medvetandepåverkan
- Buksmärta
- Kräkning/Diarré

- Synkope
- Marmorerade knän

Diagnostik

- Vitalparametrar (Misstänk sepsis)
 - Hypotension
 - Tachypné
 - Hypertermi/Hypotermi
- qSOFA (Sannolik sepsis)
 - 2/3 talar för Sepsis
- SOFA (Diagnostisk sepsis)
 - Akut ökning på ≥ 2 i SOFA-score i samband med infektion diagnostiskt för sepsis

Behandling

- Venös infart
- Syrgas
- Kristalloid vätska
- Blodgas
- Odling
 - Blododling
 - Endast 30% blir positiva
 - Urinodling
 - Övriga odlingar baserat på symptom
- Lab
 - Blodgas, Laktat, Elstatus, Hb, Glukos
 - CRP + LPK
 - TPK
 - Kreatinin
 - ALAT, ASAT och Bilirubin
 - APTT och PK(INR)
 - U-sticka
- Empirisk antibiotikabehandling
 - Ska sättas in inom 3h
 - Antibiotikaval:
 - Cefotaxim eller Pip/Tazo
- Source control
 - Att få kontroll över infektionsfokus
 - Kan innebära:
 - dränage av abscesser, pleuraempyem, incisioner
 - avlägsnande av katetrar

Intoxikation

Allmänt

- Vanligaste intoxicerna är:
 - Alkohol
 - Opioider
 - Bensodiazepiner
 - Paracetamol
 - Kolmonoxid (CO)
 - Tricykliska antidepressiva (TCA)
 - Metanol/Etylenglukol
- Grundprincip - Alla intoxer
 - ABCDE
 - B-glukos
 - EKG
 - Blodgas
 - Giftinformationscentralen

Alkoholintox

- Symptom
 - Sänkt medvetande
 - Ataxi
 - Hypotermi
 - Hypoglykemi
- Diagnostik
 - Anamnes
 - Etanol i blod
 - B-glukos
- Behandling
 - Observation
 - Syrgas vb
 - Glukos + tiamin vid behov

Opioidintox

- Symptom (klassisk triad)
 - Medvetandesänkning
 - Andningsdepression
 - Mios
- Diagnostik
 - Klinik
 - Blodgas (resp acidosis)
 - Urinsticka tox
- Behandling
 - Naloxon
 - Syrgas
 - Ventilationsstöd

Bensodiazepinintox

- Symptom
 - Slöhet

- Ataxi
- Relativt stabil andning (om ej blandintox)
- Diagnostik
 - Anamnes
 - Tox-screen
- Behandling
 - Observation
 - Flumazenil endast i undantagsfall
-

Paracetamolintox

- Symptom
 - Initialt diskreta
 - Illamående
 - Senare: leversvikt
- Diagnostik
 - P-Paracetamol
 - ALAT, PK
- Behandling
 - N-acetylcystein (NAC)
 - Vänta ej vid osäkerhet

Kolmonoxidintox

- Symptom
 - Huvudvärk
 - Yrsel
 - Illamående
 - Medvetslöshet
 - Normal SAT!
- Diagnostik
 - CO-Hb
 - Blodgas
- Behandling
 - 100 % syrgas
 - Hyperbar syrgas vid svår intox
-

Tricykliska antidepressiva (TCA) -intox

- Symptom
 - Takykardi
 - Bred QRS
 - Kramper
 - Hypotoni
- Diagnostik
 - EKG
 - Anamnes
- Behandling
 - Natriumbikarbonat
 - IVA-vård

Metanol-/Etylenglykolintox

- Symptom
 - Synpåverkan (metanol)
 - Metabol acidosis
 - Njurpåverkan (etylenglykol)
- Diagnostik
 - Blodgas (hög anjongap-acidos)
 - Osmolalt gap
- Behandling
 - Fomepizol
 - Etanol (alternativ)
 - Dialys

KOL Exacerbation

Allmänt

- Akut försämring av KOL-symtom
- Ofta utlöst av:
 - Infektion
 - Luftförorening
- Vanlig orsak till akut inläggning

Symptom

- Ökad dyspné
- Ökad sputummängd
- Purulent sputum
- Pip/väsande andning
- Takypné
- Trötthet/CO₂-retention

Diagnostik

- Klinisk diagnos
- Saturation
- Blodgas (vid svår exacerbation)
- CRP
- Lungröntgen (uteslut pneumoni/LE)
- EKG vid behov

Behandling

- Syrgas
 - Mål Sat 88-92 %
- Bronkdilaterare
 - SABA + SAMA (neb)
- Kortison
 - Betapred/Prednisolon 5-7 dagar
- Antibiotika
 - Vid purulent sputum + påverkan
- NIV
 - Vid hyperkapnisk acidosis

Diabetes ketoacidosis

Allmänt

- Akut, livshotande komplikation till främst typ 1-diabetes
- Absolut insulinbrist → hyperglykemi + ketos + metabol acidosis
- Ofta utlöst av infektion eller insulinmiss

Symptom

- Polyuri, polydipsi
- Illamående, kräkningar, buksmärta
- Kussmaulandning
- Acetondoft
- Trötthet, konfusion → koma

Diagnostik

- B-glukos ↑
- Blodgas: metabol acidosis (lågt pH, lågt HCO_3^-)
- Ketoner i blod/urin
- Elstatus (K^+)
- CRP (utlösande infektion)

Behandling

- Vätska i.v. (NaCl)
- Insulin i.v. infusion
- Kaliumsubstitution vid behov
- Behandla utlösande orsak
- Övervakning (IVA vid svår DKA)

Esofagusvaricer

Allmänt

- Vid portal hypertension (oftast levercirros)
- Risk för massiv, livshotande GI-blödning

Symptom

- Hematemes
- Melena
- Hypotoni, takykardi
- Cirkulatorisk chock vid stor blödning

Diagnostik

- Klinisk diagnos vid akut blödning
- Hb, koagulationsstatus
- Akut gastroskopi (diagnostiskt + terapeutiskt)

Behandling

- ABCDE

- Vätska + blod
- Glypressin
- Antibiotikaprofylax
- Akut gastroskopi → ligatur
- Sengstaken-sond vid okontrollerad blödning

Stroke

Allmänt

- Akut fokal neurologisk skada p.g.a.
 - Ischemi (≈85 %)
 - Intracerebral blödning
- TID = HJÄRNA

Symptom

- Plötslig debut
- Ansiktsdropp
- Armsvaghet
- Talsvårigheter
- Synbortfall
- Yrsel, ataxi

Diagnostik

- Akut DT hjärna utan kontrast
 - För att utesluta blödning
- Blodprover
- NIHSS
- EKG

Behandling

- Akut handläggning
 - ABCDE
 - Syrgas vid Sat < 94 %
 - PVK ×2
 - Kontrollera:
 - B-glukos (hypo-/hyperglykemi kan imitera stroke)
 - Blodtryck
 - Temp
 - Huvudända höjd ca 30°
 - Fasta tills sväljförmåga bedömd
- Ischemisk stroke
 - Trombolys (iv alteplas)
 - Indikation:
 - Klinisk stroke
 - Symtomdebut ≤ 4,5 h
 - DT utan blödning
 - Kontraindikationer
 - Pågående blödning
 - Nyligen kirurgi

- INR > 1,7
- Trombocyter < 100
- BT > 185/110 (måste sänkas först)
- Effekt:
 - Löser tromb → förbättrar prognos
- Trombektomi
 - Indikation:
 - Storkärlsockklusion (t.ex. ACM)
 - Upp till 6 h (ibland längre vid selektion)
 - Görs via kateter
- Efter akut fas
 - ASA
 - Start efter DT uteslutit blödning
 - Statin (högdos)
 - Blodtryckskontroll
 - Antikoagulation
 - Vid förmaksflimmer (NOAK/warfarin, senare start)
 - Rehab tidigt
- Intracerebral blödning
 - Akut
 - Ingen trombolys
 - Snabb BT-sänkning
 - Mål systoliskt ca 140 mmHg
 - Pausa antikoagulantia
 - Reversering (PCC, vitamin K, antidot)
- Vid försämring
 - Neurokirurgisk bedömning
 - ICP-övervakning vid behov
- TIA
 - Symtom < 24 h, ingen infarkt
 - Handläggs som stroke:
 - Inläggning
 - ASA
 - Statin
 - Utred bakomliggande orsak

Status epilepticus

Allmänt

- Pågående epileptiskt anfall >5 min eller
- Upprepade anfall utan återhämtning
- Livshotande neurologiskt tillstånd

Symptom

- Pågående kramper
- Medvetandesänkning
- Cyanós, hypoxi
- Takykardi, hypertoni

- Feber (kan vara både orsak och konsekvens)

Diagnostik

- Klinisk diagnos
- B-glukos (uteslut hypoglykemi)
- Blodgas
- Elstatus
- Läkemedelsnivåer (vid känd epilepsi)
- DT hjärna efter stabilisering

Behandling

- ABCDE
- Bensodiazepin
 - Diazepam i.v./rektalt
 - Midazolam i.m.
- Antiepileptika
 - Levetiracetam eller fosfenytoin
- IVA + narkos
 - Vid terapivikt

Hypoglykemi

Allmänt

- B-glukos < 3,0 mmol/L
- Vanlig akut komplikation vid diabetes
- Potentiellt livshotande

Symptom

- Adrenerga
 - Svette, tremor, hjärklappning
- Neuroglykopena
 - Förvirring, kramper, medvetslöshet

Diagnostik

- Kapillärt B-glukos
- Anamnes (insulin, tabletter, alkohol)

Behandling

- Vaken patient
 - Snabba kolhydrater per os
- Medvetslös
 - Glukos i.v.
 - Glukagon i.m.
- Uppföljande långsamma kolhydrater

Hyperglykemi

Allmänt

- Förhöjt B-glukos
- Kan vara stressutlöst eller del av DKA/HHS

Symptom

- Törst
- Polyuri
- Trötthet
- Illamående
- Sänkt medvetande (vid HHS/DKA)

Diagnostik

- B-glukos
- Blodgas (uteslut acidosis)
- Ketoner
- Elstatus

Behandling

- Vätska
- Insulin (s.c. eller i.v. beroende på svårighetsgrad)
- Behandla utlösande orsak
- Uteslut DKA/HHS

An anatomical illustration of a human heart, showing the four chambers (right and left atria and ventricles) and the major blood vessels (superior and inferior vena cava, pulmonary artery, and aorta). The illustration is rendered in a detailed, engraved style with fine lines and shading to show texture and depth. The word "Kardiologi" is superimposed over the center of the heart.

Kardiologi

STEMI

Allmänt

- Akut myokardinfarkt med persistent ST-höjning
- Orsakas av akut total eller subtotal koronartrombos
- Kräver omedelbar reperfusion

Symptom

- Bröstmärta
 - Tryckande/krampande
- Utstrålning
 - Vänster arm
 - Hals
 - Nacke
 - Käke
- Dyspné
- Kallsvett
- Illamående
- Ångest
- Äldre, diabetiker och kvinnor kan ha atypiska symtom

Diagnostik

- För diagnos krävs:
 - Troponin >14 ng/L med rise and fall >50% på 3h
 - + ett av följande:
 - Anamnes
 - Bilddiagnostik
 - EKG
 - 1 mm ST-höjning i 2 intilliggande avledningar
 - I V2 och V3 krävs:
 - 2,5 mm för män <40 år
 - 2,0 mm för män >40 år
 - 1,5 mm för kvinnor
- OBS: Akuta behandlingen baseras på EKG och klinik, man väntar ej på Troponin rise and fall

Behandling

- SATSA
 - **S** - Smärtlindring
 - Morfin
 - **A** - Anti-ischemi
 - Syrgas
 - Endast vid Sat < 90%
 - Nitro
 - Om ej hypoton
 - Betablock
 - **T** - Trombosbehandling
 - Grundbehandling - Alla patienter
 - ASA
 - Laddningsdos: 300-500 mg po (helst Bamyl löslig)
 - Därefter underhåll: 75 mg x 1 livslångt

- P2Y12-hämmare
 - Ticagrelor (Brilique) 180 mg po (2 tabl, gärna tuggade)
 - Alternativ vid kontraindikation: Clopidogrel 600 mg (8 tabl)
 - Prasugrel 60 mg kan ges vid PCI (ej före angiografi om NSTEMI-misstanke)
 - Vid samtidig OAK: välj Clopidogrel (inte Ticagrelor/Prasugrel)
- Primär PCI
 - Allmänt
 - Förstahandsbehandling
 - Görs vid ballong inom 90 min från första sjukvårdskontakt
 - Läkemedel
 - Inför PCI
 - ASA (laddningsdos som ovan)
 - Ticagrelor (Clopidogrel om OAK)
 - Heparin iv: 5000 E bolus om transporttid >30 min, annars på angiolab
 - Under PCI
 - Heparin 70-100 E/kg iv (med eller utan cangrelor)
 - GP IIb/IIIa-hämmare kan övervägas vid stor trombbörda
 - Efter PCI
 - DAPT: ASA 75 mg + Ticagrelor (Clopidogrel vid OAK)
 - Duration: 12 mån (därefter livslång ASA).
- Trombolys - om PCI ej möjligt inom 120 min
 - Indikation: Symtomdebut <12 h + ST-höjning, men PCI fördröjd >120 min.
 - Preparat: Metalyse (tenecteplas) bolusdos
 - Läkemedel i samband med trombolys
 - ASA
 - Clopidogrel
 - Fondaparinux
 - Efter trombolys
 - Lyckad trombolys - Angio inom 24h
 - Misslyckad trombolys - Rescue PCI
- Särskilda situationer
 - Patient med OAK (NOAK/Warfarin)
 - Kombinationsbehandling: OAK + Clopidogrel.
 - ASA endast under vårdtiden (trippelbehandling kortvarigt).
 - Därefter OAK + Clopidogrel i 6-12 mån → sedan enbart OAK.
 - Hög blödningsrisk
 - Överväg kortare DAPT (3-6 mån).
 - Protonpumpshämmare (t.ex. Omeprazol) rekommenderas alltid vid DAPT på riskpatienter.
- S - Sviktbehandling
 - ACE
 - ARB
- A - Arytmihandläggning

NSTEMI/IAP

Allmänt

- NSTEMI och IAP ingår i akut koronart syndrom (AKS) utan persisterande ST-höjning
- Orsakas oftast av partiell eller intermitterande okklusion i ett kranskärl

- Till skillnad från STEMI som oftast har total ocklusion
- Vanligen pga:
 - Plackruptur eller plackerosion
 - Tromb med ofullständig kärlocklusion
 - Ibland uttalad koronarspasm eller supply–demand-mismatch
- Skillnad mellan NSTEMI och instabil angina
 - NSTEMI
 - Ischemi med myokardskada
 - Ger troponinintegrering med dynamik (rise/fall)
 - Instabil angina (IAP)
 - Ischemi utan påvisbar myokardskada
 - Troponin normalt i upprepade prover
- Kliniskt ofta svårt att skilja initialt → handläggs lika tills troponinsvar föreligger

Symptom

- Bröstsmärta
- Utstrålning
 - Vänster arm
 - Hals
 - Nacke
 - Käke
- Dyspné
- Kallsvett
- Illamående
- Ångest

Diagnostik

- För diagnos krävs:
 - Troponin >14 ng/L med ”rise and fall” >50 % på 3 h
 - Trop normalt vid IAP
 - + ett av följande:
 - Anamnes (typisk angina)
 - Bilddiagnostik (nedsatt vänsterkammarfunktion, ischemi)
 - EKG-förändringar utan ST-höjning:
 - ST-sänkning $\geq 0,5$ mm
 - T-vågsinversion ≥ 1 mm
 - Transienta ST-höjningar (kommer och går)

Behandling

- SATSA
 - Smärtlindring
 - Morfin
 - Anti-ischemi
 - Syrgas
 - Endast vid Sat < 90%
 - Nitro
 - Om ej hypoton
 - Betablock
 - Trombosbehandling
 - Risknivå (Enligt GRACE-Score)

- Låg/Medel
 - Angio-timing
 - Inom 72h eller konservativt
 - Behandling
 - ASA + Ticagrelor + Fondaparinux
 - Övervakning → Angio vid försämring
- Hög
 - Angio-timing
 - Inom 24h
 - Behandling
 - ASA + Ticagrelor + Fodaparinux
 - Planerad PCI
- Mycket hög
 - Angio-timing
 - Inom 2h
 - Behandling
 - ASA + Ticagrelor + Heparin
 - Akut PCI
- Sviktbehandling
 - ACE
 - ARB
- Arytmihandläggning

Stabil Angina Pectoris

Allmänt

- Kroniskt tillstånd med förutsägbar myokardiell ischemi
- Orsakas vanligen av aterosklerotisk kranskärlssjukdom med fixerad stenoserande plack
- Ischemi uppstår vid ökat syrebehov (ansträngning/stress)
- Skiljs från instabil angina genom:
 - Ingen nytillkommen eller snabbt försämrad symtombild
 - Ingen vilosmärta
 - Ingen troponinstegeing

Symptom

- Tryckande eller krampartad bröstsmärta vid ansträngning
- Lindras inom några minuter av vila eller nitro
- Utstrålning
 - Vänster arm
 - Hals
 - Käke
 - Rygg
- Dyspné
- Trötthet

Diagnostik

- Anamnes
 - Typiska symtom
 - Utlöses av ansträngning eller stress, släpper i vila

- EKG
 - Ofta normalt i vila
 - Kan visa ST-sänkning eller T-vågsförändringar vid ansträngning
- Koronar-CT-Angiografi (DT-Angio)
 - Förstahandsval
- Andrahandsval
 - Arbetsprov
 - Stresseko
 - Myokardscintigrafi

Behandling

- Icke-farmakologiskt
 - Rökstopp
 - Motion
 - Kost med låg andel mättat fett
 - Viktreduktion vid övervikt
 - Blodtryckskontroll
- Farmakologiskt
 - Symtomlindrande behandling
 - Nitroglycerin vb (spray eller resoriblett)
 - Betablockad
 - Kalciumflödeshämmare vid kontraindikation mot BB
 - Långverkande nitrater eller ivabradin/nicorandil vid otillräcklig effekt
 - Prognosförbättrande behandling
 - ASA 75 mg x 1
 - Statin
 - ACE/ARB
 - Vid hypertoni, diabetes eller nedsatt vänsterkammarmfunktion

Takotsubo

Allmänt

- Akut, reversibel vänsterkammardysfunktion
- Utlöses oftast av kraftig emotionell eller fysisk stress
- Orsakas sannolikt av katekolaminmedierad myokardpåverkan
 - Direkt myokardtoxicitet
 - Mikrovaskulär dysfunktion
 - Spasm
- Efterliknar akut koronart syndrom:
 - Samma symtom
 - EKG-förändringar
 - Troponinstegring
- Ingen signifikant kranskärlssjukdom
- Vanligast hos postmenopausala kvinnor
- Tillståndet är oftast självläkande

Symptom

- Akut bröstsmärta (som vid hjärtinfarkt)
- Dyspné

- Ofta tydlig stressutlösare:
 - Emotionell (sorg, chock, rädsla)
 - Fysisk (sjukdom, operation, stroke)
- Ibland:
 - Synkope
 - Arytmier
 - Akut hjärtsvikt
 - Kardiogen chock (ovanligt men viktigt)

Diagnostik

- EKG:
 - Normalt
 - ST-höjningar
 - T-vågsinversioner
- Troponin:
 - Förhöjt, men oftast lägre än vid infarkt
- Koronarangiografi
 - Visar inga signifikanta stenoser
- Ekokardiografi
 - Typiskt mönster (Kruka/Bläckfisk)
 - Apikal ballongering
 - Nedsatt rörelse i apex
 - Hyperkinesi basalt
- Utlösande stressfaktor i anamnesen stärker diagnosen
 - Tex efter annan sjukdom, ex stroke

Behandling

- Initial handläggning som akut koronart syndrom tills diagnosen är säkerställd
- Vid bekräftad Takotsubo:
 - Hjärtövervakning
 - Behandla som HFrEF
 - Betablockad
 - ACE/ARB
 - Diuretika vb
 - Undvik inotropa läkemedel
 - Antikoagulantia om risk för trombbildning i vänster kammare

Spontan kranskärldsdissektion (SCAD)

Allmänt

- Icke-aterosklerotisk orsak till akut koronart syndrom
- Orsakas av:
 - Spontan dissektion i kranskärilsväggen
- Leder till:
 - Kompression av kärllumen
 - Myokardiell ischemi/infarkt
- Drabbar främst unga till medelålders kvinnor
- Ofta utan klassiska kardiovaskulära riskfaktorer
- Associerad med:

- Peripartal period
- Fysisk eller emotionell stress
- Fibromuskulär dysplasi

Symptom

- Akut bröstsmärta
- Dyspné
- Illamående, kallsvett, yrsel
- Ofta unga till medelålders kvinnor
- Kan utlösas av stress, fysisk ansträngning eller peripartal period
- Ofta ingen tidigare kranskärlsjukdom eller riskfaktorer

Diagnostik

- EKG
 - STEMI- eller NSTEMI-bild
- Troponin
 - Förhöjt
- Koronarangiografi
 - Typisk bild av dissektion i kranskärl
 - Kan bekräftas med intravaskulär avbildning (IVUS eller OCT)

Behandling

- Handlägg som AKS tills diagnosen är fastställd
- När SCAD bekräftats
 - Konservativ behandling i första hand
 - Läker ofta spontant
 - ASA
 - I 12 mån
 - Betablockad
 - Minskar risk för recidiv
 - Undvik PCI
 - Kan förvärra dissektionen

AV-Block 2-2 & 3

Allmänt

- AV-block = störd överledning mellan förmak och kammare
- Grad 2-3 innebär höggradigt överledningshinder
- Risk för:
 - Uttalad bradykardi
 - Synkope
 - Asystoli
- Vanliga orsaker:
 - Degenerativ ledsystems sjukdom
 - Ischemisk hjärtsjukdom (framför allt inferior infarkt)
 - Läkemedel (betablock, digoxin, verapamil)
 - Myokardit, postoperativt

Symptom

- yrsel
- trötthet
- dyspné
- presynkope eller synkope (Adams-Stokes-attacker)
- ibland asymtomatiskt (upptäcks på EKG)

Diagnostik

- EKG
 - AV-Block 2-2
 - konstant PQ-tid med plötsligt bortfall av vissa QRS-komplex
 - ej föregånget av PQ-förlängning
 - kan vara 2:1, 3:1 eller intermittent blockering
 - AV-Block 3
 - ingen koppling mellan P-vågor och QRS-komplex
 - förmak och kammare slår oberoende

Behandling

- stark indikation för PM
 - även om asymtomatisk
- akut handläggning vid bradykardi
 - 1. Atropin iv
 - kan provas men ofta otillräckligt vid infranodalt block
 - 2. Isoprenalin iv
 - temporär lösning i väntan på pacing
 - 3. Temporär pacemaker
 - transkutan eller transvenös
 - 4. Sätt ut bradykardigivande läkemedel

Sick Sinus Syndrome (SSS)

Allmänt

- samlingsnamn för sjukdom i sinusknutan
- leder till störd impulsbildning → bradyarytmier
- ofta kombinerat med supraventrikulära takyarytmier → brady-taky-syndrom
- vanligast hos äldre
- orsaker:
 - degenerativa förändringar i sinusknutan
 - ischemisk hjärtsjukdom
 - fibros
 - iatrogen påverkan (läkemedel)

Symptom

- trötthet
- yrsel/synkope
- palpitationer
- dyspné
- brady-taky-syndrom

Diagnostik

- EKG / telemetri / långtids-EKG:
 - Sinusbradykardi, sinusarrest eller sinuspauser
 - SA-block
 - Växling mellan bradykardi och förmaksarytmi (t.ex. förmaksflimmer)
- Symtom-EKG-korrelation krävs för diagnos
- Uteslut reversibla orsaker:
 - Läkemedel (betablockad, kalciumflödeshämmare, digoxin)
 - Hypotyreos
 - Sömnapné
 - Elektrolytrubbning

Behandling

- Symtomatisk
 - Permanent pacemaker (PPM)
 - Oftast DDD
- Asymtomatisk
 - Ingen behandling krävs

Ventrikulär Takykardi (VT)

Allmänt

- Snabb arytm med ursprung i kamrarna
- Ofta livshotande
- Vanligast hos patienter med:
 - Strukturell hjärtsjukdom
 - Tidigare hjärtinfarkt (ärrsubstrat)
- Kan förekomma:
 - Med puls (stabil/instabil VT)
 - Utan puls (behandlas som hjärtstopp)
- Alla bredkomplex-takykardier ska tills motsatsen är bevisad betraktas som VT
- Orsaker
 - Ischemisk hjärtsjukdom (vanligast, ärr efter infarkt)
 - Kardiomyopati
 - Elektrolytrubbningar (hypo-/hyperkalemi, hypomagnesemi)
 - Intoxikationer (antiarytmika, TCA m.fl.)
 - Akut ischemi

Symptom

- Palpitationer
- Yrsel, presynkope eller synkope
- Dyspné
- Bröstmärta
- Cirkulatorisk påverkan eller kardiogen chock

Diagnostik

- EKG:
 - Bred QRS-takykardi (>120 ms)
 - Frekvens 100-250/min

- AV-dissociation (P-vågor och QRS oberoende)
- Extrem elaxel eller konkordans
- Diffdiagnoser:
 - Supraventrikulär takykardi (SVT) med grenblock
 - Antidrom WPW-takykardi

Behandling

- Akut handläggning
 - Cirkulatoriskt instabil VT:
 - Elkonvertering i narkos
 - Stabil VT:
 - Amiodaron
 - Korrigera elektrolyter (K, Mg)
 - Övervakning (HIA/IVA)
 - Förbered för elkonvertering om försämring
 - Pulslös VT
 - Behandlas som hjärtstopp
 - HLR
 - Defibrillering
 - Adrenalin
 - Amiodaron enligt ACLS
- Efter akut fas
 - Behandla bakomliggande orsak (t.ex. ischemi, elektrolytrubbning)
 - Betablockad
 - ICD (Implantable Cardioverter-Defibrillator) vid kvarstående risk
 - Kateterablation kan övervägas vid recidiv

Ventrikulärt Flimmer (VF)

Allmänt

- Malign ventrikulär arytm med kaotisk elektrisk aktivitet i kamrarna
- Leder till:
 - Ingen effektiv kammarkontraktion
 - Omedelbart cirkulationsstillestånd
- Vanligaste initiala rytmen vid plötsligt hjärtstopp utanför sjukhus
- Ofta sekundärt till:
 - Akut hjärtinfarkt
 - Ischemi
 - Tidigare strukturell hjärtsjukdom

Symptom

- Plötslig medvetslöshet
- Ingen normal andning (Apné/Agonal)
- Ingen palpabel puls
- Cirkulationsstillestånd (hjärtstopp)
- Ofta föregånget av bröstsmärta, yrsel eller palpitationer

Diagnostik

- Kliniskt:

- Ingen puls
- Ingen normal andning
- Medvetslös
- EKG:
 - Kaotisk, oregelbunden elektrisk aktivitet
 - Ingen urskiljbar P-QRS-T-sekvens
 - Högfrekventa (> 300/min) fluktuationer
 - Ser ut som elektriskt kaos

Behandling

- Behandlas som hjärtstopp
 - Omedelbar HLR (30:2)
 - Tidig defibrillering (200 J bifasisk)
 - Adrenalin 1 mg iv var 3-5:e min efter 3:3 defibrilleringen
 - Amiodaron 300 mg iv efter 3:e defibrillering
 - Fortsätt HLR i 2 min mellan defibrilleringar

Torsade de Pointes (TdP)

Allmänt

- Form av polymorf ventrikeltakykardi
- Uppträder i samband med förlängd QT-tid
- Orsakas av instabil repolarisation → risk för elektrisk kaos
- Ofta självterminerande attacker, men:
 - Kan degenerera till ventrikelflimmer
 - Kan orsaka plötsligt hjärtstopp
- Viktigt att skilja från monomorf VT eftersom behandlingen skiljer sig
- Orsaker
 - Läkemedel som förlänger QT
 - Antiarytmika klass Ia/III
 - Antibiotika
 - Antidepressiva
 - Antipsykotika
 - Elektrolytrubbningar
 - Hypokalemi
 - Hypomagnesemi
 - Bradykardi
 - Medfödd långt QT-syndrom

Symptom

- Yrsel
- Palpitationer
- Presynkope eller synkope
- Ibland plötsligt hjärtstopp
- Ofta attacker som startar och slutar spontant

Diagnostik

- EKG
 - Polymorf ventrikeltakykardi

- QRS-komplexen ”vrider sig” runt baslinjen
- Associerad med förlängd QT-tid
- Ofta kort-lång-kort-sekvens innan attacken

Behandling

- Akut handläggning
 - Cirkulatoriskt instabil:
 - Elkonvertering akut
 - Cirkulatoriskt stabil:
 - Magnesiumsulfat iv
 - Förstahandsbehandling
 - Ges även vid normalt Mg
 - Kalium
 - Mål - Högnormalt kalium
 - Sätt ut QT-förlängande läkemedel

Lång QT syndrom (LQTS)

Allmänt

- Tillstånd med förlängd repolarisation av hjärtats kammare
- Ger förlängd QT-tid på EKG
- Predisponerar för:
 - Torsade de Pointes
 - Ventrikelflimmer
 - Plötslig hjärtdöd
- Arytmier utlöses ofta av:
 - Stress
 - Fysisk ansträngning
 - Emotionell påverkan
 - Bradykardi
- Orsaker
 - Medfödd
 - Läkemedel som förlänger QT (antiarytmika, antibiotika, antipsykotika, antidepressiva)
 - Elektrolytrubbningar
 - Hypokalemi
 - Hypomagnesemi
 - Hypotyreos

Symptom

- Yrsel
- Synkope
 - I samband med stress
- Palpitationer
- Kramper (pga cerebral hypoperfusion)
- Plötslig död
 - LQTS → TdP → VF → Hjärstopp → Död

Diagnostik

- EKG

- Förlängd QTc-tid
 - QTc > 450 ms hos män
 - QTc > 460 ms hos kvinnor
- T-vågsförändringar:
 - Breda
 - Låg amplitud
 - Dubblerade ("notched")
- QTc kan variera → upprepade EKG viktiga
- Anamnes
 - Synkope
 - Familjär plötslig död
 - Hereditet för LQTS

Behandling

- Akut (vid TdP eller arytm)
 - Behandla som Torsade de Pointes
 - Magnesiumsulfat 2 g iv långsamt (20-30 min)
 - Korrigera elektrolyter ($K^+ > 4$, $Mg^{2+} > 1$)
 - Undvik QT-förlängande läkemedel
 - Temporär pacing eller isoprenalin vid bradykardi
- Långsiktig behandling
 - Betablockad - Förstahandsval
 - Undvik QT-förlängande läkemedel
 - ICD vid hög risk eller överlevt hjärtstopp
 - Genetisk utredning och familjescreening vid misstanke om medfödd form

Förmaksflimmer & Förmaksfladder

Allmänt

- Supraventrikulära arytmier med oorganiserad (flimmer) eller organiserad (fladder) förmaksaktivitet
- Leder till:
 - Oregelbunden kammarritm (FF)
 - Risk för tromboembolism och stroke
- Förmaksfladder handläggs i stort likadant som FF
- Klassifikation
 - Paroxysmalt FF
 - Duration < 7 dygn
 - Självterminerande
 - Persisterande FF
 - Duration > 7 dygn
 - Kräver aktiv behandling (el- eller farmakologisk konvertering)
 - Permanent FF
 - Arytmin accepteras
 - Ingen ytterligare rytmkonvertering planeras

Symptom

- Oregelbunden puls / hjärtklappning
- Trötthet
- Dyspné

- yrsel
- bröstsmärta
- nedsatt ork
- ibland asymtomatiskt (upptäcks på EKG)

Diagnostik

- EKG
 - Förmaksflimmer
 - Ingen tydlig P-våg
 - Oregelbundna RR-intervall
 - Flimmervågor (bäst i V1)
 - Förmaksfladder
 - Sågtandsmönster (fluttervågor)
 - Ofta regelbunden kammarritm (t.ex. 2:1-överledning)
 - Långtids-EKG
 - Vid misstanke om paroxysmalt FF
- EKO
 - Bedöm:
 - Vänsterkammarmfunktion
 - Klaffsjukdom
 - Vänster förmaksstorlek
 - Viktigt inför rytmstrategi
- Lab
 - Tyreoideaprover
 - Elektrolyter
 - Kreatinin
 - Inför NOAK-dosering

Behandling

- Frekvensbehandling
 - Betablockad
- Farmakologisk konvertering
 - Flekainid, Amiodaron etc
- Elkonvertering
 - Görs på de med allvarliga symptom och yngre pt
 - FF < 48 h → Elkonvertera sedan NOAK 4v
 - FF > 48 h → NOAK 3v sedan elkonvertera sedan NOAK 4v
 - Instabil patient (hypotension, lungödem, bröstsmärta) → Akut elkonvertering oavsett duration
- Profylax
 - CHA₂DS₂VASc
 - > 1 Män
 - > 2 Kvinnor
 - Sätt in NOAK

Behandling

- Principiell handläggning
 - 1) Akut rytmreglering
 - 2) Frekvensreglering
 - 3) Rytmreglering
 - 4) Trombosprofylax
- 1) Akut rytmreglering
 - Indikation
 - Hemodynamiskt instabil patient
 - Hypotension
 - Lungödem
 - Ischemi
 - Etc
 - Behandling
 - Omedelbar elkonvertering (oavsett FF-duration)
- 2) Frekvensreglering
 - Betablockerare
 - Förstahandsstrategi hos många
 - Alternativ:
 - Verapamil
 - Diltiazem
 - Mål - Puls i vila < 110/min
- 3) Rytmreglering
 - Indikationer
 - Uttalade symtom
 - Yngre patienter
 - Nydebuterat FF
 - Farmakologisk konvertering
 - Flekainid
 - Hos hjärtfrisk patient (ingen svikt, ischemi, etc)
 - Amiodaron
 - Hos hjärtsjuk patient (svikt, ischemi, etc)
 - Elkonvertering
 - FF < 48 h
 - Elkonvertering direkt
 - NOAK i 4 veckor efter konvertering
 - FF > 48 h eller okänd duration
 - NOAK i 3 veckor före konvertering
 - NOAK i 4 veckor efter konvertering
- 4) Tromboemboliprofylax
 - Bedöm alltid CHA₂DS₂VASc
 - Indikation för NOAK
 - Män
 - 0p - Rekommenderas ej
 - 1p - Överväg
 - > 1p - Rekommenderat
 - Kvinnor
 - < 2p - Rekommenderas ej
 - 2p - Överväg

- > 2p - Rekommenderat
- NOAK är förstahandsval
- Warfarin vid särskilda indikationer (t.ex. mekanisk klaff)

Atrioventrikulär reentrytakykardi (AVRT)

Allmänt

- Supraventrikulär takykardi orsakad av re-entry via accessorisk bana
- Associerad med WPW-syndrom (men AVRT kan förekomma även utan synlig preexcitation i vila)
- Drabbar ofta yngre patienter utan strukturell hjärtsjukdom
- Mekanism
 - AVRT orsakas av re-entry mellan förmak och kammare
 - Kräver en accessorisk bana utanför AV-noden
 - Elektrisk impuls går i rundgång mellan AV-noden och den accessoriska banan
 - Ortrodrom AVRT (Vanligast)
 - Impuls ner via AV-noden → Upp via extrabana → Normal fortledning (via His-Purkinje) → Smalt QRS
 - Antidrom AVRT
 - Impuls ner via extrabana → Upp via AV-noden → Defekt fortledning → Bred QRS

Symptom

- Plötsligt påkommen hjärtklappning
- Yrsel, presynkope
- Dyspné
- Bröstmärta eller tryckkänsla
- Ofta unga patienter utan strukturell hjärtsjukdom
- Släpper spontant eller efter vagala manövrer

Diagnostik

- EKG
 - Under attack
 - Smala QRS-komplex
 - Regelbunden takykardi (150-250/min)
 - P-vågor ofta dolda i QRS eller retrograda (negativa i II, III, aVF)
 - Vid WPW-syndrom kan preexcitation (delta-våg) ses i sinusrytm
 - Mellan attacker
 - Normalt EKG

Behandling

- Akut handläggning
 - Cirkulatoriskt stabil
 - Vagala manövrer
 - Valsalva
 - Kallvatten
 - Karotismassage
 - Adenosin iv
 - Betablock/Verapamil
 - Cirkulatoriskt instabil
 - Elkonvertering

- Recidiverande
 - Ablation
- Minnesregel
 - VIBEA
 - Vagal
 - Iv adenosin
 - Betablock
 - Elkonvertering
 - Ablation

Atrioventrikulär nodal re-entrytakykardi (AVNRT)

Allmänt

- Vanligaste formen av supraventrikulär takykardi
- Orsakas av re-entry inom AV-noden
- Drabbar ofta yngre patienter utan strukturell hjärtsjukdom
- Debut och avslut ofta plötslig
- Mekanism
 - AVNRT orsakas av re-entry inom AV-noden → AV-noden har en snabb och en långsam bana → Impuls går ner via långsamma och upp via snabba → Elektrisk rundgång → Smal QRS takykardi

Symptom

- Plötsligt påkommen hjärtklappning (snabb, regelbunden)
- Yrsel, presynkope
- Dyspné
- Tryck över bröstet eller obehag
- Ofta unga patienter, ofta utan strukturell hjärtsjukdom
- Avtar spontant eller efter vagala manövrer

Diagnostik

- EKG (under attack):
 - Smala QRS-komplex
 - Regelbunden takykardi
 - 150-250/min
 - P-vågor ofta dolda i QRS eller ses direkt efter QRS
 - Ingen delta-våg
 - Till skillnad från AVRT/WPW
- Mellan attacker:
 - Normalt EKG
- Mekanism:
 - Re-entry inom AV-noden ("dubbel bana" - långsam och snabb väg)
 - Retrogard signal via snabb bana → smal QRS-takykardi

Behandling

- Akut handläggning
 - Cirkulatoriskt stabil
 - Vagala manövrer
 - Valsalva
 - Kallvatten

- Karotismassage
- Adenosin iv
- Betablock/Verapamil
- Cirkulatoriskt instabil
 - Elkonvertering
- Recidiverande
 - Ablation
- Minnesregel
 - VIBEA
 - Vagal
 - Iv adenosin
 - Betablock
 - Elkonvertering
 - Ablation

Wolff-Parkinson-White (WPW)

Allmänt

- Medfött tillstånd med accessorisk bana mellan förmak och kammare
- Banan kringgår AV-noden → preexcitation av kammare
- Predisponerar för:
 - AVRT
 - I sällsynta fall livshotande arytmier

Symptom

- Plötsligt påkommen hjärtklappning (paroxysmal takykardi)
- Yrsel, presynkope eller synkope
- Dyspné
- Bröstsmärta / tryckkänsla
- Kan utlösas av stress, alkohol, koffein
- Ibland asymtomatiskt (upptäcks på EKG)

Diagnostik

- EKG i sinusrytm
 - Kort PQ-tid (<120 ms)
 - Delta-våg
 - Slö uppgång av QRS
 - Bred QRS
 - Sekundära ST-T-förändringar
- EKG under attack (AVRT)
 - Regelbunden takykardi, ofta smala QRS (ortodrom)
 - Vid antidrom AVRT → bred QRS

Behandling

- Akut handläggning
 - Vid AVRT (stabil patient):
 - Vagal
 - Adenosin iv
 - Betablockerare/Verapamil

- Elkonvertering
- Vid AVRT (instabil patient)
 - Elkonvertering
- OBS
 - Vid förmaksflimmer med WPW
 - Ge aldrig AV-nodsblockerare (adenosin, verapamil, betablockare, digoxin)
 - Ge istället Amiodaron eller elkonvertera direkt
- Botande behandling
 - Ablation av accessorisk bana

Ektopisk Förmakstakykardi (EAT)

Allmänt

- Supraventrikulär takykardi som inte beror på re-entry via AV-noden
- Orsakas av ett ektopiskt fokus i förmaket
- Kan vara:
 - Paroxysmal
 - Ihållande (kan ge takykardiinducerad kardiomyopati)
- Kan förekomma både hos:
 - Strukturellt friska hjärtan
 - Patienter med underliggande hjärtsjukdom

Symptom

- Hjärtklappning
- Yrsel
- Dyspné
- Bröstmärta eller tryck
- Trötthet
- Ibland asymtomatiskt

Diagnostik

- EKG
 - Regelbunden takykardi med smala QRS-komplex
 - Frekvens 100-250/min
 - P-vågor synliga
 - Skiljer EAT från AVNRT/AVRT
- Mellan attacker
 - Normal sinusrytm
- Mekanism
 - Ökat automatisk fokus eller mikro-reentry i förmaket
- Orsaker
 - Strukturell hjärtsjukdom, digitalisintoxikation, elektrolytrubbning
 - Ibland idiopatisk

Behandling

- Akut handläggning
 - Cirkulatoriskt stabil
 - Vagala manövrer
 - Valsalva

- Kallvatten
- Karotismassage
- Adenosin iv
- Betablock/Verapamil
- Cirkulatoriskt instabil
 - Elkonvertering
- Recidiverande
 - Ablation
- Minnesregel
 - VIBEA
 - Vagal
 - Iv adenosin
 - Betablock
 - Elkonvertering
 - Ablation

HFrEF

Allmänt

- Definition
 - Ejektionsfraktion (EF) < 40 %
 - Nedsatt pumpfunktion → otillräcklig minutvolym
- Orsaker
 - Ischemisk hjärtsjukdom (vanligast)
 - Hypertoni
 - Klaffsjukdom
 - Kardiomyopati
 - Myokardit

Symptom

- Dyspné
 - Först vid ansträngning, senare i vila
- Ortopné
 - Natlig hosta
- Trötthet
- Viktuppgång
 - Perifera ödem
- Hjärtklappning
- Illamående (vid högerpåverkan)

Diagnostik

- Statusfynd
 - Takykardi
 - Halsvenstas
 - Biljud (3:e hjärtton, ev. blåsljud)
 - Rassel bilateralt basalt över lungor
 - Perifera ödem
 - Kalla extremiteter
 - Hepatomegali

- Diagnostik
 - Lab
 - NT-proBNP ↑
 - Utesluter hjärtsvikt om normalt
 - Kreatinin, elektrolyter, TSH, Hb
 - Ekokardiografi
 - Central för diagnos: mäter EF, hypertrofi, klaffel, volymstatus
 - EKG
 - Ofta patologiskt
 - Förmaksflimmer
 - Q-vågor
 - Grenblock
 - Hypertrofitecken (Höga amplituder)
 - Slätröntgen
 - Kardiomegali, stas, ev. pleuravätska

Behandling

- Basbehandling (Alla HFrEF-patienter)
 - ACE/ARNI (Entresto)
 - Betablockad
 - Mineralkortikoidreceptorantagonist (MRA)
 - Tillägg vid symtom (NYHA II-IV)
 - SGLT2-hämmare
 - Ges till alla oavsett diabetesstatus
- Tilläggsbehandling (vid fortsatt symtom)
 - Loopdiuretika (furosemid)
 - För symtomlindring vid vätskeretention
 - Ivabradin
 - Vid sinusrytm och puls >70/min trots betablockad
 - ARB
 - Om ACE/ARNI ej tolereras
- Avancerad behandling
 - CRT (resynkronisering)
 - Vid EF < 35 % + Grenblock
 - ICD (defibrillator)
 - Sekundär prevention mot plötslig död
 - LVAD/Hjärtransplantation
 - Vid terminal svikt
- Icke-farmakologiskt
 - Rökstopp
 - Saltrestriktion, vätskebalans
 - Daglig viktkontroll
 - Motion inom tolerans
 - Vaccination (influensa, pneumokock)
 - Patientutbildning / hjärtsviktsmottagning

HFpEF

Allmänt

- Definition
 - Ejektionsfraktion (EF) ≥ 50 %
 - Diastolisk dysfunktion → nedsatt fyllnad trots normal pumpfunktion
- Orsaker
 - Hypertoni (vanligast)
 - Förmaksflimmer
 - Ischemisk hjärtsjukdom
 - Ålder, diabetes, obesitas
 - Klaffsjukdom

Symptom

- Dyspné
 - Först vid ansträngning, senare i vila
- Ortopné
 - Natlig hosta
- Trötthet
- Viktuppgång
 - Perifera ödem
- Hjärtklappning

Diagnostik

- Statusfynd
 - Takykardi
 - Halsvenstas
 - Biljud
 - Rassel bilateralt basalt över lungor
 - Perifera ödem
 - Kalla extremiteter
- Diagnostik
 - Lab
 - NT-proBNP ↑
 - Utesluter hjärtsvikt om normalt
 - Kreatinin, elektrolyter, TSH, Hb
 - Ekokardiografi
 - EF ≥ 50 %
 - Förstorade förmak, väggförtjockning, diastolisk dysfunktion (förhöjd E/e'-kvot)
 - Högerkammerbelastning kan förekomma
 - EKG
 - Ofta patologiskt
 - Förmaksflimmer
 - Q-vågor
 - Grenblock
 - Hypertrofitecken (Höga amplituder)
 - Slätröntgen
 - Kardiomegali
 - Stas
 - Pleuravätska

- Diagnoskriterium
 - Symtom/tecken på hjärtsvikt
 - EF \geq 50 %
 - Förhöjt NT-proBNP
 - Strukturella hjärtförändringar (t.ex. förmaksförstoring, hypertrofi) **eller** diastolisk dysfunktion på EKO

Behandling

- SGLT2-hämmare

Dilaterad kardiomyopati (DCM)

Allmänt

- Definition
 - Dilatation och systolisk dysfunktion av vänster eller båda kamrarna
 - Ej förklarad av klaffsjukdom, hypertoni eller ischemisk hjärtsjukdom
- Konsekvens
 - Minskad ejektionsfraktion (\rightarrow HFrEF)
 - Sekundär mitralisinsufficiens kan förekomma
- Epidemiologi
 - Vanligaste kardiomyopatin (\approx 60 %)
 - Kan vara familjär (upp till 30 %)
- Orsaker
 - Idiopatisk (vanligast)
 - Genetisk (familjär DCM)
 - Ischemisk hjärtsjukdom
 - Myokardit (virus, autoimmun, postinfektiös)
 - Toxisk påverkan:
 - Alkohol, cytostatika (t.ex. doxorubicin), kokain
 - Takykardiinducerad kardiomyopati
 - Graviditetsrelaterad (peripartumkardiomyopati)
 - Metabol/endokrin:
 - Hypotyreos, diabetes, bristtillstånd (tiamin, selen)

Symptom (Samma som HFrEF)

- Dyspné
 - Först vid ansträngning, senare i vila
- Ortopné
 - Natlig hosta
- Trötthet
- Viktuppgång
 - Perifera ödem
- Hjärtklappning
- Illamående (vid högerpåverkan)

Diagnostik (Samma som HFrEF)

- Statusfynd
 - Takykardi
 - Halsvenstas
 - Biljud (3:e hjärtton, ev. blåsljud)

- Rassel bilateralt basalt över lungor
- Perifera ödem
- Kalla extremiteter
- Hepatomegali
- Diagnostik
 - Lab
 - NT-proBNP ↑
 - Utesluter hjärtsvikt om normalt
 - Kreatinin, elektrolyter, TSH, Hb
 - Ekokardiografi
 - Central för diagnos: mäter EF, hypertrofi, klaffel, volymstatus
 - EKG
 - Ofta patologiskt
 - Förmaksflimmer
 - Q-vågor
 - Grenblock
 - Hypertrofitecken (Höga amplituder)
 - Slätröntgen
 - Kardiomegali, stas, ev. pleuravätska
 - MR-hjärta
 - Kartläggning av ärr och fibros
 - För att skilja etiologin

Behandling (Samma som HFrEF)

- Basbehandling (Alla HFrEF-patienter)
 - ACE/ARNI (Entresto)
 - Betablockad
 - Mineralkortikoidreceptorantagonist (MRA)
 - Tillägg vid symtom (NYHA II-IV)
 - SGLT2-hämmare
 - Ges till alla oavsett diabetesstatus
- Tilläggsbehandling (vid fortsatt symtom)
 - Loopdiuretika (furosemid)
 - För symtomlindring vid vätskeretention
 - Ivabradin
 - Vid sinusrytm och puls >70/min trots betablockad
 - ARB
 - Om ACE/ARNI ej tolereras
- Avancerad behandling
 - CRT (resynkronisering)
 - Vid EF < 35 % + Grenblock
 - ICD (defibrillator)
 - Sekundär prevention mot plötslig död
 - LVAD/Hjärttransplantation
 - Vid terminal svikt
- Icke-farmakologiskt
 - Rökstopp
 - Saltrestriktion, vätskebalans
 - Daglig viktkontroll
 - Motion inom tolerans

- Vaccination (influenza, pneumokock)
- Patientutbildning / hjärtsviktsmottagning

Hypertrof kardiomyopati (HCM)

Allmänt

- Definition
 - Förstoring av vänster kammare utan annan förklaring (t.ex. hypertoni eller klaffsjukdom)
 - Ofta asymmetrisk hypertrofi av septum, kan orsaka utflödesobstruktion (HOCM)
 - Minskad diastolisk fyllnad → diastolisk hjärtsvikt (HFpEF-liknande bild)
 - Risk för plötslig hjärtdöd pga ventrikulära arytmier
 - Prevalens ca 1:500
 - Vanligaste ärftliga hjärtsjukdomen

Symptom

- Dyspné
- Bröstmärta
 - Anginaliknande, trots normala kranskärl
- Synkope
 - Särskilt vid ansträngning
- Hjärtklappning/Arytmier
- Plötslig död
 - Hos unga, ofta vid ansträngning

Diagnostik

- Statusfynd
 - Systoliskt blåsljud (mellan apex och vänster sternalrand)
 - Ökar vid Valsalva och stående (minskad preload)
 - Minskar vid hukning (ökad preload)
 - Palpabel kraftig apexrörelse
 - Ibland S4 (fjärde hjärton)
- Diagnostik
 - Ekokardiografi
 - Diagnostisk metod
 - Väggtjocklek ≥ 15 mm (≥ 13 mm vid hereditet)
 - Asymmetrisk septumhypertrofi
 - Diastolisk dysfunktion
 - Eventuell utflödesobstruktion (gradient >30 mmHg)
 - EKG
 - Vänsterkammarhypertrofi (höga amplituder)
 - Djupa Q-vågor
 - ST-T-förändringar
 - Arytmier
 - MR hjärta
 - Bekräftar hypertrofi och fibros (late gadolinium enhancement)
 - Genetisk testning
 - Rekommenderas vid misstanke (för familjeutredning)
 - Arbetsprov / Holter-EKG:
 - Arytmier och blodtrycksrespons vid ansträngning

Behandling

- Farmakologisk
 - Betablockad (förstahandsval)
 - Minskar puls, förbättrar fyllnad, lindrar angina och dyspné
 - Kalciumflödeshämmare (verapamil, diltiazem)
 - Alternativ vid intolerans mot betablockad
 - Disopyramid
 - Vid kvarstående obstruktion trots betablockad
 - Diuretika (försiktigt)
 - Vid ödem, men kan öka obstruktion om preload minskar
 - Antikoagulantia
 - Vid förmaksflimmer
- Icke-farmakologisk
 - Undvik uttorkning, extrema ansträngningar och vasodilaterande läkemedel (minskar preload)
 - Rökstopp, motion inom tolerans
 - Screening av förstegradssläktingar med EKO och EKG
- Avancerad behandling
 - Septumreduktion
 - Kirurgisk myektomi eller perkutan alkoholablation vid uttalad obstruktion (gradient >50 mmHg trots medicinering)
 - ICD (defibrillator)
 - Primärprofylax vid hög risk för plötslig död (tidigare synkope, VT, familjär plötslig död, uttalad hypertrofi ≥ 30 mm)

Arytmogen kardiomyopati (ARVC)

Allmänt

- Myocyter ersätts av fett och fibros.
- Genetisk
- Leder till ventrikulära arytmier och ökad risk för plötslig hjärtdöd
- Prevalens ca 1:5000
- Vanlig orsak till plötslig död hos unga idrottare

Symptom

- Palpitationer
- Yrsel, synkope
- Hjärtstopp (VF)
 - Ofta vid ansträngning
- I sena stadier: tecken på högersvikt (ödem, halsvenstas, hepatomegali)

Diagnostik

- EKG
 - T-vågsinversion i V1-V3
 - Epsilonvåg
 - Liten deflektion efter QRS
 - Ventrikulära extraslag/takykardi med högerkammarursprung
- Ekokardiografi / MR hjärta
 - Dilatation och väggförändringar i höger kammare

- Fett/fibros i myokard
- Genetisk testning
 - Bekräftar diagnosen och möjliggör familjescreening

Behandling

- Betablockad
 - Minskar arytmirisk
- ICD (defibrillator)
 - Vid synkope, VT/VF eller hög risk
- Kateterablation
 - Vid recidiverande VT
- Restriktion
 - Undvik tävlingsidrott / intensiv fysisk träning
- Hjärtsviktbehandling vid avancerad sjukdom (HFrEF-regim)

Restriktiv kardiomyopati (RCM)

Allmänt

- Stel (rigid) hjärtmuskel med nedsatt diastolisk fyllnad, men bevarad systolisk funktion (EF normal)
- Ger diastolisk hjärtsvikt (HFpEF)
- Ovanligaste kardiomyopatin
- Orsaker
 - Infiltrativa sjukdomar
 - Amyloidos (vanligast)
 - Sarkoidos
 - Hemokromatos
 - Idiopatisk
 - Strålning
 - Cytostatika

Symptom

- Dyspné
- Ortopné
- Perifera ödem
- Trötthet
- Hjärtklappning
- Synkope (pga arytmier)

Diagnostik

- Statusfynd
 - Halsvenstas
 - Hepatomegali
 - Ödem
 - Rassel över lungor
 - 3:e hjärtton (S3)
 - Kalla extremiteter
- Diagnostik
 - EKO
 - Normala eller små kammarvolymer

- Normal EF
- Nedsatt diastolisk fyllnad (restriktivt inflödesmönster)
- Förstorade förmak
- MR hjärta
 - Visar infiltrat (t.ex. amyloid, fibros)
- Lab
 - BNP/NT-proBNP ↑
 - Järnstatus, s-ACE, elfores (uteslut hemokromatos, sarkoidos, amyloidos)
- EKG
 - Låga QRS-amplituder (särskilt vid amyloidos)
 - AV-block, grenblock
- Biopsi
 - Bekräftar infiltrativ orsak (t.ex. amyloidinlagring)

Behandling

- Behandla grundorsaken:
 - Amyloidos
 - Specifik amyloidbehandling
 - Hemokromatos
 - Flebotomi (minskar järn i blodet)
 - Sarkoidos
 - Kortison
- Symtomlindring
 - Diuretika vid vätskeretention
 - Försiktig vätskebalans
 - Behandling av arytmier och FF
 - Betablockad, antikoagulantia
- Avancerad behandling
 - Hjärtrtransplantation
- Prognos
 - Varierar beroende på orsak
 - Amyloidos → ofta dålig prognos
 - Hemokromatos / sarkoidos → kan förbättras med behandling

Aortastenosis

Allmänt

- Förträngning av aortaklaffen → ökat motstånd för vänster kammare → tryckbelastning → vänsterkammarehypertrofi → hjärtsvikt
- Vanligaste klaffsjukdomen i västvärlden.
- Orsaker
 - Degenerativ
 - Skleros
 - Vanligast hos äldre
 - Kongenital
 - Bikuspid klaff
 - Yngre
 - Reumatisk klaffsjukdom
 - Ovanlig i Sverige

- GRADERING
 - Lindrig: $V_{\max} < 3$ m/s
 - Svår: $V_{\max} > 4$ m/s

Symptom

- Angina
 - Syrebrist i hypertrof kammare
- Synkope
 - Nedsatt slagvolym vid ansträngning)
- Dyspné / hjärtsviktssymtom
- Lång tid asymtomatisk → plötsligt symtomdebut = ofta avancerad sjukdom

Diagnostik

- Statusfynd
 - Systoliskt crescendo-decrescendo-blåsljud
 - Högfrekvent, hörs bäst över I2 dx, strålar mot karotiderna
 - Svagare vid svår stenosis (pga lågt flöde)
 - Svag, sen karotispuls ("parvus et tardus")
 - Palpabelt kraftigt PMI (apexrörelse)
 - S4
 - Styv kammare
- Diagnostik
 - EKO
 - Diagnostisk metod
 - Mäter klaffarea, gradienter och vänsterkammarmfunktion
 - EKG
 - Vänsterkammarmhypertrofi (höga amplituder, belastningsmönster)
 - DT-TAVI
 - Ingår hela aorta och kranskärl
 - Ev coronarangiografi

Behandling

- Expektans
 - Vid måttlig aortastenosis
 - Kontroll 2 gånger per år
 - Anamnes
 - EKO
- Klaffbyte
 - Indikation
 - Görs vid EKO $V_{\max} = 4$ m/s + en av följande:
 - Symptom
 - Nedsatt VK
 - Högt nt-proBNP
 - $V_{\max} > 5$
 - 2 typer
 - TAVI (Kateterburet)
 - Indikation: Äldre ålder, sköra patienter
 - Komplikationer (ovanligt)

- AV Block 3
- Stroke
- Hjärttamponad
- Ljumskblödning
- Klaffprotes (Kirurgi)
 - Mekanisk klaffprotes till yngre (Används inte så mycket längre)
 - Livslångt alternativ
 - Kräver waran resten av livet
 - Biologisk klaffprotes (Används mer än mekanisk)
 - Yngre patienter

Mitralisstenos

Allmänt

- Förträngning av mitralisklaffen → hinder för blodflödet från vänster förmak till vänster kammare.
- Leder till förhöjt förmakstryck → lungstas → pulmonell hypertension → högerkammarsvikt.

Symptom

- Dyspné
- Ortopné
- Trötthet
- Hemoptys
 - (Rupturerade lungvener)
- Hjärtrusning, palpitationer (förmaksflimmer)
- Sena tecken: perifera ödem, ascites (högerkammarsvikt)

Diagnostik

- Statusfynd
 - Diastoliskt blåsljud
 - Tecken på lungstas (rassel, halsvenstas, perifera ödem)
- Diagnostik
 - EKO (diagnostiskt)
 - Mäter klaffarea och tryckgradient
 - Förstorat vänster förmak, normala kammardimensioner
 - Ev. tromb i vänster förmak
 - EKG
 - Förmaksförstoring (P-mitrale)
 - Förmaksflimmer vanligt

Behandling

- Interventionsbehandling
 - Percutan ballongvalvuloplasti (PBMV):
 - Förstahandsval vid isolerad reumatisk MS utan uttalad förkalkning eller klaffläckage
 - Kirurgisk klaffprotes:
 - Om förkalkad klaff eller samtidig annan klaffsjukdom
 - Biologisk eller mekanisk protes beroende på ålder och behov av antikoagulantia
- Medicinsk behandling
 - Frekvensreglering vid FF
 - Betablockad, verapamil/diltiazem eller digoxin

- Antikoagulantia
 - Vid FF
- Diuretika
 - Vid lungstas och ödem
- Undvik preload-reducerande läkemedel (t.ex. nitro)
- Komplikationer
 - Förmaksflimmer (vanligt)
 - Tromboembolism (pga förmaksstas)
 - Lungödem
 - Pulmonell hypertension → högerkammarsvikt
 - Endokardit
- Prognos
 - Lång asymtomatisk fas
 - Snabb försämring när symtom debuterar
 - Ballongvalvuloplasti ger ofta god symtomlindring
 - Obehandlad svår MS → 5-årsöverlevnad ~50 % efter symtomdebut

Aortainsufficiens

Allmänt

- Otillräcklig stängning av aortaklaffen → blod flödar tillbaka från aorta till vänster kammare under diastole
- Leder till volymbelastning → dilatation och hypertrofi av vänster kammare → senare hjärtsvikt
- Indelning
 - Akut AI: Snabbt påkommen regurgitation → kraftig volymbelastning, akut lungödem och chock
 - Kronisk AI: Långsam progression → vänsterkammardilatation och symtomutveckling över år
- Orsaker
 - Klaffsjukdom
 - Degenerativ / bikuspid klaff
 - Reumatisk klaffsjukdom
 - Endokardit
 - Aortarotsjukdom
 - Hypertoni
 - Aortadissektion (akut orsak)
 - Marfans syndrom, Ehlers-Danlos
 - Aortit (t.ex. syfilis, ankyloserande spondylit)

Symptom

- Dyspné
- Trötthet
- Hjärtklappnin
- Angina

Diagnostik

- Statusfynd
 - Diastoliskt blåsljud:
 - Högfrekvent, decrescendo, bäst över I3 sin (vänster sternalrand)
 - Ökar i sittande framåtlutad position efter utandning
 - Hyperkinetisk cirkulation
 - Tydliga pulsationer

- Bred pulstrycksskillnad (t.ex. 160/50 mmHg)
- Huvudnickningar i takt med pulsen (de Musset's tecken)
- Diagnostik
 - EKO
 - Diagnostiskt
 - Bekräftar regurgitation
 - VK-storlek

Behandling

- Medicinsk behandling
 - ACE/ARB
 - Minskar afterload
 - Diuretika
 - Vid vätskeretention
 - Betablockad
 - Med försiktighet, kan öka regurgitationsvolym
 - Behandla hypertoni
- Kirurgi (klaffbyte)
 - Indikationer:
 - Symtomgivande AI
 - $EF \leq 50\%$
 - Uttalad VK-dilatation
 - Typer
 - Mekanisk klaff
 - Kräver warfarin livslångt
 - Biologisk klaff
 - Begränsad livslängd

Mitralisinsufficiens

Allmänt

- Definition
 - Otät mitralisklaff → blod läcker bakåt från vänster kammare till vänster förmak under systole.
 - Leder till volymbelastning av både vänster förmak och vänster kammare → dilatation → hjärtsvikt.
- Indelning:
 - Primär (organisk): Strukturell skada på klaffen eller chordae (t.ex. prolaps, endokardit)
 - Sekundär (funktionell): Normal klaff men dilaterad kammare (t.ex. ischemisk eller dilaterad kardiomyopati).
- Orsaker
 - Primär MI
 - Mitralisklaffs prolaps (vanligast)
 - Endokardit
 - Reumatisk klaffsjukdom
 - Papillarmuskelruptur (efter infarkt)
 - Chordaruptur
 - Sekundär MI
 - Dilaterad vänster kammare (t.ex. DCM, ischemisk hjärtsjukdom)
 - Klaffringdilatation vid hjärtsvikt

Symptom

- Dyspné
- Ortopné
- Trötthet
- Palpitationer (FF)
- Sena tecken: perifera ödem, ascites (högerkammarpåverkan)

Diagnostik

- Statusfynd
 - Högfrekvent holosystoliskt blåsljud
 - Bäst över apex, strålar mot axillen
 - Förstärks i vänster sidoläge
 - Eventuellt systoliskt fremsissement (vibration) över apex
 - Tecken på hjärtsvikt
- Diagnostik
 - EKO
 - Diagnostiskt
 - Bedömer regurgitationens grad, vänsterkammarstorlek och EF
 - Primär vs sekundär orsak
 - EKG:
 - P-mitrale (förmaksförstoring)
 - Vänsterkammarhypertrofi
 - FF
 - Röntgen thorax:
 - Förmaksförstoring, kardiomegali, stastecken
 - Lab:
 - BNP/NT-proBNP vid hjärtsvikt
 - Blododling vid misstänkt endokardit

Behandling

- Primär MI
 - Kirurgi - Förstahandsval
 - TEER (Mitraclip) - Andrahandsval
- Sekundär MI
 - TEER (Mitraclip) - Förstahandsval

Myokardit

Allmänt

- Definition
 - Inflammation i myokardiet, leder till nedsatt pumpfunktion, arytmier och ibland hjärtsvikt
- Vanligast hos yngre vuxna
- Varierar från mild självbegränsande till livshotande fulminant myokardit
- Orsaker
 - Virus (vanligast)
 - Coxsackie B, Adenovirus, Parvovirus B19, SARS-CoV-2
 - Bakterier
 - Borrelia, difteri, mykoplasma
 - Autoimmun/Inflammatorisk
 - SLE, sarkoidos, jättecellsm yokardit

- Toxisk
 - Alkohol, cytostatika, kokain
- Läkemedelsinducerad/Överkänslighet
 - Vissa antibiotika, immunterapi etc.

Symptom

- Feber, sjukdomskänsla
 - Influensaliknande
- Bröstmärta
 - Kan likna infarkt
- Dyspné
- Palpitationer, arytmier
- Trötthet
- I svåra fall: hjärtsvikt, chock, synkope eller plötslig död

Diagnostik

- EKO
 - Regional eller global hypokinesi
 - Nedsatt EF
 - Perikardvätska kan förekomma
- MR hjärta (Gold standard för diagnos):
 - Ödem, inflammation och fibros (late gadolinium enhancement enligt Lake Louise-kriterier)
- EKG
 - Ospecifika ST-T-förändringar, ibland ST-höjningar (kan imitera STEMI)
 - AV-block eller ventrikulära arytmier
- Lab
 - Troponin ↑ (tecken på myokardskada)
 - CRP, SR, leukocyter ↑
 - BNP/NT-proBNP ↑ vid svikt
 - Virusserologi / PCR (ej alltid positivt)
- Endomyokardiell biopsi:
 - Bekräftar diagnos
 - Görs endast vid fulminant eller terapiviktande fall

Behandling

- Akut fas
 - Inläggning och hjärtövervakning
 - Arytmirisk
 - Behandla bakomliggande orsak
 - Antibiotika, kortison, immunosuppression etc.
 - Symtomatisk behandling:
 - Hjärtsvikt: ACE/ARB, BB (ej i fulminant fas), diuretika
 - Arytmier: antiarytmika, ev. ICD vid recidivrisk
 - Fulminant myokardit: inotropa läkemedel (dobutamin) och ev. ECMO/LVAD
- Efter akut fas
 - Undvik fysisk ansträngning i minst 3-6 månader
 - Uppföljning med EKO och MR för att bedöma kvarstående funktionsnedsättning
 - ICD övervägs vid kvarstående EF <35 % efter 3 mån
- Prognos
 - De flesta tillfrisknar helt

- Cirka 10-20 % utvecklar kronisk kardiomyopati (oftast DCM)
- Fulminant myokardit → hög mortalitet initialt men god prognos vid överlevnad

Perikardit

Allmänt

- Definition
 - Inflammation i hjärtsäcken (perikardiet) → ger bröstsmärta, gnidningsljud och ofta EKG-förändringar
- Indelning:
 - Akut (<6 veckor)
 - Recidiverande
 - Kronisk (>3 månader)
 - Kan kompliceras av perikardvätska eller tamponad
- Vanligast hos yngre vuxna
- Orsaker
 - Idiopatisk / viral (vanligast)
 - Coxsackie, Echovirus, Parvovirus B19, SARS-CoV-2
 - Postinfarkt (Dresslers syndrom)
 - Bakteriell / tuberkulös perikardit
 - Uremisk perikardit (njursvikt)
 - Autoimmun: SLE, reumatoid artrit
 - Tumör/metastaser
 - Läkemedel / strålning

Symptom

- Bröstsmärta:
 - Skarp, pleuritisk, centralt lokaliserad
 - Förvärras vid djupandning eller liggande
 - Lindras vid framåtlutad position
- Feber, sjukdomskänsla
- Palpitationer
- Dyspné vid vätskeansamling

Diagnostik

- Statusfynd
 - Perikardiellt gnidningsljud:
 - Högfrekvent, "skrapande", hörs bäst vid framåtlutad position
 - Vid vätska / tamponad:
 - Dämpade hjärttoner
 - Halsvenstas
 - Hypotoni (Beck's triad vid tamponad: låg BT + halsvenstas + dämpade toner)
- Diagnostik
 - EKG
 - Generell ST-höjning (konkav) i flera avledningar
 - PR-sänkning i samma avledningar
 - Till skillnad från STEMI: ingen Q-våg, ST-höjning spridd över flera områden
 - Ekokardiografi
 - Bedömer perikardvätska och tecken på tamponad
 - Hjärtstillestånd i diastole = allvarligt tecken
 - Lab

- CRP, SR, leukocyter ↑ (inflammation)
- Troponin lätt ↑ vid myoperikardit
- Kreatinin (uremi), TSH, ANA, odlingar beroende på misstanke
- Röntgen thorax:
 - Kardiomegali vid vätska >250 ml
 - Kan vara normal
- Diagnos kriterier
 - För diagnos krävs minst 2 av 4 kriterier:
 - Typisk bröstsmärta
 - Perikardiellt gnidningsljud
 - Typiska EKG-förändringar
 - Perikardvätska på EKO

Behandling

- Akut perikardit (utan komplikation)
 - Antiinflammatorisk behandling:
 - NSAID (t.ex. ibuprofen 600-800 mg x3) i 1-2 veckor
 - + Kolchicin 0,5 mg x2 i 3 månader (minskar recidiv)
 - Vid otillräcklig effekt / kontraindikation:
 - Kortison (t.ex. prednisolon 0,25-0,5 mg/kg)
 - Vila och undvik fysisk ansträngning tills symtom och CRP normaliserats
- Vid perikardvätska / tamponad
 - Akut perikardpunktion vid hemodynamisk påverkan
 - Vätskebehandling och ev. inotropi i väntan på punktion
- Vid recidiv eller kronisk perikardit
 - Kolchicin fortsatt behandling (3-6 mån)
 - Ev. NSAID / lågdos kortison
 - I svåra fall → perikardektomi (kirurgiskt avlägsnande av perikardiet)
- Komplikationer
 - Hjärttamponad
 - Konstriktiv perikardit (fibros → stel hjärtsäck)
 - Myoperikardit (samtidig myokardit)
- Prognos
 - God vid viral/idiopatisk genes (ofta självläkande)
 - Recidiv hos ~30 % utan kolchicinbehandling
 - Tamponad och konstriktiv perikardit är sällsynta men allvarliga

Perimyokardit

Allmänt

- Samtidig inflammation i perikardiet (hjärtsäcken) och myokardiet (hjärtmuskeln)
- Vanligen en perikardit med viss myokardpåverkan (men utan uttalad systolisk dysfunktion)
- Vanligast hos yngre vuxna, ofta efter virusinfektion
- Vanligen mild och självläkande, men kan i sällsynta fall övergå i myokardit
- Orsaker
 - Samma som perikardit/myokardit
 - Virus (vanligast)
 - Cocksackievirus, Echovirus, Parvovirus B19, Adenovirus, SARS-CoV-2
 - Autoimmun / inflammatorisk
 - SLE, reumatoid artrit, sarkoidos

- Läkemedel / immunterapi
- Postinfarkt (Dresslers syndrom)

Symptom

- Bröstsärta (pleuritisk) — typiskt perikarditlik
 - Skarp, förvärras vid djupandning eller liggande, lindras vid framåtlutning
- Feber, sjukdomskänsla
- Palpitationer
- Dyspné
- Trötthet, svikttecken

Diagnostik

- Statusfynd
 - Perikardiellt gnidningsljud
 - Takykardi
 - Vid myokardpåverkan:
 - Rassel, S3, tecken på svikt
- Diagnostik
 - För diagnos krävs tecken på både perikardit och myokardpåverkan
 - MR hjärta (Gold standard)
 - Bekräftar inflammation i både perikard och myokard (ödem + fibros)
 - Viktig för att utesluta ren myokardit
 - EKG
 - ST-höjningar
 - Diffusa, konkava
 - Som vid perikardit
 - PR-sänkning
 - T-vågsinversioner (när inflammationen avtar)
 - Arytmier kan förekomma
 - Lab
 - Troponin ↑
 - CRP, SR, LPK ↑
 - BNP ↑
 - EKO
 - Kan visa perikardvätska
 - Normalt eller lätt nedsatt EF (ej som vid svår myokardit)

Behandling

- Akut fas
 - Samma principer som vid perikardit
 - NSAID
 - Kolchicin
 - Minskar recidiv
- Vid myokardpåverkan
 - ACE/ARB, BB och diuretika vid svikt
 - Undvik fysisk ansträngning i minst 3-6 månader
 - Ingen idrott/träning under läkning
 - Kortison endast vid autoimmun orsak eller terapivikt
- Vid svår myokardpåverkan
 - Inläggning, hjärtövervakning

- Behandling som vid myokardit
- Prognos
 - Ofta god, särskilt om perikardit dominerar
 - Liten risk för permanent hjärtskada
 - Recidiv kan förekomma
 - Fulminant form är mycket sällsynt men kan övergå i dilaterad kardiomyopati

An anatomical illustration of the pancreas and duodenum. The pancreas is shown as a long, tapered organ with a head, neck, body, and tail. The duodenum is the first part of the small intestine, which is C-shaped and surrounds the head of the pancreas. The illustration is rendered in a detailed, shaded style, showing the texture of the organs and the surrounding structures.

Endokrinologi

Anemi

Allmänt

- Definition
 - Män - Hb < 130
 - Kvinnor- Hb < 120
- Målet i utredningen
 - Bekräfta att anemi föreligger
 - Klassificera efter MCV
 - Identifiera orsaken
 - Behandla

Steg 1 - Bekräfta anemi

- Ta blodstatus
 - Hb
 - EVF
 - MCV
 - MCH
 - MCHC
 - Retikulocyter
- Om Hb under referensintervall, gå vidare

Steg 2 - Klassificera efter MCV

- MCV < 80 - Mikrocytär
- MCV 80-100 - Normocytär
- MCV > 100 - Makrocytär

Steg 3 - Identifiera orsaken

- Mikrocytär anemi
 - Vanliga orsaker
 - Järnbrist
 - Talassemi
 - Sekundär anemi (malignitet, kronisk inflammation etc)
 - Vidare prover
 - Fe
 - Ferritin
 - Transferrinmättnad
 - CRP, SR
 - Retikulocyter
 - Typiska fynd
 - Järnbristanemi
 - Ferritin ↓
 - S-Fe ↓
 - Talassemi
 - Ferritin normalt
 - Genetisk utredning
 - Sekundär anemi
 - Ferritin normalt
 - S-Fe ↓
 - Inflammationen låser in järnet så att det inte kan användas

- Normocytär anemi
 - Vanliga orsaker
 - Blödning
 - Hemolys
 - Sekundär anemi
 - Vidare prover
 - Retikulyter
 - Högt - Blödning/hemolys
 - Lågt - Benmärgssvikt/sekundär anemi
 - Blodstatus
 - Andra penier?
 - Krea/GFR
 - Njursvikt som leder till EPO brist?
 - CRP/SR
 - Hemolysprover
 - Haptoglobin ↓
 - Bilirubin ↑
 - LD ↑
 - Retikulyter ↑
 - DAT pos
 - Typiska fynd
 - Akut blodförlust
 - Retikulyter ↑
 - Hemolys
 - Se ovan
 - Benmärgssvikt
 - Pancytopeni
 - Retikulyter ↓
 - Njursvikt
 - Krea ↑
 - EPO ↓
- Makrocytär anemi
 - Vanliga orsaker
 - B12/Folatbrist
 - Alkohol
 - Leversjukdom
 - Myelodysplasi
 - Vidare prover
 - P-Kobalamin
 - P-Folat
 - Homocystein
 - Metylmalonat
 - Leverstatus
 - TSH
 - Hypotyreoos kan ge makrocytos.
 - Benmärgsprover
 - Vid misstanke om myelodysplasi
 - Typiska fynd
 - B12 brist
 - P-Kobalamin ↓
 - Homocystein ↑

- Metylmalonat ↑
- Folatbrist
 - P-Folat ↓
 - Metylmalonat normalt
- Alkohol/Lever/MDS
 - GT ↑
 - ALP ↑

Steg 4 - Behandla

- Järnbrist
 - Peroralt järn (Duroferon 100 mg x1-2)
 - Järn iv vid intolerans
 - Hitta blödningskälla
- B12-brist
 - Injektioner Behepan® 1 mg im enligt schema
 - Livslångt vid perniciös
- Folatbrist
 - Folacin 5 mg/d i 4-6 veckor
 - Efter utesluten B12-brist
- Kronisk sjukdom
 - Behandla grundsjukdom
 - Ev. EPO och järn
- Hemolys
 - Kortison, immunosuppression
 - Ev. splenektomi beroende på orsak
- Blödning
 - Stoppa blödning
 - Vätska
 - Blodtransfusion vb
- Njursvikt
 - EPO + järn iv
 - Korrigera acidosis/vätska
- Benmargssvikt
 - Hematologisk behandling beroende på diagnos

Osteoporos

Allmänt

- Definition
 - Systemisk skelettsjukdom med minskad benmassa och förändrad mikroarkitektur
- Epidemiologi
 - Främst postmenopausala kvinnor
- Patofysiologi
 - Benomsättning styrs av balans mellan
 - Osteoklaster (benedbrytning)
 - Osteoblaster (benuppbyggnad)
 - Vid osteoporos finns en ökad resorption eller minskad formation
- Två huvudtyper
 - Primär osteoporos

- Postmenopausal (östrogenbrist)
- Senil (åldersrelaterad)
- Sekundär osteoporos
 - Läkemedel
 - Kortison
 - Heparin
 - Aromatashämmare
 - Endokrina sjukdomar
 - Cushing
 - Hypertyreos
 - Hypogonadism
 - Malnutrition
 - Immobilisering
 - Njursjukdom
 - Alkohol
 - Inflammatoriska sjukdomar

Symptom

- Ofta asymtomatisk tills fraktur inträffar
- Kotkompressioner
 - Ryggvärk
 - Längdminskning
 - Kyfos (puckelrygg)
- Höftfraktur
 - Smärta
 - Oförmåga att belasta
 - Förkortat och utåtroterat ben
- Handledsfraktur
 - Typiskt första tecknet hos postmenopausala kvinnor

Diagnostik

- DXA-mätning
 - Mäter bentäthet (BMD) i höft och ländrygg
 - Tolkning (T-score):
 - Normal: $> -1,0$
 - Osteopeni: $-1,0$ till $-2,4$
 - Osteoporos: $\leq -2,5$
 - Grav osteoporos: $\leq -2,5$ + fragilitetsfraktur.
- Lab (uteslut sekundära orsaker)
 - Ca
 - ALP
 - Kreatinin
 - TSH
 - PTH
 - 25-OH-D-vitamin
- Frakturrisksbedömning
 - FRAX-score
 - Tar hänsyn till ålder, kön, vikt, tidigare fraktur, hereditet, rökning, alkohol, kortison m.m.
- Röntgen
 - Vid misstanke om kotkompression eller fraktur

Behandling

- Livsstilsbehandling
 - Rökstopp
 - Alkoholstopp
 - Fysiskaktivitet (viktbärande)
 - Undvik undernäring
 - Hemgenomgång (Fallprevention)
- Substitutionsbehandling
 - Kalcium
 - Vitamin D
- Farmakologisk behandling
 - Förstahandsval
 - Bisfosfonater (Alendroat, Zoledronsyra)
 - Kräver GFR > 35
 - Andrahandsval
 - Denosumab
 - Subkutant var 6:e månad

Diabetes Mellitus Typ 1

Allmänt

- Autoimmun destruktion av β -celler i pankreas \rightarrow absolut insulinbrist
- Debuterar ofta i barndom/ungdomsår, men kan även insjukna som vuxen (t.ex. LADA)
- Insulinbehandling krävs livslångt

Symptom

- Polyuri
- Polydipsi (törst)
- Viktminskning
- Trötthet, svaghet
- Illamående, kräkningar (framför allt vid ketoacidosis)
- Suddig syn
- Acetonlukt

Diagnostik

- Diagnostik
 - Typisk anamnes (se symptom ovan)
 - Ofta akut insjuknande
 - P-glukos eller HbA1c - se tabell
 - Urinprov med ketoner, glukos och ev. protein är typiskt men inte diagnostiskt
 - Övriga prover för att differentiera mellan typ 1 och typ 2:
 - C-peptid - Lågt värde talar för DM1
 - anti-GAD positiv

Behandling

- Insulin
 - Finns flera regimer
 - Vanligast:

- NPH (medellångverkande basinsulin) till natten
- Kortverkande till frukost, lunch, middag
- Insulinpump
 - Kan öka livskvalitet

Diabetes Mellitus Typ 2

Allmänt

- Kronisk metabol sjukdom kännetecknad av insulinresistens och successivt försämrade insulinsekretion
- Prevalensen i Sverige ca 5%
- Debuterar ofta långsamt, många fall upptäcks av en slump vid kontroll
- Orsaker
 - Insulinresistens i muskel, fett och lever är central.
 - Bukfetma och övervikt → ökad insulinresistens.
 - Genetisk predisposition + miljöfaktorer (kost, fysisk aktivitet) samverkar
 - I senare stadier av sjukdomen kan β -cellerna i pankreas "utmattas", insulinsekretion sjunker och relativ insulinbrist uppstår

Symptom

- Initialt ofta asymtomatiskt eller diffusa symptom
 - Trötthet, kraftlöshet
 - Mild törst
 - Ökad urinmängd
- Dimsyn / bildförändringar
- Svampinfektioner, särskilt i underlivet
- Sår som läker långsamt
- Viktminskning

Diagnostik

- Blodglukos / fasteglukos
 - Seven-eleven
 - Antingen fastande p-glukos ≥ 7 mmol/l x2 eller icke-fastande ≥ 11.1 mmol + symptom
 - HbA1c = hjälpmedel
- Oralt glukostoleranstest (OGTT) kan användas vid tveksamma fall
- Utredning av andra riskfaktorer: blodtryck, lipider, njurfunktion, mikroalbuminuri, elektrolyter etc.
- Utred ev. sekundära orsaker till hyperglykemi (kortison, läkemedel, endokrin sjukdom)

Behandling

- Livsstilsförändringar
 - Kost (sänkta kolhydrater, balanserad kost)
 - Viktminskning vid övervikt
 - Regelbunden fysisk aktivitet
 - Rökstopp
 - Behandling av associerade riskfaktorer (hypertoni, dyslipidemi)
- Behandling
 - Metformin
 - Förstahandsval
 - GLP-1 analog
 - SGLT2 (sätts alltid in vid samtidig njur/hjärtpåverkan)

- Insulin (ifall läkemedel inte är tillräckligt)

Diabetes Ketoacidosis (DKA)

Allmänt

- DKA definieras som kombinationen av insulinbrist (absolut eller relativ) + ketonkropps bildning + metabolisk acidosis
- Vanligast vid typ 1-diabetes
- Orsaker
 - Utebliven eller otillräcklig insulin dos
 - Nydebuterad diabetes typ 1
 - Läkemedel eller behandlingar som ökar risken för ketos: t.ex. SGLT2-hämmare
 - Infektion, hjärtinfarkt, trauma, kirurgi eller annan stress eller allvarlig sjukdom

Symptom

- Kussmaul andning (hyperventilation med djupa långsamma andetag)
- Polyuri
- Polydipsi (ökad törst)
- Intorkning
- Dimsyn
- Takykardi
- Illamående/kräkningar
- Acetonlukt

Diagnostik

- Definieras av triad hyperglykemi + metabolisk acidosis + ketos
 - $\text{pH} < 7,3$
 - B-keton > 3
 - Glukos > 11 (Oftast, men ej obligat pga SGLT2-hämmare som kan ge normal glukosnivå)
- Kräver snabb handläggning enligt ABCDE
- Blodgas
- B-ketoner
- EKG

Behandling

- Vätska
 - NaCl till en början
 - Sedan RingerAcetat
- Insulin
 - Ej bolus
- Glukosinfusion
 - Vid Glukos < 12
- Kalium
 - Vid Kalium < 5

Hyperglykemt Hyperosmolärt Syndrom (HHS)

Allmänt

- Allvarlig akut komplikation vid typ 2-diabetes
- Kännetecknad av uttalad hyperglykemi, hyperosmolalitet och dehydrering, men ej ketos eller acidosis
- Mortalitet: 10-20 % (mycket högre än DKA)
- Ofta äldre patienter med samtidig infektion eller annan stressfaktor
- Patofysiologi
 - Relativ insulinbrist → hyperglykemi, men tillräckligt insulin för att hämma ketogenes → ingen acidosis
 - Hyperglykemi → osmotisk diures → massiv vätske- och elektrolytförlust
 - Ökad osmolalitet → dehydrering av hjärna → medvetandepåverkan
- Orsaker
 - Infektion (vanligast)
 - Hjärtinfarkt, stroke, trauma, kirurgi
 - Utebliven antidiabetika
 - Kortison, tiazider, betablockare, antipsykotika

Symptom

- Smygande debut (dagar-veckor)
- Uttalad törst och polyuri
- Trötthet, konfusion, medvetandepåverkan
- Torr hud, torra slemhinnor, hypotension, takykardi
- Illamående/kräkning kan förekomma men är lindrigare än vid DKA

Diagnostik

- Lab
 - Glukos > 30 (DKA < 30)
 - pH > 7,3 (DKA < 7,3)
 - Ketoner < 3 (DKA > 3)
 - S-Osmolalitet > 320 (DKA < 320)
 - Na, Urea, Krea ↑

Behandling

- Vätska
 - Först NaCl 1 L på 1h
 - Senare RingerAcetat
 - När Glukos < 15 → Byt till Glukos 5%
- Insulin
- Kalium
 - När Kalium < 5
- Bakomliggande orsak

Diabetes insipidus

Allmänt

- Klassificering
 - Central (neurogen) DI
 - Brist på antidiuretiskt hormon (ADH / vasopressin) från hypotalamus/hypofys
 - Nefrogen DI

- Njurens samlingsrör svarar inte korrekt på ADH (ADH-resistens)
- Gestationell DI
- Orsaker
 - Central DI
 - Kirurgi i hypofys/hypotalamusområdet (t.ex. efter hypofystumör) - vanlig orsak
 - Traumatiskt skall-/hypofysstjälkskada
 - Tumörer
 - Infiltrativa tillstånd (ex sarkoidos)
 - Nefrogen DI
 - Långvarig behandling med litium
 - Hyperkalcemi
 - Hypokalemi
 - Njursjukdom

Symptom

- Polyuri
 - Upp till 20 L/dag vid central DI
- Polydipsi
- Hypernatremi
- Normal glukos

Diagnostik

- Vätskeurinmätning
- Lab
 - S-osmolalitet ↑
 - U-osmolalitet ↓
- Differentialdiagnos
 - Primär polydipsi (gravid dryckintag → sekundär stor urinvolym) måste uteslutas
- Vid behov
 - Dehydreringstest och/eller desmopressin-prov för att skilja central vs nefrogen DI

Behandling

- Central DI
 - Desmopressin
 - Justering av vätskeintag så att vätskebalansen behålls
- Nefrogen DI
 - Behandla bakomliggande orsak (t.ex. avsluta litium)
 - Tiaziddiuretika för att minska urinmängd
 - Tiazider minskar urinmängden vid nefrogen DI genom att "flytta" reabsorptionen till proximala tubuli
 - Mindre vätska når den del av nefronet där ADH inte fungerar → nettoeffekt: mindre urin.
 - Säkerställ god vätsketillförsel för att undvika dehydrering

Cushing

Allmänt

- Cushings syndrom - Samlingsnamn för alla tillstånd med förhöjt kortisol oavsett orsak
- Cushings sjukdom - Förhöjt kortisol pga hypofysadenom
- 2 typer

- ACTH Beroende - Cushings sjukdom
 - Hypofysadenom
- ACTH Oberoende
 - Binjure

Symptom

- Central fetma
 - Buk
 - Nacke
 - Ansikte (Månansikte)
- Hud
 - Tunn hud
 - Blåmärken
 - Röd ansiktsfärg
 - Striae (rosa/lila)
- Muskelsvaghet (proximal)
- Hypertoni
- Diabetes
- Osteoporos
- Humörsvängningar
- Depression
- Sömnsvårigheter
- Menstruationsrubbingar
- Nedsatt libido

Diagnostik

- Screeningtester (minst två krävs)
 - Dygnsurin kortisol ↑
 - Dexametasonhämningstest
 - Sen kvällssalivkortisol ↑
- Vid bekräftad hyperkortisolism
 - S-ACTH
 - Högt → ACTH-beroende
 - Lågt → ACTH-oberoende
 - MR hypofys vid misstänkt Cushings sjukdom
 - DT binjurar vid ACTH-oberoende form

Behandling

- Kirurgi (Förstahandsval)
 - Hypofysadenom → transsfenoidal hypofyskirurgi
 - Binjuretumör → adenektomi

Mb Addison (Primär binjurebarksvikt)

Allmänt

- Kronisk kortisol- och aldosteronbrist pga destruktion av binjurebarken
- Orsaker
 - Autoimmun adrenalit (vanligast)
 - Tuberkulos

- Metastaser
- Blödning (Waterhouse-Friderichsen)
- HIV
- Kirurgi
- Kan vara primär (binjuren) eller sekundär/tertiär (hypofys/hypotalamus)
- Symtom utvecklas ofta smygande men kan bli livshotande vid stress → Addisonkris

Symptom

- Trötthet
- Viktminskning
- Buksmärta, illamående, kräkning
- Hypotoni
- Hyperpigmentering
 - Ökad ACTH produktion leder till ökad melanocytproduktion
- Saltbegär
- Hyponatremi, hyperkalemi (aldosteronbrist)
- Vid kris: cirkulationskollaps, chock, feber, medvetandesänkning

Diagnostik

- S-kortisol ↓
 - Morgon
- P-ACTH
 - Primär addison ↑
 - Sekundär addison ↓
- Synacthentest
 - Ingen kortisolstegring bekräftar diagnosen
- Elektrolyter
 - Na↓
 - K↑
- Antikroppar
 - 21-hydroxylas-Ak (vid autoimmun Addison)
- DT binjurar vid oklar genes
 - Atrofi = autoimmun
 - Förstoring = infektion/tumör

Behandling

- Livslång substitutionsbehandling
 - Hydrokortison 15-25 mg/dygn
 - Ex: 10 mg morgon, 5 mg lunch, 5 mg eftermiddag
 - Fludrokortison (Florinef®) för aldosteronersättning
- Vid stress/sjukdom
 - Dubbla/trippla hydrokortison dosen
- Addisonkris
 - Iv vätska
 - Iv kortison
- Patientutbildning
 - Alltid bära ”steroidkort”/armband.
 - Extra hydrokortison vid infektion, feber, trauma, operation

Akromegali

Allmänt

- GH-producerande hypofysadenom → GH ↑ → IGF-1 ↑ → Vävnadstillväxt
- Sjukdomen utvecklas över årtal
- Hos barn före epifysplattornas slutning → gigantism
- Associerad med ökad risk för: diabetes, hypertoni, hjärtsvikt, kolorektalcancer

Symptom

- Förändrat utseende (tilltagande, smygande)
 - Grova ansiktsdrag, bred näsa, framträdande käke, förstorad tunga
 - Förstorade händer och fötter (ringar/skor passar inte längre)
- Svette
- Huvudvärk
- Trötthet
- Artralgi
- Karpaltunnelsyndrom
- Mensrubbing/impotens
- Synfältsbortfall vid stor tumör

Diagnostik

- S-IGF-1 ↑
- GH efter glukosbelastning (OGTT)
 - Normalt → GH hämmas till <1 µg/L
 - Vid akromegali → GH förblir högt
- MR hypofys
 - Verifierar adenom
- Utred associerade sjukdomar (diabetes, hypertoni, koloskopi vid långvarig sjukdom)

Behandling

- Kirurgi
 - Förstahandsval
 - Transsfenoidal
- Farmakologisk
 - Andrahand
 - Somatostatinanalog
 - GH receptor antagonist
- Strålbehandling
 - Vid kvarstående hormonöverproduktion efter kirurgi

Hyperprolaktinemi

Allmänt

- Förhöjt prolaktin i serum pga ökad sekretion från hypofysens laktotrofa celler
- Orsaker
 - Fysiologiska
 - Graviditet
 - Amning
 - Stress

- Sömn
- Farmakologiska
 - Dopaminantagonister (t.ex. neuroleptika, metoklopramid)
- Patologiska
 - Prolaktinom
- Vanligaste endokrina orsaken till galaktorré och amenorré

Symptom

- Kvinnor
 - Amenorré
 - Oligomenorré
 - Infertilitet
 - Galaktorré
 - Minskad libido
- Män
 - Nedsatt libido
 - Impotens
 - Infertilitet
 - Gynekomasti
- Större adenom
 - Huvudvärk
 - Synfältsbortfall (bitemporal hemianopsi)

Diagnostik

- Lab
 - S-prolaktin
 - 200 µg/L → talar starkt för prolaktinom
 - TSH och fritt T4
- Uteslut läkemedelsorsak
 - Neuroleptika
 - Antiemetika
 - Östrogener
 - Opioider
- MR hypofys
 - Vid misstanke om tumör
- Graviditetstest hos kvinnor i fertil ålder

Behandling

- Dopaminagonist
- Kirurgi (andrahandsval)

Feokromocytom

Allmänt

- Katekolaminproducerande tumör från binjuremärgen
- Ca 10 % är maligna, 10 % bilaterala, 10 % extraadrenala (paragangliom)
- Kan vara ärftlig - förekommer vid MEN2

Symptom

- Triad

- Huvudvärk
- Svettningar
- Hjärtklappning
- Paroxysmala attacker
- Hypertoni (kontinuerlig eller intermittent)
- Blekhet, ångest, tremor, illamående

Diagnostik

- DT - Förstahandsmetod
- Lab
 - Adrenalin
 - Noradrenalin
 - Metoxiadrenalin
 - Metoxinoradrenalin
 - Kromogranin A

Behandling

- Förbehandla med alfablokad
- Kirurgi
 - Laparoskopisk adenalektomi
- Uppföljning

Primär aldosteronism

Allmänt

- Överproduktion av aldosteron från binjurebarken
- Orsak
 - Aldosteronproducerande adenom (Conn's adenom, vanligast)
 - Bilateralt binjurebarkshyperplasi
- Vanlig orsak till sekundär hypertoni ($\approx 5-10\%$ av alla hypertonifall)

Symptom

- Asymtomatisk hypertoni
 - Svårbehandlad
- Hypokalemi
 - Trötthet
 - Muskelsvaghet
 - Arytmier
- Polyuri, nocturi
 - Pga hypokalemisk njurpåverkan

Diagnostik

- Misstänk vid:
 - Hypertoni (behandlingsresistent)
 - Unga
 - Hypokalemi
 - Incidentalom
- Utredning
 - Aldo-renin kvot (ARR)

- Saltbelastningstest
- DT binjurar
- Binjurevenskateterisering
 - För att bestämma sida

Behandling

- Unilateral (Conn)
 - Adrenalektomi
 - MRA (Spironolakton, Eplerenon)
- Bilateral
 - MRA (Spironolakton, Eplerenon)

Graves sjukdom

Allmänt

- Vanligaste orsaken till hypertyreos (≈60-70 %)
- Vanligare hos kvinnor (80%)
- Kan förekomma som del i autoimmunt syndrom (t.ex. med typ 1-diabetes, Addison)

Symptom

- Hypertyreos
 - Värme känsla/svettningar
 - Trötthet
 - Hjärtklappning
 - Viktnedgång
- Graves
 - Exoftalmus (specifik för graves)
 - Struma

Diagnostik

- Lab
 - TSH ↓
 - T3 och T4 ↑
 - TRAK ↑
 - Bekräftar diagnos

Behandling

- Block and replace
 - Tyreostatika 12-18 mån
 - Levaxin efter 1 månad
 - Indikation
 - Förstahandsval
 - Unga
 - Ej gravida
- Radiojod
 - Indikation
 - Äldre patienter
 - Recidiv
 - Ej gravida

- Kirurgi
 - Indikation
 - Graviditet
 - Stor struma
 - Svår oftalmopati

Multinodulär toxisk struma

Allmänt

- Flera autonoma hormonproducerande knölar i tyreoida → överproduktion av T4/T3
- Vanligaste orsaken till hypertyreos hos äldre
- Ofta lång anamnes på knölstruma innan tyreotoxikos utvecklas
- Ej autoimmun (TRAK negativ)

Symptom

- Hypertyreos
 - Värme känsla/svettningar
 - Trötthet
 - Hjärtklappning
 - Viktnedgång
- Multinodulär toxisk struma
 - Tryck känsla på halsen
 - Sväljningssvårigheter
 - Heshet

Diagnostik

- Lab
 - TSH ↓
 - T3 och T4 ↑
 - TRAK neg
- Tyreoidescintigrafi
 - Fläckvis ökat upptag
- Ultraljud

Behandling

- Radiojodbehandling
 - Förstahandsval
- Kirurgi (tyreoidektomi)
 - Vid stor struma eller kompression

Subakut (de Quervains) tyreoidit

Allmänt

- Granulomatös, smärtsam inflammation i tyreoida
- Ofta efter virusinfektion (t.ex. övre luftvägar)
- Vanligast hos medelålders kvinnor
- Inte autoimmun, ej bakteriell
- Ger övergående hypertyreos → eutyreos → hypotyreos → återgång till normal funktion

Symptom

- Smärta i sköldkörteln
 - Eensidig eller bilateral
 - Ofta utstrålning till käke/öra
- Feber, sjukdomskänsla, trötthet
- Initialt hypertyreosymtom
- Struman är öm, hård och förstörd vid palpation

Diagnostik

- Lab
 - TSH ↓ (Tidigt skede)
 - T3 och T4 ↑ (Tidigt skede)
 - TRAK neg
 - TPOAK neg
 - CRP ↑
 - SR ↑
- Klinisk diagnos

Behandling

- Symptomatisk
 - NSAID
 - Förstahandsval
 - Prednisolon
 - Vid svåra fall
 - Betablockare
 - Hypertyreosymptom

Postpartum tyreoidit

Allmänt

- Autoimmun inflammation i tyreoidia inom 1 år efter förlossning
- Liknar Hashimotos sjukdom men är övergående
- Vanligt (drabbar ca 5-10 % av kvinnor efter graviditet)

Symptom

- Förlopp i tre faser:
 - Hypertyreotisk fas
 - 1-3 mån postpartum
 - Hypotyreotisk fas
 - 3-6 mån postpartum
 - Återgång till normalfunktion
 - 6-12 mån postpartum
 - 20-30 % får permanent hypotyreos

Diagnostik

- Lab
 - TSH/T4/T3 - Beroende på vilken fas
 - TRAK positiv

- Diagnosen ställs baserat på lab och klinik (graviditet + symptom)

Behandling

- Hypertyreotisk fas
 - Betablockare vb
- Hypotyreotisk fas
 - Levaxin vb

Hashimotos tyreoidit

Allmänt

- Vanligaste orsaken till primär hypotyreos i Sverige (90%)
- Autoimmun destruktion av tyreoida
- Vanligast hos medelålders kvinnor
- Kan i början ge kortvarig hypertyreos pga hormonläckage (Hashitoxikos)
- Associerad med andra autoimmuna sjukdomar
 - Ex: DM1, celiaki, Addisons

Symptom

- Trötthet
- Frusenhet
- Viktuppgång
- Torr hud
- Håravfall
- Heshet
- Obstipation
- Nedstämdhet
- Koncentrationssvårigheter
- Menstruationsrubbingar

Diagnostik

- TSH ↑
- T3 och T4 ↓
- TPOak pos

Behandling

- Levaxin
 - Livslångt
 - Mål - TSH: 0,4-4 mE/L
 - Kontroll efter 6-8v
 - Symptomlindring tar flera veckor

Hypofyssvikt - ACTH

Allmänt

- Sekundär binjurebarkssvikt
- Skada i hypofysen → Bristande stimulering av binjurebarken → Kortisolbrist
- Kan uppträda isolerat eller som del av pan-hypopituitarism (flera hypofyshormoner drabbade)

- Obehandlad ACTH-brist → livshotande Addisonkris vid stress eller infektion
- Orsaker
 - Hypofystumör (adenom, kraniofaryngiom, metastas)
 - Kirurgi eller strålbehandling mot hypofysregionen
 - Hypofysapoplexi (blödning eller infarkt i adenom)
 - Sheehans syndrom (infarkt efter postpartumblödning)
 - Inflammatoriska eller infiltrativa sjukdomar (sarkoidos, TBC)
 - Långvarig glukokortikoidbehandling → Hämning av HPA-axeln

Symptom

- Smygande debut
- Trötthet, svaghet
- Aptitlöshet, viktnedgång
- Illamående, buksmärta
- Ortostatism
- Lågt blodtryck
- Hypoglykemi
- OBS: Ingen hyperpigmentering (till skillnad från primär Addison)

Diagnostik

- Basprover
 - S-kortisol kl. 08
 - < 100 nmol/L → talar starkt för kortisolbrist
 - 100-400 nmol/L → kräver vidare utredning
 - > 400 nmol/L → talar emot
 - P-ACTH
 - Sekundär: Lågt/Normalt
 - Primär: Högt
- Dynamiska tester
 - Synacthentest (ACTH-stimulering)
 - 250 µg Synacthen i.v./i.m
 - Kortisol mäts vid 0, 30, 60 min
 - Kortisol < 500 nmol/L → otillräcklig respons (binjureinsufficiens)
 - Insulintoleranstest (gold standard)
 - Hypoglykemi induceras → ska normalt stimulera ACTH och kortisol
- Övrig utredning
 - MR hypofys/hypotalamus
 - Utvärdera övriga hypofyshormoner (TSH, LH/FSH, GH, prolaktin)

Behandling

- Substitution
 - Hydrokortison
 - Vanlig dos: 20-30 mg/dygn peroralt
 - Fördelas 2-3 doser: t.ex. 20 mg morgon + 10 mg middag
 - Alternativ: Prednisolon 5 mg x1
 - Utbilda patienten
 - Öka dosen 2-3× vid infektion, feber, stress
 - Vid kräkning/diarré → ge injektion hydrokortison (Solu-Cortef 100 mg i.m.)
 - Bär "steroidlarmkort"
- Akut Addisonkris (sekundär form)

- Livshotande tillstånd → akut behandling
 - Solu-Cortef 100 mg i.v. omedelbart
 - NaCl
 - När stabil → övergång till peroral hydrokortison
- Prognos
 - Livslång behandling, men god prognos med korrekt substitution
 - Addisonkris kan undvikas med rätt patientutbildning och stressdosering
 - Viktigt med regelbunden uppföljning av kortisolnivåer, vikt, blodtryck och övriga hypofyshormoner

Hypofyssvikt - TSH

Allmänt

- Bristande TSH-insöndring från hypofysen (eller TRH från hypotalamus)
- Ovanlig form av hypotyreos jämfört med primär hypotyreos
- Viktigt att också utreda övriga hypofys-axlar (kortisol, gonader, GH etc) eftersom hypofyssvikt ofta är multiaxlig

Symptom

- Trötthet
- Frusenhet
- Torr hud
- Håravfall
- Obstipation
- Viktökning
- Bradykardi
- Nedstämdhet
- Om samtidig hypofyssvikt: huvudvärk, synfältspåverkan (vid tumör), andra hormonbortfall

Diagnostik

- Lab
 - T4 ↓
 - TSH →
- Utredning av andra hypofysaxlar
- MR hypofys
 - Vid misstanke om hypofystumör eller annan hypofyspåverkan

Behandling

- Levaxin

Hypofyssvikt - GH

Allmänt

- Bristande GH-sekretion från hypofysen
- Hos vuxna ofta del av panhypopituitarism (flera axlar påverkade)
- Vanliga orsaker
 - Hypofystumör (adenom), post-kirurgi eller strålbehandling
 - Infarkt (Sheehans syndrom), trauma, inflammation, idiopatisk

Symptom

- Trötthet
- Minskad muskelmassa och ökad fettmassa (särskilt buk fett)
- Depression
- Osteopeni/Osteoporos
- Kall hud, nedsatt svettning
- Nedsatt fysisk och psykisk prestationsförmåga
- Hos barn: utebliven längdtillväxt

Diagnostik

- Lab
 - IGF-1
- Stimuleringstest
 - Krävs då GH-nivån varierar över dygnet
 - Förstahandsval: Insulintoleranstest (ITT)
 - Andrahandsval: GHRH-arginintest
- Otillräcklig GH-stegring efter stimulering + lågt IGF-1 → GH-brist
- Samtidig bedömning av övriga hypofysaxlar: ACTH, TSH, gonader
- MR hypofys

Behandling

- Injektion GH subkutant dagligen

Hypofyssvikt - LH/FSH

Allmänt

- Orsak:
 - Hypofystumör
 - Kirurgi
 - Strålning
 - Trauma
 - Inflammation
 - Idiopatisk
- Kan vara del av panhypopituitarism

Symptom

- Män
 - Minskad libido
 - Erektionssvikt
 - Trötthet
 - Nedsatt muskelmassa
 - Skäggväxtminskning
- Kvinnor
 - Amenorré
 - Infertilitet
 - Torra slemhinnor
 - Värmevallningar
- Båda
 - Minskad bentäthet

- Humörpåverkan

Diagnostik

- Lab
 - S-testosteron (Män) - Lågt
 - S-östrogen (Kvinnor) - Lågt
 - LH/FSH - Lågt
 - Prolaktin
 - TSH
 - ACTH
- MR hypofys vid misstanke om strukturell orsak

Behandling

- Substitutionsbehandling
 - Män: Testosteron (gel, injektion, plåster).
 - Kvinnor: Östrogen + gestagen (tablett eller plåster).
- Vid graviditetsönskan → gonadotropinstimulering (hCG/FSH)

Hypofyssvikt - ADH

Allmänt

- Brist på antidiuretiskt hormon (ADH, vasopressin) från hypofysens baklob
- Leder till oförmåga att koncentrera urin
- Orsaker
 - Hypofys-/hypotalamustumör
 - Kirurgi
 - Trauma
 - Inflammation

Symptom

- Polyuri
 - Ofta >3 L/dygn
- Polydipsi
- Hypernatremi
- Nattlig urinering
- Dehydrering
- Trötthet

Diagnostik

- S-osmolalitet - ↑
- U-osmolalitet - ↓
 - <300 mOsm/kg
- S-Na - ↑
- Törsttest (vätskerestriktionstest)
 - Vid central DI stiger inte U-osmolalitet trots dehydrering
 - Efter desmopressin ges → kraftig ökning av U-osmolalitet → bekräftar diagnosen
- Uteslut nefrogen DI
- Ger ingen respons på desmopressin

Behandling

- Desmopressin

Hypernatremi

Allmänt

- Definition
 - S-Na⁺ >145 mmol/L
- Beror nästan alltid på vattenbrist snarare än överskott av natrium
- Osmotisk effekt → vätska dras ut ur celler → cellulär dehydrering, särskilt i hjärnan
- Snabb korrigering kan orsaka hjärnödem → korrigera långsamt
- Orsaker
 - Vattenförlust större än Na-förlust
 - Renala förluster:
 - Diabetes insipidus (central eller nefrogen)
 - Osmotisk diures (hyperglykemi, mannitol, urea)
 - Njursvikt (minskad koncentrationsförmåga)
 - Extrarenala förluster
 - Feber, svettning
 - Diarré, kräkning
 - Brännskador
 - Natriumöverskott
 - Hyperton NaCl-infusion
 - Fel vid sond-/parenteral nutrition
 - Havsvattenintag (ovanligt)
 - Minskad vattenintag
 - Äldre, dementa, medvetandesänkta, spädbarn
 - Törstcentrumskada (hypotalamus)

Symptom

- CNS-symtom (pga dehydrering av hjärnceller)
 - Trötthet, irritabilitet, förvirring
 - Muskelryckningar, spasticitet
 - Kramper, koma
- Tecken på dehydrering
 - Törst
 - Torra slemhinnor, nedsatt hudturgor
 - Hypotoni, takykardi

Diagnostik

- Lab
 - S-Na
 - S-K
 - S-Glukos
 - S-Osmolalitet
 - U-Na
 - U-Osmolalitet
- Status
 - Blodtryck

- Puls
- Hudturgor
- Slemhinnor
- Urinproduktion

Behandling

- Identifiera och behandla orsak
 - Avsluta Na-tillförsel
 - Behandla diarré/kräkning, korrigera DI etc
- Korrigering
 - Behandling
 - Först NaCl 0,9%
 - Sedan NaCl 0,45%
 - Sedan Glukos 5%
 - Natrium bör sänkas med max 0,5/h vid kronisk hypernatremi
 - Indikationer
 - Beror på hypovolemisk risk och hur snabbt man vill sänka natrium
 - Akut hypernatremi → Kan åtgärdas snabbare
 - Långvarig hypernatremi → Måste åtgärdas långsamt (risk för hjärnödem)

Hyponatremi

Allmänt

- Definition
 - $S\text{-Na}^+ < 135 \text{ mmol/L}$
- Vanligt bland: Äldre, sjukhusvårdade och patienter på vätskedrivande
- Kan vara akut (<48 h) eller kronisk (>48 h) → viktigt för korrigeringstakt
- För snabb korrigering av kronisk hyponatremi → risk för osmotiskt demyeliniseringsyndrom (ODS)
- Orsak
 - Hypovolem hyponatremi
 - Diarré
 - Kräkning
 - Svettning
 - Brännskada
 - Addison
 - Diuretika
 - Euvolem hyponatremi
 - SIADH (Vanligast)
 - Hypervolem hyponatremi
 - Hjärtsvikt
 - Levercirros
 - Njursvikt

Symptom

- Akut hyponatremi
 - $\text{Na} < 135$
 - Illamående
 - Huvudvärk
 - Trötthet
 - $\text{Na} < 125$

- Förvirring
- Kräkning
- Balanssvårigheter
- Na < 115
 - Kramper
 - Koma
 - Apné
- Kronisk hyponatremi
 - Inga symptom (eller milda)

Diagnostik

- Bekräfta hyponatremi
 - S-Na < 135
- Bedöm osmolalitet
 - Låg - Äkta hyponatremi
 - Normal - Pseudohyponatremi (pga tex: hyperglykemi, hyperlipidemi)
- Bedöm volymstatus kliniskt
 - Hypo-, eu- eller hypervolem
 - Blodtryck, puls, turgor etc
- Urinprov
 - U-Na
 - < 20 - Extrarenal Na-förlust
 - > 40 - Renal Na-förlust (Tiazider, Addison, SIADH)
 - U-Osmolalitet

Behandling

- Identifiera och behandla orsak
 - Avsluta orsakande läkemedel
 - Behandla addison, hjärtsvikt etc
- Korrigering
 - Akut hyponatremi med allvarliga symptom (kramper, koma)
 - NaCl 3 %
 - Korrigeringstakt
 - Höj med 4-6 mmol/L första 6 timmarna
 - Sedan långsammare
 - Kronisk hyponatremi utan allvarliga symptom:
 - Begränsa vätskeintag
 - Typiskt 800-1000 ml/dygn
 - Hypovolemi
 - NaCl 0,9%
 - Hypervolemi
 - NaCl + Loopdiuretika
 - Korrigeringstakt
 - Max 8-10 mmol/L per dygn
 - Annars risk för osmotiskt demyeliniseringssyndrom (ODS)

Hyperkalemi

Allmänt

- Definition
 - $K > 5,0$ mmol/L
- Vanligast hos patienter med njursvikt eller vid läkemedel som påverkar RAAS-systemet
- Orsaker
 - Minskad renal utsöndring
 - Njursvikt
 - Hypoaldosteronism (Addison, ACE/ARB, spironolakton, NSAID)
 - Förskjutning av K från intra- till extracellulärt rum
 - Metabol acidosis
 - Insulinbrist (okontrollerad diabetes)
 - β -blockad (minskar K-upptag i cell)
 - Vävnadsskada (rhabdomyolys, hemolys, brännskada)
 - Ökat intag
 - Kaliumtillskott, transfusioner, K-rika kosttillskott
 - Pseudohyperkalemi
 - Hemolys i provrör, kraftig stas eller trombocytos/leukocytos → kontrollera nytt prov

Symptom

- Ofta asymtomatiskt tills $K > 6$
- Allvarliga symptom vid $K > 7$
- Muskelsvaghet
- Parestesier
- Trötthet
- Förvirring
- Bradykardi
- Arytmier
- Hjärtstopp

Diagnostik

- Lab
 - S-K
 - Verifiera med nytt prov
 - Blodgas
 - Utesluter acidosis
 - Krea och GFR
 - Ca
 - Glukos
- Läkemedelsanamnes
- EKG (Viktigt)
 - Mild
 - Spetsiga T-vågor
 - Måttlig
 - Bredare QRS
 - Förlängd PR
 - Avflackade P-vågor
 - Svår
 - Ventrikelflimmer

- Asystoli

Behandling

- Kalciumglukonat iv
- Insulin-Glukos infusion
- Resonium
- Ev: Furix, Ventoline, Natriumbikarbonat, Dialys

Hypokalemi

Allmänt

- Definition
 - $K < 3,5$
- Mycket vanligt vid sjukhusvård och diuretikabehandling
- Hypokalemi beror på
 - Förluster av K^+ från kroppen
 - Förskjutning av K^+ in i cellerna
 - Otillräckligt intag
- Orsaker
 - Förluster av K^+
 - Renala
 - Diuretika (tiazider, loopdiuretika)
 - Hyperaldosteronism (Conn, sekundär)
 - Cushing, kortisonbehandling
 - Tubulära defekter
 - Extrarenala
 - Kräkningar, diarré
 - Ventrikelsond, laxantiamissbruk
 - Magnesiumbrist
 - Vanligt
 - Mg behövs för normal K-retention
 - Förskjutning in i celler
 - Metabol alkalos
 - Insulinbehandling (t.ex. vid DKA)
 - β_2 -agonister (t.ex. salbutamol)
 - Hypotermi
 - Otillräckligt intag
 - Svält, malnutrition, anorexi
 - Alkoholism

Symptom

- Ofta asymtomatiskt vid lindrig hypokalemi
- Muskelsvaghet
- Trötthet
- Parestesier
- Förstoppning
 - Ileus
 - Påverkan på glatt muskulatur
- Arytmier

- Vid mycket lågt K
 - Paralys
 - Andningssvikt
 - Rabdomyolys

Diagnostik

- Lab
- EKG
 - T-vågsfälttning
 - ST-sänkning

Behandling

- Korrigering (Följ EKG)
 - Lindrig (3,0-3,4 mmol/L, utan symtom)
 - Peroral substitution:
 - K-tabletter (Kaleorid®)
 - Ge även magnesium vid brist.
 - Måttlig/svår (<3,0 mmol/L eller symtom/arytmier)
 - Intravenös behandling:
 - 40 mmol Kalium i 1 L NaCl 0,9 %
 - Ej glukoslösning (insulin frisätts → förvärrar hypokalemin)
 - Öka kalium med max 0,5/h

Hyperkalcemi

Allmänt

- Totalt kalcium består av:
 - 45 % proteinbundet (främst till albumin)
 - 5 % komplexbundet (till fosfat, citrat m.m.)
 - 50 % joniserat kalcium → fysiologiskt aktivt
- Vanligaste orsaker
 - Primär hyperparatyreoidism (pHPT)
 - Malignitet (PTH-oberoende hyperkalcemi)

Symptom

- Ofta diffusa vid lindrig hyperkalcemi
 - Törst
 - Polyuri
 - Förstoppning
 - Muskelsvaghet
 - Trötthet
 - Förvirring
- Vid allvarlig hyperkalcemi (joniserat Ca >1,7)
 - Huvudvärk
 - Illamående, kräkningar
 - Arytmier, kort QT-tid på EKG
 - Medvetandepåverkan, koma
 - Njursvikt

Diagnostik

- Lab
 - Joniserat kalcium
 - Mest tillförlitligt (påverkas ej av albumin).
 - PTH
 - Högt → Primär hyperparatyreoidism
 - Lågt → Malignitet, D-vitamin, sarkoidos etc
 - U-Ca
 - S-fosfat
- EKG
 - Kort QT-tid

Behandling

- Lindrig hyperkalcemi (<3,0 mmol/L, asymtomatisk)
 - Behandla bakomliggande orsak.
 - Undvik dehydrering, tiazider, litium, D-vitamin.
 - Drick rikligt med vätska.
- Svår / Akut hyperkalcemisk kris (≥3,0 mmol/L eller symtomgivande)
 - Rehydrering (först!)
 - NaCl 0,9 %
 - Ökarkalciumutsöndring
 - Loopdiuretika (furosemid)
 - Kkar Ca-utsöndring.
 - Kalcitonin
 - Bisfosfonater (Zoledronsyra, Pamidronat)
 - Förstahandsval vid malignitetsorsakad hyperkalcemi.
 - Denosumab (Prolia® / Xgeva®)
 - Alternativ till bisfosfonater vid njursvikt
 - Prednisolon
 - Vid D-vitaminorsakad hyperkalcemi (sarkoidos, intoxikation)
 - Dialys
 - Vid svår hyperkalcemi med njursvikt eller terapiresistens

Hypokalcemi

Allmänt

- Definition
 - S-Ca²⁺ < 2,15 mmol/L eller joniserat Ca < 1,10 mmol/L.
- Ofta upptäckt vid provtagning, men kan ge akuta neuromuskulära symptom
- Kalcium finns:
 - 45 % proteinbundet (albumin)
 - 5 % komplexbundet (fosfat, citrat)
 - 50 % joniserat (fysiologiskt aktivt)
- Vid hypoalbuminemi → total Ca kan vara lågt trots normalt joniserat Ca
- Orsaker
 - Hypoparatyreoidism (lågt eller bortfall av PTH)
 - Postoperativ (efter tyreoidectomi)
 - Autoimmun (APS typ 1)
 - Infiltrativ (järn, koppar, metastaser)

- PTH-resistens (pseudohypoparathyreoidism)
 - Nedsatt känslighet för PTH → lågt Ca, högt PTH, högt fosfat
- D-vitaminbrist / D-vitaminresistens
 - Bristande solexponering, malnutrition, malabsorption, njursvikt.
- Akut orsak / förskjutning av Ca
 - Akut pankreatit (fettbindning av Ca)
 - Sepsis, rabdomyolys
 - Massiv blodtransfusion (citratsbindning)
 - Läkemedel (bisfosfonater, cytostatika)

Symptom

- Neuromuskulära
 - Parestesier (mun, fingrar, tår)
 - Muskelkramper, tetani
 - Karpopedalspasm (Trousseau's tecken).
 - Ansiktsryckning vid perkussion (Chvostek's tecken)
 - Laryngospasm, bronkospasm
- CNS
 - Oro, irritabilitet, kramper, förvirring.
- Hjärta
 - Förlängd QT-tid → risk för arytmi
- Kroniskt
 - Torr hud, spröda naglar, håravfall
 - Katarakt, förkalkningar i hjärnan (basala ganglier)

Diagnostik

- Lab
 - Joniserat kalcium (eller korrigerat total-Ca för albumin)
 - PTH
 - Lågt → Hypoparathyreoidism
 - Högt → Sekundär till D-vitaminbrist/njursvikt
 - S-fosfat
 - Högt vid hypoparathyreoidism, lågt vid D-vitaminbrist
 - S-Mg
 - Hypomagnesemi kan hämma PTH-frisättning → korrigerat först
 - Krea och eGFR
 - Uteslut njursvikt
 - S-25(OH)D
- EKG
 - Förlängd QT-tid

Behandling

- Akut (joniserat Ca < 1 eller symtom)
 - Kalciumglukonat iv
 - Korrigera hypomagnesemi
 - MgSO₄ iv vid brist
 - Behandla orsak
 - D-vitaminbrist, pankreatit, transfusion, läkemedel
- Kronisk
 - Kalcium po. (Kalcipos®)

- Vitamin D

Hypermagnesemi

Allmänt

- Definition
 - S-Mg > 1,25
- Ovanlig elektrolyttrubbning
- Nästan alltid orsakad av nedsatt njurfunktion eller överdosering av Mg-preparat
- Magnesium regleras via njurarna - överskott utsöndras normalt snabbt
- Orsaker
 - Njursvikt (akut eller kronisk) → minskad utsöndring
 - Överdoser / tillförsel
 - Laxermedel, antacida innehållande Mg
 - Parenteral Mg-behandling (t.ex. eklampsi)
 - Endokrina tillstånd
 - Hypotyreos, Addison
 - Tumörlyssyndrom / rhabdomyolys

Symptom

- Från milda till svåra
 - Trötthet
 - Illamående
 - Muskelsvaghet
 - Hyporeflexi
 - Hypotoni
 - Bradykardi
 - Somnolens
 - AV-block
 - Paralys
 - Andningsdepression
 - Asystoli

Diagnostik

- S-Mg:
- Krea och eGFR
- S-Ca
 - Ofta lågt
 - Mg hämmar PTH-frisättning
- EKG
 - Förlängd PR- och QT-tid
 - Breda QRS-komplex
 - AV-block
 - Asystoli vid svår hypermagnesemi

Behandling

- Måttlig hypermagnesemi
 - Sätt ut Mg-tillförsel (laxantia, antacida, infusioner)
 - NaCl 0,9 % iv

- Stimulerar utsöndring
- Furix
 - Om njurfunktion tillåter
- Svår hypermagneseemi
 - Kalciumglukonat iv
 - Motverkar Mg:s hämmande effekt på hjärtat (som antidot)
 - NaCl 0,9% + Furix
 - Påskyndar renal Mg-eliminering
 - Dialys
 - Vid grav hypermagneseemi eller njursvikt

Hypomagneseemi

Allmänt

- Definition
 - $Mg < 0,7$
- Vanligt vid sjukhusvård
- Ofta samtidigt med hypokalemi och hypokalcemi
- Magnesium är viktigt för
 - Normal neuromuskulär funktion
 - PTH-frisättning och kalciumreglering
 - Kaliumbalans (förhindrar K-förlust i njure)
- Orsaker
 - Minskad tillförsel / absorption
 - Alkoholism (vanligast)
 - Undernäring, malabsorption, celiaki
 - Diarré, kräkningar
 - Protonpumpshämmare (PPI) vid långtidsbruk
 - Ökad förlust (renal)
 - Loop- och tiaziddiuretika
 - Aminoglykosider, cisplatin, ciklosporin
 - Hyperkalcemi
 - Osmotisk diures (diabetes, mannitol)
 - Redistribution / intracellulär förskjutning
 - Refeeding syndrome
 - Insulinbehandling (DKA)
 - Stress, sepsis

Symptom

- Neuromuskulära
 - Tremor
 - Muskelryckningar
 - Tetani
 - Kramper
 - Parestesier
 - Hyperreflexi
- CNS:
 - Trötthet
 - Förvirring

- Hallucinationer
- Kardiella
 - Arytmier
 - Särskilt Torsade de Pointes
 - Förlängd QT-tid
 - Breda QRS
- Hypokalemi och hypokalcemi som inte går att korrigera utan Mg-tillförsel

Diagnostik

- Lab
 - S-Mg
 - S-K⁺
 - Ofta låg
 - S-Ca²⁺
 - Ofta låg
 - U-Mg:
 - Högt → renal förlust
 - Lågt → gastrointestinal förlust
- EKG
 - Förlängd QT
 - Ventrikulära arytmier
- Anamnes
 - Läkemedel
 - Alkohol
 - Diarré
 - PPI

Behandling

- Lindrig
 - Peroral substitution
 - Mg-tabletter
 - 10-20 mmol Mg per dag i flera doser (låg absorption)
 - Korrigera bakomliggande orsak
 - Alkohol, diarré, läkemedel, PPI etc
- Svår / symtomatisk
 - Intravenös behandling
 - Magnesiumsulfat (MgSO₄) iv
 - Späd i 1 L NaCl 0,9 %
 - Ge aldrig bolus snabbt (risk för asystoli)
- Samtidig hypokalemi eller hypokalcemi
 - Korrigera Mg först
 - Hypokalemi och hypokalcemi går inte att rätta till annars



Astma

Allmänt

- Kronisk inflammatorisk luftvägssjukdom
- Reversibel bronkiell obstruktion
- Vanlig debut i barndom men kan uppstå i alla åldrar
- Utlösande faktorer
 - Allergener
 - Infektioner
 - Ansträngning
 - Kyla
 - Rök
 - Läkemedel (ASA, β -blockerare)
- Två huvudtyper
 - Allergisk (IgE-medierad, ofta debut i yngre år)
 - Icke-allergisk (senare debut, ej IgE-förmedlad)

Symptom

- Attackvis dyspné
- Pip i bröstet
- Hosta
 - Särskilt nattetid eller vid ansträngning)
- Trångghetskänsla i bröstet
- Försämring vid exponering för allergen, infektion eller kall luft

Diagnostik

- Anamnes
 - Typiska symptom
- Status
 - Expiratorisk ronki
- Spirometri
 - FEV% < 70% (Efter Bronkdilatation)
 - Reversibilitet:
 - FEV1 ökar med
 - > 12%
 - och
 - > 200ml

Behandling

- Behandlas i steg
 - Börja på steg 1 vid symptom 2 ggr/månad
 - Börja på steg 2 vid symptom >2 ggr/månad
 - Trappa upp till symptomkontroll
- Steg (ICS vb och FABAs vb på alla)
 - 1 - enbart ovan
 - 2 - ICS
 - 3 - ICS + LABA
 - 4 - LABA + LAMA
 - 5 - Specialistfall

KOL

Allmänt

- Kronisk, långsamt progredierande obstruktiv lungsjukdom med icke-reversibel luftvägsobstruktion
- Huvudorsak
 - Rökning (85-90 %),
 - Damm
 - Gaser
 - Luftföroreningar
 - α_1 -antitrypsinbrist
- Patofysiologi
 - Kronisk bronkiolit → Inflammation och slemsekretion
 - Emfysem → Destruktion av alveolväggar och minskad elastisk återfjädring
- Vanlig samsjuklighet
 - Hjärt-kärlsjukdom
 - Depression
 - Osteoporos
 - Lungcancer

Symptom

- Hosta
 - Långvarig
 - Produktiv
- Dyspné
 - Först vid ansträngning
 - Senare i vila
- Sputumproduktion
- Pip och väsningar
- Expiratorisk ronki
- Viktminskning
- Trötthet
- Frekventa luftvägsinfektioner
- Cyanos
- Perifera ödem

Diagnostik

- Diagnostisk kriterium
 - Anamnes/klinisk bild som talar för KOL
- OCH
 - $FEV_1/FVC < 0,7$ (Efter bronkdilatation)
- Klassifikation
 - 2 skalor sätts ihop
 - GOLD
 - Obs GOLD mäts i % förväntat FEV1 (mäts ej i: $FEV_1/FVC = FEV\%$)
 - AEB

Behandling

- Behandling styrs enbart av AEB, inte av GOLD

- Klass A
 - LAMA
 - Eller
 - LABA
 - Eller
 - Icke farmakologisk behandling (som fysiska aktivitet)
- Klass B
 - LAMA + LABA
- Klass E
 - Beroende på indikation
 - LAMA + LABA
 - Ofta som bas
 - ICS
 - Vid höga eosinofiler eller astma
 - PDE-4 hämmare
 - Vid kronisk bronkit eller upprepade exacerbationer
 - NIV
 - LTOT
- Exacerbationbehandling
 - Combivent
 - Kortison
 - Syrgas (88-92% mål)
 - AB
 - Amoxicillin eller Doxycyklin
 - Endsat vid misstänkt bakteriell infektion
 - Tex vid missfärgat sputum

Akut bronkit

Allmänt

- Akut inflammation i trakea och bronker, oftast virusorsakad
 - RSV
 - Influensa
 - Coronavirus
 - Rhinovirus
- Vanlig orsak till hosta hos vuxna och barn
- Ingen strukturell lungsjukdom, till skillnad från KOL
- Bakteriell genes är ovanlig (5-10 %)
 - Mycoplasma pneumoniae
 - Bordetella pertussis (kikhosta)
 - Chlamydia pneumoniae

Symptom

- Hosta
 - Ofta slemhosta
 - Ofta kvarstående i 2-3 veckor
- Lätt feber
- Retrosternal värk
- Pip i bröstet.

- Allmäntillstånd oftast opåverkat

Diagnostik

- Klinisk diagnos
 - Ingen rutinmässig provtagning behövs
- Status
 - Spridda ronki
 - Ibland förlängt expirium
- CRP
 - Inte indicerat rutinmässigt, kan användas vid oklara fall
 - < 20 → talar för virusinfektion
 - > 100 → överväg pneumoni
- Pertussisprov (PCR): vid långvarig hosta > 3 veckor eller kikhostesyntom

Behandling

- Behandling
 - Icke-farmakologisk
 - Information och förklaring: hosta kan kvarstå i veckor, men självläker
 - Rökstopp
 - Hostlindring: ev. honung (barn > 1 år), varm dryck
 - Undvik hostdämpande läkemedel (ingen dokumenterad effekt)
 - Paracetamol eller ibuprofen vb
 - Farmakologisk
 - Antibiotika: ej indicerat vid okomplicerad bronkit
 - Endast vid misstänkt bakterietologi:
 - Mycoplasma/Chlamydia pneumoniae: Doxycyklin
 - Kikhosta (B. pertussis): Azitromycin
 - Vid bronkobstruktiva symtom: SABA (t.ex. Ventoline) vb under kort period
- När misstänka annat än akut bronkit
 - Hög feber eller nytillkommen dyspné → Pneumoni
 - Långvarig (> 8 v) hosta → Astma, Reflux, ACE-hämmare, Postinfektiös hosta
 - Upprepade episoder → Utred KOL eller astma
- Prognos
 - Symtomduration: 2-3 veckor (ibland upp till 6 veckor)
 - Självläkande hos > 95 %
 - Återbesök endast vid försämring eller långdragen feber

Lungemboli

Allmänt

- Tromboembolisk ocklusion av lungartärer
- Oftast sekundärt till DVT i nedre extremiteter eller bäcken
- Leder till ventilations-perfusionsrubbnings, hypoxi och högerkammerbelastning
- Svårighetsgrad beror på embolins storlek och patientens cirkulatoriska reserv
- Riskgrupper
 - Immobilisering
 - Kirurgi
 - Malignitet
 - Graviditet

- Östrogenbehandling
- Tidigare DVT/LE
- Ärftlig trombofili
- Risknivåer
 - Hög risk
 - Hemodynamisk instabilitet (BT < 90 mmHg ≥ 15 min)
 - Eller
 - Chock
 - Intermediär-hög risk
 - Stabil
 - Högerkammarpåverkan
 - Hög TnT och NT-proBNP
 - Intermediär-låg risk
 - Stabil
 - Högerkammarpåverkan
 - Hög TnT eller NT-proBNP
 - Låg risk
 - Stabil
 - Inga tecken på HK-belastning
 - Ingen biomarkörstegring

Symptom

- Dyspné
- Bröstmärta eller pleuritmärta
- Takykardi
- Torrhosta
- Takypné
- Hemoptys
 - Ovanligt (5%)
 - Men talar starkt för LE

Diagnostik

- Status
 - Vitalparametrar
 - Hjärtauskultation
 - Lungauskultation
 - Normal auskultation talar för LE
 - Extremiteter
 - Ensidig bensvullnad
- EKG
- Blodgas
- Biomarkörer
 - Tnt
 - NT-proBNP
- Utredningsalgoritm
 - Hemodynamisk instabilitet + Hög misstanke om LE
 - DT lungartärer
 - Hemodynamiskt stabil
 - Wells score

- Poäng
 - 3p - Kliniska tecken på DVT
 - 3p - LE mest sannolika diagnos
 - 1,5p - Takykardi
 - 1,5p - Tidigare DVT/LE
 - 1,5p - Immobilisering
 - 1p - Hemoptys
 - 1p - Malignitet
- Tolkning
 - 0-4p = Låg sannolikhet
 - 5+ = Hög sannolikhet
- Hög sannolikhet
 - DT Lungartärer
- Låg sannolikhet
 - D-Dimer
 - Positiv
 - DT lungartärer
 - Negativ
 - Stopp

Behandling

- Hemodynamiskt instabil
 - Förstahandsval
 - Trombolys
 - Alteplas (Fibrinolys)
 - Andrahandsval
 - Trombektomi
 - Kateterstyrd/Kirurgisk
- Hemodynamiskt stabil
 - Högrisk
 - LMWH (s.c)
 - Fragmin
 - Innohep
 - Lågrisk
 - Förstahandsval
 - DOAK
 - Andrahandsval
 - LMWH

Pneumothorax

Allmänt

- Luft mellan pleura vicerale och parietale
- Klassificering
 - Primär spontant pneumothorax (PSP)
 - Unga, långa, smala
 - Män
 - Blåsor på pleura vicerale som spricker
 - Rökning - Riskfaktor

- Sekundär spontan pneumothorax (SSP)
 - Etiologi
 - Emfysemlåsor som spricker (70%)
 - Interstitiell lungsjukdom
 - Infektioner
- Iatrogen pneumothorax
- Traumatisk pneumothorax
- Ventilpneumothorax
 - Kontinuerligt luftläckage i pleura
 - Luft släpps in men inte ut
 - Unilateral thorakal uppblåsning
 - Kan till slut leda till död via kompression av kärl
 - Sker som följd av någon av de andra typerna av pneumothorax, oftast traumatisk, väldigt ovanligt vid PSP

Symptom

- Akut dyspné
- Bröstmärta
 - Kan vara andningskorrelerad
- Subkutant emfysem
 - Luft i huden
 - Knastrar när man tar på de
- Takypné
- Takykardi
- Hypoxi
- Hypotension
- Sidförtskjutning av trachea
 - Ventilpneumothorax

Diagnostik

- Status
 - Nedsatta andningsljud
 - Hypersonor perkussionston
- Lungröntgen (stående)
 - Luftspalt mellan lunga och thoraxvägg
 - Liten: < 2 cm mellan lunga och bröstvägg apikalt
 - Stor: ≥ 2 cm luftspalt
 - Vid ventilpneumothorax: mediastinal förskjutning
- DT
 - Vid oklara fall
- UL
 - Mycket sensitivt vid trauma/IVA

Behandling

- Opåverkad + Liten spalt
 - Konservativ behandling
 - Upprepade lungröntgen för att bedöma progress
- Symptomatisk eller stor spalt
 - Nålaspiration
 eller

- Thoraxdrän
 - NOAK pausas > 24h innan ingrepp
 - Warfarin - INR < 1,8
- Recidiverande spontan pneumothorax (2-3 på samma sida)
 - Kirurgi (Förstahandsval)
 - Bloodpatch och Pleuroides (Andrahandsval)
 - Man klistrar fast pleura
 - Sämre prognos än kirurgi

Förhållningsregler

- Flyg inte 4v
- Dyk inte med tub
- Rökstopp

Pleuravätska

Allmänt

- Pleuravätska egenskaper
 - Färg
 - Normalt
 - Halmgul och genomskinlig
 - Cancer/Asbest
 - Blodtillblandad
 - Infektion/Inflammation
 - Grumlig
 - Läckage av lymfa
 - Vit
 - Kylothorax
 - Transudat/Exsudat
 - Transudat
 - Förändrad tryckskillnad mellan kapillär och pleura
 - Vätska translokeras till pleura
 - Lab
 - Protein/Albumin - Låg
 - LD - Låg
 - EX:
 - Vänstersidig hjärtsvikt
 - Hypoalbuminemi
 - Exsudat
 - Barriärskada mellan kapillär och mesotel
 - Läckage (exodus) av vätska och protein till pleura
 - Lab
 - Protein/Albumin - Hög
 - LD - Hög
 - EX:
 - Infektion
 - Cancer
 - Light's criteria
 - Exsudat uppfyller 1 av följande

- pl-protein / s-Protein > 0,5
 - pl-LD / s-LD > 0,6
 - pl-LD > 2/3 av övre referens för s-LD
 - Hög sens, låg spec
 - Alb istället för protein kan användas
- pH
 - 7,6
 - Normalt
 - < 7,2
 - Talar för infektion i pleura
- LPK
 - Förekomst av LPK i pleuravätska talar för inflammation
 - Höga värden
 - Pleurit
 - Lätt förhöjda värden
 - Pleurit
 - Systemsjukdom
 - Poly/Mono - Kan diffä mellan pleurit och systemsjukdom
 - Poly
 - Polymorfnukleära leukocyter (Granulocyter, främst neutrofiler)
 - Hög vid infektion
 - Talar för pleurit
 - Mono
 - Mononukleära leukocyter (Lymfocyter, monocyster)
 - Talar för systemsjukdomar
- Glukos
 - Sänkt nivå
 - Infektion
 - Malignitet
- Triglycerider/Kolesterol
 - Förekommer vid kylothorax (lymfa i pleura)
- Amylas
 - Pankreatit som orsakat pleuravätska
- Hyaluronsyra
 - Höga nivåer - Mesoteliom
- Odling
- Etiologi
 - Pleuravätska orsakas av antigen:
 - Ökad produktion
 - eller
 - Minskat avföde
 - Bilateral pleuravätska
 - Icke malign
 - Vänstersidig hjärtsvikt
 - Provtagning ej viktig, etiologi kan fastställas på andra sätt
 - Unilateral
 - Malignitetsmisstanke
 - Provtagning av pleuravätska viktig
- Sjukdomar som orsakar pleuravätska
 - Hjärtsvikt (45%)
 - Vänsterhjärtsvikt

- Bilateral
- Transudat
- Normal pH
- Diagnostik
 - Om övrigt talar för hjärtsvikt behöver man inte analysera pleuravätska
- Behandling
 - Diuretika
- Malignitet (22%)
 - Ensidig
 - Exsudat
 - Diagnostik
 - Pleuratappning
 - Sedan DT (Då lungan kan expandera bättre)
 - Ev. Biopsi
- Pleurainfektion (17%)
 - a-strep, pneumokock, staf aureus
 - Exsudat
 - Diagnostik
 - 3 typer
 - Okomplicerad parapneumonisk effusion
 - Exsudat
 - Normal pH
 - Odling - Inga bakterier
 - Kräver ingen förlängd antibiotika
 - Komplicerad parapneumonisk effusion
 - Exsudat
 - pH < 7,2
 - Odling - Bakterier
 - Hög LPK och LD
 - Låg glukos
 - Behandling
 - Kräver 3-6v AB
 - Empyem
 - Grumlig/Varig pleuravätska
 - Behandling
 - iv AB
 - po AB 3v - 3m
 - Isoton NaCL spolning
- Lungemboli (6%)
 - Transudat eller Exsudat
- Kan även orsakas av: Viruspleurit, GI sjukdom, njursjukdom, Asbestpleurit, TB-pleurit

Symptom

- Dyspné
- Bröstmärta
- Nedsatta andningsljud
- Dämpad perkussionston

Diagnostik

- Lungröntgen

- Vätskenivå basalt
- Ofta meniskformad
- UL
 - Hög sensitivitet
 - Vägleder tappning
- DT
 - Oklar etiologi
 - Malignitetsmisstanke
- Pleuratappning (Thorakocentes)
 - Indikation
 - Oklar/Ensidig pleuravätska
 - Analys görs på
 - Utseende, protein, LD, pH, glukos, cytologi, odling
 - Antikoagulantia
 - NOAK > 24h paus
 - Waran < 1,8 PK
 - Tappa ej för snabbt
 - Risk för reexpansionsödem
 - Tappa 500 ml 4ggr/d

Behandling

- Hjärtsvikt
 - Diuretika
- Malignitet
 - Cytostatika/Kirurgi
- Okomplicerad PPE
 - Samma AB som pneumoni
- Komplicerad PPE
 - AB 3-6v
- Empyem
 - iv AB
 - po AB 3v - 3m
 - Isoton NaCL spolning

Andningssvikt

Allmänt

- Oförmåga att upprätthålla adekvat gasutbyte → lågt pO₂ och/eller högt pCO₂ i arteriellt blod.
- Klassificeras i:
 - Typ 1 - hypoxisk andningssvikt: pO₂ < 8 kPa, normalt eller lågt pCO₂.
 - Typ 2 - hyperkapnisk andningssvikt: pO₂ < 8 kPa + pCO₂ > 6 kPa.
- Kan vara akut (snabb försämring) eller kronisk (gradvis utveckling).

Hypoxisk andningssvikt (typ 1)

- Akut
 - PO₂ < 8
 - Orsaker:
 - LE
 - Lungödem

- Pneumothorax
- Pneumoni
- Kronisk
 - $PO_2 < 8$
 - Cyanos
 - Trumpinnefingrar
 - Halsvenstas
 - Perifera ödem
 - Hög Hb
 - Orsaker:
 - KOL
 - Emfysem
 - Lungfibros
 - Pulmonell hypertension
- Behandling
 - Behandla grundorsak
 - Syrgas
 - Ev
 - HFNC (Nasal högflödesbehandling)
 - CPAP
 - Intubering (om lungödem)

Hyperkapnisk andningsvikt (typ 2)

- Akut
 - $pCO_2 > 6$
 - Acidosis
- Kronisk
 - $pCO_2 > 6$
 - Normal pH (met. Kompensation)
 - Ödem
- Orsaker
 - KOL
 - Övervikt
 - Neurologisk svaghet
 - Minskad andningsdrive
- Behandling
 - Bronkdilaterare
 - NIV
 - Invasiv ventilering

Andningsstöd

- Syrgas
 - Ökar fraktionen inandnad syrgas, ej ventilationen
 - Syrgas i hemmet (LTOT)
 - Indikation
 - $pO_2 < 7,4$ i vila
 - $pO_2 < 8$ vid organengegemang
 - Hög Hb
 - Ödem
 - Högersvikt

- Kontraindikation
 - Rökning
 - Öppen eld
 - Svår demens
- CPAP
 - Continuous Positive Airway Pressure
 - Samma tryck
 - Ökar ej ventilationen
 - Indikationer
 - Kardiellt lungödem
 - Sömnapné
 - Kolmoxidförgiftning
 - Kontraindikationer
 - Medvetslöshet
 - Pneumothorax
 - Kräkningar
 - Ansiktsfraktur
 - Ej samarbetsvillig patient
- NIV
 - Non Invasive Ventilation
 - Kallas även "BIPAP"
 - 2 olika tryck
 - Ökar ventilationen
 - Indikationer
 - Akut resp insuff typ 2 (Hög pCO₂ + Acidosis)
 - Kronisk resp insuff typ 2 (Hög pCO₂)
 - Kontraindikationer
 - Medvetslöshet
 - Pneumothorax
 - Kräkningar
 - Ansiktsfraktur
 - Ej samarbetsvillig patient

ARDS

Allmänt

- Akut, icke-kardiogent lungödem orsakat av inflammation i alveol-kapillärbarriären
- Leder till vätskeläckage i alveoler → nedsatt syresättning och minskad compliance
- En form av akut andningssvikt typ 1 (hypoxisk)
- Alltid ett symptom på annan sjukdom (t.ex. sepsis, trauma, pneumoni)
- Orsaker
 - Direkta (lungorsak)
 - Pneumoni (bakteriell/viral, inkl. COVID-19)
 - Aspiration
 - Lungkontusion
 - Inhalation av rök/toxiner
 - Indirekta (systemiska)
 - Sepsis
 - Chock/trauma

- Pankreatit
- Stora transfusioner (TRALI)
- Berlin-definitionen (diagnoskriterier)
 - Debut inom 1 vecka efter känt utlösande tillstånd
 - Bilaterala infiltrat på röntgen/CT
 - Ej förklarad av hjärtsvikt eller vätskeöverbelastning
 - Hypoxemi trots PEEP ≥ 5 cm H₂O
- Patofysiologi
 - Inflammation → ökad kärlpermeabilitet → alveolärt ödem
 - Surfaktantförlust → alveolär kollaps (atelektas)
 - Shunt och V/Q-rubbning → svår hypoxi
 - Minskad compliance → ”stela” lungor

Symptom

- Tilltagande dyspné
 - Inom 24-48 h
- Takypné
- Hypoxi som inte svarar på syrgas
- Cyanos, oro, trötthet
- Ofta bilaterala rassel

Diagnostik

- Artärblodgas: pO₂↓, ofta normal/låg pCO₂ initialt
- Lungröntgen/CT: bilaterala diffusa infiltrat, ingen kardiomegali
- Ekokardiografi: uteslut hjärtsvikt
- PaO₂/FiO₂-kvot för att klassificera svårighetsgrad
- Blodprover efter bakomliggande orsak (CRP, odlingar, pankreasamylas etc)

Behandling

- Alltid IVA-fall
- Behandla grundorsaken
 - Antibiotika vid sepsis/pneumoni
 - Vätskebalans: undvik övervätskning
 - Behandla chock, trauma, pankreatit etc
- Andningsstöd
 - Syrgas / CPAP
 - Vid mild ARDS, tillfällig stabilisering
 - NIV (BiPAP)
 - Kan provas initialt vid mild till måttlig form
 - Invasiv ventilation
 - Lungprotektiv strategi
 - Tidalvolym 4-8 ml/kg (IBW)
 - PEEP 10-15 cm H₂O
 - Platåtryck < 30 cm H₂O
 - Tillåt hyperkapni (pH > 7,2)
 - Bukläge (prone position)
 - Förbättrar syresättning, särskilt vid måttlig-svår ARDS (16 h/dygn)
 - ECMO
 - Övervägs vid refraktär hypoxi (PaO₂/FiO₂ < 10 kPa)
- Stödbehandling

- Trombosprofylax (LMWH)
- Nutrition, vätskekontroll, trycksårsprevention
- Steroider kan övervägas vid COVID-ARDS eller långdragen inflammation
- Undvik hög syrgaskoncentration (> 60 %) längre tid → risk för oxidativ skada
- Prognos
 - Mortalitet: 25-45 %, högre vid svår form
 - Överlevare har ofta lång återhämtning med trötthet och nedsatt lungfunktion

Sarkoidos

Allmänt

- Systemisk granulomatös inflammationssjukdom av okänd etiologi.
- Drabbar främst lungor och intrathorakala lymfkörtlar, men kan engagera hud, ögon, lever, hjärta och CNS
- Icke-nekrotiserande granulom
- Delas in i Löfgrens och Icke-Löfgrens
-

Symptom

- Löfgrens
 - Plötslig debut
 - Feber
 - Knölros (erytema nodosum) på underben (Kvinnor)
 - Periartikulär inflammation (Män)
 - Hiluslymfom
 - Övergående
- Icke-Löfgrens
 - Smygande debut
 - Torrhosta
 - Trötthet
 - Dyspné
 - Viktnedgång
 - Feber
 - Ögonpåverkan (uveit)
 - Bestående

Diagnostik

- Lungröntgen (Golden standard)
- Lab
 - S-Calcium
 - S-ACE
 - Ökad S-ACE och hyperkalcemi förekommer men är ospecifika fynd
- Bronkoskopi med BAL eller biopsi
 - Verifierar granulomatös inflammation vid oklar diagnos
- Stadiumindelning
 - 0 - Normal lungröntgen
 - 1 - Bilaterala hiluslymfom
 - 2 - Bilaterala hiluslymfom + Lunginfiltrat
 - 3 - Lunginfiltrat utan Bilaterala hiluslymfom
 - 4 - Skrumpning, fibrosbild

- Dynamisk och Statisk spirometri
 - Ofta restriktiv bild
 - Ibland obstruktiv
 - Används för att följa funktionsutvecklingen
 - Då används FVC

Behandling

- Icke löfgren
 - Kortison po
 - Terapisvikt → Metotrexat eller Azatioprin
- Löfgren
 - Om svullnad/ömhet kring leder
 - Antiflogistiska (NSAID eller kortison)
 - Om svullnad i en led
 - Kortisoninjektion
- Prognos
 - Icke Löfgren - Kronisk
 - Löfgren - Låker efter 1-2 år

Idiopatisk lungfibros (IPF)

Allmänt

- Kronisk, progressiv interstitiell lungsjukdom med fibros i lungparenkymet utan känd orsak
- Tillhör gruppen idiopatiska interstitiella pneumonier (IIP)
- Drabbar oftast män >60 år, särskilt rökare
- Leder till gradvis nedsatt gasutbyte och restriktiv ventilationsinskränkning
- Medianöverlevnad - 3-5 år efter diagnos
-

Symptom

- Dyspné > 6 mån
- Torrhosta
- Seninspiratoriska rassel
- Trumpindefingrar
- Trötthet
- Viktnedgång

Diagnostik

- HRCT
 - Med Usual Interstitial Pneumonia (UIP) mönster
- Uteslutande av andra orsaker till interstitiell lungsjukdom
- Spirometri visar restriktivitet
 - Restriktiv bild (↓VC, ↓TLC)
 - Normal/Ökad FEV%
- Diffusionskapacitet (DLCO)
 - Låg

Behandling

- IPF är irreversibel, målet är att bromsa progress och lindra symptom

- Bromsmediciner
 - Pirfenidon
 - Nintedanib
- Skov
 - Kortison
- Lungtransplantation

Lungcancer

Allmänt

- Vanligaste cancerrelaterade dödsorsaken i Sverige
- Orsak
 - Rökning (ca 85-90 %)
 - Passiv rökning
 - Radon, asbest, dieselavgaser
- Medianålder vid diagnos: ca 70 år
- Huvudtyper:
 - Icke-småcellig (NSCLC)
 - 85 %
 - Delas i adenocarcinom, skivepitel, storcellig
 - Adenocarcinom vanligast hos icke rökare
 - Skivepitel vanligast hos rökare
 - Småcellig (SCLC)
 - 15 %
 - Snabbt växande, tidig spridning
 - Neuroendokrin

Symptom

- Lång tid asymtomatiskt
- Lokala symtom
 - Hosta (ny eller förändrad kronisk hosta)
 - Hemoptys
 - Dyspné
 - Pip i bröstet, stridor
 - Smärta i thorax eller skuldra (pleurainväxt)
- Allmänsymtom
 - Trötthet, viktnedgång, feber, aptitlöshet
- Tecken på spridning
 - Hjärna: huvudvärk, fokalneurologi
 - Skelett: skelettsmärter
 - Lever: illamående, ikterus
 - Binjuror: oftast asymtomatisk
- Paraneoplastiska fenomen
 - Hyponatremi (SIADH, SCLC)
 - Hyperkalcemi (skivepitelcancer)
 - Neurologiska symtom (Lambert-Eaton)

Diagnostik

- Anamnes och status

- Lungröntgen
 - Första steg
- CT thorax + övre buk med kontrast
 - Alltid vid misstanke → kartläggning av tumör och lymfkörtlar
- PET-CT
 - Vid planerad kurativ behandling → kartlägger metastaser
- Bronkoskopi
 - Cytologi, borstprov, biopsi (centrala tumörer)
- Transthorakal nålbiopsi
 - Vid perifera tumörer (röntgen- eller ultraljudsledd)

Behandling

- Beroende på stadium
 - Stadium 1
 - Kirurgi (lobektomi, pneumonektomi)
 - Stadium 2
 - Kirurgi + Adjuvant
 - Stadium 3
 - Cytostatika + Immunterapi
 - Stadium 4
 - Cytostatika + Immunterapi/TKI
- PDL1
 - Mäts för att veta vilken behandling som kommer fungera (Prediktiv markör)
 - Hög PDL1 kan ge indikation för immunterapi som förstahandsval

Sömnapné

Allmänt

- Återkommande andningsuppehåll under sömn p.g.a. obstruktion i övre luftvägar.
- Orsaker
 - 10 % hos vuxna
 - Överviktiga (Viktigaste orsaken)
 - Män
- Finns två huvudtyper
 - Obstruktiv sömnapné (OSA)
 - Vanligast
 - Central sömnapné (CSA)
 - Sekundärt till t.ex. hjärtsvikt, stroke, opioider
- Patofysiologi
 - Under sömn → Sänkt tonus i svalgmuskulatur → Kollaps av farynx
 - Andningsstopp → Hypoxi + hyperkapni → Arousal → Återandning
 - Upprepade cykler → sömnfragmentering, ökat sympatikuspåslag, hjärt-kärlbelastning
- Ökad risk för
 - Hypertoni
 - Hjärtinfarkt
 - Arytmi
 - Stroke
 - Hjärtsvikt
 - Trafikolyckor

Symptom

- Natttid
 - Snarkning
 - Ofta hög, avbruten
 - Apnéer
 - Andningsuppehåll
 - Ofta noterade av partner
 - Orolig sömn
 - Svettningar
 - Natliga uppvaknanden med kvävningsskänsla
 - Nokturi
- Dagtid
 - Sömninghet, trötthet
 - Koncentrationssvårigheter, minnesproblem
 - Huvudvärk på morgonen
 - Irritabilitet, nedsatt livskvalitet
 - Olycksrisk vid bilkörning

Diagnostik

- Anamnes
 - Snarkning
 - Dagtrötthet
 - Partnerobservationer
 - Epworth Sleepiness Scale (ESS)
- Status:
 - BMI
 - Halsomfång
 - Blodtryck
 - ÖNH-inspektion (tonsiller, gom, svalg)
- Natlig andningsregistrering (polygrafi eller polysomnografi)
 - Diagnostisk
 - Mäter apné-hypopnéindex (AHI = antal andningsuppehåll/timme)

Behandling

- Allmänna åtgärder (alla patienter)
 - Viktnedgång (kan bota lindrig OSA)
 - Undvik alkohol och sedativa nattetid
 - Rökstopp
 - Sova på sidan (positionsterapi)
 - Behandla nästäppa (nässpray, allergi)
- CPAP (Continuous Positive Airway Pressure)
 - Förstahandsbehandling vid måttlig-svår OSA
 - Ger kontinuerligt övertryck → håller luftvägen öppen
 - Symtomlindrar, normaliserar sömn, sänker blodtryck och kardiovaskulär risk
 - Kräver god följsamhet (≥ 4 h/natt)
- Bettskena (mandibelframdragande)
 - För lindrig-måttlig OSA eller vid intolerans mot CPAP
 - Effektiv särskilt vid retrognati och normal vikt
- Kirurgi (selektivt)

- Tonsillektomi, uvulopalatofaryngoplastik (UPPP), eller käkkirurgi vid anatomiska hinder
- Görs sällan idag, endast vid klar obstruktiv orsak
- Central sömnapné
 - Behandla bakomliggande orsak (t.ex. hjärtsvikt, opioidutsättning)
 - Adaptiv servoventilation (ASV) i utvalda fall

Sjukdom

Allmänt

- Akut, systemisk, potentiellt livshotande överkänslighetsreaktion
- Orsakas av snabb frisättning av histamin och andra mediatorer från mastceller och basofiler
- Kan uppstå inom minuter till timmar efter exponering
- Vanligaste orsaker: födoämnen, läkemedel, insektsstick, latex

Symptom

- Allmänpåverkan
- Dyspné
- Klåda
 - Ofta händer, fötter, hårbotten
- Svullnad
 - Angioödem
- Yrsel
- Ångest
- Kallsvett
- Hypotoni
- Svaghet
- Svimning
- Magsmärtor
- Illamående
- Kräkning
- Urin/Feces avgång

Diagnostik

- Klinisk diagnos - vänta inte på prover
- Diagnostiska kriterier
 - Hud **eller** Slemhinnepåverkan
 - OCH**
 - Respiratorisk **eller** Kardiovaskulär påverkan
- Definition
 - Hud/Slemhinnepåverkan
 - Urtikaria
 - Angioödem
 - Klåda
 - Respiratorisk påverkan
 - Dyspné
 - Cyanos
 - Stridor
 - Kardiovaskulär påverkan
 - Hypotoni < 90 systole

- Hjärtstopp
- Anafylaktisk chock
 - Anafylaxi + Blodtrycksfall med kollaps och medvetlöshet
- Lab
 - Tryptas
 - Inom 4h
 - Top efter 1h
 - Ej akut prov, tar lång tid att komma

Behandling

- Adrenalin i.m
 - 0,3-0,5 mg av 1 mg/ml
- Liggande
 - Sänkt huvudända
 - Höjd fotända
- Extra
 - Om hypoxi
 - Syrgas
 - Om bronkkonstriktion
 - Ventolin (Salbutamol)
 - Vid stabilisering, ej akut
 - Överväg antihistaminer och kortison
 - 3-5 dagars kur
 - Om insatt på betablockad
 - Adrenalin dålig effekt
 - Ge glukagon som **tillägg** till adrenalin

Bronkiektasier

Allmänt

- Kronisk sjukdom med irreversibel dilatation av bronker orsakad av långvarig inflammation och destruktion av bronkväggen
- Leder till nedsatt mukociliär transport → slemstagnation → infektion → inflammation → ond cirkel
- Kan vara lokaliserad (efter infektion/obstruktion) eller diffus (vid systemsjukdom)
- Etiologi / Orsaker
 - Infektioner (vanligast)
 - Kroniska lungsjukdomar
 - Autoimmuna / systemiska

Symptom

- Kronisk produktiv hosta (daglig slembildning)
- Upprepade luftvägsinfektioner (ofta purulenta exacerbationer)
- Illaluktande sputum
- Hemoptyx (vanlig komplikation)
- Dyspné och trötthet vid avancerad sjukdom
- Feber vid exacerbation
- Senare: cyanos, clubbing (trumpinnefingrar)

Diagnostik

- Status
 - Rassel, ronki.
 - Slembiljud över drabbade områden.
 - Trumpinnefingrar vid kroniska fall.
- Diagnostik
 - Anamnes
 - Upprepade luftvägsinfektioner.
 - Kronisk hosta med slemproduktion >8 veckor.
 - Tidigare allvarlig pneumoni, TBC, KOL, CF, autoimmun sjukdom.
- Undersökningar
 - Lungröntgen: ofta ospecifik, kan visa förtjockade bronker.
 - HRCT (högupplöst CT): diagnostisk metod.
 - Fynd: bronkvidgning ("signetringstecken"), parallella linjer, bronkväggsförtjockning, slemnivåer.
 - Sputumodling: för att identifiera bakterier (Haemophilus, Pseudomonas, Moraxella, S. aureus m.fl.).
 - Spirometri: obstruktiv eller blandad bild, ofta nedsatt FEV₁.
- Utred bakomliggande orsak:
 - IgG, IgA, IgM → immunbrist
 - S-α1-antitrypsin → brist
 - Svett- eller genanalys vid misstänkt cystisk fibros
 - Pricktest/IgE vid misstänkt ABPA

Behandling

- Mål
 - Minska infektioner
 - Förbättra dränering
 - Bromsa progression
- Basbehandling (alla patienter)
 - Slemlösande och dränerande behandling
 - Andningsfysioterapi: PEP-flaska, autogen dränage, hostteknik
 - Inhalation med NaCl 6 % för slemmobilisering
 - Rökstopp
 - Vaccination: influensa, pneumokock
 - Behandla bakomliggande orsak (t.ex. ABPA, immunbrist)
- Vid infektion / exacerbation
 - Antibiotika enligt odlingsvar
 - Empiriskt: Amoxicillin, Doxycyklin eller Azitromycin
 - Vid Pseudomonas: Ciprofloxacin
 - Långtidsprofylax (vid täta exacerbationer)
 - Azitromycin 250-500 mg x3/vecka
 - Kortison: endast vid samtidig astma eller ABPA
- Avancerad sjukdom
 - Bronkoskopi: vid rikligt slem/hemoptys eller obstruktion
 - Inhalationsantibiotika: vid kronisk Pseudomonas-infektion
 - Lungtransplantation: vid svår, progredierande sjukdom trots behandling
- Prognos
 - Kroniskt tillstånd men långsam progression vid god behandling
 - Sämre prognos vid Pseudomonas-kolonisation och frekventa exacerbationer
 - Livskvalitet förbättras betydligt med korrekt fysioterapi och infektionkontroll

Cystisk fibros

Allmänt

- Autosomalt recessiv sjukdom som orsakas av mutation i CFTR-genen (Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator)
- Leder till defekt kloridtransport över epitelceller → minskad vattenhalt i sekret → tätt, segt slem i luftvägar, pankreas, GI-kanal och andra organ
- Ger kronisk luftvägsinfektion, malabsorption och infertilitet
- Medianöverlevnad i Sverige: >50 år (tack vare modern behandling)
- Patofysiologi
 - Defekt CFTR-protein → ↓ kloridsekretion, ↑ natriumresorption → vatten dras ur sekret
 - Resultat: segflytande slem → obstruktion → infektion → kronisk inflammation och vävnadsskada
 - Multiorgansjukdom: påverkar lungor, pankreas, lever, tarmar, fertilitet, svettkörtlar
- Epidemiologi
 - Vanligaste ärftliga livshotande sjukdomen i Nordeuropa
 - 1/5000 nyfödda i Sverige
 - Båda föräldrar måste vara bärare (25 % risk per graviditet)
 - Alla nyfödda i Sverige screenas via PKU (sedan 2010)

Symptom

- Luftvägar
 - Kronisk hosta med segt slem
 - Upprepade luftvägsinfektioner (S. aureus, H. influenzae, Pseudomonas aeruginosa)
 - Dyspné, pip, bronkiektasier
 - Näspolyper, sinuit
- GI / Nutrition
 - Pankreasinsufficiens → steatorré, malnutrition, viktuppgångssvårigheter
 - Buksmärta, gaser, illamående
 - CF-relaterad diabetes (CFRD) - hos äldre patienter
 - Leverpåverkan (kolestas, cirros)
- Övrigt
 - Salt smak på huden (↑ NaCl i svett)
 - Infertilitet (obstruktion av sädesledare)
 - Osteoporos, klubbfingerar, digitala trummor

Diagnostik

- Klinisk misstanke
 - Kronisk hosta
 - Återkommande luftvägsinfektioner
 - Malnutrition
 - Dålig viktuppgång hos barn
- Svett-test (gold standard)
 - Høgt kloridvärde > 60 mmol/L (patologiskt)
- DNA-analys
 - Bekräftar CFTR-mutation
- Lungröntgen / HRCT
 - Bronkiektasier, hyperinflation
- Spirometri
 - Obstruktiv bild (↓FEV₁)

Behandling

- Mål
 - Bromsa lungskada
 - Förebygga infektioner
 - Korrigera nutrition
- Andningsvägar
 - Daglig slemmobilisering: PEP-flaska, autogen dränage, fysioterapi
 - Inhalationer
 - NaCl 6 % (slemlösande)
 - Dornas alfa (Pulmozyme) → DNA-nedbrytande enzym som minskar seghet
 - Bronkdilaterare (Ventoline vb)
 - Antibiotika
 - Odlingsstyrd vid infektion
 - Inhalationsantibiotika (tobramycin, kolistin) vid kronisk Pseudomonas
 - Iv antibiotika vid exacerbation
 - Makrolid (Azitromycin): antiinflammatorisk och antiinfektiv effekt
- Nutrition / GI
 - Pankreasenzymer: Creon till varje måltid
 - ADEK-vitaminer: fettlösliga vitaminer i högdos
 - Högkalorikost
 - CF-relaterad diabetes: insulinbehandling vid behov
- Specifik CFTR-modulerande behandling
 - Riktad terapi mot defekt CFTR-protein (endast vissa mutationer)
 - Ivakaftor (Kalydeco) - “gating”-mutationer
 - Elexakaftor/tezakaftor/ivakaftor (Kaftrio) - F508del (vanligaste mutationen)
 - Transformativ behandling: förbättrar lungfunktion, minskar exacerbationer, ökar överlevnad
- Övrigt
 - Vaccination (influenza, pneumokock)
 - Rökförbud
 - Lungtransplantation vid avancerad sjukdom
 - Osteoporos
- Prognos
 - Kroniskt tillstånd men betydligt förbättrad överlevnad med modern behandling
 - Medianöverlevnad i Sverige >50 år
 - Prognos förbättras med CFTR-modulerare och god compliance till behandling

Kronisk bronkit

Allmänt

- Kronisk inflammation i bronker med ökad slemproduktion och hosta ≥ 3 månader/år under minst 2 på varandra följande år
- En klinisk diagnos, ofta inom KOL-spektrumet men kan förekomma utan luftvägsobstruktion
- Vanligast hos rökare och äldre män
- Beror på upprepad exponering för irriteranter (främst tobaksrök)
-

Symptom

- Kronisk hosta

- Sputumproduktion
 - Särskilt på morgonen
- Dyspné vid ansträngning
- Återkommande infektioner/exacerbationer (ökad slem, purulent sputum, feber)
- Vid långvarig sjukdom: cyanos, perifera ödem

Diagnostik

- Status
 - Ronki, slembiljud (rassel) bilateralt
 - Förlängt expirium
 - Vid avancerad sjukdom: cyanos, svullna ben, tecken till högerhjärtsvikt
- Diagnostik
 - Klinisk diagnos
 - Hosta och slem ≥ 3 mån/år i ≥ 2 år (efter att andra orsaker uteslutits)
- Utredning
 - Spirometri
 - Normal \rightarrow "ren" kronisk bronkit
 - Obstruktiv bild ($FEV_1/FVC < 0,7$) \rightarrow del av KOL
 - Lungröntgen: uteslut pneumoni, cancer, bronkiektasier
 - Sputumodling: vid upprepade infektioner
 - Blodprover: CRP, Hb, Eosinofiler (för diffdiagnostik)

Behandling

- Basåtgärder
 - Rökstopp
 - Viktigast
 - Vaccination: influensa & pneumokock
 - Fysioterapi: slemmobilisering (PEP-flaska, hostteknik)
 - Allmän konditionsträning
- Läkemedel
 - Bronkdilaterare
 - β_2 -agonist (Ventoline)
 - Antikolinergika (Atrovent)
 - Symtomlindring vid obstruktiv komponent
 - Inhalationssteroid (ICS)
 - Endast vid KOL med exacerbationer eller eosinofili
 - Ej rutin vid ren bronkit
 - Antibiotika vid exacerbation
 - Amoxicillin, Doxycyklin, Azitromycin
 - Endast vid purulent sputum + feber eller påverkat allmäntillstånd
 - Slemlösande
 - NaCl 6%
 - Acetylcystein
 - Vid segt slem
 - Understödjande effekt
- Prognos
 - Beroende av rökstatus och infektionstäthet
 - Rökstopp kan stoppa progressionen
 - Vid fortsatt exponering \rightarrow risk för KOL, andningssvikt, pulmonell hypertension



Njurmedicin

Nefritiskt syndrom

Allmänt

- Inflammatoriskt glomerulärt syndrom
- Ger hematuri, proteinuri (<3 g/dygn), hypertoni, nedsatt GFR och ödem
- Orsaker:
 - IgA-nefrit (vanligast i Sverige)
 - Postinfektiös GN
 - ANCA-vaskulit
 - Anti-GBM (Goodpastures)
 - Lupusnefrit

Symptom

- Mörk/brun urin (hematuri)
- Perifera eller periorbitala ödem
- Minskad urinmängd
- Huvudvärk, illamående, trötthet
- Ofta nyligen genomgången infektion (hals, luftvägar)

Diagnostik

- Urinprov: blod, albumin, erythrocytocyndrar
- Blodprov: krea, eGFR, elektrolyter, CRP, komplement (C3/C4), ANCA, ANA, anti-GBM
- Blodtryck: ofta förhöjt
- Njurbiopsi: vid oklar diagnos eller snabbt försämrad njurfunktion

Behandling

- Behandla grundorsak
 - IgA-nefrit: blodtryckskontroll (ACE/ARB)
 - Postinfektiös: vila, ev. antibiotika
 - ANCA / Anti-GBM: högdos kortison + immunsuppression ± plasmaferes
- Salt- och vätskerestriktion
- Loopdiuretika vid ödem
- Dialys vid svår uremi eller hyperkalemi

Nefrotiskt syndrom

Allmänt

- Glomerulär skada → massiv proteinförlust i urin
- Kärntecken:
 - Proteinuri > 3,5 g/dygn
 - Hypoalbuminemi (< 30 g/L)
 - Ödem
 - Hyperlipidemi
- Orsaker:
 - Primära: Minimal change, FSGS, Membranös nefropati
 - Sekundära: Diabetesnefropati, Amyloidos, SLE, läkemedel
- Komplikationer
 - Trombos (njurvener, DVT, LE)
 - Infektioner (förlust av immunglobuliner)

- Hypovolemi vid aggressiv diures

Symptom

- Uttalade ödem (ansikte, ben, buk)
- Viktuppgång
- Skummande urin (proteinuri)
- Trötthet
- Dyspné (pleuravätska/ascites)

Diagnostik

- Urinprov: starkt positiv för protein
- U-ACR eller dygnsproteinuri: >3,5 g/dygn
- Blodprov: albumin ↓, kolesterol ↑, krea/eGFR, elektrolyter
- Njurbiopsi: oftast nödvändig för diagnos (utom vid klar sekundär orsak)

Behandling

- Behandla grundorsak
 - Minimal change → kortison
 - Membranös/FSGS → immunsuppression
 - Sekundär form → behandla bakomliggande sjukdom
- Basåtgärder
 - Vätske- och saltrestriktion
 - Loopdiuretika mot ödem
 - ACE/ARB för att minska proteinuri
 - Statin vid hyperlipidemi
 - Trombosprofylax vid lågt albumin (<25 g/L)

Fokal Segmentell Glomeruloskleros (FSGS)

Allmänt

- En av de vanligaste orsakerna till nefrotiskt syndrom hos vuxna
- Skada i podocyter → segmentell ärrbildning (skleros) i vissa glomeruli
- Delas in i
 - Primär (idiopatisk) - okänd orsak, ofta snabbt nefrotiskt syndrom
 - Sekundär - p.g.a. annan belastning på njuren (t.ex. hypertoni, obesitas, HIV, läkemedel, refluxnefropati)

Symptom

- Ödem, viktuppgång
- Skummande urin (proteinuri)
- Hypertoni
- Ofta långsam försämring av njurfunktion

Diagnostik

- Urin: proteinuri (ofta >3,5 g/dygn), ibland hematuri
- Blod: s-albumin ↓, krea ↑, eGFR ↓
- Njurbiopsi: diagnoskriterium
 - Fokal (vissa glomeruli)
 - Segmentell (del av glomerulus) skleros
 - Podocytskada i ljusmikroskop / immunhistokemi

Behandling

- Behandling
 - Primär FSGS:
 - Högdos kortison i 4-6 mån
 - Vid terapivikt → Ciklosporin eller Rituximab
 - Sekundär FSGS:
 - Behandla bakomliggande orsak
 - ACE/ARB för att minska proteinuri
 - Blodtryckskontroll
 - Vätske- och saltrestriktion
 - Trombosprofylax vid lågt albumin (<25 g/L)
- Prognos
 - Risk för kronisk njursvikt (upp till 50 % inom 10 år vid obehandlad sjukdom)
 - Recidivrisk efter njurtransplantation (särskilt vid primär form)

Membranös nefropati

Allmänt

- Vanligaste orsaken till nefrotiskt syndrom hos vuxna
- Orsakas av antikroppar mot podocytantigen (oftast PLA2R) → immunkomplex på glomerulär basalmembran → förtjockning
- Delas i:
 - Primär (idiopatisk) - anti-PLA2R-antikroppar (≈70 %)
 - Sekundär - t.ex. SLE, hepatit B/C, malignitet, läkemedel (NSAID m.fl.)

Symptom

- Gradvis utvecklade ödem
- Skummande urin (proteinuri >3,5 g/dygn)
- Hypertoni
- Trötthet
- Ofta normal GFR initialt

Diagnostik

- Urin: massiv proteinuri
- Blod: låg albumin, hyperlipidemi, ev. högt krea
- Anti-PLA2R-antikroppar: talar för primär form
- Njurbiopsi: förtjockad basalmembran + subepiteliala immunkomplex

Behandling

- Basåtgärder
 - Salt/vätskerestriktion, loopdiuretika
 - ACE/ARB för att minska proteinuri
 - Statin vid hyperlipidemi
 - Trombosprofylax vid albumin <25 g/L
- Immunosuppressiv behandling
 - Vid persisterande nefrotiskt syndrom eller försämrad njurfunktion
 - Kortison + cyklofosfamid eller rituximab enligt KDIGO
- Behandla ev. bakomliggande orsak vid sekundär form

Prognos

- Spontan remission hos ca 30 %
- Risk för kronisk njursvikt hos 30-40 %
- Anti-PLA2R används för att följa sjukdomsaktivitet

Minimal change nefropati

Allmänt

- Vanligaste orsaken till nefrotiskt syndrom hos barn
- Hos vuxna: 10-15 % av nefrotiska syndrom
- Mikroskopiskt: normal glomerulus i ljusmikroskop, men fusion av podocyttutskott i elektronmikroskop
- Ofta immunologiskt utlöst (T-cellsaktivering)
- Kan utlösas av infektion, allergi, NSAID, lymfom (främst Hodgkin)

Symptom

- Snabbt debuterande ödem (ansikte, ben, buk)
- Skummande urin (massiv proteinuri)
- Trötthet, viktuppgång
- Normalt blodtryck och kreatinin i början

Diagnostik

- Lab
 - Urin: proteinuri >3,5 g/dygn
 - Hypoalbuminemi
 - Hyperlipidemi
- Barn
 - Klinisk diagnos
- Vuxna
 - Njurbiopsi (pga fler ddx)

Behandling

- Behandling
 - Kortison (prednisolon)
 - 1:a hand, mycket god effekt (80-90 % remission)
 - Långsam nedtrappning
 - Vid recidiv/frekventa skov:
 - Ciklosporin, takrolimus eller rituximab
 - Basbehandling:
 - ACE/ARB (proteinurisänkande)
 - Loopdiuretika, vätske- och saltrestriktion
 - Trombosprofylax vid albumin <25 g/L
- Prognos
 - God, särskilt hos barn
 - Vuxna: risk för recidiv men svarar oftast på ny steroidkur

IgA-Nefrit

Allmänt

- Vanligaste primära glomerulonefriten i Sverige
- Ofta debut 10-30 år, vanligare bland män
- Orsakas av IgA-inlagring i mesangiet → inflammation i glomeruli
- Kan vara isolerad njursjukdom eller sekundär till systemsjukdom (t.ex. celiaki, leversjukdom)
- Förloppet varierar - från lindrig mikroskopisk hematuri till progressiv njursvikt

Symptom

- Makroskopisk hematuri i samband med ÖLI ("synfaryngitisk hematuri")
- Mikroskopisk hematuri och/eller lätt-måttlig proteinuri vid rutinkontroll
- Hypertoni
- Ödem vid mer avancerad sjukdom
- Vanligen normal njurfunktion initialt

Diagnostik

- Urinprov: blod + albumin
- Blodprov: krea, eGFR, elektrolyter, komplement (C3/C4 normalt)
- Njurbiopsi: krävs för diagnos
 - IgA-dominanta immunkomplex i mesangiet (IF)
- Uteslut sekundär orsak (leversjukdom, celiaki, SLE)

Behandling

- Behandling
 - Basbehandling:
 - ACE/ARB vid proteinuri (>0,5-1 g/dygn)
 - Blodtrycksmål <130/80
 - Saltrestriktion
 - Immunsuppression:
 - Kortison vid proteinuri >1 g/dygn trots optimerad behandling
 - Vid snabb njurfunktionsförsämring → överväg steroider ± immunsuppressiva
 - Övrigt
 - Statin vb, rökstopp
 - Behandla hypertoni aggressivt
- Prognos
 - Långsamt förlopp; 20-40 % utvecklar njursvikt efter 20 år
 - God prognos vid isolerad hematuri och normal GFR
 - Dålig prognos vid ihållande proteinuri, hypertoni, sänkt GFR

Infektionsrelaterad glomerulonefrit

Allmänt

- Glomerulonefrit som uppstår efter eller i samband med infektion
- Ofta poststreptokock-GN (efter hals- eller hudinfektion med β -hemolytiska streptokocker grupp A)
- Vanligare hos barn, men förekommer hos äldre (ofta sekundärt till stafylokockinfektion)
- Orsakas av immunkomplexinlagring i glomeruli

Symptom

- 1-3 veckor efter infektion

- Mörk urin (makroskopisk hematuri)
- Ödem (ansikte, ben)
- Hypertoni
- Oliguri
- Ibland feber, trötthet

Diagnostik

- Urin: hematuri, proteinuri (måttlig)
- Blod: krea ↑, eGFR ↓, CRP ↑
- Komplement: C3 lågt (återgår till normalt inom 6-8 v)
- Streptokockserologi: ASO eller anti-DNase B ↑
- Njurbiopsi: endast vid atypisk bild eller utebliven förbättring

Behandling

- Behandling
 - Stödande behandling:
 - Vätske- och saltrestriktion
 - Loopdiuretika vid ödem
 - Blodtryckskontroll
 - Antibiotika: vid kvarvarande eller pågående infektion
 - Dialys: vid svår njursvikt eller hyperkalemi
- Prognos
 - Barn: mycket god, full återhämtning
 - Vuxna/äldre: risk för kvarstående njurpåverkan
 - Normalisering av komplement inom 2 mån talar för god prognos

Snabb Progredierande Glomerulonefrit (RPGN)

Allmänt

- Akut och snabbt förlöpande glomerulonefrit → kraftigt fall i GFR inom veckor-månader
- Histologiskt kännetecken: halvmånebildning (crescenter) i glomeruli
- Alltid ett akut njurmedicinskt tillstånd
- Orsaker:
 - ANCA-vaskulit (GPA, MPA)
 - Anti-GBM-sjukdom (Goodpastures)
 - Immunkomplex-GN (t.ex. SLE, IgA, infektion)

Symptom

- Snabbt stigande kreatinin
- Hematuri och proteinuri
- Oliguri, ödem, hypertoni
- Allmänsymtom: feber, trötthet, ledvärk
- Vid systemengagemang: lungblödning, hudutslag, sinuit

Diagnostik

- Urin: blod + protein
- Blod: krea ↑, eGFR ↓, CRP ↑
- Autoantikroppar: ANCA, anti-GBM, ANA
- Komplement: kan vara lågt vid immunkomplexorsakad GN
- Njurbiopsi: krävs för diagnos (crescenter i glomeruli)

Behandling

- Behandling (akut)
 - Omedelbar njurmedicinsk kontakt / IVA-vård
 - Kortison: högdos i.v. (metylprednisolon 0,5-1 g x1 i 3 dagar)
 - Immunsuppression: cyklofosamid eller rituximab
 - Plasmaferes: vid anti-GBM eller svår vaskulit med lungblödning
 - Dialys: vid uremi, hyperkalemi eller vätskebalansrubbing
- Prognos
 - Utan behandling → snabbt till terminal njursvikt
 - Prognosen beror på grad av njurengagemang vid start
 - Tidig behandling kan rädda njurfunktion

Polycystisk njure

Allmänt

- Ärftlig cystbildande njursjukdom, autosomt dominant (ADPKD)
- Mutation i PKD1 (85%) eller PKD2 (15%) → defekt tubulicellsreglering → gradvis cyststillväxt
- Leder till förstörade njurar, progressiv njursvikt och ofta extrarenala manifestationer
- Vanligaste ärftliga orsaken till terminal njursvikt

Symptom

- Ofta asymtomatisk länge
- Flanksmärta, tyngdkänsla
- Makroskopisk eller mikroskopisk hematuri
- Hypertoni (vanligt tidigt tecken)
- Återkommande urinvägsinfektioner
- Stenbildning
- Sent: trötthet, minskad urinproduktion, uremisymtom
- Extrarenala fynd
 - Levercystor (vanligt)
 - Pankreascystor
 - Intrakraniella aneurysm (5-10%)
 - Mitralisklaffprolaps, hjärtklaffpåverkan

Diagnostik

- Ultraljud: många cystor i båda njurarna, ofta förstörat parenkym
- CT/MR: mer detaljerad cystkartläggning
- Blodprov: krea ↑, eGFR ↓ med tiden
- Genetisk analys: vid oklar diagnos eller familjeutredning
- Screening av släktingar rekommenderas (UL vid >20 år)

Behandling

- Behandling
 - Ingen botande behandling
 - Bromsmedicin
 - Tolvaptan
 - Hos yngre med snabb progress
 - Blodtryckskontroll
 - ACE/ARB

- Viktigt för att bromsa progression
- Prognos
 - Gradvis försämring av njurfunktion
 - PKD1-mutation → snabbare progression
 - Genomsnittlig debut av njursvikt: 50-60 år
 - God överlevnad efter transplantation

Diabetisk nefropati

Allmänt

- Vanligaste orsaken till kronisk njursvikt i Sverige
- Orsakas av långvarig hyperglykemi → skada på glomerulära kapillärer (mikroangiopati)
- Ger gradvis utveckling av albuminuri, hypertoni och sjunkande eGFR
- Drabbar både typ 1 och typ 2-diabetes
- Patofysiologi
 - Hyperglykemi → glomerulär hyperfiltration → mesangiell expansion → basalmembransförtjockning → glomeruloskleros
 - Leder till läckage av albumin och successiv funktionsförlust

Symptom

- Ofta asymtomatisk tidigt
- Senare: ödem, trötthet, hypertoni
- I avancerade stadier: tecken på CKD (uremi, anemi, acidosis)

Diagnostik

- U-ACR (albumin/kreatinin-kvot)
 - Mikroalbuminuri: 3-30 mg/mmol
 - Makroalbuminuri: >30 mg/mmol
- eGFR - följs regelbundet
- BT - ofta förhöjt
- Ögonbottenundersökning: retinopati stödjer diagnosen
- Uteslut andra njursaker vid atypisk bild (snabb försämring, hematuri, inga ögonförändringar)

Behandling

- Behandling
 - Glykemisk kontroll: HbA1c < 52 mmol/mol (individanpassas)
 - Blodtryck: mål < 130/80 mmHg
 - ACE/ARB förstahandsval (minskar albuminuri)
 - SGLT2-hämmare (empagliflozin, dapagliflozin) - bromsar CKD-progress
 - GLP-1-analog vid kvarstående risk eller hjärt-kärlsjukdom
 - Statin: vid kardiovaskulär risk
 - Livsstil: rökstopp, saltbegränsning, fysisk aktivitet
 - Undvik NSAID och kontrastmedel
- Prognos
 - Tidig upptäckt och strikt BT- och glukoskontroll kan bromsa förloppet
 - Obehandlad → långsam progression till terminal njursvikt

Akut njurskada (AKI)

Allmänt

- Snabb försämring av njurfunktion inom timmar-dagar
- Leder till stegrat kreatinin, minskad urinproduktion och risk för uremi, hyperkalemi och acidosis
- Vanligt på sjukhus; kan vara reversibelt om behandlas tidigt
- Orsaker (indelning)
 - Prerenal: nedsatt perfusion
 - Dehydrering, hypotoni, sepsis, hjärtsvikt, blödning
 - Renal (intrarenal): skada i njurparenkymet
 - Akut tubulär nekros (ATN), glomerulonefrit, interstitiell nefrit, vaskulit
 - Postrenal: avflödeshinder
 - Prostatahyperplasi, sten, tumör

Symptom

- Oliguri/Anuri
- Vätskeretention
 - Ödem
 - Viktuppgång
- Trötthet
- Illamående
- Hypertoni
- Dyspné
- I svåra fall
 - Medvetandepåverkan
 - Arytmi (p.g.a. hyperkalemi)

Diagnostik

- Lab
 - Blod
 - Krea ↑
 - eGFR ↓
 - K⁺, Na⁺
 - Urea
 - Syra-basstatus
 - Urin
 - Volym
 - Urinsticka (blod, protein)
 - Sediment
- Ultraljud njurar
 - Uteslut avflödeshinder
- Status
 - BT
 - Vätskebalans
 - Hjärt-lungstatus

Behandling

- Behandling
 - Alltid åtgärda grundorsaken
 - Vätskebrist → vätsketerapi

- Avflödeshinder → KAD eller avlastning
- Sepsis → antibiotika + vätska
- Läkemedel → sätt ut nefrotoxiska (NSAID, ACE/ARB, kontrast)
- Stödjande behandling:
 - Vätskebalans (varken under- eller övervätska)
 - Kontrollera elektrolyter (framförallt K⁺)
 - Dialys vid uremi, hyperkalemi, övervätskning eller acidosis
- Prognos
 - Reversibel om tidigt behandlad
 - Hög mortalitet vid utebliven korrigerande eller sepsis
 - Ökad risk för senare CKD

Kronisk njursjukdom (CKD)

Allmänt

- Långsamt progredierande nedsättning av njurfunktion under ≥3 månader
- Kan orsakas av alla typer av njurskada (t.ex. diabetes, hypertoni, glomerulonefrit, cystsjukdom)
- Definieras av:
 - eGFR <60 ml/min/1,73m² i >3 mån
 - eller
 - Strukturell njurskada (t.ex. albuminuri, cystor, ärr)
- Vanliga orsaker
 - Diabetesnefropati
 - Hyperton nefroskleros
 - Glomerulonefrit
 - Cystsjukdom (ADPKD)
 - Vaskulär eller obstruktiv njurskada

Symptom

- Ofta asymtomatisk tidigt
- Senare: trötthet, klåda, illamående, ödem, hypertoni, dyspné
- I avancerade stadier: anemi, skelettpåverkan, acidosis, hyperkalemi

Diagnostik

- Lab
 - eGFR och krea (upprepade mätningar)
 - Hb
 - Elektrolyter
 - PTH
 - U-ACR (albumin/kreatinin-kvot)
- Blodtryck
- Ultraljud njurar
 - Storlek, symmetri, ärr

Behandling

- Behandling
 - Behandla bakomliggande orsak
 - Blodtryckskontroll: ACE/ARB förstahandsval
 - Albuminuri: ACE/ARB även vid normalt BT
 - Diabetes: god glukoskontroll (SGLT2-hämmare vid CKD + diabetes)

- Livsstil: saltbegränsning, rökstopp, motion, proteinmåttlighet
- Korrigera komplikationer:
 - Anemi → EPO, järn
 - Metabol acidosis → bikarbonat
 - Sekundär hyperparatyreoidism → D-vitamin, fosfatbindare
- Undvik nefrotoxiska läkemedel (NSAID, kontrast)
- Dialys/transplantation vid stadium 5
- Prognos
 - Progresshastighet beror på grundsjukdom och BT-kontroll
 - Ökad risk för hjärt-kärlsjukdom
 - Tidig upptäckt och optimerad behandling kan bromsa förloppet



Gastroenterologi

Crohns

Allmänt

- Kronisk inflammatorisk tarmsjukdom (IBD)
- Kan drabba hela mag-tarmkanalen, från mun till anus
- Inflammationen är transmural (går genom hela tarmväggen)
- Debut ofta i åldern 15-35 år
- Skovvis förlopp med perioder av aktivitet och remission
- Vanliga lokalisationer: terminala ileum och colon

Symptom

- Buksmärtor (ofta höger fossa)
- Diarré (ibland blod- eller slemtillblandad)
- Viktnedgång, trötthet, feber
- Perianala förändringar: fissurer, fistlar, abscesser
- Malnutrition, anemi (järn, B12-brist vid ileumpåverkan)
- Extraintestinala manifestationer: artrit, uveit, erythema nodosum

Diagnostik

- Anamnes + status
 - Viktnedgång
 - Bukömhet
 - Perianala fynd)
- Lab
 - CRP ↑
 - Hb ↓
 - Järn ↓
 - Albumin ↓
 - Kalprotektin ↑
- Koloskopi + Biopsi (Diagnostiskt)
 - Fokala ulcerationer
 - Skip-lesions
 - Nodulära slemhinneförändringar
 - Kullersten utseende.
 - Granulom kan ses i upp till 30% av biopsierna
 - Transmural inflammation
- Fecesodling
 - Utesluta infektion
- MR tunntarm / Kapselendoskopi
 - Vid misstänkt tunntarmsengagemang

Behandling

- Behandling
 - Akut skov
 - Kortison (Prednisolon p.o. eller i.v.)
 - Underhållsbehandling
 - Azatioprin eller 6-MP
 - Biologiska läkemedel (anti-TNF: infliximab, adalimumab; vedolizumab; ustekinumab)
 - Symtomlindring
 - Loperamid vb (ej vid aktiv inflammation)

- Järn, B12, D-vitamin, kalciumsubstitution
- Kirurgi
 - Vid komplikationer: strikturer, fistlar, abscesser eller terapivikt
 - Ej botande (sjukdomen återkommer ofta i annan del av tarmen)
- Komplikationer
 - Strikturer och ileus
 - Fistlar och abscesser
 - Malnutrition
 - Ökad risk för kolorektalcancer (efter > 8 års sjukdom)
- Prognos
 - Kronisk sjukdom med skov
 - Många kan leva symtomfritt i långa perioder
 - Rökning försämrar prognosen - rökstopp viktigt

Ulcerös kolit

Allmänt

- Kronisk inflammatorisk tarmsjukdom (IBD)
- Drabbar endast kolon och rektum
- Inflammationen är ytlig (mukosal och submukosal)
- Börjar nästan alltid i rektum och sprider sig proximalt i kontinuerlig utbredning
- Skovvis förlopp med remissioner

Symptom

- Blodig, slemmig diarré
- Täta trängningar, tenesmer
- Buksmärta (oftast nedtill vänster)
- Trötthet, viktnedgång, feber vid skov
- Mild form: mest rektal blödning
- Svår form
 - > 6 blodiga diarréer/dygn
 - Feber
 - Takykardi
 - Anemi
- Komplikationer
 - Toxisk megakolon
 - Tarmperforation
 - Kolorektalcancer (ökad risk efter 8-10 års sjukdom)
 - Extraintestinala manifestationer: artrit, PSC, erythema nodosum, uveit

Diagnostik

- Anamnes + status
 - Blodig diarré, bukömhet, ofta rektal inflammation
- Lab
 - CRP ↑
 - Hb ↓
 - Albumin ↓
 - Kalprotektin ↑
- Fecesodling

- Utesluter infektion
- Koloskopi med biopsi
 - Diagnostiskt
 - Koloskopi visar
 - Kontinuerlig inflammation från rektum
 - Kryptabscesser
 - Biopsi visar
 - Ej transmural inflammation

- DT-buk
 - Svåra skov
 - Misstänkt toxisk dilatation
- Skov bedöms med truelovs and witts, se bild

	Mild	Måttligt svår	Svår
<i>Antal blodtillblandade avföringar/dag</i>	< 4	≥ 4 om	≥ 6 och
<i>Pulsfrekvens</i>	< 90	≤ 90	> 90 eller
<i>Temperatur</i>	< 37,5 °C	≤ 37,8 °C	> 37,8 °C eller
<i>Hemoglobin</i>	> 115 g/L	≥ 105 g/L	< 105 g/L eller
<i>SR</i>	< 20 mm	≤ 30 mm	> 30 mm eller
<i>CRP</i>	Normal	≤ 30 mg/L	> 30 mg/L

Behandling

- Behandling
 - Mild
 - 5-ASA
 - Kortison
 - Måttlig
 - 5-ASA
 - Kortison
 - TNF-hämmare
 - Skov (inläggning)
 - 5-ASA
 - Kortison iv
 - Vätska iv
 - Trombosprofylax (Lågmolekylärt Heparin)
 - Kirurgi
 - Kolektomi vid terapiresistens, dysplasi eller toxisk megakolon
- Prognos
 - Kronisk sjukdom med skov
 - De flesta uppnår god kontroll med 5-ASA ± immunterapi
 - Kolektomi botar tarmsjukdomen men kan ge följd tillstånd (pouchit)

Mikroskopisk kolit

Allmänt

- Inflammatorisk tarmsjukdom som drabbar colon, men slemhinnan ser normal ut vid endoskopi
- Diagnos ställs endast med biopsi → mikroskopiska förändringar
- Två huvudtyper
 - Kollagen kolit - förtjockat kollagenlager under epitelet
 - Lymfocytär kolit - ökat antal intraepiteliala lymfocyter
- Vanligare hos äldre kvinnor
- Associerad med autoimmunitet, NSAID, PPI, SSRI, rökning

Symptom

- Kronisk vattnig, icke-blodig diarré

- Buksmärtor, gaser
- Trängningar, ibland nattliga diarréer
- Viktnedgång och trötthet i svårare fall

Diagnostik

- Koloskopi: normalt makroskopiskt fynd
- Biopsi från colon: nödvändig för diagnos
 - Kollagen kolit → förtjockat kollagenband
 - Lymfocytär kolit → >20 intraepiteliala lymfocyter/100 epitelceller
- Lab: CRP normalt, kalprotektin normalt eller lätt förhöjt
- Fecesodling: uteslut infektion

Behandling

- Mild sjukdom
 - Sätt ut utlösande läkemedel (NSAID, PPI, SSRI)
 - Rökstopp
 - Loperamid
- Måttlig-svår sjukdom
 - Budesonid (kortison)

Ischemisk kolit

Allmänt

- Orsakas av tillfällig eller permanent blodbrist i colon
- Vanligast hos äldre, särskilt med hjärt-kärlsjukdom
- Engagerar ofta vänster colon (flexura lienalis → sigmoideum)
- Inflammationen är sekundär till hypoperfusion
- Riskfaktorer: hypotension, hjärtsvikt, arytmier, ateroskleros, dehydrering, trombos, vasokonstriktiva läkemedel

Symptom

- Plötsliga buksmärtor
 - Ofta vänstersidiga
 - Ofta före blödningen
- Blodig diarré eller blodtillblandad lös avföring
- Urge/tenesmer
- Feber och allmänpåverkan vid svårare fall

Diagnostik

- DT buk med kontrast: förstahandsundersökning
 - Visar tarmväggsförtjockning, ödem, ev. vaskulära fynd
- Koloskopi: bekräftar diagnosen (segmentell ischemi, sår, ödem)
 - Tas när patienten är stabil
- Lab
 - CRP ↑
 - LPK ↑
 - Hb normalt/lågt
- Fecesodling: uteslut infektion

Behandling

- Stabil (okomplicerad) sjukdom:
 - Vätska i.v.
 - Tarmvila eller lätt kost
 - Sätt ut ev. utlösande läkemedel (t.ex. NSAID, vasokonstriktorer)
 - Antibiotika vid måttlig-svår sjukdom
- Komplikationer/tecken på nekros eller perforation:
 - Akut kirurgi
 - Ofta sektionell resektion

Eosinofil esofagit (EoE)

Allmänt

- Orsakas ofta av allergisk/atopisk reaktion mot födoämnen
- Vanligast hos unga män

Symptom

- Dysfagi
- Episoder av mat som fastnar
- Bröstsmärta eller obehag vid sväljning
- Refluxliknande besvär (men svarar dåligt på PPI ensamt)

Diagnostik

- Gastroskopi med biopsi (krävs för diagnos)
- Uteslut annan orsak till eosinofili i esofagus (reflux, infektion, Crohn m.m.)
- Allergitestning vid misstänkt födoämnesorsak

Behandling

- PPI (högdos i 8 veckor)
- Budesonid (Kortison)
- Eliminationsdiet
 - 2-food (oftast mjölk + gluten)
eller
 - 6-food (mjölk, gluten, ägg, soja, nötter, fisk/skaldjur)
- Dilatation
 - Vid strikturer eller svår dysfagi

Gastroesofageal refluxsjukdom (GERD)

Allmänt

- Orsakas av svag nedre esofagussfinkter (LES) eller ökat tryck i ventrikeln → magsyra refluxar upp i esofagus
- Vanlig folksjukdom
- Riskfaktorer: övervikt, graviditet, hiatusbråck, rökning, alkohol, vissa läkemedel

Symptom

- Halsbränna (brännande känsla bakom bröstbenet)
- Regurgitation (surt uppstöt)
- Sväljningsbesvär, hosta, heshet

- Sämre vid framåtböjning eller efter måltid
- Alarmtecken: dysfagi, viktnedgång, anemi - utreds vidare med gastroskopi

Diagnostik

- Klinisk diagnos vid typiska symtom
- PPI-test: förbättring → stödjer diagnosen
- Gastroskopi:
 - Indikation: alarmsymtom, långvariga besvär, dålig PPI-effekt
 - Kan visa esofagit eller hiatusbråck
- 24 h pH-mätning/manometri: vid oklara fall eller inför kirurgi

Behandling

- Behandling
 - Livsstil
 - Viktnedgång, undvik stora/feta måltider
 - Höjd huvudända, undvik att äta sent
 - Minska alkohol, kaffe, kolsyrat, stark mat
 - Rökstopp
 - Läkemedel
 - PPI 4-8 veckor
 - Förstahandsval
 - H2-blockerare som alternativ
 - Antacida vid lindriga intermitterent besvär
 - Kirurgi (fundoplikation):
 - Vid terapivikt, behov av långvarig högdos-PPI eller stort hiatusbråck
- Komplikationer
 - Erosiv esofagit
 - Strikturer (sväljningssvårigheter)
 - Barretts esofagus (metaplasi) → ökad risk för adenocarcinom
- Prognos
 - Mycket god med livsstil + PPI
 - Återfall vanligt efter utsättning → många behöver långvarig behandling

Irritable Bowel Syndrome (IBS)

Allmänt

- Funktionsrubbing i mag-tarmkanalen utan strukturell skada
- Vanligaste orsaken till kroniska bukbesvär
- Drabbar 10-15 % av befolkningen
- Utlösande faktorer: stress, infektion (postinfektiös IBS), kost, hormonella faktorer

Symptom

- Rome IV-kriterier
 - Buksmärta ≥ 1 dag/vecka i ≥ 3 månader, kopplad till minst ett av:
 - Lindring vid tarmtömning
 - Förändrad avföringsfrekvens
 - Förändrad avföringskonsistens
 - Diarré (IBS-D), förstoppning (IBS-C), blandtyp (IBS-M) eller ospecificerad
 - Uppblåsthet, gaser, känsla av ofullständig tömning

Diagnostik

- Klinisk diagnos baserad på symtom (Rome IV)
- Uteslut röda flaggor: viktnedgång, blod i avföring, anemi, hereditet för IBD/cancer
- Lab
 - Hb, CRP, TSH, Transglutaminas
- F-Kalprotektin
 - Normalt vid IBS
 - Utesluter IBD
- Koloskopi vid alarmsymtom eller >50 års debut

Behandling

- Livsstilsråd
 - Regelbundna måltider
 - Stresshantering
 - Fysisk aktivitet
- Kostbehandling
 - FODMAP-reducerad kost (effekt hos många)
 - Undvik trigfoods: lök, baljväxter, fett, kaffe, alkohol
 - Öka fiber vid IBS-C (lösliga fibrer)
- Läkemedel beroende på typ:
 - IBS-D: loperamid, gallsaltsbindare
 - IBS-C: laxantia (makrogol), linaklotid
 - Smärta: lågdos TCA (t.ex. amitryptilin)
 - Uppblåsthet: pepparmyntsolja, probiotika (varierande effekt)
- Psykologisk behandling: KBT eller hypnosterapi vid svåra besvär
- Prognos
 - Kroniskt men godartat tillstånd
 - Symtomen varierar över tid
 - Stress och infektioner kan utlösa skov

Celiaki

Allmänt

- Autoimmun sjukdom utlöst av gluten (vete, råg, korn)
- Leder till inflammation och villusatrofi i tunntarmen
- Ger malabsorption och varierande symtom
- Associerad med andra autoimmuna tillstånd (t.ex. typ 1-diabetes, autoimmun tyroidit)

Symptom

- Vuxna
 - Diarré, uppblåsthet, buksmärta
 - Trötthet, järnbristanemi
 - Viktnedgång eller viktstagnation
 - Osteopeni/osteoporos
- Barn
 - Tillväxthämning, buksvullnad, irritabilitet
- Extraintestinala symtom: afte, neuropati, infertilitet, dermatitis herpetiformis

Diagnostik

- Lab
 - Transglutaminas-antikroppar (anti-TTG IgA) - förstahandsprov
 - Totalt IgA (utesluter IgA-brist)
 - Vid IgA-brist → anti-deamiderat gliadin IgG
- Tunntarmsbiopsi (duodenum)
 - Villiatrofi, kryptförstoring, ökad intraepitelial lymfocytos
- Viktigt: patienten ska äta gluten tills diagnosen är fastställd
- Normalisering av antikroppar efter glutenfri kost bekräftar diagnosen

Behandling

- Lifslång glutenfri kost
- Dietistkontakt
- Uppföljning med antikroppar (anti-TTG) var 6-12 månader
- Tillskott vid brist: järn, folat, B12, D-vitamin, kalcium

Laktosintolerans

Allmänt

- Orsakas av laktasbrist i tunntarmens borstgräns → oförmåga att bryta ned laktos
- Laktos passerar osmält till colon → fermenteras av bakterier → gaser + osmotisk diarré
- Tre typer
 - Primär laktasbrist (vanligast globalt, genetisk nedreglering i vuxen ålder)
 - Sekundär laktasbrist (efter skador på slemhinnan: celiaki, gastroenterit, IBD)
 - Medfödd laktasbrist (extremt ovanlig)

Symptom

- Kommer 30 min - 2 timmar efter intag av laktos
- Uppblåsthet
- Gaser
- Diarré
- Magknip, kramper
- Illamående

Diagnostik

- Klinisk diagnos vanligt
- Laktosfri kost i 1-2 veckor → symtomförbättring
- Alternativa tester:
 - H₂-utandningstest (vanligast)
 - Laktosbelastning (blodsockerstegring saknas)
- Sekundär orsak misstänks vid:
 - Plötslig debut
 - Utebliven förbättring trots laktosfri kost
 - Samtidiga symtom på annan tarmsjukdom

Behandling

- Behandling
 - Laktosreducerad eller laktosfri kost
 - De flesta tål små mängder laktos (t.ex. yoghurt, hårdost)

- Laktatabletter vid behov
- Behandla bakomliggande sjukdom vid sekundär laktasbrist
- Prognos
 - God
 - Primär intolerans är livslång men lätt att hantera
 - Sekundär intolerans går över när slemhinnan läker

Ulcus

Allmänt

- Sår i ventrikelslemhinnan (ulcus ventriculi) eller duodenum (ulcus duodeni)
- Vanliga orsaker:
 - Helicobacter pylori (främsta orsaken globalt)
 - NSAID/ASA (vanligaste orsaken hos äldre i Sverige)
- Obalans mellan aggressiva faktorer (syra, pepsin, H. pylori, läkemedel) och skyddande faktorer (mucus, bikarbonat, blodflöde)

Symptom

- Epigastralgi (brännande, molande smärta)
 - Ulcus duodeni - Lindras vid måltid, kommer 2-3 h efter
 - Ulcus ventriculi - Förvärras vid måltid
- Illamående, tidig mättnad
- Halsbränna
- Nattlig smärta (typiskt för duodenalsår)
- Blödningstecken: melena, hematemes, anemi

Diagnostik

- Gastroskopi (gold standard)
 - Påvisar sår och tar biopsier för H. pylori
 - Vid ventrikelsår → alltid biopsi för att utesluta malignitet
- H. pylori-test
 - Urea-utandningstest
 - F-Hp antigen
 - Biopsi (ureas-test + histologi)
- Lab: Hb (anemi), ferritin, CRP
- Vid komplikationer: akut CT (perforation, blödning)

Behandling

- H. pylori-positivt ulcus:
 - Trippelbehandling i 7 dagar:
 - PPI
 - Klaritromycin
 - Amoxicillin eller metronidazol
 - Kontroll av eradikering efter 4-8 veckor (utandningstest eller avföringstest)
- NSAID/ASA-relaterat ulcus:
 - Sätt ut NSAID om möjligt
 - PPI i 4-8 veckor
 - Om NSAID måste fortsätta → alltid PPI-profylax
- Allmän behandling:

- Rökstopp
- Undvik alkohol, NSAID, stress
- Komplikationer:
 - Blödning → endoskopisk behandling
 - Perforation → akut kirurgi
 - Stenos → endoskopisk dilatation eller kirurgi
- Prognos
 - H. pylori-relaterade sår läker nästan alltid efter eradikering
 - NSAID-sår recidiverar om läkemedlet fortsätter
 - Komplikationer kan vara livshotande men är ovanliga med modern behandling

Akut leverskada

Allmänt

- Akut skada på leverceller med stegrade transaminaser
- Ingen encefalopati och ingen uttalad koagulopati
- Kan progrediera till akut leversvikt
- Ofta reversibel om orsaken åtgärdas
- Vanliga orsaker
 - Läkemedel/toxiner
 - Paracetamol (vanligast)
 - Antibiotika, antiepileptika
 - Virushepatit (A, B, E)
 - Alkohol (akut alkoholhepatit)
 - Ischemisk hepatit ("chocklever")
 - Autoimmun hepatit

Symptom

- Ofta asymtomatisk
- Illamående, trötthet
- Buksmärta (höger arcus)
- Ikterus vid kolestatisk komponent

Diagnostik

- Lab:
 - ALAT/ASAT kraftigt ↑
 - ALP/γ-GT varierar
 - PK oftast normalt
 - Bilirubin ↑ ibland
- Etiologiutredning:
 - Paracetamolnivå
 - Virusserologi
 - Autoantikroppar
- UL lever: uteslut gallstas/trombos

Behandling

- Eliminera orsaken
 - Sätt ut misstänkt läkemedel
 - N-acetylcystein vid paracetamol

- Stödbehandling
- Tätt labbuppföljning (PK, transaminaser)
- IVA-kontakt vid försämring
- Prognos
 - Oftast god
 - Risk för progression till akut leversvikt
 - Tidig behandling avgörande

Akut leversvikt

Allmänt

- Snabbt insättande leversvikt hos tidigare leverfrisk patient
- Definition: koagulopati (PK/INR $\geq 1,5$) + encefalopati inom veckor
- Livshotande → IVA-fall
- Vanliga orsaker:
 - Paracetamolintoxikation (vanligast i Sverige)
 - Virushepatit (A, B, E)
 - Läkemedel/toxiner
 - Autoimmun hepatit
 - Ischemisk hepatit (chocklever)

Symptom

- Trötthet, illamående
- Ikterus
- Leverencefalopati (konfusion → koma)
- Blödningsbenägenhet
- Hypoglykemi
- Cerebralt ödem (vid svår encefalopati)

Diagnostik

- Lab:
 - PK/INR ↑
 - ALAT/ASAT kraftigt ↑ (kan sjunka sent = dåligt tecken)
 - Bilirubin ↑
 - Ammoniak ↑
 - Hypoglykemi
- Etiologiutredning:
 - Paracetamolnivå
 - Virusserologi
 - Autoantikroppar
- Bild: UL lever (uteslut obstruktion/trombos)

Behandling

- IVA-vård
- Behandla orsak:
 - Paracetamol → N-acetylcystein
 - Autoimmun → kortison
- Stödbehandling:
 - Glukosinfusion

- Korrigera elektrolyter
- Undvik sedering
- Encefalopati → laktulos, luftvägsskydd vid behov
- Tidigt kontakt med transplantationscentrum
- Prognos
 - Varierar med orsak
 - Paracetamol: relativt god prognos med tidig behandling
 - Ofta behov av akut levertransplantation
 - Hög mortalitet utan transplantation

Levercirros

Allmänt

- Kronisk, irreversibel leversjukdom med fibros och nodulär ombyggnad
- Slutstadium av långvarig leverskada oavsett orsak
- Leder till portal hypertension och nedsatt leverfunktion
- Vanliga orsaker:
 - Alkohol
 - NAFLD/NASH
 - Kronisk hepatit B/C
 - Autoimmuna leversjukdomar (AIH, PBC, PSC)
 - Metabola sjukdomar (hemokromatos, Wilson)

Symptom

- Kompenserad cirros: ofta asymtomatisk
- Trötthet, viktneigång
- Ikterus
- Spider naevi, palmarerytem
- Portal hypertension → splenomegali, trombocytopeni
- Dekompenserad cirros:
 - Ascites
 - Esofagusvaricer/varixblödning
 - Leverencefalopati
 - Ödem, hepatorenalt syndrom

Diagnostik

- Lab:
 - Albumin ↓
 - PK/INR ↑
 - Bilirubin ↑
 - TPK ↓
 - ALAT/ASAT ofta måttligt ↑
- Fibrosbedömning: FibroScan
- UL lever: nodulär lever, ascites, splenomegali
- Endoskopi: varixscreening
- Child-Pugh & MELD för prognos

Behandling

- Behandla grundorsak: alkoholstopp, antivirala, immunsuppression

- Komplikationer:
 - Ascites → spironolakton + furosemid, saltrestriktion
 - Varicer → betablockerare, ligatur
 - Encefalopati → laktulos ± rifaximin
 - SBP → antibiotika + profylax
- Undvik NSAID, alkohol
- Levertransplantation vid dekomensation

Komplikationer

- Portal hypertension
- Varixblödning
- Ascites/SBP
- Hepatorenalt syndrom
- HCC → UL var 6:e månad

Prognos

- God vid kompenserad cirros
- Dekompenserad cirros har hög mortalitet
- Transplantation förbättrar överlevnad kraftigt

Autoimmun hepatitis (AIH)

Allmänt

- Kronisk inflammatorisk leversjukdom orsakad av ett autoimmunt angrepp på hepatocyter
- 75% kvinnor
- Kan debutera allt från smygande till akut svår hepatitis
- Obehandlad → risk för cirros och leversvikt

Symptom

- Trötthet, allmän sjukdomskänsla
- Lätt ikterus
- Buksmärta (höger arcus)
- Ledvärk
- Oregelbundna menstruationer
- Vid akut svår AIH: koagulopati, ikterus, encefalopati

Diagnostik

- Lab
 - ALAT/ASAT starkt ↑ (ofta 10-20× normal)
 - IgG ↑
 - Bilirubin ↑/→
- Autoantikroppar
 - ANA (antinukleära antikroppar)
 - SMA (glattmuskelantikroppar)
- Leverbiopsi
 - Krävs för diagnos
- Uteslut andra orsaker (alkohol, virushepatit, läkemedel)

Behandling

- Kortison (Prednisolon) → induktion
- Azatioprin → underhållsbehandling
- Terapisvikt → budesonid, mykofenolat, cyklosporin
- Långvarig immunosuppression behövs (ofta flera år)
- Vaccination mot hepatit A och B

Primär skleroserange kolangit (PSC)

Allmänt

- Kronisk, progressiv kolestatisk leversjukdom
- Inflammation och fibros i intra- och extrahepatiska gallgångar
- Leder till strikturer, gallstas och sekundär biliär cirros
- Drabbar främst unga män
- Stark koppling till inflammatorisk tarmsjukdom, särskilt ulcerös kolit (≈70 %)

Symptom

- Ofta asymtomatisk tidigt
- Trötthet
- Klåda
- Ikterus
- Episoder med kolangit: feber, frossa, buksmärta

Diagnostik

- Lab (kolestatisk bild):
 - ALP ↑
 - ALAT/ASAT lätt ↑
 - Bilirubin ↑ sent
- MRCP (gold standard)
 - Segmentella strikturer och dilatationer ("pärlband")
- ERCP: endast vid terapeutiskt behov eller malignitetsmisstanke
- Autoantikroppar: p-ANCA ofta positiv (ospecifik)
- Koloskopi: alltid vid diagnos (samtidig IBD kan vara subklinisk)

Behandling

- Ingen botande medicinsk behandling
- Symtomlindring:
 - Klåda → kolestyramin
- Endoskopisk behandling:
 - ERCP med dilatation vid dominerande strikturer
- Antibiotika vid kolangit
- Levertransplantation vid avancerad sjukdom eller komplikationer

Primär biliär kolangit (PBC)

Allmänt

- Kronisk autoimmun kolestatisk leversjukdom
- Autoimmunt angrepp på intrahepatiska små gallgångar

- Leder till gallstas → fibros → cirros
- Drabbar främst medelålders kvinnor
- Associerad med andra autoimmuna sjukdomar (Sjögren, tyreoidit, RA)

Symptom

- Ofta asymtomatisk tidigt
- Trötthet
- Klåda (vanligt och tidigt)
- Ikterus (sent)
- Xantelasma/xantom (hyperlipidemi)
- Osteoporos vid långvarig kolestas

Diagnostik

- Lab (kolestatisk bild):
 - ALP ↑
 - γ -GT ↑
 - Bilirubin ↑ sent
- Autoantikroppar:
 - AMA (anti-mitokondrieantikroppar) - starkt diagnostiskt
- IgM ↑
- Leverbiopsi endast vid oklar diagnos eller misstänkt överlapp (AIH)

Behandling

- Ursodeoxicholsyra (UDCA)
 - Förstahandsbehandling
 - Bromsar sjukdomsprogress
- Symtomlindring
 - Klåda → kolestyramin
- Tillskott av fettlösliga vitaminer vid behov
- Levertransplantation vid avancerad cirros eller leversvikt

Esofagusvaricer

Allmänt

- Vidgade vener i nedre esofagus p.g.a. portal hypertension
- Vanligast vid levercirros
- Hög risk för livshotande blödning
- Tryckökning i portakretsloppet → blod shuntas via kollateraler

Symptom

- Ofta asymtomatiska tills blödning
- Akut blödning
 - Hematemes
 - Melena
 - Cirkulatorisk påverkan (hypotoni, takykardi)

Diagnostik

- Gastroskopi (diagnos + behandling)
- Klassificering efter storlek (små-stora varicer)

- Lab vid blödning: Hb ↓, PK ↑, TPK ↓

Behandling

- Primärprofylax (innan blödning)
 - Icke-selektiva betablockerare (propranolol)
 - Alternativ: endoskopisk ligatur
- Akut blödning
 - ABC, vätska/blod
 - Terlipressin
 - Antibiotikaprofylax (ceftriaxon)
 - Akut endoskopi → ligatur
- Sekundärprofylax:
 - Betablockerare + upprepad ligatur
- TIPS vid terapisivikt

Komplikationer

- Massiv blödning
- Aspiration
- Hepatisk encefalopati (efter TIPS)

Prognos

- Hög mortalitet vid första blödning
- Prognos beroende av underliggande leversjukdom
- Effektiv profylax minskar blödningsrisk betydligt

Leverencefalopati

Allmänt

- Reversibelt neuropsykiatriskt syndrom vid avancerad leversjukdom eller portosystemisk shunt
- Beror på att levern inte kan detoxifiera neurotoxiner, främst ammoniak
- Vanligast vid levercirros
- Utlöses ofta av korrigerbara faktorer
- Utlösande faktorer
 - GI-blödning
 - Infektion
 - Förstoppning
 - Elektrolytrubbningar (hypokalemi)
 - Dehydrering
 - Läkemedel (sedativa, opioider)
 - TIPS

Symptom

- Westhaven grad
 - Grad I: lätt konfusion, sömnstörning
 - Grad II: personlighetsförändring, asterixis
 - Grad III: somnolens, desorientering
 - Grad IV: koma

Diagnostik

- Klinisk diagnos
- Asterixis vid status
- Ammoniak ofta ↑ (men ej diagnostiskt krav)
- Uteslut andra orsaker till medvetandepåverkan

Behandling

- Behandla utlösande orsak
- Laktulos (förstahandsval)
 - Sänker pH i colon → minskar ammoniakabsorption
- Rifaximin vid recidiv eller otillräcklig effekt
- Tillfälligt proteinreducerad kost vid akut skov
- Undvik sedativa

Spontan Bakteriell Peritonit (SBP)

Allmänt

- Akut bakteriell infektion i ascitesvätska utan intraabdominell fokus
- Drabbar patienter med levercirros och ascites
- Vanlig och potentiellt livshotande komplikation
- Orsakas oftast av tarmbakterier (E. coli, Klebsiella, Streptokocker)

Symptom

- Feber
- Buksmärta/ömhet
- Försämrat allmäntillstånd
- Tilltagande ascites
- Leverencefalopati eller njurfunktionsförsämring utan annan förklaring
- Kan vara diskreta symtom

Diagnostik

- Akut diagnostisk ascitestappning (innan antibiotika)
- Diagnoskriterium:
 - PMN $\geq 250 \times 10^6/L$ i ascites
- Odling positiv i ~50 %
- Lab: CRP ↑, LPK ↑, kreatinin ↑

Behandling

- Antibiotika i.v.
 - Cefotaxim eller ceftriaxon i 5-7 dagar
- Albumin i.v.
 - Minskar risk för hepatorenalt syndrom
- Sätt ut diuretika tillfälligt
- Övervaka njurfunktion och elektrolyter

Profylax

- Efter genomgången SBP:
 - Norfloxacin eller ciprofloxacin p.o. långvarigt
- Primärprofylax vid låg ascites-albumin + avancerad cirros

Prognos

- Allvarligt tillstånd
- Hög recidivrisk
- Indikation för levertransplantationsutredning

Hepatorenaltsyndrom (HRS)

Allmänt

- Funktionell akut njursvikt vid avancerad leversjukdom
- Ingen primär njurskada - njurarna är strukturellt normala
- Orsakas av uttalad splanchnisk vasodilatation och njurvasokonstriktion
- Ofta utlöst av infektion (särskilt SBP), GI-blödning eller dehydrering
- Typer
 - HRS-AKI (tidigare typ 1): snabbt förlopp, hög mortalitet
 - HRS-NAKI (tidigare typ 2): långsammare, kopplat till refraktär ascite

Symptom

- Oliguri
- Tilltagande kreatinin
- Låg urin-Na
- Ingen förbättring trots vätska
- Ofta samtidig ascites och encefalopati

Diagnostik

- Cirros med ascites
- Kreatininstegring
- Ingen förbättring efter:
 - Vätska + albumin
 - Utsättning av diuretika
- Ingen chock, ingen nefrotoxisk läkemedel
- Ingen parenkymal njursjukdom (normal urinstatus)

Behandling

- Albumin i.v.
- Vasokonstriktor:
 - Terlipressin (förstahandsval)
 - Alternativ: noradrenalin (IVA)
- Behandla utlösande orsak (t.ex. SBP)
- TIPS i selekterade fall
- Levertransplantation - enda definitiva behandlingen
- Dialys som brygga till transplantation

Prognos

- Mycket allvarligt tillstånd
- Hög mortalitet utan transplantation
- Prognosen förbättras av tidig behandling



Hematologi

Polycytemia vera (PV)

Allmänt

- Kronisk myeloproliferativ neoplasi
- Ökad produktion av erythrocyter (ofta även trombocyter och leukocyter)
- Nästan alltid JAK2-mutation (V617F eller exon 12)
- Leder till ökad blodviskositet → trombosrisk

Symptom

- Huvudvärk, yrsel
- Klåda efter varm dusch (akvagen klåda)
- Rodnad i ansikte (plethora)
- Trötthet
- Synrubbingar
- Trombos/embolier
- Splenomegali

Diagnostik

- Major criteria
 - Blodvärde
 - Män: Hb > 165 Män eller Hct > 49%
 - Kvinnor: Hb > 160 kvinnor eller Hct > 48%
 - JAK2 mutation (>90% har)
 - Hypercellulär BM-panmyelos
- Minor criteria
 - Låg EPO
- Alla major eller 2 major och 1 minor är diagnostiskt

Behandling

Behandling

- Venesection (mål Hct <0,45)
- ASA lägdos (om ej kontraindicerat)

Komplikationer

- Trombos
- Blödning
- Myelofibros
- Transformation till AML (sällsynt)

Prognos

- God med behandling
- Ökad kardiovaskulär risk
- Livslång uppföljning

Essentiell trombocytos (ET)

Allmänt

- Kronisk myeloproliferativ neoplasi

- Isolerad och långvarig trombocytstegring
- Vanliga mutationer:
 - JAK2 (~60 %)
 - CALR
 - MPL
- Ökad risk för trombos och blödning

Symptom

- Ofta asymtomatisk
- Huvudvärk, yrsel
- Synstörningar
- Erytromelalgi (brännande smärta i fingrar/tår)
- Trombos eller blödning
- Splenomegali (ibland)

Diagnostik

- Kriterier (alla måste uppfyllas för diagnos)
 - TPK > 450 i 3 mån
 - Ökad mängd megakaryocyter i BM
 - Frånvaro av kriterier för andra myeloida maligniteter
 - JAK2, MPL eller CALR mutation
 - Om ej → uteslut sekundära orsaker till trombocytos (tex. reaktiv trombocytos som är mycket vanligare)

Behandling

- ASA + Hydroxyurea

Komplikationer

- Trombo
- Blödning (förvärvad von Willebrand)
- Myelofibros
- AML (sällsynt)

Prognos

- Ofta god
- Lång överlevnad
- Kräver livslång uppföljning

Primär myelofibros (PMF)

Allmänt

- Kronisk myeloproliferativ neoplasi
- Karakteriseras av fibros i benmärgen → ineffektiv hematopoes
- Vanliga mutationer: JAK2, CALR, MPL
- Leder till extramedullär hematopoes (mjälte, lever)

Symptom

- Trötthet, anemi

- Viktnedgång, feber, nattliga svettningar
- Bukobehag p.g.a. splenomegali
- Blödning eller trombos
- Infektionskänslighet

Diagnostik

- Major criteria
 - Megakaryocytproliferation med atypi och fibros
 - Andra maligniteter uteslutna
 - Klonalitet (JAK2, CALR, MPL mutation)
 - Om klonalitet saknas måste sekundär orsak till fibros ha uteslutits
- Minor criteria
 - Leukoerytoblastos (närvaro av omogna blodceller)
 - LPK > 11
 - Hög LD
 - Anemi
 - Splenomegali (oftare här)
- För diagnos → ≥ alla major + 1 minor

Behandling

Behandling

- Symtomstyrd
- Transfusioner vid anemi
- JAK2-hämmare (ruxolitinib) → minskar splenomegali/symtom
- Hydroxyurea vid höga celltal
- Allogen stamcellstransplantation (enda botande)

Komplikationer

- Uttalad splenomegali
- AML-transformation
- Infektioner

Prognos

- Varierande (IPSS/DIPSS)
- Stamcellstransplantation hos selekterade patienter

Kronisk myeloisk leukemi (KML)

Allmänt

- Kronisk myeloproliferativ neoplasia
- Orsakas av BCR-ABL1-fusion (Philadelphia-kromosomen, t(9;22))
- Ger okontrollerad proliferation av myeloida celler
- Tre faser:
 - Kronisk fas
 - Accelererad fas
 - Blastkris

Symptom

- Ofta asymtomatisk vid debut
- Trötthet
- Viktminskning
- Natliga svettningar
- Bukobehag p.g.a. splenomegali
- Infektionskänslighet (sent)
- Våldigt ospecifika symtom, upptäcks ofta *en passant*

Diagnostik

- LPK väldigt högt
 - Hälften har LPK > 100
- Trombocytos
- Anemi
- Benmärgsaspiration
 - Kraftig leukocytos
 - All mognadsstadier hittas, eftersom att det hållit på så länge
 - Myelocyter
 - Promyelocyter
 - etc.
 - Blaster < 15%
- Philadelphiakromosom

Behandling

- Behandling
 - Tyrosinkinashämmare (TKI) - förstahandsbehandling
 - Imatinib
 - Dasatinib, nilotinib (alternativ)
- Symptomatiskt
 - Hydroxyurea
 - Allopurino
- Behandlingen är oftast livslång
- Allogen stamcellstransplantation vid terapivikt eller blastkris

Komplikationer

- Progress till accelererad fas eller blastkris
- Cytopenier (behandlingsbiverkan)

Prognos

- Mycket god med TKI
- Nära normal livslängd vid god behandlingsrespons
- Regelbunden monitorering med BCR-ABL-PCR krävs

Akut Myeloisk Leukemi (AML)

Allmänt

- Aggressiv malign blodsjukdom med proliferation av omogna myeloida blaster

- Vanligast hos äldre
- Kan vara de novo eller sekundär (efter MDS, cytostatika)
- Snabbt livshotande utan behandling

Symptom

- Anemi: trötthet, blekhet, dyspné
- Trombocytopeni: blödningar, petekier
- Neutropeni: infektioner, feber
- Feber, viktnedgång
- Skelettsmärta
- Gingivahyperplasi, hudinfiltrat (monocytär AML)

Diagnostik

- Blaster ≥ 20 % i benmärg eller blod
- Cytopenier i blodstatus
- Benmärgsaspirat + biopsi
- Immunfenotypning (flowcytometri)
- Cytogenetik/molekylärgenetik (prognos/terapi)

Behandling

Behandling

- Akut remissionsinduktion ("7+3": cytarabin + antracyklin)
- Konsolidering (cytarabin högdos)
- Allogen stamcellstransplantation vid högrisk
- APL (M3): ATRA + arsenik
- Stödbehandling: transfusioner, antibiotika

Komplikationer

- Infektioner
- Blödningar
- Tumörlyssyndrom
- DIC (särskilt APL)

Prognos

- Varierande beroende på ålder och genetik
- Bättre prognos hos yngre
- Kräver snabb behandlin

Myelodysplastiskt Syndrom (MDS)

Allmänt

- Klonal stamcellssjukdom i benmärgen
- Ineffektiv hematopoes \rightarrow cytopenier
- Vanligare hos äldre
- Risk för övergång till AML

Symptom

- Anemi \rightarrow trötthet, dyspné
- Neutropeni \rightarrow infektioner

- Trombocytopeni → blödningar
- Ofta smygande debut

Diagnostik

- Cytopeni(er) i blodstatus
 - Makrocytär anemi
- Benmärgsbiopsi: dysplasi i ≥ 1 cellinje
- Blaster $< 20\%$ ($\geq 20\%$ = AML)
- Cytogenetik (prognos)

Behandling

Behandling

- Symtomstyrd
- Transfusioner (erythrocyter, trombocyter)
- EPO vid anemi
- Hypometylerande behandling (azacitidin)
- Allogen stamcellstransplantation (enda botande)

Komplikationer

- Infektioner
- Blödningar
- Transformation till AML

Prognos

- Varierande (IPSS-R)
- Ofta kroniskt förlopp
- Sämre prognos vid högrisk-MDS

Thalassemi

Allmänt

- Ärftlig blodsjukdom som orsakar defekt syntes av hemoglobin (Hb)
- Patogenes
 - Mutationer i generna för alfa- eller beta-globinkedjorna i hemoglobin
 - Obalans mellan globinkedjor leder till ineffektiv erytropoes och hemolys
- Typer
 - Alfa-thalassemi: Minskad produktion av alfa-globinkedjor
 - Svårighetsgrad beror på antal muterade gener (1-4 gener påverkas)
 - Beta-thalassemi: Minskad produktion av beta-globinkedjor
 - Minor: Lindrig
 - Intermedia: Måttlig
 - Major (Cooley's anemia): Svår form
- Vanligast i Medelhavsområdet, Sydostasien och Afrika

Symptom

- Beta-thalassemi minor
 - Ofta asymptomatisk eller mild anemi
- Beta-thalassemi major

- Svår anemi (blekhet, trötthet, svaghet)
- Ikterus på grund av hemolys.
- Splenomegali och hepatomegali
- Tillväxthämning och försenad pubertet
- Deformiteter i skelettet
- Alfa-thalassemi
 - 1 gen påverkad: Inga symptom (tyst bärare)
 - 2 gener: Mild anemi (alfa-thalassemi trait).
 - 3 gener: Måttlig-svår hemolytisk anemi (HbH-sjukdom).
 - 4 gener: Inkompatibel med liv (hydrops fetalis).

Diagnostik

- Anamnes
 - Ethnicitet
 - Hereditet
- Blodprover:
 - Mikrocytär, hypokrom anemi (lågt MCV och MCH)
 - Normalt eller förhöjt järn och ferritin (skiljer från järnbristanemi)
- Hemoglobin-elektrofores:
 - Beta-thalassemi: Ökat HbA2 och/eller HbF
 - Alfa-thalassemi: Ofta normalt men HbH kan ses vid HbH-sjukdom
- Genetisk analys: Bekräftar mutationer i alfa- eller beta-globingener.

Behandling

- Mild thalassemi
 - Ingen behandling
- Beta-thalassemi major och Alfa-thalassemi
 - Regelbundna blodtransfusioner
 - Järnkelerande behandling
 - Förhindrar järnöverskott från transfusioner
 - Splenektomi:
 - Vid svår splenomegali eller ökat transfusionsbehov
 - Benmärgstransplantation
 - Enda botande behandling vid svåra fall, särskilt hos yngre patienter

Sicklecellsjukdom

Allmänt

- Ärftlig blodsjukdom som orsakas av mutation i β -globingenen (HBB), vilket leder till produktion av abnormt hemoglobin S (HbS)
- Patogenes
 - HbS polymeriserar under låg syrehalt \rightarrow erythrocyterna antar en "sickle"-form
 - Sicklade erythrocyter är mindre flexibla, bryts lättare ner (hemolys), och fastnar i små blodkärl (vaskulär ocklusion)
- Epidemiologi
 - Vanligast i områden med hög förekomst av malaria (Afrika, Mellanöstern, Indien)
 - Homozygot form (HbSS) ger sjukdom, medan heterozygoter (HbAS) är bärare och oftast asymptomatiska

Symptom

- Akut
 - Akut smärta
 - Kärlocklusiv sjukdom
 - Akut bröstsyndrom
 - Slaganfall
 - Akut anemi
 - Priapism
 - Infektioner
- Kroniskt
 - Anemi
 - Pulmonell hypertension
 - Kardiomyopati
 - Bensår
 - Funktionell asplenism
 - Njursvikt
 - Retinopati
 - Gallbesvär
 - Avaskulär nekros

Diagnostik

- Blodprover
 - Normocytär, normokrom anemi
 - Hemolys
 - Höga retikulocyter, bilirubin, LD
 - Låg haptoglobin
- Hemoglobin-elektrofores
 - Diagnostiskt för HbS.
 - Homozygot form: HbSS
 - Heterozygot form: HbAS (sickle cell trait)
- Blodutstryk:
 - "Sickle"-formede erythrocyter och Howell-Jolly-kroppar (tecken på nedsatt mjältfunktion)
- Genetisk analys: Bekräftar mutation i HBB-genen

Behandling

- Akut behandling
 - Smärtlindring
 - Opioider + NSAID/Paracetamol
 - Kristalloid vätska iv
 - Syrgas
 - Vid hypoxi
 - Blodtransfusion
 - Om Hb < 65 eller snabbt fallande
- Kronisk behandling
 - Hydroxyurea
 - Folat
 - Regelbundna blodtransfusioner
 - Allogen benmärgstransplantation
 - Den enda botande behandlingen

Trombotisk Trombocytopen Purpura (TTP)

Allmänt

- Trombotisk Trombocytopen Purpura
- Sällsynt, livshotande sjukdom som kännetecknas av mikroangiopatisk hemolytisk anemi (MAHA) och trombocytopeni
- Patogenes
 - Orsakas av brist på enzymet ADAMTS13, som normalt klyver von Willebrand-faktorn (vWF)
 - Bristen leder till stora vWF-multimerer som främjar trombocytaggregation och bildning av mikrotromber
 - Kan vara
 - Primär (idiopatisk): Autoimmun, antikroppar mot ADAMTS13
 - Sekundär: Associerad med graviditet, infektioner, malignitet, vissa läkemedel eller transplantationer

Symptom

- Klassisk pentad (sällan komplett)
 - MAHA: Trötthet, blekhet, ikterus
 - Trombocytopeni: Petekier, blödningar
 - Neurologiska symptom: Huvudvärk, konfusion, stroke, kramper
 - Feber.
 - Njurskada: Hematuri, proteinuri, akut njursvikt (mindre uttalad än vid HUS)
- Andra symptom
 - Diffusa buksmärtor
 - Bröstmärta och dyspné (om mikrotromber påverkar hjärtat/lungorna)

Diagnostik

- Blodprover
 - Hemolys
 - Hög LD, retikulocyter och bilirubin
 - Låg haptoglobin
 - DAT negativ
 - TPK ofta < 30
 - Normocytär anemi
- Blodutstryk
 - Schistocyter (fragmenterade erythrocyter)
- ADAMTS13-aktivitet
 - Låg aktivitet (<10 %) bekräftar diagnosen.
- Koagulationsprover
 - Normala
 - Vilket skiljer sig från DIC
- Njurfunktion
 - Lätt förhöjt kreatinin och urea
 - Vilket skiljer sig från HUS som har mer uttalad njursvikt

Behandling

- Akut behandling
 - Plasmaferes + Kortison + Rituximab
 - Trombocyttransfusion vid livshotande blödningar, ej annars pga risk för trombos
- Kronisk behandling

- Immunosuppression

Immunologisk Trombocytopeni (ITP)

Allmänt

- Immunologisk Trombocytopen Purpura
- Autoimmun sjukdom som leder till destruktion av trombocyter i mjälten och hämning av trombocytbildning i benmärgen.

Symptom

- Allmäntillstånd ua
- Blödningsymptom
 - Purpura (Petekier)
 - Spontanta eller efter lätt trauma
 - Ofta på benen
 - Slemhinneblödningar: Näsa, mun, tandkött.
 - Menorragi (hos kvinnor).
 - Allvarliga blödningar: Sällsynta, men kan inkludera gastrointestinala eller intrakraniella blödningar.

Diagnostik

- Vanligaste orsaken till isolerad trombocytopeni
- Uteslutningsdiagnos, därför uteslut andra orsaker till trombocytopeni

Behandling

- Asymtomatiska patienter med TPK > 50 behandlas ej
- Förstahandsbehandling symtomatiska patienter:
 - Prednisolon
 - IVIG (Allvarliga fall)

Neutropen feber

Allmänt

- Akut, livshotande tillstånd hos patienter med neutropeni
- Vanligast efter cytostatikabehandling
- Kräver omedelbar antibiotikabehandling
- Infektion kan sakna tydliga symtom p.g.a. neutropeni
- Definition
 - Feber:
 - $\geq 38,3$ °C en gång
 - eller $\geq 38,0$ °C i >1 timme
 - Neutropeni:
 - Neutrofiler $< 0,5 \times 10^9/L$
 - eller $< 1,0 \times 10^9/L$ med förväntat fall

Symptom

- Feber (enda tecknet ofta)
- Frossa
- Allmänpåverkan
- Lokala infektionssymtom kan saknas

Diagnostik

- Klinisk diagnos - invänta ej provsvar
- Blododling x2 (perifer + CVK)
- Odlingar från misstänkta fokus
- Lab: CRP, LPK, elstatus, kreatinin
- Lungröntgen vid luftvägssymtom

Behandling

Behandling

- Antibiotika i.v. inom 1 timme
 - Förstahandsval:
 - Piperacillin-tazobaktam
 - Alternativ:
 - Meropenem
- Tillägg
 - Aminoglykosid vid sepsis
 - Vancomycin vid misstänkt kateter-/hudinfektion
- G-CSF i selekterade fall
- Vätska, övervakning

Komplikationer

- Sepsis
- Septisk chock
- Multiorgansvikt

Prognos

- Potentiellt dödligt
- Prognos förbättras kraftigt vid tidig antibiotika
- Kräver inläggande vård

Multipelt Myelom

Allmänt

- Malign plasmacellssjukdom i benmärgen
- Monoklonal immunoglobulinproduktion (M-komponent)
- Leder till skelettdestruktion och organsvikt
- Vanligast hos äldre

Symptom

- Calcium ↑ → törst, förvirring
- Renal svikt
- Anemi → trötthet
- Bone disease → skelettsmärta, frakturer

- Infektionskänslighet

Diagnostik

- M-komponent i serum/urin
- Fria lätta kedjor ↑
- Benmärg: ≥ 10 % plasmaceller
- Bilddiagnostik: lågdos-CT/MR → skelettläsioner
- Lab: Hb ↓, Ca ↑, kreatinin ↑
-

Behandling

Behandling

- Kombinationsterapi
 - Proteasohämmare (bortezomib)
 - Immunmodulerare (lenalidomid)
 - Kortison
- Autolog stamcellstransplantation hos yngre
- Bisfosfonater
- Strålning vid smärta/frakturrisk

Komplikationer

- Njursvikt
- Infektioner
- Frakturer
- Amyloidos

Prognos

- Kronisk, ej botbar
- Förbättrad överlevnad med modern behandling

MGUS

Allmänt

- Premalignt tillstånd med monoklonal plasmacellsproliferation
- Ofta ett bifynd
- Kan progrediera till multipelt myelom eller annan plasmacellssjukdom

Symptom

- Asymtomatisk

Diagnostik

- M-komponent < 30 g/L
- < 10 % plasmaceller i benmärgen
- Inga CRAB-tecken
 - Ingen hyperkalcemi
 - Ingen njursvikt
 - Ingen anemi
 - Ingen skelettsjukdom

Behandling

Behandling

- Ingen behandling
- Regelbunden uppföljning

Prognos

- Progressionsrisk ca 1 %/år
- De flesta utvecklar aldrig malign sjukdom

AL-Amyloidos

Allmänt

- Systemsjukdom med inlagring av amyloid (lätta immunglobulinkedjor, AL)
- Orsakas av klonal plasmacellssjukdom
- Ofta associerad med multipelt myelom eller MGUS
- Amyloid lagras extracellulärt → organdysfunktion

Symptom

- Njure: proteinuri, nefrotiskt syndrom
- Hjärta: restriktiv kardiomyopati, hjärtsvikt, arytmier
- GI: diarré, malabsorption
- Nervsystem: perifer/autonom neuropati
- Övrigt: makroglossi, blåmärken, trötthet

Diagnostik

- Misstanke vid organsvikt + M-komponent
- Biopsi med Kongo-röd-färgning → äppelgrön birefringens
 - Fettvävsbiopsi, njure, hjärta eller GI
- Typning: immunhistokemi / masspektrometri
- Utred bakomliggande plasmacellsklon (elfores, fria lätta kedjor, benmärg)

Behandling

Behandling

- Rikta behandling mot plasmacellsklonen:
 - Bortezomib + kortison ± lenalidomid
- Autolog stamcellstransplantation hos selekterade patienter
- Symtomatisk organbehandling (hjärtsvikt, nefrotiskt syndrom)

Prognos

- Varierande
- Hjärtpåverkan = sämst prognos
- Prognosen förbättras vid tidig diagnos och god behandlingsrespons

Kronisk Lymfatisk Leukemi (KLL)

Allmänt

- Långsamt progredierande B-cellsleukemi
- Vanligaste leukemin hos vuxna i Sverige

- Drabbar främst äldre
- Karakteriseras av ansamling av mogna men dysfunktionella lymfocyter

Symptom

- Ofta asymtomatisk vid debut
- Trötthet
- Infektionskänslighet
- Lymfkörtelförstoring
- Splenomegali
- B-symtom: feber, nattsvetteningar, viktnedgång

Diagnostik

- Lymfocytos i blodet ($>5 \times 10^9/L$)
- Blodutstryk: smudge cells
- Flödescytometri: klonal B-cellspopulation (CD5+, CD19+, CD23+)
- Benmärgsbiopsi behövs oftast ej
- Cytogenetik (prognos): del(17p), TP53

Behandling

Behandling

- ”Watch and wait” vid asymtomatisk sjukdom
- Behandlingsindikationer:
 - Symtomgivande cytopenier
 - Snabbt progredierande lymfocytos
 - Uttalade B-symtom
- Behandling
 - BTK-hämmare (ibrutinib, acalabrutinib)
 - BCL-2-hämmare (venetoklax)
 - Anti-CD20-antikroppar

Komplikationer

- Infektioner
- Autoimmun hemolys
- Transformation till aggressivt lymfom (Richters)

Prognos

- Mycket varierande
- Många lever länge utan behandling
- Nya riktade terapier har förbättrat överlevnaden kraftigt

Akut Lymfatisk Leukemi (ALL)

Allmänt

- Malign akut leukemi med proliferation av omogna lymfatiska blaster
- Vanligast hos barn, men förekommer även hos vuxna
- Snabbt förlopp - livshotande utan behandling

Symptom

- Anemi: trötthet, blekhet

- Trombocytopeni: petekier, blödningar
- Neutropeni: infektioner, feber
- Skelettsmärta
- Lymfkörtelförstoring
- Spleno- och hepatomegali
- CNS-engagemang: huvudvärk, kräkningar

Diagnostik

- Cytopenier i blodstatus
- Blaster i blod/benmärg ≥ 20 %
- Benmärgsaspirat
- Flödescytometri (B-ALL eller T-ALL)
- Cytogenetik/molekylärbiologi (prognos): t.ex. BCR-ABL

Behandling

Behandling

- Intensiv kombinationskemoterapi i flera faser
- CNS-profylax (intratekal behandling)
- Tyrosinkinashämmare vid Ph+ ALL
- Allogen stamcellstransplantation vid högrisk

Komplikationer

- Infektioner
- Blödningar
- Tumörlyssyndrom

Prognos

- Barn: mycket god prognos
- Vuxna: sämre prognos
- Kräver lång behandling och uppföljning

von Willebrands sjukdom

Allmänt

- Vanligaste ärftliga blödningssjukdomen
- Orsakas av brist eller dysfunktion av von Willebrand-faktor (vWF)
- vWF behövs för:
 - Trombocytadhesion
 - Stabilisering av faktor VIII
- Oftast autosomt dominant
- Typer
 - Typ 1: partiell kvantitativ brist (vanligast, mild)
 - Typ 2: kvalitativ defekt
 - Typ 3: total brist (svår, autosomt recessiv)

Symptom

- Slemhinneblödningar
- Näsblödningar
- Lätt att få blåmärken

- Menorragi
- Förlängd blödning efter kirurgi/tandingrepp

Diagnostik

- Blödninganamnes
- Lab:
 - vWF-antigen ↓
 - vWF-aktivitet ↓
 - Faktor VIII ↓
 - APTT ibland förlängd
- Blodgrupp O → lägre vWF (fysiologiskt)

Behandling

Behandling

- Desmopressin (DDAVP) - förstahandsval vid mild sjukdom
- Tranexamsyra vid slemhinneblödning
- vWF/FVIII-koncentrat vid svår sjukdom eller kirurgi

Prognos

- Oftast god
- De flesta lever normalt liv
- Viktigt med diagnos inför ingrepp

Hemofili

Allmänt

- Ärftlig koagulationsrubbnig
- Orsakas av brist på:
 - Faktor VIII → Hemofili A (vanligast)
 - Faktor IX → Hemofili B
- X-bundet recessiv → drabbar främst mä
- Svårighetsgrad
 - Svår: <1 % faktoraktivitet
 - Måttlig: 1-5 %
 - Mild: 5-40 %

Symptom

- Ledblödningar (hemartroser)
- Muskelblödningar
- Förlängd blödning efter trauma/kirurgi
- Spontana blödningar vid svår form

Diagnostik

- APTT förlängt
- PT normalt
- Faktor VIII/IX-nivå ↓
- Ärftlighetsanamnes

Behandling

Behandling

- Substitution av faktor VIII eller IX
- Profylaktisk behandling vid svår hemofili
- Desmopressin vid mild hemofili A
- Undvik NSAID

Komplikationer

- Kronisk ledsjukdom
- Inhibitorutveckling
- Intrakraniell blödning

Prognos

- Mycket god med modern behandling
- Nära normal livslängd
- Kräver livslång uppföljning

Disseminerad Intravasal Koagulation (DIC)

Allmänt

- Akut, livshotande koagulationsrubbnig
- Systemisk aktivering av koagulation →
 - Mikrotromber
 - Konsumtion av koagulationsfaktorer → blödning
- Alltid sekundärt till annan sjukdom
- Vanliga orsaker
 - Sepsis (vanligast)
 - Trauma
 - Malignitet (särskilt APL)
 - Obstetriska komplikationer
 - Akut pankreatit

Symptom

- Blödningar (insticksställen, slemhinnor)
- Petekier, ekkymoser
- Tecken på trombos/organsvikt
- Cirkulatorisk instabilitet
-

Diagnostik

- TPK ↓
- PK/INR ↑, APTT ↑
- Fibrinogen ↓
- D-dimer ↑ kraftigt
- Klinisk kontext avgör
-

Behandling

- Behandla bakomliggande orsak (viktigast)

- Stödbehandling:
 - Trombocyter vid blödning
 - Plasma (FFP)
 - Fibrinogen/kryoprecipitat
- Heparin i selekterade fall (kronisk DIC, trombosdominerad)

Komplikationer

- Massiv blödning
- Multiorgansvikt
- Död

Prognos

- Beror på bakomliggande orsak
- Hög mortalitet vid sepsis
- Snabb behandling avgörande



Reumatologi

Reumatoid Artrit (RA)

Allmänt

- Kronisk autoimmun inflammatorisk ledsjukdom
- Drabbar främst synovialmembranet → pannus → brosk- och benskada
- Ger symmetrisk polyartrit
- Vanligast hos kvinnor
- Obehandlad → irreversibel lefskada och funktionsnedsättning
- Associerad med extraartikulära manifestationer (lungor, hjärta, kärl)

Symptom

- Svullnad, ömhet
- MCP, PIP, MTP
- Morgonstelhet > 3h
- Polyartrit, symmetriskt

Diagnostik

- Serologi (anti-CCP, RF)
- Antal leder (> 10 små leder)
- Akutfas (SR, CRP)
- Duration (>6v)

Behandling

- 1. Metotrexat + Prednisolon
- 2. + TNF-alfa
- 3. TNF-alfa → rituximab

Gikt

Allmänt

- Kristallartrit orsakad av uratkristaller (mononatriumurat)
- Beror på hyperurikemi → kristallutfällning i leder
- Ofta akut debut
- Vanligare hos män
- Riskfaktorer:
 - Nedsatt njurfunktion
 - Alkohol (särskilt öl)
 - Diuretika
 - Metabola syndromet
- Kronisk gikt → tofi och lefskador

Symptom

- Monoartrit (oftast MTP)
- Grov smärta
- Feber, frossa
- Tofi

Diagnostik

- Ledvätskeanalys
 - Vid kontraindik: UL/DT
 - S-urat (>400 ökar misstanke, men mindre utesluter ej)

Behandling

- NSAID/Prednisolon/Kolkicin (vid warfarin eller hjärtsvikt där de 2 första ska undvikas)
- Profylax → Allopurinol (mål: <360, <300 vid tofi eller njursten)

Artros

Allmänt

- Degenerativ ledsjukdom ("förslitning")
- Drabbar ledbrosk, subkondralt ben och synovia
- Icke-inflammatorisk (kan ha sekundär inflammation i skov)
- Vanligast hos äldre
- Riskfaktorer:
 - Ålder
 - Övervikt
 - Tidigare ledskada
 - Ärftlighet
- Vanliga leder: knä, höft, hand, rygg

Symptom

- Morgonstelhet < 30 min
- Smärta
 - Efter belastning
 - I skov
- Nedsatt rörlighet
- Krepitationer

Diagnostik

- Anamnes + klinik
- Röntgen (slät)
 - Visar inget initialt
 - Utesluter annat
 - Fynd:
 - Minskad ledspringa
 - Osteofyter
 - Subkondral skleros

Behandling

- Patientinfo
- Smärta
 - NSAID
 - Paracetamol
- Ortos
- Skov
 - Kortisoninjektion

- Svåra besvär
 - Kirurgi

Septisk Artrit

Allmänt

- Akut bakteriell ledinfektion
- Oftast hematogen spridning
- Vanligast i stora leder
- Orsakar snabb leddestruktion
- Akut tillstånd → handläggs omedelbart

Symptom

- Monoartrit
- Storledsartit
- Akut värk och svullnad
- Feber och frossa

Diagnostik

- Ledpunktion/analys
- Blododling x 2
- Urinodling
- Sårodling
- Blodprover (SR, CRP)
- Slätröntgen (aktuell led)

Behandling

- Kloxacillin (staf. aureus)
- Cefotaxim (buk och urin symtom)
- Bensylpenicillin (streptokocker)

Fibromyalgi

Allmänt

- Kroniskt smärtsyndrom utan inflammation
- Central smärtökning (central sensitisering)
- Ingen strukturell led- eller muskelskada
- Vanligare hos kvinnor
- Associerad med trötthet, sömnstörning och psykiatrisk samsjuklighet

Symptom

- Smärta
 - Muskler
 - Leder
- Parestesier
- Hudkänslighet
- Morgonstelhet
- Komorbiditeter

- IBS
- Depression

Diagnostik

- Smärteckning
- Kriterier
 - Smärta > 3 mån
 - Höger och vänster
 - Uppe och nere
 - Axialt
 - Tenderpoints

Behandling

- Patient tröst och info
- Läkemedel
 - Tramadol
 - Antitryptilim
 - SNRI

Ankyloserande Spondylit

Allmänt

- Kronisk inflammatorisk ryggsjukdom
- Tillhör spondylartriter
- Drabbar främst SI-leder och ryggrad
- Debut i ung ålder
- Stark koppling till HLA-B27
- Risk för sammanväxning (ankylos)

Symptom

- Smärta
 - Diffus
 - Djup
 - Sättesregion
 - Natlig
 - Bättre av att stå
 - > 3 mån
 - Ej bättre vid vila
- Irit
- Uveit
- Storledsartit

Diagnostik

- Schobers test
 - 10 → 15cm = Normalt
 - 10 → 12cm = Patologiskt
- Sidoflexion
- Thoraxexpansion
- Slätröntgen, SI leder

- Diagnostikt

Behandling

- Träning + NSAID
- Ev.
 - Sulfasalazin
 - Kortison (inj.)
 - Metotrexat

Psoriasisartrit

Allmänt

- Inflammatorisk ledsjukdom kopplad till psoriasis
- Tillhör spondylartriter
- Kan drabba både perifera leder och rygg
- RF-negativ
- Mycket varierande klinisk bild

Symptom

- Psoriasis
- Muskel/ledsmärta
- Entesit (infl. senor)
- Daktylit (korvtå)
- Artrit (PIP/DIP)
- Natlig stelhet

Diagnostik

- Schober
- Sidoflexion
- Thorax exp.
- Slätröntgen
- CASPAR kriterier (≥ 3 för diagnos)
 - Hudförändringar
 - Hereditet
 - Nagelförändringar
 - Daktylit
 - Neg. RF
 - Neg. Slät

Behandling

- Träning
- NSAID
- Ev.
 - Sulfasalazin
 - Kortison (inj.)
 - Metotrexat

Reaktiv Artrit

Allmänt

- Steril inflammatorisk artrit efter infektion
- Utlöses av GI- eller urogenital infektion
- Debut 1-4 veckor efter infektion
- Tillhör spondylartriter
- Associerad med HLA-B27

Symptom

- GI/Urinsymtom
 - 1-4v tidigare
- Artrit
 - Perifer
 - Asymmetrisk
 - Oligo (2-4)
 - Nedre extremiteter (oftast knän)
 - Entesit
 - Daktylit
 - Reiter's symptom
 - Konjunktivit (can't see)
 - Uretrit (can't pee)
 - Artrit (can't bend my knee)

Diagnostik

- Anamnes
 - Infektion senaste månaden
- CRP
 - 3-siffrig
- Uteslut annat och försök hitta etiologi
 - P-urat
 - Klamydia PCR
 - Faecesodling
- Ledpunktion
 - Odling
 - Mikroskopi
 - Kristaller
 - Serologi (RF, anti-CCP, ANA)

Behandling

1. NSAID
2. Kortison (inj.)
3. Prednisolon (Vid svåra fall)

Prognos

- De flesta återställda efter 6 mån
- 30% får kronisk
- Kräver DMARDs

Sjögrens Syndrom

Allmänt

- Kronisk autoimmun systemsjukdom
- Angriper exokrina körtlar
- Ger torra slemhinnor (ögon, mun)
- Primär eller sekundär (ofta RA)

Symptom

- Muntorrhet
 - Anamnes (polydipsi)
 - Karies
 - Candida
 - Parotissvullnad
- Ögontorrhet
 - Irritation
 - Ögongrus
 - Ljuskänslighet
- Hudtorrhet
 - Klåda
 - Purpura
- Torr
 - Näsa
 - Svalg
 - Underliv
- Lymfom (5%)
- Graviditet - 2% risk för AV-block hos foster

Diagnostik

- AECG kriterier (Behöver uppfylla minst 4, inkl 5 eller 6)
 - 1. Subjektiv muntorrhet
 - 2. Subjektiv ögontorrhet
 - 3. Patologisk vilosialometri (salivmätning)
 - 4. Patologisk schirmer (ögonvätska)
 - 5. Anti-SSA eller anti-SSB
 - 6. Patologisk läppbiopsi

Behandling

- Symptomatisk behandling
 - Öka vätskeintag
 - Tårsubstitut
 - Hudkrämer

Systemisk Skleros

Allmänt

- Kronisk autoimmun bindvävssjukdom
- Karaktäriseras av fibros, kärlpåverkan och autoantikroppar
- Drabbar hud och inre organ

- Finns i diffus och begränsad form
- Raynauds fenomen ofta debutmanifestation

Symptom

- Diffus SSc
 - Hudskleros (bål+extremitet)
 - Inre organengagemang
 - Artriter + tendiniter
- Begränsad SSc
 - Hudskleros (distalt + ansikte) (Inte alltid)
- Raynaud's (100% har)
- Ödem!
- ILS (lunga)
- Renal kris
- Perikardit
- PAH

Diagnostik

- Misstänk vid nydebuterad Raynauds + Dyspné/Antikropp/Puffy fingers (ödem)
- Anti centromer (ACA)

Behandling

- Symtomatisk
- Hud
 - Metotrexat
- Lunga
 - Cellcept

Systemisk Lupus Erythematosus (SLE)

Allmänt

- Kronisk autoimmun systemsjukdom
- Drabbar främst unga kvinnor
- Skovvis förlopp
- Multiorgansjukdom (hud, leder, njurar, CNS, serösa hinnor)
- Associerad med många autoantikroppar

Symptom

- Feber
- Led + muskelvärk
- Trötthet
- Håravfall
- Solkänslighet
- Hudutslag
- Psykoser
- Lupusnefrit
- Perikardit
- Fjärilsexantem

Diagnostik

- Tecken på inflammation
- SLE-liknande organ engagemang
- Antikroppar
 - ANA (↑sens, ↓spec.)
 - anti-dsDNA (↓sens, ↑spec.)
 - Kardiolipin
 - B2-glykoprotein
 - Lupus antikoagulans

Behandling

- Plaquenil (alltid)
- Milt skov
 - Prednisolon
 - DMARDs
- Större skov
 - Cyklofosfamid/mykofenolatmofetil
 - Kortison I.V

Polymyalgia Reumatika (PMR)

Allmänt

- Inflammatoriskt tillstånd hos äldre (>50 år)
- Drabbar skulder- och höftgördel
- Ger smärta och stelhet, inte muskelsvaghet
- Stark koppling till jättecellsartrit (GCA)
- Snabb och tydlig steroidrespons

Symptom

- Smärta i stora muskler
- EJ svaghet
- Associerad med GCA
- Morgonstelhet > 1h

Diagnostik

- SR > 50
 - Alltid
- Uteslutningsdiagnos
- Följande tyder inte på PMR:
 - Muskelsvaghet
 - Ej morgonstelhet
 - Diffus smärta
 - Ej förbättring av prednisolon
- Förbättring av prednisolon
 - Diagnostiskt

Behandling

- 20 mg prednisolon/dag tills symtomfrihet
 - Trappa sedan ned

Myosit

Allmänt

- Grupp av inflammatoriska muskelsjukdomar
- Drabbar främst proximal muskulatur
- Autoimmun genes
- Kan vara associerad med malignitet
- Kan förekomma tillsammans med andra systemsjukdomar (SLE, SSc)
- Definition
 - 3 typer
 - Dermatomyosit
 - Polymyosit
 - Inklusionskroppsmysit
 - 40-60 åå
 - Kvinnor > Män
 - Polymyosit vanligare hos vuxna
 - Dermatomyositi vanligare hos barn
 - Kan förekomma tillsammans med tex SLE, SSc, SS

Symptom

- Kan vara akut, subakut, eller långsam debut
- Proximal symmetrisk muskelsvaghet
 - Oförmåga att ställa sig upp
 - Oförmåga att klä på sig
- Myalgi (40%)
- Sväljningsproblematik
- ILS
 - Dyspné
 - Heshet
 - Torrhosta
- Myokardit
- Vid dermatomyosit
 - Gottron's papler
 - erytematösa papler som typiskt återfinns på extensorsidorna av ex finger-, armbågs- och knäleder
 - Heliotropa exantem
 - blåroda hudmissfärgningar runt ögonen och på ögonlocken

Diagnostik

- Labb
 - CK↑
 - LD↑
 - ASAT↑
 - Myoglobin↑
- EMG
- Muskelbiopsi
- Serologi (Muskelpanel)
 - ANA
 - ENA

- Myosit-specifika autoantikroppar

Behandling

- Polymyosit och Dermatomyosit
 - Prednisolon + DMARDs (Metotrexat/Azatioprin)
 - Plaquenil (Vid hudengegemang)

Jättecellsarterit (GCA/Temporalisarterit)

Allmänt

- Storkärslvaskulit
- Drabbar främst extrakraniella grenar från a. carotis
- Endast >50 år (oftast 70-79 år)
- Vanligare hos kvinnor
- Stark koppling till PMR
- Risk för irreversibel synförlust
- Definition
 - Storkärslvaskulit
 - Extrakraniella artärer
 - Aortabågen och dess kärlavgångar
 - Drabbar endast 50+ åå (Oftast 70-79 åå)
 - Kvinnor > Män
 - Vanligt i skandinavien
 - Stor samsjuklighet med PMR

Symptom

- PMR Symptom
- Huvudvärk
 - Lokaliserad
 - Ytlig
 - "Ny" typ
 - Tinning, Käke, Öga
- Ömhet i hårbotten
- Blindhet
- Tuggclaudicatio

Diagnostik

- Palpera a. temporalis och a. radialis
- Auskultera karotider
- Blodtryck i båda armar
- a. temporalisbiopsi
- Ultraljud a. temporalis
 - Halo sign

Behandling

- Utan synsymtom
 - Prednisolon
 - Samma som PMR
- Med synsymtom

- Metylprednisolon
 - Puls Högdos
- Därefter Prednisolon

Granulomatös polyangit (GPA)

Allmänt

- Småkärlsvaskulit
- Tidigare Wegeners granulomatos
- Nekrotiserande granulomatös inflammation
- Drabbar främst ÖNH, lungor och njurar
- Stark koppling till PR3-ANCA (c-ANCA)
- Obehandlad → livshotande

Symptom

- Övre luftvägar (90%)
 - Sinuiter
 - Mediaotiter
 - Hörselnedsättning
- Nedre luftvägar (90%)
 - Pulmonella granulom
 - Hosta
 - Hemoptys
- Njurar (65-80%)
 - Segmentell glomerulonefrit
- Kan även påverka ögon, hud, CNS och GI, men inte lika vanligt

Diagnostik

- Kriterier (2 eller fler är diagnostiskt)
 - Inflammation i näsa eller mun
 - Sår eller pus eller blod från näsa
 - Patologisk röntgen thorax
 - Noduli
 - Fixerade infiltrat
 - Kaviteter
 - Urinsediment
 - Mikroskopisk hematuri
 - Röda cylindrar
 - Biopsi
 - Granulomatös inflammation
- Prognosen bedöms efter Five-Factor Scale där förekomst av följande bedöms som livshotande
 - Proteinuri > 1 g/24 h
 - Kreatinin > 140 µmol/L
 - Kardiomyopati
 - CNS/PNS-engagemang
 - GI-engagemang

Behandling

- Akuta åtgärder
 - Snabb remiss till reumatologiskt centrum vid misstanke

- Parallell utredning och behandling
- Fördröj ej behandling i väntan på komplett diagnos.
- Behandling
 - Initialt
 - Rituximab + Prednisolon iv
 - eller
 - Cyklofosfamid + Prednisolon iv
 - Underhållsbehandling efter remission
 - Azatioprin
 - eller
 - Mykofenolatmofetil
 - eller
 - Metotrexat
- Prognos
 - Remission: 90 % efter 6 månader
 - Femårsöverlevnad: 80 %
 - Återfallsfrekvens: ~50 %
 - Risker: Infektioner, kardiovaskulära händelser, benskörhet

Eosinofil granulomatos med polyangit (EGPA)

Allmänt

- Småkärlsvaskulit
- Tidigare kallad Churg-Strauss
- Associerad med astma och eosinofili
- Multiorgansjukdom (lungor, nerver, njurar)
- ANCA-positiv hos vissa (ej alla)

Symptom

- Pulmonellt engagemang
 - Prodromala symptom, astma
- Njurengagemang
 - Segmentell glomerulonefrit
 - Granulombildning
- Nervskada
- Öron-näsa-hals påverkan, t.ex akut dövhet

Diagnostik

- Diagnos baseras på dokumentation av histologiska fynd med småkärlsvaskulit och
 - Eosinofila infiltrat
 - Eosinofili i perifert blod med astma och/eller rinit
 - Progriderande mononeuriter
- Klassifikationskriterier
 - 4/6 diagnostikt
 - Astma
 - Blodeosinofili > 10%
 - Neuropati
 - Migrerande lunginfiltrat
 - Paranasal bihåleproblematik
 - Kärlnbiopsi med infiltration av eosinofiler

Behandling

- Mild sjukdom
 - Kortison
 - Mild cyostatika
 - Azatioprin
 - Metotrexat
- Svår sjukdom
 - Mer potent immunosuppression
 - Rituximab eller Cyklofosfamid

Prognos

- Avgörs av omfattningen av engagemanget av inre organ och kan beräknas med Five-Factor-Score som omfattar:
 - Kardiomyopati
 - PNS/CNS engagemang
 - Proteinuri > 1 g/24 h
 - Kreatinin > 140 mikromol/L
 - Engagemang av mag-tarmkanalen

Behcets sjukdom

Allmänt

- Kronisk systemisk vaskulit
- Drabbar kärl av alla storlekar (artärer + vener)
- Skovvis förlopp
- Vanligast hos unga vuxna
- Vanligare längs "Silk Road"
- Associerad med HLA-B51

Symptom

- Recidiverande smärtsamma munsår (obligatoriskt)
- Genitala sår
- Ögonengagemang (uveit)
- Hudmanifestationer (erytema nodosum, pseudofollikulit)
- Artrit (icke-erosiv)
- Kärlmanifestationer (trombos)
- CNS-engagemang (meningoencefalit)

Diagnostik

- Klinisk diagnos
- Internationella kriterier:
 - Munsår + ≥ 2 av:
 - Genitala sår
 - Ögonengagemang
 - Hudmanifestationer
 - Positiv pathergy-test
- Inga specifika labprover

Behandling

- Symtom- och organstyrd

- Lindrig sjukdom:
 - Kolkicin
 - Lokal steroid
- Måttlig-svår sjukdom:
 - Kortison
 - Azatioprin / Metotrexat
- Svår organpåverkan:
 - TNF-hämmare
 - Cyklofosamid