

-LUNGOR-

1. Generellt

Anamnes: Hereditet, rökning, familjesituation, bostadsförhållanden, yrke, läkemedel.

Symtom: Hosta, dyspné, bröstsmärtor, pip i bröstet.

Utred: Lungrtg, bronkoskopi.

Hosta: Astma debuterar ibland med hosta.

- **Torrhosta:** Nedre luftvägssjd. Långdragen vid sarkoidos eller andraILD med fibrosinslag eller efter virusinfektion.
- **Rethosta (utan upphostning):** Nedre luftvägssjd. Förkylning.
- **Kikhosta:** Efter virusinfektion.
- **Slemhosta (produktiv hosta) med upphostningar (expektorat):** Beskriv mängd, utseende. Gulaktig vid astma, rökare har slemhosta ssk på morgonen.
- **Hemoptys (blodhosta):** Färskt/levrat, klump/strimma? Lungcancer, bronkiektasier, akut bronkit, främmande kropp, tuberkulos, pneumoni, lungemboli, akut vä-kammarsvikt, mitralisstenos, antikoagulationsbehandling.

Dyspné (andfäddhet/andnöd): Hjärt-lungsjd, psykologiskt. Vid vila/ansträngning? Orkar gå i trappor? Ihållande/varierande?

- **Akut insättande (inom timmar):** Akut astma (pip i bröstet), akut KOL-exacerbation (↑ hosta), lungemboli (bröstsmärta), pneumothorax (bröstsmärta), pneumoni (feber, hosta).
- **Långsamt insättande:** KOL, fibrotiserande alveolit/annanILD, pulmonell hypertension.

Bröstsmärtor: Retning i pleura parietale, bröstorgsväggen, mediastinum. Akut pleurit ger lokaliserad hållsmärta som minskar om pleuravätska bildas. Pleurasammanväxning efter genomgången pleurit kan ge smärtor vid djupandning och vissa rörelser i åratat.

Pip i bröstet: Tyder på luftflödesobstruktion vid astma (nattetid) eller KOL. Ensidigt ljud som inte försvinner kan bero på lungcancer. Högt sittande andningshinder, såsom epiglottit, kan ge karakteristisk skällande hosta.

Inspektion: Andningsfrekvens (takypné/bradypné).

- **Förlängd expiration vid obstruktiv lungsjd,** förlängd inspiration vid övre luftvägshinder.
- Cyanos vid polycytemi, anemi.
- Kolmonoxidförgiftning ger ljusröd hudfärg.
- Ev deformiteter såsom kyfoskopios eller ärr efter thorakoplastik (ofta pga tuberkulos).
- Obstruktiv lungsjd kan ge högväld eller tunnformad bröstorg.
- Missfärgade naglar hos storrökare, Horners syndrom vid lungcancer.
- Trumpinnefingrar vid kronisk lungsjd.

Perkussionstoner:

- **Hypersonor (ökad):** Hyperinflation, KOL (+ sänkta lunggränser), pneumothorax.
- **Dämpad:** Pleuraexsudat, lungparenkym utan luft (pneumoni, atelektas, tumör).

Auskultation:

- **Starkare andningsljud:** När lungparenkymet har nedsatt lufthalt (pneumoni, atelektas) hörs det bronkiella andningsljudet över det drabbade området.
- **Nedsatt andningsljud:** Emfysem, pneumothorax, pleuravätska.
- **Ronki:** Musikaliskt biljud. **Bilateralt vid astma, KOL.** Ensidigt vid lungcancer.
 - *Sibilanta* (högfrekventa).
 - *Sonora* (lågfrekventa).

- **Rassel:** Korta, explosiva, omusikaliska biljud. Sängliggande pat som sätter sig upp. Basalt vid lungfibros. Pneumoni, lungödem.
- **Gnidningsljud:** Vedsågning/kramsnö. Pleurabladd som gnider mot varandra.

Tillstånd	Perkussionston	Andningsljud	Biljud
Astma	Normal	Förlängt exspirium	Ronki
KOL	Normal/hypersonor	Förlängt exspirium	Ofta ronki
Pneumoni	Dämpad	Bronkiellt	Rassel
Pleuravätska	Dämpad	Försvagat	
Pneumothorax	Hypersonor	Försvagat	

Sputum:

Inspektion:

- Seröst, skummig, lättflytande och rosafärgat vid lungödem.
- Muköst, ofärgat, segt sputum vid astma och kronisk bronkit.
- Purulent, gult/grönt, tjockflytande sputum tyder på bakterieinfektion och ses vid bronkittskov, infekterade bronkiektasier, abscessliknande pneumonier.
- Gulaktigt sputum vid astma utan infektion.

Bakterieodling: Innan antibiotikabehandling, purulent sputum. Anaerob odling vid långdragna pneumonier. Direktmikroskopi är en snabb, relativt okänslig metod för tuberkulosdiagnostik, sputumodling är känsligare men tar 6 v. PCR underlättar.

Cytologi: Morgonsputum, centralt belägna lungtumörer.

Pleurapunktion (thorakocentes):

Aspiration av vätska för diagnostiska och terapeutiska skäl. Perkussion och rgt innan. Pleurabiopsi för tumör- och tuberkulosdiagnostik. Tappa ej ut mer än 1000 ml, annars risk för lungödem. UL-ledd.

Radiologiska metoder:

Lungrtg: Ovärderligt. Vida indikationer.

DT-lunga: Luncancer, metastaser.

Högupplöst DT (HRCT): Interstitiella lungförändringar, t.ex. lungfibros eller bronkiektasier.

Spiral-DT: Lungemboli.

Pulmonalisangiografi med kontrast: Lungemboli.

MRT: Likvärdigt DT, bilder i flera plan och ingen kontrast.

UL-undersökning: Svårlokaliserade pleuraexsudat. Ej diagnostik av förändringar i själva lungan.

PET: Morfologiska förändringar och fysiologi.

Endoskopiska metoder och biopsimetoder:

Bronkoskopi: Lungtumörer, histologisk och cytologisk verifikation. Bedömer operabilitet. Utredning av lunginfiltrat hos pat med nedsatt immunförsvar.

Thorakoskopi: Förutsätter pneumothorax, vid spontan pneumothorax.

Mediastinoskopi: Utesluta mediastinala metastaser från luncancer, diagnostik av mediastinala tumörer, lymfom, sarkoidos.

Transthorakal lungpunktion: Tumörmisstänkta lunginfiltrat.

Öppen lungbiopsi: Misstanke om kollagenos eller annan sjukdom med diffus lungutbredning.

Metod	Indikation
Bronksekreteraspilation	Cytologi malignitet, mikrobiologisk undersökning, slempluggsrensugning
Tångslemhinnebiopsi	Patologisk diagnostik (PAD) vid synliga slemhinneförändringar
Borstprov	Cytologi från förändringar som ej nås med tång eller inte syns
Bronksköljning med lite vätska	Cytologi, odlingar
Bronkoalveolärt lavage (BAL)	Cytologi perifera luftvägar/alveoler, aktivitetsgradsbestämning vid interstitiella lungsjukdomar, mikrobiologisk undersökning. Hypoxirisk.
Transbronkiell biopsi	Diagnostik interstitiella lungsjukdomar, påvisa subkarinala metastaser. Riskfylld.

Funktionsundersökningar:

Spirometri: Summering av två eller flera volymer kallas kapacitet.

Total lungkapacitet (TLC)	=	Funktionell residualkapacitet (FRC)	+	Inspiratorisk residualkapacitet (IC)
Vitalkapacitet (VC) = TLC - RV		FRC = Residualvolym (RV) + Expiratorisk reservvolym (ERV)		IC = Tidalvolym (TV) + Inspiratorisk reservvolym (IRV)

- **Statisk:** Mäter alla volymer utom RV (kvarvarande volym efter maximal utandning). Bodybox kan mäta RV.
- **Dynamisk:** Tar hänsyn till tidsaspekten. Mått på ventilationsförmågan är bestämning av den luftvolym (FEV_1) som utandas under den första sekunden av en forcerad utandning från TLC. Vid tecken på obstruktivitet ska förnyad spirometri utföras efter inhalation av bronkdilaterare (**reversibilitetstest**). Utebliven förbättring talar för irreversibel luftvägsobstruktion. Annat viktigt mått är forcerad vitalkapacitet (FVC).

Flödes-volymlinje: Under en forcerad utandning uppnås maximalt flöde (**PEF**) mycket tidigt under utandningsfasen. **PEF kan även mätas med PEF-mätare.**

Ventilationsnedsättning: $FEV\% = (FEV_1/VC \times 100)$ = Hur stor del av VC som kan blåsas ut under den första sekunden av en forcerad utandning från TLC.

- **Obstruktiv:** ↓FEV%, ↓utandningsflöden (↓FEV₁), ↓VC, ↑RV (hyperinflation). **Vid KOL (FEV% < 70%) och astma.**
- **Restriktiv:** Oförändrat FEV%, ↓TLC pga proportionell sänkning av samtliga delvolymer. Vid lungfibros, pleuravätska, rumsinskränkande processer i thorax.

Reversibilitet

- β₂-stimulerare/bronkdilaterare (0,8 mg salbutamol/Ventoline el 1-1,5 mg terbutalin/Bricanyl).
- Vänta 15-20 min, bästa av 3 tester både före och efter β₂-stimulerare.
- >12% förbättring av FEV₁ och minst 200 ml.
- Volymresponderare >10% förbättring av FEV₁ och minst 200 ml.
- Motsvarande för PEF är >15% ökning. PEF-Ventoline-PEF.

Variabilitet

- Mät PEF, högsta värde av 3 blås, 2-3 ggr dagligen.
- Högsta PEF (efter inhalation av β₂-stimulerare) *minus* lägsta PEF (före inhalation av β₂-stimulerare), *dividerat* med medel-PEF.
- Om >20% = **Signifikant variabilitet, dvs reversibel luftvägsobstruktion.**

Lungcirkulation (perfusion): Lungskintigrafi. Lungemboli, dock är pulmonalisangio bättre.

Radiospirometri som komplement. Vid pulmonell hypertension kan hjärkateterisering vara värdefull.

Blodgaser: Ger i akut situation bäst uppfattning om lungornas förmåga att tillföra syre och bortföra koldioxid. Sat, pO₂, pCO₂ (sjunker med stigande ålder), pH. Även vid kronisk andningssvikt. Punktion av a radialis eller a femoralis. Även transkutan saturationsmätning (pulsoximetri).

Pulsoximetri/perifer saturationsmätare: Med prob som fästs på fingret vid intensivvård, övervakning, nattlig hypoventilation, sömnapné. Kan bli falskt för låg om pat har nedsatt perifer cirkulation till följd av vasokonstriktion.

Arbetsprov: Cykelergometer/gångband med mätning av andningsfrekvens, ventilation kan ge info vid hjärt-lungsjd. Bedömning av **ansträngningsutlöst bronkkonstriktion.**

Bronkialprovokation: Inhalering av metakolin/histamin → luftvägssammandragning. Astmapat reagerar vid lägre inhalationskoncentrationer. Hög sensitivitet, låg specificitet. Provokation kan även ske med ansträngning, kall luft, torr luft, icke-isotona lösningar. Kan fastställa allergisk astmagenes.

Utandningsprov: Högre kvävekoncentration (NO) i utandningsluften hos astmapat.

2. Allergologi

1. Begrepp

1.1. Överkänslighet (hypersensitivitet): Orsakar objektiva, reproducerbara symtom/fynd, vilka induceras genom exponering för ett definierat stimulus i en dos som tolereras av friska personer. Patologiskt tillstånd där känsligheten för normala stimuli är patologiskt förhöjt i ett/flera kroppsorgan. Känsligheten beror på immunologiska eller icke-immunologiska mekanismer.

Överkänslighetsreaktion inducerad genom immunologiska mekanismer:

- **IgE-medierad:** Anafylaxi av dextran, allergisk bronkopulmonär aspergilloz, allergisk alveolit.

- **Icke-IgE-medierad (cellmedierad):** Atopisk dermatit, celiaki.

1.2. Hyperreaktivitet: Ospecifik, icke-immunologisk överkänslighet i slemhinnorna för ett antal stimuli, t.ex. fysikaliska (köld, ansträngning, hyperventilation), farmaka (histamin, metakolin, propranolol), irriteranter (damm, rök, avgaser).

1.3. Atopi: Personbunden/ärfliig benägenhet att producera IgE-Ak vid exponering för låga doser allergen, vanligen proteiner, och att utveckla typiska symtom såsom astma, rinokonjunktivit eller eksem/dermatit.

1.4. Allergi: Delfenomen i begreppet överkänslighet där bakomliggande mekanism omfattar relativt välaggränsade immunologiska processer. Olika allergiska tillstånd skiljer sig åt. Kliniska huvudgruppen hör till den snabba IgE-förmedlade allergiska reaktionen (humoralt). Vid allergisk alveolit spelar precipiterande IgG-Ak en stor roll (humoralt). Den fördröjda överkänslighetsreaktionen orsakar kontakteksem (cellulär immunitet).

Allergi – en systemsjd: Rinokonjunktivit, astma bronkiale, lm-, insekts-, födoämnesöverkänslighet, anafylaxi, urtikaria-angioödem, systemisk mastocytos. Blivande allergiker får ej allergiska symtom första gången de utsätts för ett allergen, då de inte har bildat några IgE-Ak ännu.

- *Allergisk konjunktivit*
- *Allergisk rinit*
- *Allergisk astma*
- *Atopiskt eksem*
- *Gastrointestinal allergi*
- *Vissa läkemedelsreaktioner*
- *Anafylaktiska reaktioner*

Allergimarschen: Från yngre till äldre – GI-problem (födoämnesallergi) → eksem → astma → rinit.

Mastcellsaktivering: **S-Tryptas** (5 h), **U-Metylhistamin**. Histaminfrisättning samt nyproduktion och frisättning av leukotriener, heparin, PGD₂, enzymer (tryptas, kymas, MMP-9), cytokiner, tillväxtfaktorer (TNF- α , IL-4, 5, 6, 13, GM-CSF). Kärl dilatation, kärlväggsläckage, kramp i glatt muskulatur. Aktiveras av: Endotoxin, diesel, kväveoxider, partiklar, allergen.

Mastcellsdegranulering: Astma, snuva, urtikaria.

-----2. Diagnostik av IgE-medierad allergi-----

- **Hudtester:** Pricktest (SPT), intrakutant test, gnidtest, prick-pricktest.
- **Blodtester:** Allergenspecifik IgE-analys (ImmunoCAP), Phadiatop, blodeosinofili, CD-sens, ISAC.
- **Provokationer i chockorgan:** Nasal-konjunktival-bronkialprovokation.

Pricktest: Allergenextrakt, positiv kontroll (histamin), negativ kontroll (NaCl). Avläsning av kvaddelstorlek, 15 min. Relation mellan allergen och histaminkvaddel (+3). *Paneler:*

- **Standard:** Björk-timotej-gråbo-hund-häst-katt-kvalster-Aspergillus-Cladosporium-Alternaria.
- **Födoämne:** Ägg-mjök-vete-råg-havre-soja-räkor-torsk-hasselnöt-jordnöt-kyckling.
- **Läkemedel:** PcV-PcG-Amimox-Xylokain utan konserveringsmedel (dubbel prick).
- **Insekt:** Bi-geting.

<i>Testresultatsregistrering:</i>	Kvaddel lika stor som histaminets = 3+
Kvaddel hälften så stor som histaminets = 2+	Dubbelt så stor som histaminets = 4+
Mindre än 2+, större än histaminets = 1+	Dubbelt så stor som 4+ = 5+ osv.

Bedömning: Som positiv 2+ eller med diameter 3 mm. Indelning i positiv och negativ kan ej distinkt skilja mellan pat som har resp inte har kliniskt relevant allergi mot allergenet ifråga. *Generellt kan sägas:* Ju starkare reaktion, desto större sannolikhet för att pat verkligen har en kliniskt relevant allergi för motsvarande allergen.

Allergenkomponentanalys: Korsallergi eller inte? Adrenalinutrustning? Provokation?

Orala allergisyndromet (OAS) – Korsallergi: Vanligast är björkpollenallergiker som inte tål äpple, nötter, mm. *Möjliga korsreaktioner:*

- **Luftburna allergen:** Kan korsreagera med frukt, grönsaker och nötter. Oftast korsreagerar de mest känsliga, inte alla, med en allergi.
- **Björkpollen:** Äpple, päron, morot, selleri, nötter (hasselnöt, paranöt, mandel, valnöt), jordgubbar, vissa stenfrukter (persika, plommon, aprikos, körsbär), ev rå potatis.
- **Gråbo:** Paprika, persilja, muskotnöt, selleri, fänkål, banan, melon, morot.
- **Gräs:** Jordnötter, sojaböner, ärtor, tomat, lök. Ofta inga problem mot dessa livsmedel, trots att kliniska test visar Ak mot dem. Om frukterna är tillagade (kokade, konserverade, ingår i maträtter) brukar det oftast gå bra, även för dem som korsreagerar, att äta dem, dock ej alltid.
- **Latex:** Avokado, banan, kiwi, tomat, skaldjur, vissa stenfrukter (körsbär, plommon, nektarin).

Beh: Allergenspecifik immunterapi (ASIT) – hyposensibilisering:

- **Allergener:** Pollen, bi-geting, pälsdjur, kvalster.
- **Sämre evidens:** Gråbo, häst, hund.
- **Bästa resultat:** Geting 90 % tolerans, pollen 80 %.
- **Indikation:** Allergisk rinokonjunktivit, astma bronkiale, anafylaxi från bi-geting.
- **Målet:** Minska farmakologisk beh, förbättra symtom-livskvalitet, förhindra astmautveckling.
- **2 typer:** SCIT och SLIT (enbart timotej).
- **Mekanism:** Förskjuter Th2- till Th1-svar.

3. Allergitillstånd

3.1. Allergisk rinokonjunktivit: Vanligt (barn 5-10 %, unga vuxna 15-20 %, äldre 3-5 %).

Säsongsbunden (pollen)-perenn (kvalster, pälsdjur).

Pollenkalender: Al (mars-april), björk (maj), gräs (juni-juli), gråbo (juli-augusti).

Symtom: Nästäppa, stickningar-klåda näsa/ögon, trötthet, konjunktivsvullnad (kymos).

På mottagningen: Anamnes, status, **pricktest (alt RAST-test), specifikt IgE**, dynamisk spirometri.

Beh: Om ej effekt omprövas diagnosen!

- Allergensanering (om möjligt)
- **Ögondroppar:** Natriumkromoglikat (Lecrolyn)
- **Nasalsteroid:** Mometason (Nasonex)
- Antihistamin po/nässprej: Cetirizin, Loratadin
- Antileukotriener: Montelukast (Singulair).
- Ev remiss till ÖNH-ögonspecialist eller ASIT (hyposensibilisering).

3.2. Läkemedelsöverkänslighet: Toxiska reaktioner-läkemedelsbiverkningar-interaktioner.

Allergiska (immunmedierade): Alla typ I-II-III-IV-reaktioner.

Utlösande: Antibiotika, NSAID, salazopyrin, antiepileptika, anestesimedel, rtgkontrastmedel.

Symtom: **Exantem** (toxikodermi), fixerat utslag, urtikaria-angioödem, anafylaxi, feber-ledsmärtor, erytema multiforme, Stevens-Johnsons syndrom.

Utred: Anamnes, status, **pricktest, specifikt IgE, epikutantest.**

Beh: **Provokation** (alternativt läkemedel?). Adrenalin, kortison, antihistamin, ev syrgas, vätska, inhalationsmed. Om ej bättring, tillkalla anestesiläkare och lägg in pat på IVA.

3.3. Insektsallergi: *Vanligast:* Bi-geting, myggor, humlor, bromsar. 1-2 dödsfall/år > 50 åå.

Symtom: **Lokal reaktion, vasovagal reaktion**, toxisk reaktion, urtikaria-angioödem, anafylaxi.

Utred: Anamnes, pricktest, specifikt IgE (2v-6mån) [*OBS!! 9,3 % av Sves befolkning pos för bi/geting*], S-tryptas. Män med getinganafylaxi och negativa tester; misstänk systemisk mastocytos.

Beh: Adrenalin, ASIT om befogat.

3.4. Födoämnesöverkänslighet:

- **Immunologisk reaktion:** IgE-medierad (anafylaxi av nötter, pollenrelaterad OAS) eller icke-IgE-medierad (celiaki).
- **Icke-immunologiska mekanismer:** Enzymatisk (laktosintolerans, biogena aminer, IBS).

Symtom: Hud-slemhinna, MoS, luftvägar, tarmen, anafylaxi.

Utred: Anamnes, pricktest, specifikt IgE, komponentanalys.

Beh: Elimination-provokation. Remiss till dietist. Desensibilisering?

3.5. Urtikaria-angioödem:

- **Urtikaria:** Kortlivad, begränsad upphöjd svullnad i huden, ofta omgiven av en rodnad, orsakad av neurogen reflex. Akut urtikaria (vanlig, flera orsaker såsom lm, födoämnen-drycker, stress, infektion), fysikalisk urtikaria, kronisk urtikaria.
- **Angioödem:** Större svullnad vanligt i den subkutana vävnaden runt ögon-mun.

Patogenes: Histaminfrisättning från mastcellerna.

Utred: Anamnes, pricktest, rutinprover (recidiverande svårt angioödem, misstänk HEA; C1-INH).

Beh: Undvik utlösande agens, antihistamin, kortison, adrenalin.

	Urtikaria	Angioödem
Tidsförlopp	Akut – inom minuter	Subakut – inom timmar
Symtom	Klåda – påtagligt erytem	Pirrande, stickande känsla
Duration	Max 24 timmar	12-72 timmar
Lokalisation	Dermis	Djupt i dermis och subkutis
Antal	Vanligen multipla	Vanligen bara ett

3. Anafylaxi

Akut insättande, svår systemisk överkänslighetsreaktion med engagemang av hud, slemhinnor eller båda (utbredd urtikaria, klåda, rodnad, svullnad av läppar/tunga/uvula) och *minst* 1 av följande:

- *Respiratorisk påverkan:* Dyspné, bronkospasm, stridor, hypoxi, cyanos, andningsstopp.
- *Kardiovaskulär påverkan:* Systoliskt BT < 90, ostadighet, synkopé, medvetandepåverkan, inkontinens, cirkulatorisk chock, hjärtstopp.

Anafylaxi: Inga mastceller, ingen anafylaxi.

- **Allergiska reaktioner**
 - *Typ 1 – IgE-medierad:* Allergi mot födoämne, läkemedel, insektsstick, latex.
 - *Icke-IgE-medierad:* Genom komplementaktivering (via C3a, C5a).
 - *Typ 2 – Via cytotoxiska Ak:* Reaktion vid blodtransfusion.
 - *Typ 3 – Immunkomplexmedierade:* Reaktioner mot immunoglobuliner och dextran.
- **Icke-allergiska reaktioner**
 - *Direkt histaminfrisättning:* Röntgenkontrastmedel, opiater, fysisk ansträngning.
 - *Påverkan på arakidonsyrametabolismen:* ASA- och NSAID-preparat.
- **Idiopatiska reaktioner**

Vanliga orsaker till anafylaxi:

- *Födoämnen (34 %):* Jordnötter, fisk, skaldjur, mjölk, ägg. Fatal orsak: Bronkobstruktion.
- *Bi- och getingstick (2 %):* Fatal orsak: BT-fall.
- *Läkemedel (20 %):* Penicillin, ASA/NSAID, rtgkontrastmedel, narkoslm. Fatal orsak: BT-fall.
- *ASIT (hyposensibilisering).*
- *Naturgummi (latex) (2 %).*
- *Fysisk ansträngning (7 %).*
- *Idiopatisk (37 %).*

Aktiverad mastcell:

- **Lipidmediatorer:** LTB₄, LTC₄, PAF, PGD₂.
- **Sekretgranulaförformade mediatorer:** Histamin, proteoglykaner, tryptas och kymas, karboxypeptidas A.
- **Cytokiner:** IL-3, 4, 5, 6, 13, 1, GM-CSF, INF, TNF-alfa.
- Kontraktion av glatt muskulatur i GI-kanalen.
- Vasodilatation i huden/urtikaria.
- Bronkokonstriktion, ökad slemsekretion.

- Ökad vaskulär permeabilitet, läckage av vätska från blodkärlen. Vid chocktillstånd kan blodvolymen minska 35% inom 10 min!

Vanliga symtom: Klåda, ssk under fötter, i handflator eller hårbotten. Stickande känsla i munnen. Svullnad i MoS, svullna läppar och ögon. Klåda, rodnad eller nässelutslag varsomhelst på kroppen. Magsmärtor, illamående och kräkning. Andnöd eller astmasymtom. Yrsel, ångest, kallsvett. Hjärtpåverkan. Plötslig svaghet, BT-fall, svimning. Grumlat/förlorat medvetande.

Anamnes: Pat beskriver oftast en initial känsla av hotande undergång, följt av klåda och hudrodnad. *OBS! Vid snabbt progredierande anafylaxi kan hudsymtomen dröja/helt saknas!* Typiskt är:

- Tidpunkten för symtomdebut.
- Ordningföljden av symtomutveckling.

Svårighetsgraden av symtomen varierar mellan olika individer, även hos samma individ vid upprepade reaktioner eller för olika stimuli. Genomsnittlig tid för kardiovaskulär och respiratorisk symtomutv:

- 5 min för läkemedel och rtgkontrastmedel.
- 15 min för getinggift.
- 30 min för födoämne.

Således är enbart generaliserad urtikaria och angioödem INTE förenligt med anafylaktisk reaktion!

Anafylaktisk chock: En fullt utvecklad reaktion med BT-fall, kollaps och medvetslöshet.

Återkommande/bifasisk anafylaxi: Uppträder inom 8-12 h efter den initiala attacken hos upp till 20 % av pat. Bifasisk anafylaxi kan ej förutsägas från initialfasens svårighetsgrad.

Antigenexponering → Initiala symtom (0-1 h) → Ingenting (1-8 h) → Andrafassyntom (> 8 h)

Diff vid misstänkt anafylaxi: Vasovagala reaktioner, hereditärt angioödem (HEA), stämbandsdysfunktion (VCD) (paradoxal stämbandsrörlighet), systemisk mastocytos, panikattacker, myokardinfarkt, hjärtarytmi.

Biokemiska analyser: **S-Tryptas** frisätts från mastcellerna vid anafylaxi och är en indikator på mastcellsaktivering, men skiljer inte på mekanismer eller orsaker. Tryptasnivåerna når en topp 1 h efter reaktionens inledning, och kan detekteras upp till 5 h efter reaktionen. Ett negativt tryptastest utesluter inte anafylaxi. Det är vanligen förhöjt vid anafylaxi pga insektsstick och läkemedel, däremot ofta normalt vid födoämnesutlöst anafylaxi.

Akut omhändertagande: Det har ingen betydelse vid det akuta omhändertagandet om anafylaxin orsakas av IgE-medierade eller icke-IgE-medierade mekanismer. Det har däremot stor betydelse vid rådgivning om risk för framtida reaktioner.

Adrenalin: Stimulerar alfa- och beta-adrenerga receptorer. När det gäller anafylaxi utövas adrenalinets viktigaste effekter på hjärt-kärlsystemet och i den glatta muskulaturen.

- **alfa-agonistiska effekter:** Höjer systoliskt BT och blodflödet i koronarartärerna genom att häva den perifera vasodilationen i hud, slemhinnor och njurar. Minskar dessutom urtikarian och angioödemet genom den uttalade **vasokonstriktionen** i hudkärlen.
- **beta-agonistiska effekter:** Ger **positiv inotrop effekt och kronotrop effekt** i myokardiet och förbättrar därmed BT, ökar hjärtfrekvensen och hjärtats minutvolym. Ökar intracellulär produktion av cAMP i mastceller och basofiler, avbryter därmed ytterligare aktivering av dessa celler. Medför dessutom bronkodilatation.

Adrenalin ska ges så fort som möjligt vid misstänkt reaktion. IM-injektion av adrenalin i lårets utsida (m vastus lateralis) ger snabbare och högre toppnivå i blodet jämfört med injektioner som ges subkutant eller IM i armen (m. deltoideus). *Tid för maximal plasmakoncentration adrenalin:* IV (inom sekunder); IM (5 min); SC (34 min – långsam absorption pga lokal vasokonstriktion).

IV-adrenalin: Omgående effekt; inom sekunder. Medför potentiell risk för letala takyarytmier, myokardinfarkt, intracerebral blödning. *OBS! Finns inga absoluta kontraindikationer vid livshotande anafylaxi.*

Rekommenderad läkemedelsbehandling vid anafylaxi hos vuxna:

- **Adrenalin 0,5 mg IM anterolateralt i låret**, så snabbt som möjligt, upprepa var 3-5:e min vb.

Fortsatt omhändertagande när tillståndet har stabiliserats:

- **Bronkdilaterande β 2-agonister:** **Inh Salbutamol (Ventoline) 5 mg** (kortverkande) kan ges var 20:e min/kontinuerligt. Kan kombineras med antikolinergikan ipratropium (Atrovent).
- **Trendelenburgposition:** Pat skall placeras liggande med sänkt huvudända och höjd fotända. Snabb försämring när pats position ändras från liggande till sittande/stående. *Orsak:* v cava töms på några sek → myokardischemi.
- **Antihistaminer:** **Cetirizin/Loratidin 30 mg po**. Motverkar rodnad, urtikaria, vasodilatation. Undvik sederande klemastin (Tavegyl) IM 2 mg. Ingen effekt mot leukotriener, därför INTE I:aval vid anafylaxibehandling.
- **Steroider:** **Betametason (Betapred) 5 mg po** eller långsamt iv 8 mg eller Hydrokortison (Solu-Cortef) 200 mg iv. Tar åtminstone 2 h innan de börjar verka, påverkar dessutom INTE anafylaxins kardiovaskulära effekter! Glukokortikoider po/iv anses ha effekt på anafylaxins bifasiska senreaktion.

Om svår reaktion/tecken på chock föreligger:

- **Adrenalin 0,3 ml IV** (endast vid anafylaktisk chock). EKG-övervakning, erfaren personal.
- **Syrgas** > 5 l/min tillförs mot hypoxi (mask till vuxna, trutt till barn).
- Beredskap för endotrakeal intubering om sat ej kan upprätthållas/sjunkande medvetandegrad.
- Snabb vätskeinfusion (**Ringeracetat**/isotont natriumklorid).
- Överväg Tribonat vid acidosisstanke.

Terapirefraktära pat: Pat med betablockerare utgör en utmaning eftersom betablockad kan minska adrenalinets effekter. Kan ha resistent svår hypotension, paradoxal bradykardi, svår bronkospasm.

- **Glukagon** (beta-receptoroberoende inotrop effekt) kan ges som tillägg till adrenalin – EJ som substitut! 1-5 mg IV.
- **Atropin** kan också ges mot bradykardin. 0,5 mg/ml, 1-2 ml IV.

Fortsatt omhändertagande: Rimlig observationstid 4-6 h efter att symtomen avklingat. Pat med svåra symtom och/eller anamnes på astma har större risk för senreaktioner och bör observeras 12-24 h. Vid utskrivning bör pat ges icke-sederande antihistamin (Aerius) och Prednisolon under 3-5 dagar.

Dessa bör utrustas med adrenalinpenna:

- *På akutmottagningen:* Alla som bedöms ha en suspekt anafylaxi.
- *På VC:* Vid anamnes på misstänkt anafylaxi pga insektsstick/födoämne under väntan på allergologbedömning.

Patrelaterade riskfaktorer: Samtidig astma (viktigt med välkontrollerad astma!), pat med ACE-hämmare och betablockerare, systemisk mastocytos, HEA. Alkohol- eller ASA/NSAID-intag, fysisk träning, eller pågående infektioner ökar svårighetsgraden av reaktionen → summationsanafylaxi.

Patutbildning: Träning Anapen/Epipen/Jext.

Åtgärder vid suspekt anafylaktisk reaktion:

- **Ge omedelbart IM-adrenalin:** Behandlar anafylaxin.
- **Ta S-Tryptas inom 1-5 timmar:** Bekräftar anafylaxin.
- **Urusta med adrenalininjektionspenna:** Minskar morbiditet.
- **Allergologremiss:** Hindrar framtida attacker.

4. Astma

Huvudtyper: Prevalens 8%, högre hos yngre. 50% har regelbunden sjukvårdskontakt. Incidens högst i småbarnsår.

- **Allergisk astma:** Ärftlig komponent. IgE bildas mot allergen. Tidig debut, före skolåldern.
 - **Dominans:** Barndom (pojkar), ungdom (jämn), vuxen (flickor). Debut sällan >40 åå.

- **Icke-allergisk astma:** Utlösande faktorer: Kall luft, ansträngning, psykiska faktorer och stress, luftvägsinfektioner, tobaksrök, parfym/andra starka dofter. Ca 70% av vuxna astmatiker. Debut vanligen kring 40 år. Kvinnor. Oftare svårare sjdförlopp.

Anamnes: Socialt, ärftlighet, allergi, tidigare sjuk, Im (betablockerare, ASA, NSAID, ACE-hämmare – ger ofta hosta/angioödem!) mfl. Aktuellt.

Symtom: Invändningsfritt status ej uteslutande! Vilo/ansträngningsdyspné. **Ronki, förlängt exspirium.**

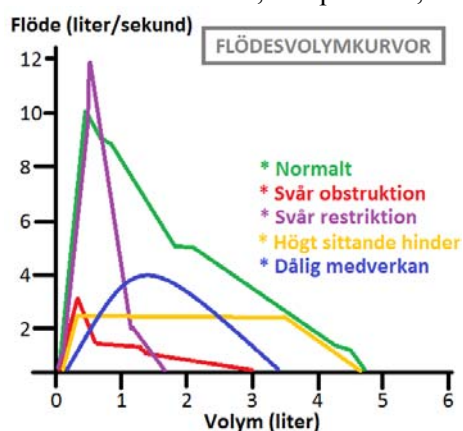
- **Hosta:** Dominerande symtom i början. Ibland torr, irriterande, i regel produktiv. Segt, gult slem.
- **Andningsbesvär:** Symtomfrihet periodvis. Väsande/pipande andning. Täthetskänsla i bröstet. Varierande luftvägsobstruktion. Andningsbesvär anfallsvis.

Vid svår astma: Tysta lungor och cyanos.

Bronkospasm: Pga gastroesofageal reflux, ÖLI, betablockerare, NSAID.

Utred: *OBS! Normal spirometri utesluter inte astma!*

- **Spirometri med reversibilitetstest:** Visar obstruktivitet, ↓FEV₁, ↓FEV₁, ↔/↓VC, ↔/↓FVC.
- **Signifikant reversibilitet efter bronkdilatation:**
 - ↑FEV₁ ≥12%, (minst 200 ml).
 - Volume responders → ↑VC >10%, (minst 200 ml).
- **Steroidtest (reversibilitet), PEF-dagbok i hemmet, ansträngningstest, provokation.**
- **Behandlingsförsök:** Kortisoninh Flutide 250 mg x2 eller Pulmicort 400 mg x2 i 6-8 v. Läkaren som inleder behandlingsförsöket är ansvarig för att det också utvärderas.
- **Övrig utredning:**
 - Allergitest bör göras på alla <40 år.
 - Lungtgr för att utesluta andra orsaker.
 - Utandad kväveoxid (NO).
 - EKG, NT-proBNP, EKO.



Svårighetsgrad:

	Symtom	Exacerbationer	Nattliga symtom	FEV ₁ el PEF av förväntat	PEF- el FEV ₁ -variabilitet
Intermittent	<1 gång/v	Kortvariga	Ej >2 ggr/mån	≥80%	<20%
Lindrig	>1 gång/v, <1 gång/d	Kan påverka aktivitet, sömn	>2 ggr/mån	≥80%	<20-30%
Medelsvår	Dagliga	Kan påverka aktivitet, sömn	>1 gång/v	60-80%	>30%
Svår	Dagliga	Frekventa, begränsar aktivitet	Frekventa	≤60%	>30%

Behandling: Miljösanering av ”utlösande orsaker”, farmakologisk beh, sjukgymnastik, rehabilitering (vid svår astma), uppföljning.

Farmakologisk: Vid persisterande astma:

- **Lindrig:** Inh kortverkande beta2-agonist (**Bricanyl**, Ventoline) vb. Kromoglikat komplement.
- **Medelsvår:** Tillägg av lågdosinhsteroid (**Pulmicort**, Flutide). Vid otillräcklig effekt: Långverkande beta2-agonist (LABA), ev antileukotriener (Singulair).
- **Svår:** Tillägg av lågdos po-steroid (Teofyllamin).

Vid utebliven effekt omvärdera behandling! Kontrollera compliance!

Annan beh: Behandla rinit, ev infektioner.

- **Vid akut astma:** Inhalera bronkvidgande, ge po-steroider och antihistamin. Bedöm status, PEF, saturation. Vid hemgång steroidkur po i 5 dagar, även inhalationssteroid, bronkvidgare för akut bruk, antihistamintabletter. Uppföljning.
- **Vid allergisk astma:** Överväg hyposensibilisering, tilläggsbeh med Omalizumad (Xolair).
- **Vid graviditet:** Inhalationsbeh i 1:ahand, även inhsteroid. Systemisk beh om inh ej ger tillräcklig effekt. PO-steroider används om det krävs för att kontrollera astman.

Sjukgymnastik: Andnings- och hostteknik, fysisk träning, avslappning, kontroll av inhalationsteknik.

Uppföljning: Astmateam, utbildning (individuell/astmaskola), spirometri, PEF, lungauskultation, värdering och ev ändring av medicineringsnivå, kontroll av inhalationsteknik och compliance.

Diff: KOL, kronisk bronkit, sensorisk hyperreaktivitet, spänningstillstånd, hyperventilering, hjärtsvikt, tumör, VCD, baksnuva, gastroesofageal reflux, postinfektiös hosta, lungparenkymförändringar med bronkobstruktion, läkemedelsutlöst hosta, lindriga fall av cystisk fibros, högt sittande luftvägshinder.

5. Kronisk obstruktiv lungsjd (KOL)

	Astma	KOL
Ålder	Ofta unga	>40 år
Anamnes	Attackvisa symtom utlösta av exponering/infektion.	Smygande debut, tilltagande andnöd. Rökare.
Rinit	Ofta	Sällan
Känslighet för irritant/kyla	Tydlig	Mindre tydlig
Status	Ofta normalt	Beror på sjdsvårighetsgraden
Lungröntgen	Normal	Tidigt normal, ofta typisk vid emfysem
Lungfysiologi	Kan vara normal. Vid symtom obstruktiv (ofta reversibilitet).	Obstruktiv, liten/ingen reversibilitet
PEF-kurva	Ökad variabilitet, PEF ökar efter beta2-agonist	Små variationer, obetydlig PEF-ökning efter beta2-agonist
Steroideffekt	Påtaglig	Mindre påtaglig
Prognos	God	Resp insuff och för tidig död

1. Kronisk bronkit: Ökad slemsekretion i form av ständig/ofta återkommande hosta med upphostning som inte förklaras av annan lungsjd. Produktiv hosta minst 3 månader/år i minst 2 på varandra följande år. Annan orsak skall uteslutas. Kan uppträda utan påvisbar luftvägsobstruktion. "Rökhosta".

2. Bronkiolit: Varierande grad av inflammatoriska förändringar i de små perifera luftrören.

3. Emfysem: Destruktion av lungvävnad perifert om bronkioler. Hålrumsbildning. Ineffektivt gasutbyte. Försvagade alveoler, kollapsade luftsäckar med mukos i överflöd mukos. Drabbar rökare, alfa1-antitrypsinbrist.

4. Alfa1-antitrypsinbrist: Ärftligt, endast homozygoter. Kraftigt ökad risk för emfysemutveckling (oftast basalt), ssk hos rökare. Stor risk för andningsinsufficiens och levercirrhos. Misstänk hos yngre pat med KOL-tecken. Diagnos via blodprov, även släktingar bör testa sig. Undvik rökning och luftvägsirriteranter. Vid manifest sjd ges KOL-beh, senare lungtransplantation.

5. Bronkiektasier: Irreversibla cylindriska/säckformiga utvidgningar av bronkerna. Inflammatoriska och destruktiva förändringar i bronkväggen och omgivande lungvävnad. Upprepade bronkinfektioner är både orsak till och effekt av bronkdilatationen. Delfenomen i KOL. Recidiverande pneumonier bör ge misstanke om bronkiektasier. Stora missfärgade upphostningar i ett visst kroppsläge, vanlig orsak till återkommande hemoptyser. Högupplöst DT för diagnos. Bronkoskopi för diffdiagnos. Komplettera med spirometri, serumimmunglobuliner samt Aspergillusserologi. Antibiotika vid infektionstecken, ev bronkdilaterare, daglig dränagebehandling utlärdd av sjukgymnast. Resektion vid mer uttalade symtom.

6. KOL: Kronisk, långsamt progredierande luftvägsobstruktion. Bronkiolit, emfysem och oftast med kronisk bronkit. Prevalens 10% i 45-65 åå, ökar med stigande ålder. Sällan symtom förrän halvering av lungfunktion. Därför hög frekvens av underdiagnostik.

Etiologi: Rökning, luftföroreningar, luftvägsinfektioner i barndomen, atopi, bronkiell hyperreaktivitet (BHR), alfa1-antitrypsinbrist (icke-rökare). Yrkesexponering.

Symtom: Andningsbesvär, hosta och slem, pip och väsnningar, cyanos, perifera ödem.

Utred: Spirometri med reversibilitetstest, steroidtest, lungrtg (hyperinflation), ev DT-thorax, pulsoxymetri vid uppföljning och exacerbation, artärblodgaser, alfa1-antitrypsinmätning, blodstatus.

Spirometri: Kvot FEV₁/VC <70% upp till 65 år, <65% för 65 år/äldre.

KOL-svårighetsgrad:

- Stadium 1: FEV₁ > 80%
- Stadium 2: FEV₁ 50-79%
- Stadium 3: FEV₁ 30-49%
- Stadium 4: FEV₁ < 30% eller FEV₁ < 50% med negativa prognostiska faktorer: Hyperinflation, cyanos/hypoxi, koldioxidretention, polycytemi.

KOL-Beh:

- **Icke-farmakologisk:** Rökstopp, patutbildning, rehabilitering vid svår KOL.
- **Farmakologisk stadietbehandling:**
 - 1+2: Inga symtom, ingen beh. Vid symtom, antikolinergika (Atrovent), LABA.
 - 3: Som ovan. ICS (inhalerad kortikosteroid, Flutide, Pulmicort, Budesonid) vid frekventa exacerbationer. PDE4-hämmaren Daxas (Rofumilast) om kronisk bronkit.
 - 4: Som ovan. Högre doser. Ev tillägg av teofyllin (po-steroid, Teofyllamin).

Annan beh:

- Slemlösande vid kronisk bronkit och täta skov.
- Influensa- och pneumokockvaccin.
- Syrgasbehandling vid respiratorisk insufficiens.
- Volymreducerande emfysemkirurgi.
- Lungtransplantation, oftast yngre med alfa1-antitrypsinbrist.

Uppföljning: Fast läkarkontakt ffa vid svår KOL eller KOL vid andra livslånga sjd. Viktigt med långsiktighet och kontinuitet.

Diff: Astma, bronkiektasier, cystisk fibros, hjärtsvikt, bronkiolitis obliterans, infektion, tumör.

7. Akut KOL-exacerbation: Akut försämring, varierande frekvens, varierande svårighetsgrad.

- **Virus:** Vanligen oskyldiga såsom Rhinovirus.
- **Bakterier:** H. influenzae, pneumokocker och Moraxella catarrhalis i hög frekvens, ofta samtidigt. Vid svår KOL även Pseudomonas aeruginosa.

Beh: Akut omhändertagande. Dålig prognos. IV-infart.

- **Syrgas** (efter blodgaser vid t.ex. påverkad pat, sat < 90%, varning för CO₂-retention).
- **Bronkdilaterare:** Salbutamol (Ventoline) + Atrovent. Kan upprepas.
- **Steroider:** Betapred eller Prednisolon.
- **Antibiotika:** Amoxicillin, Doxycyklin.
 - **2:ahand:** Amoxicillin klavulansyra, Trimetoprim-sulfa, Cefalosporin.
 - **Vid svårare fall:** Parentral antibiotika, ex Cefalosporin.
- **Ev diuretika:** Furosemid, vid hypoxi/koldioxidretention.
- **Ev vätska:** Ringeracetat om dehydrering/cirkulatorisk instabilitet.
- **Ev Adrenalin** iv/im.

Diff: Lungemboli, hjärtinfarkt, hjärtsvikt, pneumoni, pneumothorax.

6. Interstitiella lungsjd/lungfibros (ILD)

1. ILD översiktligt

Samlingsnamn för stor, heterogen, ofta svårbehandlad sjdgrupp. Medför hosta, dyspné och nedsatt livskvalitet. Ger restriktiv lungfunktionsnedsättning. Karakteriseras på olika typer av infiltrat i lungan, vilka leder till söndring av anatomin i distala lungparenkymet (alveoler, alveolärsepta, kärl, bindväv).

Patogenes: Stimulus → Skada i alveolärepitelet → (Kroniska) inflammatoriska interstitiella reaktioner (reparation) uppträder → Ärrbildning och strukturella förändringar (fibros).

- **Känd orsak:**
 - **Pneumokonioser:** Yrkes-miljöbetingad. Oorganiskt damm. Andfåddhet/hosta, rassel. Långsamt ökande ansträngningsdyspné. Symtomatisk beh.

- **Asbestos:** Latenstid upp till 30 år, rtg (pleuraplack), rökning ökar cancerrisk markant, **bilat basala krepitationer**. Slutstadium andningsinsuff och cor pulmonale. Asbest kan även ge pleuravätska och malignt **mesoteliom** (pleuratumör; thorakoskopi, cytostatika).
 - **Silikos (stendammlunga):** Granulom → massiv lungfibros. Torrhosta → hypoxi, pulmonell hypertension → andningssvikt slutstadium.
- **Läkemedel:** Antibiotika, furadantin, sulfasalazin, kemoterapi, metotrexat, talidomid, strålbeh, cordarone. Kan ge allergisk reaktion med luftvägsobstruktion (ASA), akut lunginfiltrat (sulfonamider), diffus lungfibros (cytostatika), akut lungödem (heroin), andningsdepression (morfin, hypnotika). Sätt ut läkemedel, kortison (**Prednisolon**).
- **Allergisk alveolit:** Vanligare icke-rökare. Reaktion mot mögel, bakterier, organiskt damm. Inflammation i alveol och interstitium. **Ta precipiterande Ak. Undvik exponering.** Kortison (**Prednisolon**). Granulomatöst svar.
 - **Akut:** Andfåddhet, torrhosta, feber, **muskelvärk**, rassel.
 - **Kronisk:** Produktiv hosta, dyspné, trötthet, illamående, viktninskning.
- **Okänd orsak:**
 - **Idiopatiska interstitiella pneumonier:** Triggas av lungskada. Andfåddhet/hosta, rassel, trumpinnefingrar. Öppen lungbiopsi. **Prednisolon**, Cyklofosamid/Azatioprin.
 - **IPF/IFA**
 - **Icke-IPF/IFA:** DIP (deskvamativ), AIP (akut), NSIP (icke-specifik), LIP (lymfocytär), COP (kryptogenorganiserande), RB-ILD (respiratorisk bronkiolitassocieradILD).
 - **Bronchiolitis obliteransorganiserande pneumoni:** Okänd prevalens/genes. 50-60 åå. Proliferativ bronkiolit. Andfåddhet/hosta, feber, sjukänsla, rassel, recidiv. Prednisolon.
 - **Kollagenoser:** SLE, RA, systemisk skleros, dermatomyosit, Sjögrens, vaskulit, granulomatos. Andfåddhet/hosta, ev rassel. Infiltrat. AutoAk. Beh mot grundsjd, ofta Prednisolon/Azatioprin. *För vidare information se reumatologiavsnittet i SuperDX3!*
 - **Sarkoidos:** Akut artrit i fotleder, bilat hiluslymfom. Genetisk predisp, granulombildning. Andfåddhet, ev hosta, ofta auskultation ua. **S-ACE, S-Ca**. Bronkoskopi, mediastinoskopi, hudbiopsi, HLA-typning. **Prednisolon**, Metotrexat, Klorokin, Azatioprin.

Exponering: Vanligast, **inhalerade skadeagens**, ofta associerad med yrkes- och miljöexponering:

- *Oorganiskt damm:* Asbest, beryllium.
- *Organiskt damm:* FågelAg, mögel, farmarlunga.
- *Bakterier:* Termofila aktinomyceter.
- *Svamp:* Aspergillus, Mukor, Rhizopus.
- *Djurproteiner:* Duva, undulat, råttor, svin, ko.
- *Kemikalier:* Isocyanater.

Anamnes: Tidigare sjd, ålder (**20-40→sarkoidos, mfl; 50→IPF**), yrkes-miljöexponering (silika, asbest, aluminium, mögel), tobak (Langerhanscellshistocytos, bronkiolit, IPF; **ej tobak→sarkoidos**), husdjur (**fåglar**), läkemedel, autoimmun sjd, hereditet.

Symtom: Dyspné, hosta, astmaliknande symtom, **hemoptyser**, feber. **Trumpinnefingrar** (50% IFA), takykardi, takypné, krepitationer, leverförstoring, hudförändringar (erytema nodosum, Raynauds), ögon (sklerit, uveit), **O₂-saturation**.

Lab: Blodstatus (TPK, celler, Ca, Alb), RF, ANA, anti-DNA, ACE, artärblodgas.

Utred:

- **PAD** (neutrofila/eosinofila) → Transtorakal, transbronkiell, torakoskopisk, öppen lungbiopsi.
- **Spirometri:** **Restriktiv** bild (↓:VC, TLC), ↓diffkap, lungmekanik (↑lungstyvhet).
- **Lungrtg/Högupplöst DT (HRCT)**
- **Bronkoskopi med BAL:** Analysera celler, utesluta tumör. Normal cellbild i BAL med riklig förekomst av alveolära makrofager. Annars förekomst av rikliga lymfocyter i förhållande till antalet alveolära makrofager.

2. Specifika ILD-sjd

1. Allergisk alveolit: 3:e vanligaste ILD efter sarkoidos och IFA. Heterogen sjdgrupp orsakad av immunologisk reaktion mot oftast organiskt material. Inflammation i perifera luftvägar och lungparenkym. Orsakas av mikroorganismer (**bakterier, svampar**), djurprotein (**exkrementer, fjädrar**), lågmolekylära kemikalier. I flera yrkesgrupper ökad risk för att utveckla allergisk alveolit.

Farmarlunga (**tröskdammslunga**) hos lantbrukare och fågelskötarlunga vid exponering för fåglar.

Patofysiologi: Antigen når distala luftvägar → inflöde av neutrofila granulocyter och senare CD8-lymfocyter. Parallellt fås humoralt svar med IgG- och IgA-Ak mot aktuellt antigen. Hos vissa pat ses granulomformation. Vid persisterande exposition ses aktivering av strukturella celler (fibroblaster).

Symptomatologi:

- **Akut:** Torrhosta, feber, dyspné, **muskelvärk**. 4-12 h efter exponering. Kan förväxlas med virus/bakterieinfektion. Vid upphörd exponering minskar symtomen de närmaste dagarna.
- **Subakut och kronisk:** Smygande symtom med hosta och andfåddhet. Vid fortsatt exponering trötthet och viktneigång. Vid auskultation av lungorna ofta **bilat basala rassel**. Vid kronisk form av allergisk alveolit (ffa tröskdammslunga) kan lungfibros utvecklas.

Diagnos: Exponering för olika agens under arbete/fritid, symtomens tidsmässiga relation till exponeringen (ffa vid den akuta formen).

Lab: Ofta måttlig ökning av SR/CRP. Ev förekomst av **IgG-Ak mot specifika antigen**.

- **Spirometri:** ↓Diffkapacitet, **restriktiv** bild.
- **Radiologi:** Ev normal lungrtg vid akut form. HRCT (groundglassförändringar, små noduli).
- **Bronkoskopi med BAL:** I typiska fall uttalad lymfocytos.

Beh: **Undvik förnyad allergenexposition** → oftast spontant tillfrisknande. I svåra fall med hypoxi, ev syrgas och po-steroider (Prednisolon). Vid upprepad allergenexponering kan lungfibros utvecklas.

2. Idiopatisk fibroserande alveolit/lungfibros (IFA): Bäst definierad av de idiopatiska interstitiella pneumonierna, skiljer sig också vad gäller svar på beh och prognos. Motsvaras morfologiskt av UIP (usual interstitial pneumonia). >60 åå, manlig dominans, vanligare hos rökare. Okänd etiologi.

Risikfaktorer: Rökning, kronisk esofageal reflux, DM, antidepressiva lm, **exponering för metall-trädamm**, sannolikt hereditet.

Patofysiologi: Karakteristiskt i lungvävnad är aktiverade fibroblaster (**fibroblastfoki**). Inte enbart inflammation, sannolikt verkar flera mekanismer parallellt vid IFA.

Anamnes: Lm, miljö-yrkesexponering, tidigare strålning, ev komplicerande sjd. Speciellt viktigt är ev underliggande systemsjd (RA, systemisk skleros) då prognosen i sådana fall brukar vara väsentligt bättre än vid den idiopatiska formen.

Symtom: Vanligaste symtomen är **andfåddhet >6 mån och icke-produktiv hosta**. Andfåddhet initialt enbart vid ansträngning, senare även i vila.

Status: Fina **seninspiratoriska rassel basalt**. Trumpinnefingrar, **ev högersvikt** (cyanos, benödem, leverförstoring). Specifika prover som indikerar IFA saknas, men ofta ses ↑SR/CRP, ↑Ig.

Lungfys: Ofta **restriktiv** (↓VC, FVC, TLC), ↓diffkap, ↓pO₂ under arbete, ↓compliance (↑stelhet).

Utred:

- **Lungrtg:** Förtjockade interlobulärsepta symmetriskt och basalt. I senare stadier bikakemönster (honeycombing), uppdagna diafragmavalv som tecken till skrupning.
- **HRCT:** Visar typiskt spridda basalt och perifert subpleuralt belägna fibrosförändringar. I avancerade stadier traktionsbronkiektasier, cystor och bikakemönster. *Inflammation hör ej till bilden och bör leda tankarna till annan diagnos.*
- **Bronkoskopi med BAL:** Övervikt av neutrofila granulocyter och lymfocytos. Thorakoskopi eller öppen lungbiopsi behövs. Väg dock riskerna mot nyttan då det ofta rör sig om äldre/sjuka.

Terapi: Ingen säkert dokumenterad effekt av lm, men ofta provar man att ge **po-steroider (Prednisolon) och cytostatika (Sendoxan)**. Regelbunden uppföljning av behandlingseffekt och ev försämring av lungfunktionsparametrar för att ta ställning till lungtransplantation.

3. Sarkoidos: Inflammatorisk sjd där lungor eller intrathorakala **lymfkörtlar** drabbas hos 90% av alla pat 20-40 år. Högre incidens hos afroamerikaner, kvinnor. Drabbar ofta icke-rökare.

Patogenes: Okänd. Smittämne? **Säsongsva**riation (vinter, början av våren), **vanligare i vissa yrkesgrupper**, givare-mottagare vid transplantation. Mykobakterier + Propionibacterium. Genetiska faktorer (associerad med HLA klass I och II).

Histopatologi: Inflammatoriska härdar (granulom) uppbyggda av speciella celler med makrofager som hörnstenar i de angripna organen. Epiteloidcellsgranulom. Runt makrofagerna finns lymfocyter, företrädesvis T-lymfocyter (CD4).

3.1. Pulmonell sarkoidos (>90%):

- **Akut (Löfgrens syndrom):** Hög feber, knölros, **fotledsartrit, bilat hiluslymfom** (BHL), uveit.
- **Icke-akut (Smygande/kronisk):** Torrhosta, trötthet, subfebril, viktnedgång, dyspné.

3.2. Extrapulmonell sarkoidos: Hud, hjärta, CNS, lever, mjälte, njure, ögon, lymfkörtlar, muskel.

Anamnes: Symtom, rökvanor, **yrkesanamnes**, medicinering, andra organsymtom, **husdjur** (burfåglar).

Utred: Utesluta tumör, infektioner, exponering (beryllium).

- **Lungrtg:** Används för stadiindelning.
- **DT-Thorax/HRCT (Högupplöst DT).**
- **Spirometri:** **Restriktiv** bild.

Stadium	Lungröntgen	
0	Normal	
I	BHL (bilat hiluslymfom)	50% av pat, vanligen inga respiratoriska symtom. 60-80% spontanregress.
II	BHL och lunginfiltrat, ofta nodulärt	25% av pat. Ofta: feber, dyspné, viktnedgång. 50% spontanregress.
III	Lunginfiltrat utan BHL	15% av pat. Respiratoriska symtom. <30% spontan regress.
IV	Skrimpning, fibrosbild	5% av pat. Kronisk respiratorisk insufficiens. Hög mortalitet.

Lab:

- ↑:SR/CRP (akut form), **S-Ca** (7-10%), U-Ca (30%), ASAT, ALAT, ALP, **S-ACE** (vid aktiv sjd), S-IgG (50%), RF.
- ↓: B-LPK. HLA klass II, Histopatologisk PAD, BAL CD4/CD8>4.

Beh: Initialt helst drogfri observation.

Indikation: Progressiv symtomatisk sjd. Dokumenterad förlust av lungfunktion.

- **Prednisolon** (kortison) 20-40 mg/dag, 1-2 år i nedtrappningsdos.
- **Azatioprin, Cyklofosamid, Syrgas**, Inhalationssteroider (?), **Lungtransplantation**.

Uppföljning: 1-4 ggr/år. Bentätthetsmätning och ev osteoporosprofylax.

Diff: Primär-TBC, Streptokockinfektion, Yersiniainfektion, Im-överkänslighet.

4. Cystisk fibros: Ärftlig (autosomt recessiv). Exokrina körtlar utsöndrar mkt segt sekret → upprepade pneumonier med resistensproblem → bronkiektasier, fibros, andningssvikt. Tarmsymtom (mekoniumileus, steatorré) upptäcks tidigt, lindriga lungsymtom upptäcks sent. Svett-test. Förebygg luftvägsinfektioner med andningsgymnastik, slemlösande medel, inh/iv-antibiotika. Malabsorption behandlas med pankreasenzym, fettlösliga vitaminer, energirik kost. Ev lungtransplantation.

5. Löfflers syndrom (eosinofila lunginfiltrat): Lunginfiltrat som snabbt kommer och snabbt försvinner med samtidig blodeosinofili, men med få symtom (rethosta, trötthet, subfebrilitet). Allergisk etiologi. Handflatestora lunginfiltrat som inte respekterar segmentgränser. Förhöjt antal leukocyter och eosinofili. Beh grundorsak om känd, symtomatisk steroidbeh. God prognos.

7. Lungcancer

Målsättning: Alla nya lungcancerfall diskuteras vid en terapikonferens (onkolog/patolog/thorax). Alla cancerfall skall vara färdigutredda/TNM-klassificerade inför behandling.

Histopatologisk klassifikation:

- **Icke-småcellig lungcancer (80%):** Skivepitelcancer, **adenocarcinom (vanligast)**, bronkiolalveolärcellscancer, storcellig lungcancer (intensiv, ovanlig).
- **Småcellig lungcancer (15%):** Karcinoider (typiska/atypiska – lungop), mesoteliom, metastaser. Snabbt progredierande. Ofta första symtom från hjärnmetastas. Opereras ej!

Orsaker:

- **Rökning (80-90%):** Carcinogener (benzopyren), rökstopp (= ingen cancerrisk?), tobaksanamnes, paketår (20 cig/dag i ett år). Kvinnor känsligare.
- Asbest, radioaktiv strålning, tidigare malignitet, ärr, övrigt (klormetyler, krom, arsenik, nickel, kisel, beryllium, kadmium), genetiska faktorer. Yrkesanamnes.

Symtom: Asymtomatisk. **Allmänsymtom** (avmagring, trötthet, diffusa smärtor). Anemi, matleda, **hosta med förändrad karaktär**, hemoptys, dyspné, **pip i bröstet**, thoraxsmärta, heshet, **sväljningsbesvär**, kardiovaskulär påverkan, paraneoplastiska symtom (SIADH, paramaligna neurologiska symtom, hyperkalcemi, trombos, tromboflebit, emboli). Debuterar ofta med pneumoni (långsam regress eller recidiverande på samma ställe). Metastaser främst lever, skelett, hjärna, njurar, binjurar.

Utredning på lungklinik: Erhålla patologisk-anatomisk diagnos (PAD).

- **Kartlägg utbredning av ev tumör (TNM) och därefter stadiindelning (I-IV a/b):**
 - **T:** Tumörutbredning (0-4 a/b)
 - **N:** Regionala lymfkörtelmetastaser (0-3)
 - **M:** Fjärrmetastasering (0-1)
- **Kartlägg hjärtlungfunktion.**

Diagnostik: **Lungrtg** (upptäcks ofta vid rutinmässig undersökning efter lunginfiltrat), **DT-Thorax/övre buk (metastaser)**, **bronkoskopi** (flexibel), Px (slemhinnebiopsi), **transtorakal biopsi/punktion**.

[Transbronkiell biopsi/punktion (TBNA), borst- och sköljprov, BAL, thorakoskopi, VATS, mediastinoskopi, EUS, EBUS, PET, 2-(fluor-18) fluoro-2-deoxy-D-glukos (FDG). Immunhistokemiska färgningar (TTF1), neuroendokrina markörer (kromogranin A, synaptofysin, CD56), proliferationsfaktor Ki67 (Mib-1), mutationsanalyser (EGFR).]

Performance status (PS) – Allmäntillstånd:

- **0:** Fullt aktiv. Kan klara allt arbete.
- **1:** Viss begränsning men kan klara fysiskt lättare arbete, t.ex. hushållsarbete.
- **2:** Rörlig och uppegående > 50% av dygnets vakna timmar. Klarar ADL, men ej arbete.
- **3:** Klarar endast viss ADL. Till sängs eller i stol > 50% av dygnets vakna timmar.
- **4:** Helt sängliggande. Klarar ingen ADL.

Funktionsbedömning: Blodgas, spirometri, arbetsprov, ev regional perfusions-skint.

Behandling:

- **Kirurgi:** Kilexcision, lobektomi, pulmektomi vid TNM[T:1-3, N:0-1(-2), M:0]
- **Tillväxtfaktorhämmare**
- **Strålbeh:**
 - **Kurativt syfte:** Stadium I-II som ej lämpar sig för kirurgi, SRT. Stadium IIIa-b oftast kombination kemo-radioterapi, 60Gy.
 - **Palliativt syfte:** Symtomlindring. Vanliga fraktioneringar: 8Gy x1, 4Gy x5, 3Gy x10. Profylax av hotande komplikationer, t.ex. VCS-obstruktion, totalatelektas.
- **Kemoterapi och radioterapi:**
 - **Icke-småcellig lungcancer:** Efter radikal kirurgi stadium I-II, adjuvant kemoterapi. Ges vid stadium III-IV, performance status 0-1(-2).
 - **Småcellig lungcancer:** Profylaktisk helhjärnsbestrålning vid respons på kemoterapi.
 - **Limited (begränsad till thorax):** Kemoterapi + konkomitant radioterapi.
 - **Extensive (fjärrmetastaserad):** Kemoterapi.

Prognos: Total 5-årsöverlevnad ca 10%.

- **Icke-småcellig lungcancer:** Sällan komplett remission. Response rate (mest partiell) 20-40%. Symtomlindring. Viss överlevnadsvinst.
- **Småcellig lungcancer:** De flesta får recidiv inom 2 år efter induktionsbeh. Medianöverlevnad vid obehandlad cancer är ca 3 mån. **Komplett/partiell remission:**
 - **Begränsad sjd:** 75-95%. Efter beh: 12-15 mån. Strålbeh ökar 3-årsöverlevnad med 5%.
 - **Utbredd sjd:** 60-80%. Efter beh: 8-10 mån.

1. Andningssvikt: Artärsyresättning/koldioxideliminering upprätthålls ej. $pO_2 < 8$ kPa, $pCO_2 > 6,5$ kPa.

Akut andningssvikt: Akut svår astma, övre luftvägshinder, utbredd pneumoni, läkemedelsförgiftning (opiater). Behandla grundorsaken. Kontrollerad syretillförsel. Respirator vid svårare fall.

Kronisk andningssvikt: Orsaker:

- **Pulmonell:** KOL, restriktiv lungsjd, efter lungresektion, lungkärlessjd.
- **Thorakala:** Pleurasvål, postpoliosyndrom, kyfoskopios, thorakoplastik.
- **Extrathorakal:** Neuromuskulära sjd, primär alveolär hypoventilation, CNS-skador.

I början hypoxemi och koldioxidretention bara i samband med exacerbationer (ssk nattetid) för att sedan bli permanent kronisk. *KOL-orsakad:*

- **Pink puffer:** Mager, takypnoisk pat utan påtagligt ökad slemsekretion. Dyspné vid obetydlig ansträngning. Måttlig hypoxi. Andningsmuskulatursvikt vid LVI → manifest andningssvikt.
- **Blue bloater:** Överviktig pat med fatformad thorax. Inte påtagligt dyspnoisk i vila, tydlig central cyanos och ofta tecken på cor pulmonale (vristödem, ev ascites, förhöjt v jugularstryck, hö-sidiga parasternala pulsationer). Grav hypoxi, kraftig hyperkapni. Ofta sekundär polycytemi. Andningscentrum drivs främst av hypoxi. Smygande koldioxidretention med ökande trötthet, huvudvärk, koncentrationssvårigheter, påtaglig irritabilitet. Lungrassel. Övervaka syrebehandlingen annars risk för koma! Artärbloodgasanalys nödvändigt.

Utvärdera: Andningsfrekvens, saturation, artärbloodgaser, PEF.

Beh: Syre, antibiotika vid akut försämring, diuretika, venesection (åderlåtning) vid kraftig sekundär polycytemi. Maximal bronkdilaterande behandling vid KOL.

2. Obstruktivt sömnapné syndrom (OSAS): Patologiskt antal andningsuppehåll (apné) eller nedsatt luftflöde (hypopné) under sömn. Apnéerna kan leda till sjunkande syremättnad i blodet (desaturation) och avslutas med mycket kort uppvaknande. Upprepade apnéer fragmenterar sömnen → **dagsömnighet**.

Risikfaktorer: Övervikt, rökning, alkohol, metabola syndromet.

Etiologi: Anatomiska förändringar i övre luftvägarna → ↑luftvägsresistens. Under sömnen sjunker muskeltonus i svalgmuskulaturen → snarkning/hypopné vid partiell tilltäppning eller apné vid total tilltäppning. Uppvaknande → ökat muskeltonus och normaliserad andning. Halsfetma, tonsillförstoring, nästäppa, hypertrofi av mjuka gommen och uvula.

Symtom: Snarkning, orolig sömn, dagsömnighet. Ofrivilliga insomnanden. Ökad förekomst av kardiovaskulära sjd (hypertoni, stroke, ischemisk hjärtsjd). Impotens, ↑natturinmängd.

Diagnos: Remiss lung/ÖNH/sömnklinik för **nattlig sömnregistrering** av syremättnad, luftflöde, andningsrörelser, blodtryck, sömndjup. Undersök näsa, svalg.

Beh: Viktminskning, ↓alkoholintag, rökstopp, beh ev nästäppa. Bettskena, svalgop, nasal CPAP. God prognos vid lyckad behandling.

3. Nattlig underventilering: Till följd av neuromuskulär sjd, mest nattetid. ↓Funktion i diafragma och interkostalmuskulatur. Kompenseras under vakenhet av accessorisk andningsmuskulatur.

Symtom: Morgonhuvudvärk, sömnstörningar, dagtrötthet. Akut andningssvikt vid pneumoni.

Diagnos: Artärbloodgasanalys dagtid, om patologisk komplettera med nattetid.

Beh: Hemrespirator nattetid.

4. Tuberkulos (TBC): Mycobacterium tuberculosis, M. bovis, M. avium. Sprids vanligen via upphostningar från människor med oupptäckt och obehandlad lungtuberkulos. Hög smittsamhet, men låg insjuknanderisk. Inflammation manifesteras vid specifik cellmedierad överkänslighet efter 4-7 v. Därefter typisk granulomatös vävnadsreaktion med epiteloidceller, flerkärniga jätteceller och central ostig nekros. Hematogen eller lymfogen spridning. Primär och postprimär form. Multiresistens.

Risikgrupper: Spädbarn, äldre, pat med tidigare TBC, undernärda, HIV-smittade (tuberkulos påskyndar HIV till AIDS), alkoholister, immunsupprimerade, dåligt kontrollerad diabetes.

Symtom: Måttlig långdragen feber, nattsvett, aptitlöshet, avmagring, hosta.

Diagnos: Sputummikroskopi för snabbdiagnostik, konventionell odling 4-6 v, radiospirometriska odlingsmetoder 1-2 v, PCR som komplement. Tuberkulintest. Lungrtg.

4.1. Tuberkulospleurit: Akut med andningskorrelerade bröstsmärtor, rethosta, måttlig feber.

Pleurabiopsiodling. Upprepade thorakocenteser så länge exsudat finns samt andningsgymnastik. Lm.

4.2. Extrathorakal tuberkulos: Kan drabba alla organ, ofta lymfkörtlar och urogenitalt. Ha i åtanke vid oklara tillstånd, ssk med långdragen feber.

4.3. Lungtuberkulos: Vanligast. Härdar, som spontant kan återbildas, ofta i överlobens apikala del. Progredierar till tuberkulospneumi eller tuberkulom. Dålig prognos om obehandlad.

Beh: *Odlå INNAN behandling!* Kombinera minst två läkemedel för att undvika resistens.

- *Ingen misstanke om resistens:* Isoniazid + rifampicin i 6 mån. Pyrazinamid första 2 mån.
- *Primär resistens misstänks:* Som ovan + Etambutol tills resistensbestämningen är klar.
- *Primär resistens påvisad:* Preparatval styrs av resistensmönster. Beh 9-12 mån, ev längre.

Förebyggande: Smittspårning, BCG-vaccination.

Diff: Sarkoidos, tumör, silikos, lungmykos.

5. Pleurautgjutning: Ökad mängd pleuravätska. Beh grundåtkomman, pleuratappning. Mät proteinhalt i pleuravätska, om <30 g/l förmodligen transudat (pga hjärtsvikt), om högre förmodligen exsudat (pga inflammation, malignitet).

Orsak: Pneumoni, lungemboli, malignitet, hjärtsvikt, tuberkulos, leversvikt.

Symtom: Vagt obehag eller tyngdkänsla i bröstet. Dyspné först vid > 1 liter.

Utred: Dämpning och nedsatt andningsljud basalt. Lungrtg verifierar. Pleurapunktion med biopsi utreder etiologin. Vid malignitet bronkoskopi och ev DT.

Lab: Albumin, glukos, LD, hyaluronan, amylas, TAG.

6. Pneumothorax: Ansamling av luft i pleurahålan. Anamnes, status, hypersonor perkussionston, nedsatt andningsljud. Lungrtg. Avvakta vid lindriga fall. Annars aspiration med efterföljande lungrtg. Vid större pneumothorax gäller några dagars dränage. Vid >3 täta recidiv: Pleurodes eller kirurgi.

- **Traumatisk:** Penetrerande bröstskador
- **Iatrogen:** Vid biopsi, punktion.
- **Spontan:** Spontanruption av lungemfysemläsor, yngre, långa smala, män, KOL-pat. Akut påkommande smärta, markerad andfåddhet (ev övergående). Vid **AT-påverkan misstänk ventilmekanism med övertryckspneumothorax (livsfarligt!).**

||||| -GASTROINTESTINAL- |||||

-----1. Funktionella rubbningar-----

Sammanfattande benämning på symtom från mag-tarmkanalen där man ej kan påvisa någon organisk/biokemisk orsak till besvären. Ofta av psykosomatisk natur. Funktionell sjukdom när sjukdomen är av sådan grad att den påverkar livsföring och arbetsförmåga.

1. Irritable bowel syndrome (IBS)/irritabel kolon: Exklusionsdiagnos där buksmärter, defekationsrubbning och buksvullnad är karakteristiska symtom. C-IBS (förstoppnings-IBS), D-IBS (diarré-IBS), M-IBS (varierande IBS), odifferentierad IBS. Debut 15-40 åå, kvinnor. Återkommande episoder med buksmärta/obehag, minst 3 dagar/månad under de senaste 3 månaderna. Symtomdebut för minst 6 månader sedan med minst 2 av följande:

- *Lindras vid tarmtömning*
- *Förändrad tarmtömningsfrekvens*
- *Förändrad avföringskonsistens*
- *Symtomdebut >6 mån innan diagnos.*

Diff (exklusionsdiagnoser): CNS/ENS-rubbningar, endokrinopatier, allergi, nutritionella tillstånd och kroniska infektionssjd måste exkluderas som orsak till kolonstörningen.

- *Infektion:* Bakterier, giardia, amöba.
- *Motorikstörningar:* Neuropati, myopati.
- *Inflammation:* UC, Crohns, kollagen kolit, lymfocytär kolit
- *Psykologi:* Ångest/panik, depression, somatisering.
- *Övrigt:* Endometrios, endokrina tumörer, metabol sjd, malignitet.
- *Malabsorption:* Celiaki, gallsalter, post-gastrektomi, pankreatit.
- *Föda:* Kaffe, laktos, alkohol, fett, allergi.

Diagnos: Ställ symtombaserad diagnos → *I. Identifiera dominant symtom:* Förstoppning, diarré, smärta/gaser/uppblåsthet. Oro för vad? *II. Alarmsymtom?* → *III. Stödjande kliniska faktorer?* → *IV. Diagnostiska test* → *V. Starta beh* (vid behov) → Utvärdera efter 6-8 v.

I. Symtom: Buksmärta (knip, dov, ofta bukens nedre vä kvadrant, accentueras efter måltid, avtar efter tarmtömning/gasavgång, utstrålning rygg/ljumskar, sällan på natten), defekationsrubbnig (omväxlande lös/hård avföring, ofullständig tarmtömning, ej nattetid), buksvullnad (gas), ökad slemmängd i avföringen. *Associerade symtom:* Dyspeptiska besvär, urogenitala symtom, vegetativa symtom, fibromyalgi, trötthet.

II. Alarmsymtom: Viktnedgång, >60 åå, blod i avföring, anemi, feber (>38,5), avvikande statusfynd.

III. Stödjande kliniska faktorer: Depression/ångest, kronisk trötthet, fibromyalgi/muskelvärk, Sjögrens, sömnsvårigheter, huvudvärk, astma/bronkiell hyperreaktivitet.

IV. Diagnos:

- **Fysundersökning:** Normalt nutritionsstatus, opåverkat AT, ömhet längs kolon.
- **Lab:** Hb, SR/CRP normala. Faecesodling (om diarré), F-Hb.
- **Rektoskopi:** Normalfynd, biopsi visar ospecifik proktit.
- **Koloskopi:** Vid oklara fall.

V. Beh: De flesta pat behöver ej lm. Diagnos är viktigaste "behandlingen". Initialkonsultationen är en terapeutisk möjlighet. Prognos? Behandling ≠ Bot. Lugna pat. Beh syftar till symtomlättnad.

Behandlingsalternativ: *Opiatanalgetika (kodein) och betablockerare kan förvärra besvären!*

- **Dietråd:** Användbart hos de flesta pat, högst individuella resultat. Använd dietisten. Fettreduktion kan minska symtom relaterade till visceral hypersensitivitet.
 - **Födoämnesallergi:** 60% av IBS-pat tror att symtom beror på födoämnesallergi. *Utred:* Misstanke om födorelaterad anafylaktisk reaktion. Luftvägssymtom efter födointag. Pat som undviker många födoämnen pga GI-symtom → malnutrition.
- **Fiber:** Förkortad GI-transitition, ökad avföringsvikt → Kan förstärka alla IBS-symtom → Bättre för beh av funktionell förstoppning än IBS.
- **Osmotiskt laxativa medel** (Laktulos).
- **Probiotika:** Ev potentiell effekt avseende gaser/uppblåsthet (immunmodulerande?).
- **Loperamid (antidiarroikum):** Minskar tarmmuskelaktivitet så att vatten/salter hinner tas upp → fastare avföring **Kolestyramin** vid intolerans.
- **Spasmolytika (antikolinergika, papaverin):** Vb för att lindra attackvis buksmärta eller förebygga måltidsinducerade symtom.
- **Hypnoterapi:** Beh i 12 v ger förbättring hos 65% av pat. Nyttan kan påvisas i minst 12 mån.
- **TCA (amitriptylin):** Används vid flera tillstånd med kroniska smärtor. Blockerar neurotransmittorer (NA, 5-HT). Oklar verkningsmekanism vid IBS men sannolikt inte antidepressiv. Bästa lm-alternativ för IBS-relaterad buksmärta? Lågdosera (10-75 mg/dag). Utvärdera efter 4 v. Compliance/biverk viktigt att värdera innan TCA bedöms som ineffektivt.
- **Serotonin:** Tarmen är största källan. Äta, ischemi, stress frisätter 5-HT, som modulerar ENS, visceral afferenta nervbanor, glatt muskulatur, sekretomotoriska neuron/enterocyter.
 - **5-HT₃:** Antagonism (Alosetron) vid D-IBS. Kan ge svår förstoppning inkl subileusepisoder med kirurgi (behov av tydlig diarrédiagnos). Ischemisk kolit.
 - **5-HT₄:** Agonism vid C-IBS.

Prognos: Besvären kan komma periodvis eller vara kontinuerliga. Ofta recidiv. Påverkar ej livslängd.

2. Funktionell dyspepsi: Smärta/obehag i bukens övre del där besvären inte har någon påvisbar anatomisk/biokemisk orsak. Ökad visceral känslighet, ökad känslighet för kemisk irritation, nedsatt reservoarkapacitet i magsäcken, förlångsammad ventrikeltömning. *H. pylori har ej betydelse!*

- **Ulkusliknande dyspepsi:** Epigastriesmärta som lindras av födointag.
- **Dysmotilitetsliknande dyspepsi:** Besvär efter födointag med obehag/uppkördhet i bukens övre del, illamående och kräkningar.

Diff: Ulkus, cancer, lever-, gallvägs- och pankreassjd.

Utred: Hb, leverstatus, gastroskopi, UL, DT, magsäckstömningstest, test av ventrikelns reservoarkapacitet och smärtrösklar med barostat.

Beh: Allmänt omhändertagande + information. Prokinetiska medel (Metoklopramid) vid dysmotilitet. PPI vid ulkusliknande dyspepsi. Antidepressiva.

3. Funktionell halsbränna: Ingen effekt av syrahämmande medicinering. Oklar patogenes.

Sensitisering: Esofagusslemhinna? Centralt? Annat ursprung än esofagus? (Duodenum → Halsbränna klassiskt symtom vid duodenalulcus; Ventrikeln). Oklar etiologi.

2. Matstrupens sjukdom

1. Symtom

1.1 Halsbränna: Sura uppstötningar och retrosternal sveda framkallas av gastroesofageal reflux genom otillräckligt sluten nedre esofagussfinkter. **Lägesberoende, uppträder vid framåtböj och liggande.** Övervikt, graviditet, rökning, efter konsumtion av kaffe, alkohol, vissa lm. Ihållande reflux kan orsaka peptisk esofagit.

1.2. Dysfagi: Sväljningsrelaterad. Tuggan fastnar/kommer ej ned till magen. Esofagusgastroskopi.

- **Mekaniskt hinder (t.ex. cancer):** Tidsbestämd debut, progress, inga besvärsfria perioder, ej attackvis, framkallas av fast föda, lindras av uppstötning.
- **Motorikrubbning:** Osäker debut, ej progress, besvärsfria perioder, attacker, framkallas av fast och flytande kost, lindras av sväljningar och dryck.

1.3. Bröstmärtor: Ändring av matstrupens känslighet och normala motorik kan ge anginaliknande smärtor. Uppträder plötsligt, ofta nattetid, retrosternalt strålades mot ryggen. Dysfagi kan förekomma under smärtattack.

1.4. Blödning: Debutsymtom vid esofagit och esofagus cancer. Blödning från esofagusvaricer vid leversjuk är vanligen akut.

1.5. Sväljningsmärtor: Vanliga vid esofagit.

1.6. Andningsvägssymtom: Natliga astmaattacker och återkommande laryngospasm kan framkallas av nattlig reflux. Debut i medelåldern, ingen allergisk hereditet, nattliga attacker, morgonheshet.

2. Sjukstillstånd

1. Refluxesofagit: *Se avsnittet nedan!*

2. Övriga esofagussjukdomar

- **Motilitetsstörningar:** Akalasi/kardiaspasm, diffus esofagusspasm, krikofaryngeal spasm.
- **Esofagus cancer, Esofagusvaricer, Divertiklar, Esofagusperforation.**
- **Plummer-Vinsons:** Dysfagi hos äldre kvinnor med järnbrist, atrofisk gastrit.
- **Mallory-Weiss:** Kräkning av rött blod från slemhinneskada i matstrupe/magsäck. Till följd av upprepade kräkningar.

3. Ventrikel- och duodenalsjukdomar

1. Symtom

1.1. Kräkning (emesis): Omedelbar uppstötning av ventrikelinnehåll. Föregås ofta av illamående (nausea). Måltidsrelation, dygnsvariation, utseende och innehåll.

- Blod och kaffesumpslignande innehåll indikerar organisk sjukdom i övre delen av mag-tarmkanalen.
- Fekala kräkningar vid lågt sittande kolonhinder.
- Kräkning i anslutning till måltid talar för obstruktion i övre mag-tarmkanalen/psykogen orsak.
- Uppstötning av odigererat matstrupsinnehåll vid esofagusspasm.

Orsak: Akuta infektionstillstånd, förgiftning, akut buksjukdom, magsårssjukdom, metabola och endokrina sjukdomar, ökat intrakraniellt tryck, lm-biverkan, psykogen.

Komplikationer: Intorkning, elektrolytrubbning, aspirationspneumoni, Mallory-Weiss.

Beh: Mot grundsjukdom, H1-receptorblockare, fentiazinpreparat, Metoklopramid, 5-HT₃-antagonist.

1.2. Övre buksmärtor: Diffust lokaliserade, utstrålade, indirekta. Ev relation till födointag, dygnsvariation, intervallkaraktär, konstant smärta. Malignitet. Kroniska konstanta smärtor kan utgå från ryggen pga kompression.

- **Funktionella tillstånd:** Försvinner oftast nattetid.
- **Ulkus:** Lokaliserad, viss dygnsvariation och relation till födointag. Svidande och brännande.
- **Gastropares med ventrikelretention:** Ofta distentionssmärta.
- **Lever- eller gallvägssjd:** Smärtor under hö arkus.
- **Pankreatit:** Måltidsutlöst smärta vid.
- **Pankreascancer:** Ofta kronisk smärta till vä i övre delen av buken med ryggutstrålning.

1.3. Övre GI-blödning:

Orsak: Eroderade artärer i kroniskt peptiska sår, esofagusvaricer, multipla blödande magsäcksslemhinneerosioner, hemorragisk gastrit.

Symtom: Hematemes (kräkning av rött/kaffesumpslignande blod), melena (svart, lös, illaluktande avföring).

Anamnes: Status ffa cirkulation.

Lab: B-Hb, hematokrit, erytrocytantal, PK(INR), blodgrupp, X-test.

Undersök: Akut gastroskopi, ventrikelsond med Hb-mätning, rektalpalpation med F-Hb.

Beh: IV-kanyl, dropp. Blödande ulkus kan beh med inj av konstringerande lm, applikation av värmeprob eller laserkoagulering. Vid blödande **esofagusvaricer: sklerosering eller gummibandsligatur.** Överväg kirurgisk resektion av kroniskt peptiskt sår.

1.4. Ockult GI-blödning: Icke-makroskopiskt synlig, långvarig blodförlust, som upptäcks pga anemisyntom eller accidentellt som sänkt järn/ferritin, B-Hb eller positivt F-Hb.

-----2. Dyspepsi övergripande-----

2. Dyspepsi: Samlingsbegrepp för besvär som antas komma från magsäck eller tolvfingertarm.

Epigastriell och retrosternal smärta, **sura uppstötningar**, anorexi, illamående, kräkningar, tidig mättnadskänsla mm. Symtom >1 månad, **ej ansträngningsrelaterade**. Alla har någon gång haft dyspeptiska besvär, ca 20% har aktuella besvär, medan ca 4% uppsöker vård. 3:e vanligaste orsaken till läkarkontakt i Sve.

- **Organisk dyspepsi:** Pga ulkussjd (PUD), ventrikelcancer, refluxesofagit, gastrit.
- **Funktionell dyspepsi:** Där lokal/systemisk sjd har uteslutits. Symtomatisk beh.
- **Gastroesofageal refluxsjd (GERD):** När refluxsymtomen (halsbränna, sura uppstötningar, smärta vid processus xiphoideus) dominerar symtombilden.

Diff: Ischemisk hjärtsjd, sjd i gallblåsa, gallväg, pankreas, kolon.

Pat med outhärdad dyspepsi:

- **Tillfällig dyspepsi (vanlig):** Multifaktoriell, god prognos. Virala/bakteriella infektioner, toxiner. Fråga om blödning och andra alarmsymtom. Ingen utredning, ingen behandling.
- **Kronisk dyspepsi:** >4v återkommande episoder med dyspepsi.

Dyspepsi: Anamnes + symtom → HP-serologi [*Om 1 av dessa:* Positiv serologi, nydebuterande symtom >40 åå, refluxliknande symtom eller alarmsymtom (viktnedgång, hematemes, tilltagande sväljningssvårigheter, anemi, positiv F-Hb); annars funktionell dyspepsi] → Gastroskopi →

- → **Duodenalulkus (PUD):** Terapi med HP-eradikering.
- → **Ventrikelulkus (PUD):** Terapi med HP-eradikering om HP-pos. Gastroskopiuppföljning till utläkt.
- → **Refluxesofagit:** Livslång terapi med PPI eller fundoplikation. *Se nedan!*
- → **Cancer:** Operation.
- → **Negativt fynd:** Symtomatisk terapi; ev fortsatt utredning för reflux eller dysmotilitet.

-----3. Dyspepsi ingående-----

2.1 Gastroesofageal refluxsjd (GERD): Symtomgivande reflux utan endoskopiskt iakttagbar slemhinneskada → NERD (icke-erosiv refluxsjd). Refluxesofagit → Erosiv esofagit.

Komplikationer: Peptisk striktur/stenos, Barretts esofagus, cancer.

Symtom: **Halsbränna (dominerande symtom), sura uppstötningar, smärta högt i epigastriet.**

Beh Effekt: Komplet/nästan komplett svar på syrahämmande eller syraneutraliserande/antacid beh.

Gastroskopi: Sensitivitet ca 30-50%.

- *Före insättande av PPI (Omeprazol):*
 - För: Tidig kategorisering LA-gradering A-B eller C-D.
 - Emot: Ej tillräcklig tillgänglighet på gastroskopi.
- *Vid tidigt recidiv på H2RA-beh (eller PPI-beh) under 8 v:*
 - För: Objektivisering och underlag för långtidsbeh.
 - Emot: Kan underskatta den sanna graden.
- *Vid dysfagi/andra alarmsymtom: ALLTID!*

24 h-pH-mätning/manometri i esofagus: Kombinerar med impedansmätning (impedans på multipla nivåer → bolustransport).

- Vid "atypiska" symtom som stöd för diagnos.
- Vid negativ skopi och behov av kontinuerlig behandling.
- Inför ev op: Aldrig fundoplikation utan patologisk pH-mätning. Överväg annan beh ifall patologisk manometri.

2.2. Refluxesofagit: Symtomgivande, kan framkalla slemhinneskador och esofagit som diagnostiseras med endoskopi. Defekt funktion i nedre esofagussfinktern, defekt esofagusperistaltik, förlångsammad ventrikeltömning.

Orsak: Läkemedel i tablettform, ettskador (syra, lut), infektion (Candida), hiatusbråck.

Symtom: Halsbränna, sura uppstötningar, dysfagi, sväljningssmärter, smärta retrosternalt eller i epigastriet utan omedelbar lindring med antacida.

Diagnos: Esofagoskopi med biopsi, endoskopi, 24-h-pH-mätning.

Komplikationer: Striktur, blödning, Barretts esofagus, luftvägssymtom.

Beh:

- **Steg 1:** Undvik tunga lyft, framåtböj, krystning. Diet. Minska rökning, alkohol. **Antacida**.
- **Steg 2:** **PPI** (Omeprazol).
- **Steg 3:** **Kirurgi** med fundoplikation.

Endoskopisk klassifikation av refluxesofagit (LA-gradering):

- **A:** Erosioner, ≤5 mm som inte överbryggar intilliggande slemhinneveck.
- **B:** Erosioner, >5 mm som inte överbryggar intilliggande slemhinneveck.
- **C:** Erosioner som överbryggar intilliggande slemhinneveck, men vars utbredning ej överstiger 75% av omkretsen.
- **D:** Erosioner som involverar >75% av omkretsen.

2.3. Peptisk ulkussjukdom (PUD): Peptiskt sår i ventrikel eller duodenalbulb. Vanligaste organiska orsaken till dyspepsi.

- *Luminala aggregatorer:* H. pylori, NSAID, saltsyra (HCl), pepsin.
- *Mukosaskydd:* Bikarbonat, mukus, prostaglandin, tillväxtfaktor, mukosaregeneration.

PUD-associerade tillstånd: H. pylori-infektion, NSAID-användning, okänd, ZE, annan.

NSAID: Inhiberar prostaglandinsyntesen (COX-inhibition). Stör funktionell mukosaintegritet, minskat mukosalt blodflöde, minskad cellregenerering, direkt GI-irritation, antitrombotisk effekt (→blödning), jonfällor, ökad HCl-sekretion.

Riskfaktorer för NSAID-inducerad GI-skada: Historia av magsårs/GI-komplikationer, ökad ålder, samtidig användning av antikoagulantia, kortikosteroider, NSAID.

Rökning: Stör ulkusläkningen, främjar recidiv, ökar sannolikheten av ulkuskomplikationer.

- ↑: Gastrisk syrasekretion, stimulerar gallsaltsreflux.
- Orsakar förändring i mukosalt blodflöde.
- ↓: Mukussekretion, prostaglandinsyntes, pankreatisk bikarbonatsekretion.

Tecken och symtom på duodenalulcus (DU) och ventrikelulcus/gastriskt ulcus (GU):

- **Epigastrisk smärta:** Inte vällokaliserad, störande, brännande, gnagande, värkande. Palpöm.

- **DU:** Smärta vid **tom mage**, under natten, mellan måltider, lättar vid matintag och antacida, episodisk. Alkali, dygns- och årtidsvariation.
- **GU:** Smärta **vid födointag**, svår, kontinuerlig. Smärta i övre del av buk, mittlinje. Anorexi, illamående, kräkningar, viktnedgång.

PUD-komplikationer: Hematemesis, perforation, diarré, obstruktion, illamående, kräkning, viktnedgång, svaghet.

	Stressulcus	Duodenalulcus	Ventrikelulcus
Hemorrhage	Frekvent, associerad mortalitet	Vanlig i posteriora väggen av duodenalbulben, associerad melena	Mindre vanlig (associerad med hematemesis, kaffesumpskräk), melena.
Perforation	Vanlig	Om i duodenum anteriora vägg	Vanligare i magens anteriora vägg
Obstruktion	Okänt	Vanlig	Ovanlig
Malignitet	Ovanlig	Ovanlig	7%

Objektiva mått: Melena, ↓Hematokrit, ↓B-Hb (→ mikrocytär hypokrom → blek konjunktiva), ↑Urea/kreatinin-kvot, F-Hb, S-Fe.

Utred: Esofagogastroduodenoskopi med biopsi och direkt möjlighet att detektera H. pylori.

Helicobacter pylori-infektion: G-, spiral stav, unipolär flagell, mikroaerofil, ureaspositiv, oxidas, katalas. Kolonier synliga efter 48-72 h. HP-infektion → Kronisk antral gastrit → Ventrikelcancer.

- **Endoskopi:** **Ureassnabbtest** (CLO-test), histologi, odling.
 - **Histologi:** Gyllene standard för detektion av H. pylori-infektion. Används för pat med symtom av komplicerade ulkus, alarmsymtom eller långvarig GERD för att exkludera Barretts esofagus. Invasiv, dyr.
- **Serologi:** Serum-Ak-test. Detekterar Ak vid pågående eller utläkt H. pylori-infektion. Kan dock inte skilja dem åt. Förtestprobabilitet är kritisk för tolkning.
- **Avföringsantigentest:** Detekterar H. pylori-proteinantigener som infektionsmarkör. Detekterar aktiv infektion. Complianceproblematik.
- **¹³C-ureablodtest.**
- **Ureatandningstest:** ¹⁴C-urea, ¹³C-urea.

Ulkusbehandling:

- **Eradikering av H. pylori och läkning av sår** (alla sår orsakas INTE av H. pylori!)
 - Duodenalulcus (>95% Hp-positiva)
 - Ventrikelulcus (70% Hp-positiva: CLO-test)
- **Syrhämmande beh:** PPI (protonpumpshämmare; Omeprazol) > H2RA (saltsyrahämmare; Ranitidin) > Antacida (syraneutraliserande; Novalucol) > Placebo.

Behkombinationer:

- **PPI (Omeprazol) normaldos x2.**
- **2 antibiotika** av:
 - Clarithromycin
 - Amoxicillin eller Metronidazol

Vid terapivikt: Annat antibiotikum i kombination med Amoxicillin.

I resistent fall: Dualterapi (!) i högdos. Kvadruppelterapi (Vismut, 2 antibiotika + H2RA/PPI).

Uppföljning av ulkusbeh: Recidivrisk obefintlig om eradikerad H. pylori.

- **Ventrikelsår:** Följs (intervall 4-6 v) till endoskopisk läkning med biopsier varje gång.
 - Kontinuerlig behandling med PPI till läkning.
 - Uteslutande av malignt ulkus.
 - **Ureatandningstest** om H. pylori-eradikering.
 - Tidigast **4 veckor** efter avslutad behandling med PPI.
- **Duodenalsår:** Behandlas med eradikering för H. pylori. Ureatandningstest. Tidigast 4 veckor efter avslutad behandling.

Akut blödning från peptiskt ulkus: 1:a prioritet: Korrigera vätskeförluster och återställa hemodynamisk stabilitet. Initialt omhändertagande: IV-vätska, transfusion, syrgas, korrigera koagulopati.

- **Bedöm hemodynamiskt status:** Takykardi, hypotension, posturalförändringar. Mukosamembran, nackvener, urinutsöndring. Ta blodstatus, artärblodgaser, elektrolyter, Urea/kreatinin-kvot, PK(INR), APTT, blodtyp, korsmatchning.
- **Överväg IV Erytromycin 30-60 min före endoskopi** (främjar gastrisk motilitet och visualisering av mukosan). Överväg IV PPI medan pat väntar på tidig endoskopi. *Ej H2RA!*
- **Tidig endoskopi:** Utförs inom 24 h, fastställer blödningsorsak, prognos och endoskopisk terapi. Fokus på de första 72 h efter uppkomst, endoskopisk utvärdering och terapi, eftersom detta är perioden när risken för återblödning är störst (90%).

Forrestklassificering: *Högrisk:* IA (sprutar blod), IB (sipprar blod), IIA (icke-blödande tydligt kärl).

- Utför endoskopisk hemostas. *Ej adrenalininjektion!*
- Pat till IVA (för de första 24 h, 3-dagarssjukhusvistelse). Behandla med iv-PPI i 72 h efter endoskopisk hemostas. *Ej H2-blockerare, somatostatin, oktreotid!* Initialt oralt intag av klara vätskor 6 h efter endoskopi hos pat med hemodynamisk stabilitet. Övergång till po-PPI efter avslutad iv-terapi. Testa för H. pylori; initiera beh om pos resultat.

Lågrisk: IIB (vidhäftande koagel), IIC (platt, pigmenterad fläck), III (ren bas).
Over-the-scope clip (OTSC). Laparoskopisk peptisk ulkuskirurgi.

2.3.1. Zollinger-Ellisonsyndrom (ZE): Gastrisk syrahyperssekretion pga oreglerad gastrinfrisättning. 0,1-1% av PUD. Sporadisk vs associerad med multipla endokrina neoplasier (MEN). Hypergastrinemi: peptiskt ulkus (ovanliga lokaliseringar, behandlingsrefraktära, återkommande efter kirurgi, komplikationer), erosiv esofagit, diarré. Många extrapankreatiska tumörer (duodenala, maligna).

4. Övriga sjdtillstånd

3. Gastrit: Histopatologiska fynd av inflammatoriska förändringar med/utan samtidig atrofi.

- **Atrofisk gastrit:** Successivt minskad saltsyrasekretion tills bortfall.
- **Infektiös gastrit:** H. pylori, Candida, Herpes simplex, cytomegalovirus.
- **NSAID-utlöst gastropati:** Endoskopisk påvisbar slemhinneskada grad av histologisk skada kan variera. Slemhinneerosioner, petekiala blödningar, utbredda submukösa blödningar, ventrikelulkus.
- **Hemorragisk (akut erosiv) gastrit:** Syra, lut, koncentrerad alkohol, radioaktiv strålning.
- **Portahypertensiv gastropati:** Pga levercirrhos, portahypertension.
- **Hypertrofisk gastrit (Ménétriers):** Sällsynt, okänd etiologi.

4. Ventrikeltumörer: Vanligast är benigna polyper, adenokarcinom, malignt lymfom. Sällsynta är leiomyom, leiomyosarkom, leiomyoblastom, liposarkom, Kaposis sarkom, endokrina tumörer.

Symtom: Ospecifika, som fyllnadskänsla i epigastriet, illamående, smärta. Viktminskning och obstruktiva symtom uppträder sent.

Diagnos: Debut med GI-blödning har störst möjlighet att bli upptäckt. Accidentellt upptäckt lågt blodvärde, järnbrist, positivt F-Hb. Mikroskopisk undersökning av multipla biopsier från gastroskopi med samtidig borstcytologi.

Beh: Utred spridning. Kirurgi med total/partiell ventrikelresektion.

5. Besoar: Ansamling av delvis digererat, sammanhängande, kroppsfrämmande material som flyter fritt i magsäcken och kan fylla hela lumen. Buköversiktsrtg, ventrikelinnehållsodling. Antimykotika po och aspiration av besoar vid upprepade ventrikelsköljningar med grov sond. Recidiv vanliga.

4. Malabsorption

1. Malabsorption övergripande

Kliniskt tillstånd där digestion/absorption är tillräckligt störd för att leda till kliniska symtom.

- **Egentlig malabsorption:** Minskad transport av näringämnen över tarmslemhinnan till blod/lymfa, t.ex. [celiaki](#).
- **Maldigestion (dålig matsmältning):** Minskad nedbrytning av näringsämnen till följd av brist på intraluminala digestionsfaktorer, t.ex. [exokrin pankreasinsuff.](#)

Drabbat näringsämne\\Drabbat organ	Lever/gallvägar	Pankreas	Tunntarm
Fett, fettlösliga vitaminer	X	X	X
Protein		X	X
Kolhydrat, mineral, spårämne, vattenlösliga vitaminer			X

Generaliserad malabsorption: Minskad nedbrytning/absorption av fett (steatorré) inkl fettlösliga vitaminer och Ca. Malabsorption kan även omfatta proteiner, kolhydrater, mineraler och spårämnen.

- **Enterocytdefekt: Celiaki**, tropisk sprue, Mb Whipple, mikroorganismer (Giardia), cytostatika.
- **Minskad tarmlängd/snabb tarmpassage:** Tunntarms/ventrikelresektion, tyreotoxikos.
- **Väggsador:** Strålskada, Crohns, sjd med autonom neuropati.
- **Maldigestion: Exokrin pankreasinsuff, gallvägshinder.**

Specifik malabsorption: Omfattar enbart ett specifikt näringsämne, t.ex. laktos, vitB12.

- Laktasbrist, pernicios anemi, medfödda transport/enzymdefekter, gallsyramalabsorption.

Tillvägagångssätt för tänkande på malabsorption:

- *Hur många nutrienter?* En (VitB12)/Undergrupp (fetter)/Generaliserad (flera nutrienter).
- *Vilken typ av nutrient?* Fett, kolhydrater, protein, vitamin, mineraler, kombinationer.
- *Patofysiologisk process involverad?* Luminal/Mukosal.

Anamnes: Diabetes, alkoholöverkonsumtion, Im, känd pankreas- eller lever/gallvägssjd, tidigare op.

- **Diarré:** Voluminös, >3/dygn.
 - **Steatorré:** Gråaktig, oljig pga fett. Vid celiaki, exokrin pankreasinsuff.
 - **Vattnig:** Vid celiaki.
 - **Osmotisk:** Pga kolhydrater, Na. Vid laktosintolerans, intag av Mg, sorbitol, laktulos.
 - **Sekretorisk:** Pga gallsyror, fettsyror.
- **Viktnedgång:** Pga malabsorption (protein, fett, kolhydrat), matledda.
- **Bristssymtom:** Nattblindhet (vitA), osteomalaci (vitD), blödningar/högt PK (vitK), skörbjugg (vitC), makrocytär anemi (vitB12, folat), mikrocytär anemi (Fe), osteopeni (Ca), tetani (Ca, Mg), muskelsvaghet/arytmi (K), dålig sårhäkning/infertilitet (Zn), ödem (albumin/protein), munvinkelragader (B-vit, Fe), torr hud/hår (essentiella fettsyror).
- **Gasbesvär:** Kolhydratmalabsorption.

Lab: Hb, Fe, TIBC, folat, kobalaminer (vitB12), elektrolyter (inkl Ca), albumin, leverstatus, gliadin/transglutaminas/endomysiumAk, pankreasamylas, ev F-LPK, faecesfett om steatorré (normalt dF-Fett + förhöjd dF-vikt → vattendiarre).

- **Pankreasinsuff (kronisk pankreatit):** DT, UL, MRCP, ev pankreasstimuleringsstest.
Beh: Pankreasenzymsubstitution vid med måltid, alkoholabstinens, ev fettreducerad kost.
- **Lever/gallvägssjd (PBC, PSC):** Leverutred, ev UL, MRCP.
Beh: Fettreducerad kost, substitution.
- **Tunntarmsmukosajd (celiaki):** Tunntarmsbiopsi. *Beh:* Glutenfri kost, ev substitution.
- **Tunntarmsresektion:** Ofta malabsorption av fett, protein, kolhydrat, mineraler, spårämnen.
Beh: Fettreducerad kost, substitution.

Utred: Identifiera orsakande process och behandla därefter.

- **Screeningstest:** Enkelt, snabbt, billigt. Avföringsutstryk med fettfläck, blodstatus (anemi), kolesterol/karoten, F-osmotisk klyfta för kolhydrater, viktnedgång/kliniska ledtrådar
- **72-h-fekalfetttest (100 g fett):** Rörig, tidskrävande, precis, kvantitativ.
- **Belastningstest:**
 - **D-xylosekretion (monosackarid):** Påvisar tunntarmsmalabsorption.
 - **Laktosbelastning:** Påvisar isolerad laktasbrist.
- *[Schillings test: För B12-absorption (ej längre tillgänglig).]*
- **Väteutandningstest:** Kolhydrat till kolon, bakterier producerar vätgas som utandas. Påvisar generell tunntarmsmalabsorption (xylos), laktosintolerans (laktos), bakterieöverväxt i tunntarmen (glukos, laktulos)

- **Pankreasfunktionstest.**
- $^{14}\text{C}(^{13}\text{C})$ -Gallsyraandningstest för bakterieöverväxt.
- **Tunntarmsbiopsi och/eller Ak-test för celiaki.**
- **Tunntarmsodling.**
- **Rtg-tunntarm/pankreas** för anatomiavgränsning.
- **ERCP:** Definiera anatomin av gall- och pankreasgångarna.

2. Malabsorption generaliserad

1.1. Celiaki (mukosal maldigestion/malabsorption): Morfologisk skada på tunntarmens slemhinna i form av inflammation och villusatrofi, som går i regress på glutenfri kost. Gluten (och gliadin) är protein i mjöl från vete, råg, korn. ↑Dos → ↑Inflammation och villusatrofi. ↑Risk för tunntarmscancer. Ärftlig disposition (Nordeuropa, HLA-DQ2, -DQ8).

Symtom: Diarré/magbesvär samt dålig vikt-längduttv i tidig barndom, viss inflammation (subfebrilitet, ↑SR, aktiv elfores), depression. Tänk celiaki vid ”oförklarlig” brist på t.ex. Fe, Ca, folat.

Utred: Histologisk diagnos. *Positivt antitransglutaminas räcker EJ, ta även biopsier.*

- Detektion av generell tunntarmsmalabsorption med S-Folat, S-Zn, dF-Fett.
- Mätning av tarmslemhinnans permeabilitet.
- **Lab:** ↓: S-Folat, S-Fe, S-Ca, S-Mg, S-Albumin.
- IgA-serumAk mot gliadin, endomysium och **transglutaminas (bäst).**
- **Tunntarmsbiopsi:** Påvisar villusatrofi.

Beh: Livslång glutenfri kost mha dietist. Förbättring efter veckor-månader. Om fortfarande glutenAk, då har pat fått i sig gluten. Kontrollbiopsier för barn.

1.2. Tropisk sprue: Celiakiliknande, förekommer i tropikerna, bakteriell genes. Malabsorption av B12, hypoalbuminemi, ödemtendens, aftösa munsår. Tetracyklin, folattillförsel.

1.3. Mb Whipple: Multiorgansjd, bakteriell genes, medelålders män. Engagemang av bl.a. leder, tunntarm, lymfatiska organ. PCR och odling av Tropheryma Whipplei. Intermittenta symptom som tilltar. Migrerande polyartrit, lymfkörtelförstoring, viktnedgång, hyperpigmentering, feber, allmän sjukdomskänsla, inflammation, hypoalbuminemi. Tunntarmsbiopsi. Tetracyklin/Trimetoprim-sulfa 1 år.

2.1. Bakterieöverväxt/Patologisk tunntarmsflora: Överväxt av bakterier i tunntarmen pga anatomiska/motiliska faktorer.

Orsaker: Akyli, immunbristtillstånd, motorikstörning (stenos, urkopplad tarmslynga, fistel, divertikel; autonom neuropati, hög ålder).

Kliniska konsekvenser: Bakterier dekonjugerar gallsyror → gallsyradiarré, fettmalabsorption. Förjäser kolhydrater → gasbildning. Konsumerar B12-IF-komplex. Producerar/konsumerar folat. Proteinbrist är vanligt. Skadade enterocyter pga bakterier.

Diagnos: Odling på biopsi/aspirat från proximala tunntarmen. ↑S-Folat.

Beh: Korrigera ev bakomliggande orsak med kirurgi eller prokinetiska lm. Antibiotika i 2:a hand.

2.2. Gallsyramalabsorption: Sekretorisk vattnig diarré, ssk efter fettrik måltid. Mest uttalad under första halvan av dagen, ofta frekvent, påträngande och påfrestande för pat. Hudirriterande avföring → perianal klåda, hudförändringar. Påvisa gallsyramalabsorption med SeHCAT. Beh bakomliggande sjd, fettreducerad kost, gallsyrabindande medel (kolestyramin, kolestipol).

3. Malabsorption specifik

3.1. Laktosintolerans (mukosal maldigestion): Ren kolhydratmalabsorption. Laktas delar laktos i mjölk till monosackariderna glukos och galaktos för absorption. Man föds med tillräcklig mängd enzym för att ta hand om modersmjölkens laktos, som sedan tillbakabildas vid 2-5 år. Undantag bl.a. Skandinaver. Sekundär brist vid t.ex. celiaki.

Symtom: Vid intag av laktos hos laktasavsaknade individer. Laktos absorberas ej, utan bryts ned av bakterier → osmotisk diarré, gasbildning (uppblåsthet, bubbel, körningar, gasavgångar, knipsmärtor).

Utred: Laktosbelastning, väteutandningstest. *Genanalys:* TT, CT normalt, CC innebär hypolaktasi.

Beh: Börja med laktosfri kost, övergå till laktosreducerad kost. Laktastabletter.

3.2. Exokrin pankreasinsuff: Nedsatt pankreassekretion av digestionsenzymer. Kronisk pankreatit oftast bakomliggande, annars cystisk fibros, malignitet, medfödd enzymbrist. Malabsorptionen drabbar fett (pga lipas) och proteiner (pga proteas). Sekundär vid celiaki.

Symtom: Steatorré, viktninskning.

Diagnos: ↑dF-Fett (steatorré), ↔S-Folat, Zn, enzymsekretionstest, pankreolauryltest, ↓Pankreasamylas, ↑Totalamylas.

Beh: Fettreducerad kost vid steatorré. Ät små portioner och ofta. Substitution med pankreasenzymer i samband med måltid, kombinera med PPI.

3.3. Kronisk pankreatit (luminal maldigestion): Tilltagande obstruktion av pankreas gångsystem och irreversibel destruktion av exokrin och senare endokrin pankreasvävnad. Ofta pga långvarig alkohol användning, män. Även hyperkalcemi, hypertriglyceridemi och ärftlig form. Reducerad sekretion av matsmältningssyner, vätska, bikarbonat. Lipaser mest påverkade.

Symtom:

- **Smärta:** Debutsymtom, svåra, lokaliserade till epigastriet, utstrålning vä och rygg, förvärras av födointag (→ viktninskning). Framåtböj kan lindra.
- **Steatorré.**
- **DM:** Sent i förloppet. Låga insulin- och glukagonnivåer. Gör glukosbelastning.

Komplikationer: Retentionscystor → ascites, svår peritonit. Obstruktionsikterus. Pankreascancer.

Diagnos:

- **Rtg-Buköversikt/DT:** Förkalkningar, påvisas efter 10-15 års sjd.
- **UL (EUS)/DT:** Kraftigt vidgade pankreasgångar och cystor.
- **ERCP:** För mer subtila förändringar. *Kan framkalla akut pankreatit!*
- **MRCP:** Har till stor del ersatt ERCP.

Beh:

- **Medicinsk:** Alkoholabstinens, symtomatisk, pankreasenzymer, försiktigt med insulin.
- **Endoskopisk:** Endoprotes/baljongdilatera gångstrikturer, extrahera konkrement, anastomosera pankreascystor med plaströr.
- **Kirurgisk:** Partiell pankreasresektion eller dränerande sida-till-sida-anastomos mellan en strikturerad pankreasgång och tunntarmen.

5. Inflammatorisk tarmsjd (IBD)

Ständig tarminflammation. Bakterier i lumen? Barriärskada? Immundysfunktion? Kräver närvaro av tarmbakterier, dock icke-infektiös genes. Hos friska skyddar muköst lager mot alltför närgångna bakterier. Nästan 1% av Sveriges befolkning.

Förändringar: Fel i immunförsvaret? Läkemedel modulerar medfött försvar, dysfunktionella makrofager. Reumatiska mediciner fungerar ej! Samspel mellan bakterier och immunsystem. Pat blir bättre av antibiotika.

- **Störd tarmflora:** Stör pH, immunbalans, metabolism av hormoner och karcinogener.
- ↑**Bakterieantal** vid UC (ännu fler vid Crohns). Adhesiv invasiv E. coli (AIEC), MAP.
- ↓**Clostridie- och Bacteroide-arter** samt ↓**Faecallbacterium Prausnitzii**.
- **Störd barriärfunktion** → exponering av tarmens innehåll för immuncellerna i lamina propria → aktivering av immunsvär. ↑Intestinal permeabilitet predikterar IBD-skov.
- **Ineffektiva makrofager** vid akut inflammation hos Crohnpat.

Miljö-hygienhypotesen: Förbättrade sanitära förhållanden → Utsätts inte för lika mycket bakterier i barndomen → Ökad risk för inflammatorisk tarmsjd senare i livet. Gener + miljö.

Indelning: Diarré, buksmärta, återkommande skov, anemi, extraintestinala manifestationer.

1. **Ulcerös kolit:** Begränsad till tjocktarmen. Blodig diarré, ytlig slemhinneinflammation, kontinuerlig inflammation, pANCA.
2. **Crohns sjd (Mb Crohn):** Kan drabba hela magtarmkanalen. Stenoser, fistlar, djupa abscesser, granulom, extrakolonisk inflammation, ASCA (blodmarkör).
3. **Obestämbart kolit** (indeterminate colitis)

4. **Mikroskopisk kolit**
 - a. **Kollagen kolit**
 - b. **Lymfocytär kolit**

Epidemiologiska riskfaktorer:	Ulcerös kolit	Crohns
Appendektomi	Negativ (skyddande)	
Rökning (hjälp dock inte när man redan insjuknat)	Negativ (skyddande)	Positiv
P-piller		Positiv
Hög renlighet under barndomen		Positiv
Kön	Oftare män	Oftare kvinnor
	Ulcerös kolit	Crohns sjd
Bara i tjocktarmen , men olika utbredning där	Hela magtarmkanalen (ileocekalt, kolon, ileokolisk, isolerad tunntarm)	
Ytlig inflammation i slemhinnan	Inflammation genom hela tarmväggen	
Kontinuerlig inflammation	Inflammation är segmentell (skip lesions)	
Efter många års duration kan tarmen bli som ett stelt rör	Efter en inflammation kan tarmen bli förträngd – stenosis	

Mag-tarmsymtom: Avmagering, blodbrist, trötthet.

- **UC: Diarré**, slem och blod i fast avföring, kramper ffa vä sida av buken (tenesmer). Om riktigt allvarligt skov får pat även feber, snabb puls och blir snabbt uttorkad pga de rikliga diarréerna upp till 15-20 gånger/dygn. 20-30 åå.
- **Crohns:** Varierad klinisk bild och latenstid innan synliga tarmförändringar. Smygande förlopp. Ont i magen (palpöm hö fossa), grötaktig **diarré**. Perioder med feber.
Perianala problem: Fistlar, abscesser, fissurer. Crohns i tjocktarmen kan vara mycket likt UC!

Extraintestinala symtom: Okulär inflammation, munsår, inflammation leder/ögon/gallgångar (PBC), hudutslag, ankyloserande spondylit, perifer artrit, erytema nodosum, pyoderma gangrenosum.

Diff: Infektiösa koliter (amöba, Salmonella, C. difficile). Akut insjuknande, hög feber, föregående antibiotikabehandling eller utlandsvistelse talar i 1:a hand för infektiös genes. Man bör tänka på att inflammatorisk tarmsjd kan debutera efter genomgången gastroenterit eller antibiotikakur. Vid blodiga diarréer med infektiöst ursprung kontrollera **Campylobacter, Salmonella, Shigella**. Mikroskopisk kolit, ischemisk kolit, strålning inducerad kolit, venerisk kolit, divertikulitkolit, tumör, celiaki, funktionella tarmbrubbningar. Ålder påverkar mkt!

Diffdiagnostisera mot infektiös kolit mha anamnesen:

- **Infektiös kolit:** Akut insättande, >10 diarréer/dygn, **kräkningar (ej IBD)**, feber, tidigare normal tarmfunktion, prodromalsymtom, antibiotikaintag, födo-intag (ssk hönsfägel även tillredning), positiv infektionsanamnes, hög CRP, frånvaro av trombocytos (IBD).
- **Kronisk IBD:** Långsamt/subakut insättande, tidigare diarréepisoder, ssk med blod.

Lab: CRP, SR, Orosomukoid, S-Fe, S-Tf, S-Kr, elektrolyter, leverprover (ALP, ASAT, ALAT), vikt.

- **Blodstatus** → ↓Hb = anemi? ↑LPK, ↑TPK = inflammation?
- **S-Albumin:** ↓ vid tjocktarmsinflammation.
- **Faecesodling:** EHEC + Clostridium.
- **Ev F-Kalprotektin:** Ca-bindande protein från neutrofila granulocyter. Avföringsprov som korrelerar till inflammationen i tarmslemhinnan. Ej specifikt för inflammatorisk tarmsjd, förhöjning även vid: Gastroenterit, NSAID-intag, divertikulit, koloncancer.

Värdering av inflammatorisk aktivitet vid etablerad sjd: CRP, blodstatus, albumin, F-Kalprotektin.

Utred: *Uteslut infektiös kolit!*

- **MR-tunntarm (helst)** eller DT-tunntarm.
- Tunntarmskapsel – filmkamera.
- **Rektoskopi med biopsi.**
- **Koloskopi:**
 - **UC:** Ytlig inflammation, granulerad slemhinna, ytliga sammanflytande ulcerationer, kontinuerlig utbredning, rektum engagerad.

- **Crohns:** Transmural inflammation, kullerstensmönster, aftösa sår → långa slingriga sår, ”hoppande sår”. Granulom i PAD (säkert Crohns), fistlar, abscesser, fissurer.

Beh: Häva försämringsperiod (skov/akutbeh), sedan bevara sjuk läkt (remission/underhållsbeh).

- **Prednisolon (Kortikosteroider):** Vid skov som akut behandling. Endast kortvarigt bruk. All kortisonbeh trappas ut successivt (2-3 månader). Osteoporosrisk.
 - Svårt skov i hela tarmen: Betapred iv.
 - Övriga skov: Prednisolon 40-60 mg po.
 - **Inflammation begränsad till nedre tjocktarm (UC):** Lokalbeh med klymsa/stolpiller.
 - **Ileocekal Crohns:** Budesonid po, kan i lågdos användas som underhåll. Undvik långtidsbruk. Mycket bred effekt → Biverkan!
- **5-ASA:** Höga doser akut, lägre vid underhåll. 5-ASA aktiverar PPAR-gamma, hämmar inflammationssignaler. Lokal effekt vid stolpiller, skum, klymsa. 5-ASA bryts ned till aktiv substans av kolonbakterierna.
 - **UC och Crohns:** Salazopyrin (1:ahand).
 - **UC (ej Crohns!):** Asacol, Pentasa, Colazid.
- **Immunsuppression (Azatioprin/Metotrexat):** T. Azatioprin (Imurel, purinanalog), T. Purinetol, Inj. Metotrexat (folatantagonist, 2:ahand i Sve – endast **Crohnunderhåll**) 1/v subkutant. Kräver långtidskontroll, motverkar kirurgi. Hämmar byggstenarna (DNA-syntesen) till de vita blodkropparna i benmärgen. Användning: Långtidsbruk när kortisonbruk inte kan upphöra, när kortison inte räcker, när 5-ASA inte fungerar.
- **Biologiska Im/Ak (TNF-hämmare; Humira (Adalimumab)/Remicade (Infliximab)):** Remicadedropp: efter ”induktion” v 0, 2, 6 ges denna var 8:e v. Inj Humirai subkutant varannan vecka för **Crohns**. **Biverk:** Infektionskänslighet, tuberkuloskontroll innan.
- **Tarmvila.**
- **Kirurgi:** Kolektomi, proktokolektomi, kontinentstomi.
 - **UC:** Definitiv eliminering.
 - **Crohns:** Ileorektal anastomos, ileocekal resektion. Sjuk kan ej elimineras helt!

Sammanfattning	Ulcerös kolit	Crohns sjuk
Akut beh	Kortison, 5-ASA, biologiska Im	Kortison, biologiska Im
Underhållsbeh	5-ASA, immunmodulerande (ej Metotrexat), biologiska Im	(Salazopyrin), immunmodulerande, biologiska Im

Beh vid Crohns perianala besvär:

- **Fistel:** Flagyl, kirurgi, Azatioprin, TNF-hämmare.
- **Abscess:** Dränage, antibiotika (Flagyl).
- **Striktur:** Kirurgi.

Svåra kolitskov: Pat med svårt skov bör handläggas på sjukhus (gastroenterolog-kolorektalkirurg). Skovets svårighetsgrad kan underskattas!! **IV-kortikosteroider** är hörnstenen! Om utebliven förbättring → kolektomi. Infliximab kan minska behovet av kolektomi de första 3 månaderna och upp till 3 år.

Bedöm skovets svårighetsgrad:

- **Svårt skov:** >6 tarmtömningar/dygn med makroskopiskt blod + minst 1 av följande: Temp >37,8, Hb <105, puls >90, S-Albumin sänkt, CRP >30, (SR>30).
- **Milt skov:** <4 tarmtömningar/dygn med endast mindre mängd blod: Temp <37,5, Hb >115, puls <90, S-Albumin normalt, CRP normalt, (SR<30).
- **Medelsvårt skov:** Mellan ovannämnda.

Ofta vid medelsvårt skov och alltid vid svårt skov – inläggning samt ordinera:

- Inj Betapred (kortikosteroider) 4 mg x2 IV
- Total parenteral nutrition
- Buköversikt med frågeställning kolondilatation (atonisk, dehastrerad transversum >6 cm vid).
- Vid svårt skov tag kirurgkontakt.
- Överväg antibiotika om misstanke på samtidig infektion – T Flagyl 400 mg x3.

Fulminant kolit: Påverkat AT med dehydrering, feber, anemi, takykardi, leukocytos, bukstatus talar för fulminant kolit med risk för perforation, peritonit, sepsis och chock. Kontakta omedelbart gastroenterolog-kolorektalkirurg. Ge inf Flagyl 1,5 x 1/v + Inj Zinacef 1,5 gram x3 IV.

Uteblivet svar: Om koliten inte svarar på IV-kortison och övrig terapi inom 3 dagar börjar man överväga Remicade. Detta gäller både UC och Crohn vid akut kolit! Alternativet är akut kolektomi. Då lägger man upp en stomi som i senare skede ev kan läggas ner.

Cancerrisikfaktorer vid UC (troligen även Crohns): Extensiv kolit, tidig debut, duration >8-10 år, PSC (alla IBD-pat), hereditet för kolorektalcancer (alla UC-pat). Kumulativ risk att utveckla kolorektalcancer vid UC. Pat går in i ett övervakningsprogram, koloskopi 10 år efter debut och därefter varannat år/årligen (lite glesare om inga förändringar vid två upprepade skopier). Pat med PSC går in i övervakningsprogrammet direkt vid PSC-diagnos. Ökad risk för levercancer.

Mikroskopisk kolit: Kronisk inflammation i kolonslemhinnan (lamina propria) och ytepitelskada som inte syns makroskopiskt. Måste ta biopsier vid diarréutredning!

- **Kollagen kolit:** Förtjockat kollagenskikt (stör slemsekretionen) (≥ 10 μ meter) under ytepitelet.
- **Lymfocytär kolit:** Ökat lymfocytantal (≥ 20 lymfocyter/100 ytepitelceller) i ytepitelet.

Ålder: Oftast medelålders, kvinnor (kollagen kolit).

Symtom: Vattentunn diarré (EJ blod), buksmärtor, viktneidgång, gasbesvär. Normala blodprov och normal makroskopisk koloskopi.

Sjukdomar: Ledbesvär, tyroidea, diabetes, celiaki.

Orsak: Kan vara läkemedelskopplat (Lanzoprazol, NSAID, SSRI).

Beh: Imodium (propulsionsdämpande), Questran (serumlipidsänkande, anjonbytare).

5-ASA-preparat kan prövas (Mesalazin). Budesonid 3 mg 3x1 (underhåll 3 mg/dag). Azatioprin.

6. Levern

1. Anamnes

Anamnes: Hereditet, alkohol (enheter (standardglas)), viktuppgång, exposition för blodsmitta.

- **Läkemedel < 6 mån:** Antibiotika, neuroleptika, NSAID.
- **Naturlm:** Larrea tridentia (genital herpes), Ephedra/kinesiskt örtte (fettförbränning), Da-Chai-Hu-Tang (feber, buksmärtor, illamående, astma, förstoppning, diarré, pankreatit).

Typ av påverkan	Etiologi	Typ av leverskada
1. Toxisk	Alkohol	Steatos, alkoholsteatohepatit/ASH (anamnes, ASAT>ALAT, GT>ALP, MVC, IgA, CDT, PEth), akut alkoholhepatit (ikterus, feber, hepatomegali, \uparrow SR, LPK, CRP, ASAT>ALAT, GT>ALP), cirrhos, hepatom
2. Idiosynkratisk	Kemiska preparata, vissa lm	Steatos, levernekros, fibros, cirrhos, kolestas, hepatit; dosberoende/icke-dosberoende
3. Cirkulatorisk	Vä-svikt, chock	Centrolobulär nekros (CLN)
	Hö-svikt	Staslever
	Budd-Chiaris syndrom	Staslever, CLN
4. Metabolisk	Diabetes, obesitas, mfl	Leversteatos; NAFLD: Enkel steatos eller NASH (icke-alkoholisk steatohepatit)? (AST/ALT; NASH 0,8-1,0; ASH 2,4-2,8). Utr. BMI, bukmängd, fS-glukos, S-TG. Leverbiopsi i utvalda fall.
	Hemokromatos	Cirrhos, hepatom; Ta ferritin, järnmättna, HFE-mutationsanalys
	Wilson's sjuk	Cirrhos, kronisk hepatit
	Alfa1-antitrypsinbrist	Cirrhos, hepatom
5. Neoplastisk	Lymfom, leukemi	Infiltration
	Vinylklorid	Angiosarkom
	P-piller	Adenom, hepatom
	Anabola steroider	Hepatom
	Primär cancer annorstädes	Metastaser
6. Infektiös	Virus	Hepatit (hepatitserologi, leverbiopsi inför beh), cirrhos, hepatom
7. Inflammatorisk	Autoimmunitet(?)	Kronisk hepatit, primär biliär cirrhos/PBC (MitokondrieAk, IgM, leverbiopsi inför stadiindelning), kryptogen cirrhos, sarkoidos, primär skleroserande kolangit, autoimmun hepatit/AIH (ANA, glatt muskel-Ak, IgG. Leverbiopsi inför beh)

2. Statusfynd

Status: BMI-bukfetma, leverstorlek, mjälte, ascites, leverstigmata (spider naevi, palmarerytem, gynecomasti, caput medusae, ikterus sklerae, förstärkt bunventäckning).

Ikterus: Guldfärgning av vävnaderna (sklera synligast) orsakad av gallpigment. Milt gul (okonjugerat bilirubin), orangegul (konjugerat bilirubin), gulgrön (gallstas), gulbrun (primär biliär cirrhos).

- **Isolerad bilirubinstegring:** Oftast inte förenad med andra leverprovsrubbningar.
 - **>50 % okonjugerat bilirubin:**
 - **Hb + retikulyocyträkning, haptoglobin, LD:** Hemolys?
 - **Om ej hemolys:** Gilberts syndrom.
 - **>50 % konjugerat bilirubin:** Dubin-Johnsons syndrom? Biopsi.
- **Hepatocellulär ikterus:** Anamnes (lm, hälsopreparat, smittoexposition). Virusserologi (hepatit A/B/C/EB, CMV, AMA, SMA), elfores (Ig, ceruloplasmin), UL (Budd-Chiari?), biopsi.
- **Kolestatisk ikterus:** Anamnes (som ovan + smärtor, viktnedgång?). Virusserologi (HAV, EB, CMV), AMA, UL (vida gallvägar? tumör?), ERCP/MRCP, ev DT.

Status: Yttre tecken på kronisk leversjd.

- **Palpabel lever:**
 - **Stor:** Alkoholleverskada, akut hepatit, tumörer, kronisk kolestatisk leversjd.
 - **Liten:** Svår akut hepatit, akut staslever, ibland malignitet.
- **Palpabel gallblåsa:** Gallblåsecancer, pankreascancer.
- **Palpabel mjälte:** Kronisk leversjd, lymfom.
- **Förstorade lymfkörtlar:** Lymfom, cancer.
- **Påvisbar tumör annorstädes:** Glöm inte att leta över hudkostym efter malignt melanom.

Andra symtom och tecken:

Klåda: I princip endast vid kolestatiska (**gallvägshinder**) leversjd (PBC, PSC). Tillför opiatantagonister.

Feber: Främst kolangiter. Koledokuskonkrement är septiska. Aseptisk feber vid alkoholhepatit.

Smärtor: Under **hö arkus vid gallstenssjd, primär skleroserande kolangit**. Mindre smärtor pga akut inflammation eller cirkulationsstörning.

Diarré: Gallsaltsbrist vid kolestatisk leversjd. Primär tarmsjd med sekundär leverpåverkan som vid celiaki och primär skleroserande kolangit.

3. Labutredning

Leverutredningspaket: Hepatitserologi, AutoAk, elfores, PK, albumin, bilirubin, TPK. Ev: Ferritin, järnmättnad, UL.

- ↑:ALAT, ASAT, GT → **Parenkymysjd?** → Hepatitserologi, AutoAk, Hemokromatosprover, Proteinelfores.
- ↑:ALP, GT, bilirubin → **8+9. Gallvägssjd?** → UL (gallvägar, konkrement), ev MRCP, AutoAk, Proteinelfores → Leverbiopsi? Läkemedel (t.ex. Heracillin), AMA, IgM (PBC), MRCP (diagnostiskt), ERCP (terapeutiskt).
- ↑:ALP, GT, bilirubin → **Fokalitet?** → UL, UL-kontrast, ev DT-lever → Leverbiopsi?
- ↑:PK(INR), albumin, bilirubin, TPK → **3. Levercirrhos?** → UL (gradering baserad på ekogenicitet och penentrans), Gastroskopi. Fibrosstadium IV = Cirrhos.

Labtest	Användningssyfte
ASAT/ALAT	Upptäcka, gradera levercellskada, följa terapieffekt. ↑:Leversteatos (ASAT>ALAT). ↑:Fettlever (63%), kronisk hepatit (29%), cirrhos (6%), hemokromatos, alfa1-antitrypsinbrist, övrigt.
ASAT/ALAT-kvot	↓:(<3), talar kvot >1 för cirrhos, kvot >2 för alkoholcirrhos
Alkaliskt fosfat (ALP)	↑:Kolestas, levertumör
Gamma-GT	↑:Kolestas, levertumör, alkoholleverskada. Om normalt ALP, abstinenskontroll
CDT	↑:Alkoholleverskada, abstinenskontroll
PK	Påvisar levercellskada/syntesdefekt; värdera grad av funktionsnedsättning och prognos; diff mellan gallvägshinder (INR normaliseras av vitK) och parenkym (ingen normalisering av vitK)
Albumin	Påvisar levercellskada/syntesdefekt; värdera grad av funktionsnedsättning och prognos
Ceruloplasmin	↓:Mb Wilson
Alfa1-antitrypsin (AAT)	↓:Alfa1-antitrypsin
IgG	↑: Autoimmun hepatit ; följa terapieffekt
IgA	↑:Alkoholskada
IgM	↑:PBC
Transferrinmättnad/ferritin	↑:Hemokromatos
ANF = ANA (kärnsustansAk)	Förekomst vid autoimmun hepatit
SMA (glattmuskelAk)	Förekomst vid autoimmun hepatit
AMA (mitokondrieAk)	Förekomst vid PBC
Virusserologi	Serologi för HAV, HBV, HCV, EBV, CMV; stöd för virushepatit

Alfafetoprotein	↑:Hepatocellulär cancer
CA19-9	↑:Kolangiocellulär cancer

	Diagnostiska överväganden	Kompletterande analys
Isolerad bilirubinstegring	Hemolys? Gilberts syndrom?	Retikulocyträkning
Lätt ALAT/ASAT-stegring	Alkoholcirros? (ASAT/ALAT >2)	Anamnes, S-CDT, S-IgA
	Annan cirros? (ASAT/ALAT <2)	
ASAT > ALAT	Wilson's sjuk? (ffa om pat <25 år)	Kayser-Fleisherring? S-Ceruloplasmin
	Skada av Im/örtpreparat?	Anamnes
ASAT < ALAT	Hemokromatos?	S-Fe + TIBC
<i>Om ovanstående överväganden ej ger stöd för sjuk och om förnyat prov efter 3 och 6 mån ej ger stöd för progredierande sjuk och pat förblir symtomfri är fortsatt uppföljning som regel ej indicerad.</i>	Alfa-1-antitrypsinbrist?	Emfysemecken/anamnes? S-Alfa-1-antitrypsin
	Addisons sjuk?	Anamnes, hypotoni? Pigmenteringar? S-Elstatus
	Tyroidearubbningar?	Anamnes, S-tyroxin-TSH
	Celiaki?	Anamnes, Fe/folatbrist?
	Hepatit?	HbsAg, anti-HCV
	Icke-alkoholrelaterad steatos?	BMI, urinsticka, S-Lipider
	Obesitasassocierad leversteatos?	Anamnes, S-CDT
Lätt ALAT/ASAT-stegring + lätt ALP-stegring	Skada av Im/örtpreparat?	Anamnes
	PBC?	AntimitokondrieAk, IgM
	PSC?	Anamnes på inflammatorisk tarmsjuk, rekto/koloskopi
	Koledokuskonkrement?	UL
	Levercancer, primär/sekundär?	UL
	Hypertyreos?	S-Tyroxin
	Diabetes?	Urinsticka
Isolerad ALP-stegring	Fysiologisk stegring?	Växande ungdom? Gravitet? Frakturläkning? S-ALP-isoenzym, normalt S-GT?
	Skelettsjuk? Tumör? Mb Paget? Osteomalaci?	S-ALP-isoenzym, normalt S-GT?
	Hypertyreos?	S-Tyroxin
	Reumatoid artrit?	Anamnes, status
	Polymyalgi?	Anamnes, status, SR/CRP
	Levercancer?	UL
Isolerad GT-stegring <i>Som regel bör oförklarad uttalad eller progredierande stegring av ALP eller GT föranleda UL-undersökning av lever för utesluta tumör.</i>	Alkoholmissbruk?	Anamnes, S-IgA, S-CDY
	Lm-effekt?	Anamnes
	Hypertriglyceridemi?	S-TG
	Obesitas?	BMI
	Hypertyreos?	S-Tyroxin
	Levercancer?	UL, alfafetoprotein

4. Diagnostiska metoder och utredningsförslag

Diagnostik:

- **UL-lever/gallvägar/DT:** Oklar ikterus, expansiva processer i lever/pankreas, ascites, subfrenisk abscess, Budd-Chiari (levervensocklusion).
- **Rtg-gallvägar:** Ikterusutredning (ERCP/PTC/MRCP)
- **Leverbiopsi:** Diff mellan olika hepatocellulära leversjuk.
- **WHVP:** Föreligger portal hypertension?

Typ av skada	Patogenes	Kliniska karakteristika	Undersökningar
Ischemisk leverskada	Hypoperfusion pga vä-kammarsvikt, chock	Vä-kammarsvikt kan vara kliniskt "tyst", påvisas med UKG; hö-sidig subkostalsmärta, feber, leukocytos; skyhöga ASAT, ALAT; LD > ALAT → leverkoma	EKG, rtg-hjärt/lung, UKG
Staslever	Hö-kammarsvikt, konstriktiv perikardit, venoocklusiv sjuk	Leverförstoring, ascites; ↑:ASAT, ALAT, ofta ALP/bilirubin	UL-leverven/v cava inf, ev UKG, lm-anamnes
Hypoxisk leverskada	Akut, svår respiratorisk insuff, sömnapné syndrom	Samma som ischemisk leverskada	Blodgaser
Hemokromatos	↑:Järnabsorption → järnackumulering i parenkymatösa organ, hjärta, hud, mm	Debut 40-50 åå, ledbesvär, hypogonadism, hypotyreos, diabetes, ALAT>ASAT	S-Fe + transferrin (mättnad >45%); ferritinsteget, HFE-gentest
Wilson's sjuk	Bristande kopparutsöndring i gallan → kopparackumulering i lever, hjärna, kornea	<25 åå, cerebrala symtom (involuntära rörelser), ASAT>ALAT, ↓ALP. Debut hemolys, ↓S-Ceruloplasmin, ↑tU-koppar, ↓S-koppar	Ögonkonsultation; leverbiopsi, genanalys
Alfa1-antitrypsinbrist (AAT-brist)	Ackumulering av AAT i leverceller → cirros, AAT-brist i lungorna → basalt	Debut cirros 55 åå (homozygot), 65 åå (heterozygot); lungemfysem; ↓AAT	Fenotypning av AAT-brist; lungfunktionsundersök; UL-lever + alfa-fetoprotein

emfysem	(hepatocellulär cancer?)
---------	--------------------------

5. Leversid

1. Akut fulminant leversvikt (AFL): Debut av allvarlig leverskada och encefalopati inom 8 v från **ikterus**debut hos tidigare leverfrisk person. Total mortalitet 80%. ↑:PK(INR), ALAT, encefalopati. Direkt/immunmedierad cellskada → Levercellsnekros (förlust av vitala hepatiska funktioner, toxinfrysättning) → Regeneration eller mors (hjärnödem, sepsis, multiorgansvikt, blödning).

2. Alkoholleversid:

Alkoholmarkörer: ASAT > ALAT, gamma-GT, MCV, CDT (kolhydratfattigt transferrin).

Fosfatidyletanol (PEth): Ansamlas i erythrocyter vid konsumtion, speglar alkoholintag senaste 2-3 v.

Antal gram = volym (dl) x volymprocent x 0,8		
1 burk folköl	5 dl x 2,8% x 0,8	= 11 g
1 burk starköl	5 dl x 5% x 0,8	= 20 g
1 flaska lättvin	7 dl x 12% x 0,8	= 67 g
1 flaska starksprit	7 dl x 40% x 0,8	= 224 g
Risk för leverskada (10-15 enheter/vecka): >30 g/dag (män) och >20 g/dag (kvinnor). 1 enhet = 12-14 g alkohol: Glas vin (15 cl), drink (4 cl), mellanöl (33 cl).		

Risikfaktor: Obesitas, polymorfism i alkoholmetaboliserande enzymgener, kvinna, genetisk hemokromatos, Hepatit C, hepatotoxinexponering (paracetamol), rökning. Kaffe ger visst skydd.

Glasgow Alkoholhepatitpoäng (GAHS)			
≥9 poäng → dålig prognos (1 mån mortalitet 50-60%).			
Parameter	1 poäng	2 poäng	3 poäng
Ålder	<50	≥50	
LPK	<15	≥15	
Urea	<5	≥5	
INR	<1,5	1,5-2,0	>2,0
Bilirubin	<125	125-250	>250
Model of End-stage Liver Disease (MELD): $3,8 \times \log_e(\text{bilirubin mg/dl}) + 1,2 \times \log_e(\text{INR}) + 9,6 \times \log_e(\text{kreatinin mg/dl})$. >18 indikerar dålig prognos (1 mån mortalitet 50%).			

Alkoholhepatithandläggning:

- Lagg in pat: Alkoholabstinens, tiamin, ev abstinensbehandling, laktulos.
- *Uteslut infektion:* Rtg-lunga, urinodla (blododla vid feber), laparocentes (vid ascites).
 - *Om infektionsmisstanke:* Starta antibiotikabeh.
- Bra nutrition – helst enteralt. Kräver ca 30% mer protein och kcal än normalt.
- Poängsätt alkoholhepatitens svårighetsgrad.
- Ev steroidbehandling startas när infektion är under kontroll.
 - **Prednisolon** 40 mg x1 i 4v, därefter nedtrappning under 4 v. Lillescore dag 7.
 - **Acetylcystein:** Endast i kombination med steroider – synergistisk effekt?

3. Levercirrhos: Destruktion av leverparenkymet med utveckling av fibros och regenererande noduli → förhindrat portaflöde → portal hypertension.

Orsak: Alkohol, kronisk virushepatit, kronisk autoimmun hepatit, primär biliär cirrhos, primär skleroserande kolangit, hemokromatos, alfa1-antitrypsinbrist, Wilsons, NASH, läkemedel, ischemisk/hypoxisk leverskada, kryptogen.

Symtom: Trötthet, viktnedgång, feber, arteriella spiders, palmarerytem, telangiektasier, trumpinnefingrar, vita naglar, parotidförstoring, petekier, muskelatrofi, hepatomegali, splenomegali, ascites, utspända flankvener.

Komplikationer: Portal hypertension, esofagusvaricer, GI-blödning, ökad infektionskänslighet, ascites, encefalopati, hepatorenalt syndrom, osteoporos.

Utred:

- ↓Albumin, PK (↓koagulationsfaktor), ↑bilirubin, ↑Ig, ↑ALP, TPK: ↓Syntesförmåga?
- **Gastroskopi:** Varför cirrhos uppkommit? Alla pat med misstänkt/verifierad cirrhos ska genomgå gastroskopi för varicerdiagnostik.
 - *Inga varicer:* Kontroll vart 2-3:e år.

- *Små varicer*: Kontroll varje/vartannat år.
- *Medelstora/stora varicer*: Primärprofylax (Propranolol eller ligatur)
- **UL**: Ascites? Hepatocellulärt carcinom? Splenomegali? Ojämn yta?
- **Anamnes, status, (sifftertest)**: Encefalopati?
- **Poängsättning**: Child-Pugh, MELD.
- **Elastografi (Fibroscan) eller leverbiopsi**.

Child-Pughs klassifikation: A 5-6 p, B 7-9 p, C 10-15 p			
	1 poäng	2 poäng	3 poäng
Ascites	Ingen	Måttlig	Spänd
Bilirubin	<34	35-51	>51
Albumin	>36	28-35	<28
PK(INR)	<1,7	1,7-2,3	>2,3
Encefalopatigrad	0	1-2	3-4

Portahypertension (portatryck = flöde x resistens): Ökad resistens i levervensbädd tvingar blodflödet till systemvenerna. 10 mmHg anges ofta som gräns för signifikant portal hypertension.

Dekompenserad cirrhos ger mycket sämre överlevnad.

Normalt tryck i vena porta: 1-5; Ascites >8; Varicer >10; Blödning >12.

Konsekvenser: Ascites, esofagusvaricer, portosystemisk encefalopati (PSE).

Omedelbar vasoaktiv behandling: ↓Portalt inflöde, ↓varicertryck, ↓mortalitet med 34%, motverkar hepatorenalt syndrom.

Antibiotikaprofylax: ↓Mortalitet med ca 10%. 30% har en bakteriell infektion vid ankomst till sjukhus, ytterligare 30-40% blir snabbt infekterade (risk för återblödningar, spontan bakteriell peritonit, UVI, pneumoni). Kinoloner/Cefalosporiner 5-7 dagar.

Endoskopisk terapi:

- **Ligaturbeh**: ↓Komplikationer, ↓återblödningar, ↓mortalitet (börja dist, max 7-8 cm prox).
- **Skleroterapi**: Kan vara enklare vid pågående blödning. Aetoxysklerol 10 mg/ml (1%), spiralformat 5 ml/ställe.

Varicerblödning – tillfälliga lösningar:

- **Indikationer**: Svåra blödningar som inte kontrolleras endoskopiskt och farmakologiskt. Vid > 1 recidivblödning. Refraktär ascites.
- **Kontraindikationer**: Svår hjärtsvikt, sepsis. Pulmonell hypertension. Gallvägsobstruktion.
- **Rel. kontraindikationer**: Encefalopati, portatrombos, hepatocellulärt karcinom.
 - **Sengstakensond**: Under några timmar, helst bara ventrikelballong, kontrollröntgen.
 - **Täckt stent (Nitinol)**: Upp till 7 dagar.

Gastriska varicer: GOV2 och IGV1 har störst risk för blödning.

Dekompenserad cirrhos (ascites, varicerblödning eller encefalopati) **leder till hypotoni**: Arteriell splanknikusdilation → Blodsamling inom bukområdet → ↓Central blodvolym → Hypotoni →

- → ↑Hjärtfrekvens + slagvolym → ↑Cardiac output → Hyperdynamisk cirkulation – ↓Systemisk vaskulär resistens
- → Sympatikus, RAAS → Retention av natrium och vatten + renal vasokonstriktion

Akutbeh: Infart (grov i centrala kärl), vätska iv, blodgruppering, Terlipressin (ev alt oktreotid), antibiotika. Lagg in på IVA.

Gastroskopi: Alla cirrhospat!

- → 1. *Inga varicer* → Ny skopi om 2-3 år eller vid försämring av leversjd (dekompensation).
- → 2. *Små varicer* → Ny skopi om 2 år eller vid försämring av leversjd.
- → 3. *Medelstora/stora varicer* →
 - → 3.1. *Ej blött* → Propranolol tills 25% pulsreduktion (> 55 slag/min) →
 - → 3.1.1. *Tolerans* → Fortsatt propranololbehandling.

- → 3.1.2. *Propranolol tolereras ej* → Ligaturbeh var 3-5:e v tills obliteration → Kontrollskopi efter 6 och 12 månader, därefter årligen.
- → 3.2. *Blött* → Propranolol + ligaturbeh var 3-5:e v tills obliteration →
 - → 3.2.1. *Obliteration uppnås* → Kontrollskopi efter 3, 6, 12 månader, därefter årligen.
 - → 3.2.2. *Obliteration uppnås ej* → Tips?

4. Ascites: Kräver portahypertension + ↓S-Albumin (→ödem).

- **Okomplicerad ascites:** Svarar på saltrestriktion och diuretika, ej infekterad, ej relaterad till hepatorenalt syndrom
- **Refraktär ascites:** 1 av följande:
 - Kan inte mobiliseras med saltrestriktion och diuretika.
 - Recidiverar snabbt efter en buktappning.

Orsak: Leversjd, malignitet, hjärtsvikt/konstriktiv perikardit, tuberkulos, pankreasrelaterad, njurinsufficiens, blandad.

SAAG (Serum-Ascites-Albumingradient):

- $SAAG \geq 11 \text{ g/l}$: Portal hypertension, (hjärtsvikt).
- $SAAG < 11 \text{ g/l}$: Normalt portatryck, annan genes (malignitet).

Ascites och hyponatremi:

Na-utsöndring vid ascites: Normalt intag 10-15 gram NaCl/dygn, motsvarande 200-300 mmol. De flesta pat med ascites utsöndrar 70-80 mmol/d. Förlust vid svettning är 10 mmol/d. Vid refraktär ascites <10 mmol/d. 100 mmol Na är 2,3 g; 100 mmol NaCl är 5,84 g.

- **Äkta hyponatremi:** Pat som svarat bra på diuretikabeh och fortsätter med hög diuretikados.
- **Utspädningshyponatremi:** Fortsatt svår ascites. Högre ADH-påslag: Retention av "fritt" vatten.

Diagnos: UL-buk, finpunktion.

Beh: Sängläge.

- **Diuretikakänslig ascites (90%):**
 - **Salt- och vätskerestriktion:** Retention pga ↑ADH, ↑Aldosteron.
 - Inget extra salt! (< 90 mmol/d, = 5 gram koksalt)
 - Vätskekarens 1,5 l/d vid S-Na <125 mmol/L
 - **Spironolakton (aldosteronhämmare) + furosemid (loopdiuretika)**
- **Refraktär ascites:**
 - *Laparocentes:* Upprepade buktappningar (albumin 6-8 g/liter ascites).
 - (Peritoneovenös shunt)/TIPSS.
 - Levertransplantation.

4.1. Spontan bakteriell peritonit (SBP): Ökad risk vid ascites med låg proteinhalt.

- **Tarmbakterietranslokation:** Hos 15% av inlagda cirrhotiker med ascites. E. coli, Klebsiella.
- **Vaga symptom:** Diffus buksmärta, subfebril, encefalopati, ↓njurfunktion. Mortalitet 20-30%.

Lab: Ökning av polymorfkärniga LPK till $>0,25 \times 10^9/L$.

Beh:

- Cefotaxim 1-2 g x2 (5 dygn)
- Ciprofloxacin 750 mg x2 (5 dygn)

Vid utebliven förbättring, ny diagnostisk buktappning efter 2 dygn:

- Nedgång av PMN (polymorfkärniga) LPK med minst 25%
- Recidivrisk 40-70% (< 1 år)

5. Hepatorenalt syndrom (HRS): Funktionell njursvikt hos pat med svår leversjd. Ge vätska iv, sätt ut nefrotoxiska lm och diuretika. Ge albumin iv, uteslut postrenalt hinder, Terlipressin vid HRS typ 1.

6. Hepatisk encefalopati/leverencefalopati (HE): Brett spektrum av neuropsykiatriska och neuromuskulära symtom som konsekvens av sviktande leverfunktion. Ammoniak från tarmen omvandlas inte till urea utan shuntas till hjärnan där det ger astrocytsvullnad.

Gradering:

- **Minimal:** Subkliniska förändringar som ses med psykometrisk eller elektrofysiologisk teknik.
- **Overt (West-Haven criteria):**
 - *Grad 1:* Lättare förvirring, sömnstörning, koncentrationssvårigheter.
 - *Grad 2:* Desorientering, apati, inadekvat uppträdande.
 - *Grad 3:* Somnolens, agitation, nystagmus.
 - *Grad 4:* Koma

Utlösande faktorer (vanligast → ovanligast):

- **Episodisk HE:** Bakterieinfektion, GI-blödning, diuretikaöverdos, njursvikt, hypovolemi, elektrolytrubbning (hypokalemi), okänd, förstoppning, proteinrik kost, sedativa lm.
- **Återkommande HE:** Njursvikt, hypovolemi, elektrolytrubbning, bakteriell infektion, okänd, förstoppning, diuretikaöverdos, GI-blödning.

Beh:

- **Förebyggande:** Uteslut blödning (ligatur, Propranolol), behandla infektioner, följ upp diuretikados, avföring 2 ggr/dag, Laktulos.
- **Nutrition:** Adekvat proteinintag (1-1,5 kg/dag) + Zink.
- **Laxantia och antibiotika:**
 - Laktulos po/sond/lavemang, 30-60 ml varannan timme tills tarmtömning, därefter 10-45 ml 1-3 ggr dagligen.
 - Metronidazol 200-400 mg x2 i akuta skedet, därefter Rifaximin.

7. Primär biliär cirrhos (PBC): Autoimmun, kvinnor, ofta hinner pat ej utv symtom (klåda, ikterus).

Lab: Högt ALP, SR, IgM, måttligt stegrade ALAT/ASAT, AMA, hyperkolesterolemi.

Beh: Ursodeoxykolsyra, fenemal/kolestyramin/antihistamin (mot klåda), ikterus (vitA, D, K, Ca), levertransplantation.

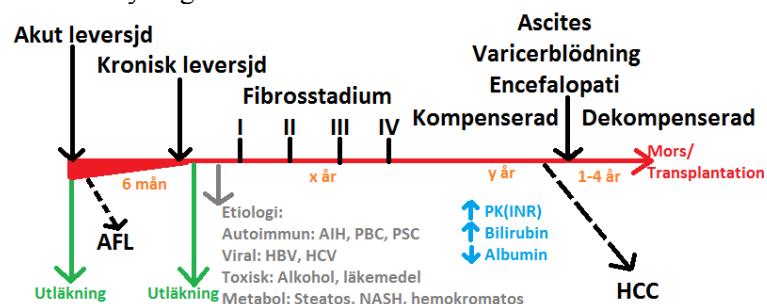
8. Primär skleroserande kolangit (PSC): Inflammation som drabbar grövre och medelstora gallgångar. Män, associerad med ulcerös kolit. Kolangiografi (MRCP/ERCP) visar förträngningar med prestenotiska dilatationer.

Symtom: Klåda, smärtor under hö arcus, aseptisk feber, ikterus, intermittenta skov.

Beh: Dilatation, stent, levertransplantation.

9. Gallstenssjd: Gallstenar bildas i gallblåsan av bilirubinpigment, kolesterol, kalciumsalter. Rtg, UL.

- **Akut kolecystit:** Feber, ömhet under hö arkus. Uppkommer då ett konkrement kilats fast i ductus cysticus. Leverprover påverkas inte. Vid symtom: Laparoskopisk kolecystektomi. Vissa kan beh med ursodeoxykolsyra po i 6-12 mån. Extrakorporeal stötvågslitotripsi.
- **Koledokolitiasis:** Kolestatisk ikterus och ibland akut pankreatit. Konkrement har fastnat i ductus choledochus. Uppträder oftast i samband med smärtanfall, men ibland uppkommer symtom enbart i form av ”tyst” ikterus. Ofta spontant övergående. Endoskopiskt utförd klyning av sfinkter Oddi.



-HUD-

1. Hudens uppgifter

1.1. Hudens uppgift: Skydda mot externa faktorer, bevara inre miljö, värmeregulator, sinnesfunktion.

- **Epidermis:** 4 lager (*stratum basale, spinosum, granulosum, corneum*)
 - **Keratinocyt:** Vanligast, keratiniseringsprocess, övriga funktioner.
 - **Langerhanscell:** Statiskt, dynamiskt immunsystem.
 - **Melanocyt:** Pigmentbilda, viktigt enzym, melanin, ljusvåglängd påverkar.
- **Hår:** Tillväxtcykel – anagen, katagen, telogen fas.
- **Naglar:** Svaga punkter.
- **Talpkörtlar och svettkörtlar** (ekrina, apokrina).
- **Dermis**
 - **Celltyper:** Fibroblast, mastceller, makrofager.
 - **Bindvävstyper:** Kollagen, elastisk, retikulär.
 - **Grundsubstans:** Dermatansulfat, hyaluronsyra.
- **Subkutis:** Pannikulit. Bilat kommunikation neuroendokrin-hud. ANS, SNS, klådreceptor.

Sjd-angreppspunkter: Basalmembran, desmosomer, rakt utifrån (*kontakteksem*).

Svaga punkter: Matrix, nagelbädd (*förhornad*), inväxt i lat/med nagelband pga felaktig klippning.

1.2. Hudens hydrering: Hornlagret centralt. Naturliga fuktbindare (*urea, mjölksyra, salter, aminosyror*). Torr hud ger defekt hudbarriär, som vid atopiskt eksem.

Filaggrin: Profilaggrin defosforyleras och klyvs → Filaggrin aggregerar keratinfilament som transglutaminaser korsbinder → Förhornat hölje → *Nedbrytningsprod:* Ljusskydd, pH-sänkande (*proteaseffekt ned, antimikrobiell*), naturliga fuktgivande faktorer.

Filaggringenmutationer: Ger filaggrinbrist, homozygot (*ichthyosis vulgaris*), heterozygot (*ökad risk för torr hud och AE, astma om haft AE, tidigt debuterande och långdraget AE*).

Defekt hudbarriär kan ge eksem: Ökad exposition för irritantia, allergen, mikrober.

Beh av torr hud: Lågmolekylära ämnen, ceramider, fett eller olja ("locket på").

1.3. Hudens D-vitprod: D-vit bildas vid solning eller tillförs genom föda, reglering av kalkbalans. Brist ger rakit, osteomalaci, osteoporos. Skydd mot cancer, hjärtkärlsjd, MS, DM, psyksjd. Vuxna 7,5µg/dag, >60år/gravida/barn 10µg/dag. Högt BMI → rel D-vitbrist. <25 nmol/L (**brist**); 25-50 (**insuff**); 75-150 (**optimalt**); >250 (**pot toxiskt**). Bestämning av 1,25-OH₂-vitD3 görs bara i speciella situationer (njursjd med rubbad kalkbalans) och speglar vävnadspoolen bäst.

1.4. Hudfärg: Melanin, Hb (*oxiderat/reducerat*), karotener.

Melanocyt: Vandrar under fosterlivet från crista neuralis. Finns i epidermis, hårfolliklar, ögon, araknoidea. Melanosomen bildar melanin som exporteras till keratinocyter. Kvinnor något ljusare hudfärg. Samma antal melanocyter oberoende av hudfärg (1 melanocyt/36 keratinocyter). Skillnad i hudfärg beror på melanintyp och melanosomens antal, storlek, fördelning, mättnadsgrad.

Tyrosin (*mha tyrosinas från UVB, östrogen, progesteron, testosteron, (MSH)*) → DOPA → dopakinon → Eumelanin + Blandade melaniner + Feomelanin + Cystein

Melanin: Absorberar/sprider UV-strålning (*skyddar DNA*). Melanosom hos ljushyllt är färre och mindre. Skyddar mot UVA som bryter ned folat, vilket behövs för DNA-syntes vid celledelning. Skyddar mot UVA- och UVB-orsakade mutationer och därmed mot hudcancer.

Hudens pigmenteringsförmåga: Fototyp I har störst risk för fotoåldrande och hudcancer.

Fototyp	Reaktion
I	Alltid röd, aldrig brun
II	Alltid röd, ibland brun
III	Ibland röd, alltid brun
IV	Aldrig röd, alltid brun
V	Mellanbrun
VI	Mörkbrun-svart

1.5. Immunologiskt organ: Keratinocyt, Langerhanscell, andra makrofager, T-lymfocyt, mastcell, granulocyt, endotelcell (*blod-lymfkärl*), nervcell, adhesionsmolekyl (*adhesion, interaktion cell-cell och cell-matrix*), antimikrobiella peptider.

- **Medfött/innate:** Snabb, ospecifikt, inget minne.
- **Anpassningsbart/adaptivt:** Långsammare, specifikt, minne.

Antimikrobiella peptider: Katelicidiner (LL-37), humana betadefensiner. Effekt på *S. aureus*. Brist i eksemhud, ökad benägenhet för hudinf.

Hudmanifestationer vid immunologiska typreaktioner:

- **Typ 1:** *IgE-medierad snabb överkänslighet:* Akut allergisk urtikaria.
- **Typ 2:** *Ak-beroende cytotoxicitet:* Trombocytopen purpura.
- **Typ 3:** *Immunkomplexreaktion:* Småkärlsvaskulit.
- **Typ 4:** *Fördröjd cellmedierad överkänslighet:* Allergisk kontaktdermatit.

Langerhansceller: Benmärgsderiverad dendritisk cell, mobil, 5% av epidermis celler, Birbecks granula, immunologiska funktioner (*Ag-presenterande, övervakning av virus, tumörer*), antal och funktion minskas av UV, glukokortikoider, kalcineurinhämmare.

1.6. Sensoriskt organ: Beröring/tryck, kyla, värme, smärta, klåda.

Klåda: Tunna omyeliniserade C-fibrer medierar klåda/smärta. **Klådmediatorer:** Histamin vid urtikaria, endogena opioider vid gallstas, okänt vid andra kliande tillstånd.

Merkelcell: Nära basalmembran ssk hårfolliklar. Har neurosekretorisk granula. Förmedlar fin beröring.

1.7. Epidermala bihang: Hår, naglar, svettkörtlar, talgkörtlar.

Hår: Vellushår (fjun), terminalhår (grövre, medulla, androgenpåv), hårbotten (100.000 hårstrån), tillväxthastighet (0,4 mm/dag), varje hår i hårbotten växer i 3 år, normalt tappas 100 hårstrån/dag, stora individuella och etniska variationer.

Hårets växtfaser: Hårfolliklarnas växt hos människa asynkroniserade!

- **Anagen tillväxtfas:** 1000 dagar, 85% (skalp).
- **Katagen övergångsfas:** 10 dagar.
- **Telogen vilofas:** 100 dagar, 15% (skalp).

Naglar: Tillväxthastighet (0,1 mm/dag), tånaglar långsammare än fingernaglar, keratinocyter i nagelmatrix (nagelrot) prolifererar och gör hårt keratin = nagelplattan (nagelkropp).

Lunula (tillväxtzon): Omoget hårt keratin. Skador nära tillväxtzonen stör nageltillväxten.

-----2. Diagnostik och terminologi-----

Diagnostik: Anamnes, status, ssk undersök. För alla utslag – tänk Im! För all klåda – tänk skabb!

Anamnes: Aktuellt (*vad, när, var, hur, klåda, förlopp, vilken beh har givits, årstidsvariation, soleffekt*), tidigare hudsjd (*atopi*), andra sjd, socialt (*hygien, arbete, fritid, husdjur, psykiska stressfaktorer, alkohol, rökning, solvanor*), arv (*atopi, psoriasis, hudtumörer*), aktuella Im.

Hudstatus: God belysning, översiktligt, nära, hår, naglar och slemhinnor. Övrigt status. Generellt (*torrhet, tjocklek/konsistens, pigmentering*), lokalisation, slemhinneengagemang.

- **Distribution (predilektionsställen):** Var? Lokaliserad/disseminerad/generell? Bilat/symmetri?
- **Morfologi:** Vilka efflorescenser? Ssk form (*plan, ackuminat, filiform, verrukös, navlad, stjälkad*)? Storlek? Yta? Färg?
 - **Efflorescenser – Primära:** Erytem (rodnad), makula (fläck), papel (knottra), plack (papler kan konfluera till ett plack), nodulus (stor papel), vesikel (blåsa), bulla (stor vesikel), pustel (varblåsa), abscess (varböld), urtika (kvaddel), tumor (knuta), telangiektasier (makroskopiskt synliga kärl), hyper/hypo/depigmentering.
 - **Efflorescenser – Sekundära:** Exkoration (rivmärke), erosion (ytlig substansförlust), fissur/ragad (spricka), ulkus (sår), skvama (fjäll), krusta (skorpa), cicatrix (ärr), keloid (överdriven ärrbildning med inflammation), infiltrat, striae (hudbristning).
 - **Efflorescenser – Sammansatta:** Nummulär (myntformad), diskoid (skivliknande), annulär (ringformad, tomt i mitten), kokard (speciell, upprepad, ringform).

- **Konfiguration:** Ssk mönster/arrangemang (grupperad, linjär, nummulär, diskoid, annulär, guttat (droppar), retikulär, konfluerande, kokard)?
- **Tjocklek/konsistens:** Hypertrofi-hyperkeratos, lichenifiering (elefanthud), atrofi, skleros, Köbnerfenomen, erythrodermi (generellt rodnad hud), exantem (symmetriska utslag av liknande utseende).

Köbnerfenomen: Utslag uppstår där huden skadas. Ses vid psoriasis, lichen ruber planus, vitiligo.

Dermatofyter: Trådsvampar, lever i keratin (*hud, hår, naglar*). Smitta från människa, djur och jord. Sjd kallas dermatofytos/tinea/ringorm. Ta vara på sjukt keratin, skicka till lab för mikroskopering, odl, PCR.

Undersökningar: Woods ljus, diaskopi, dermatoskopi, stansbiopsi (rutin, immunhistokemi), serologi (HIV/syfilis), svampdiagnostik (DP + odling), bakterieprov, virusdiagnostik, skabbletning.

Histopatologi: Parakeratos, akantos, spongios, akantolys.

Autoimmuna hudsjd:

- **Direkt immunfluorescens:** Påvisar autoAk i pats hud.
- **Indirekt immunfluorescens:** Påvisar autoAk i pats serum.
- **Indikationer:** LE, blåsdermatoser.

Allergidiagnostik: Fundamentalt att kunna skilja dessa!

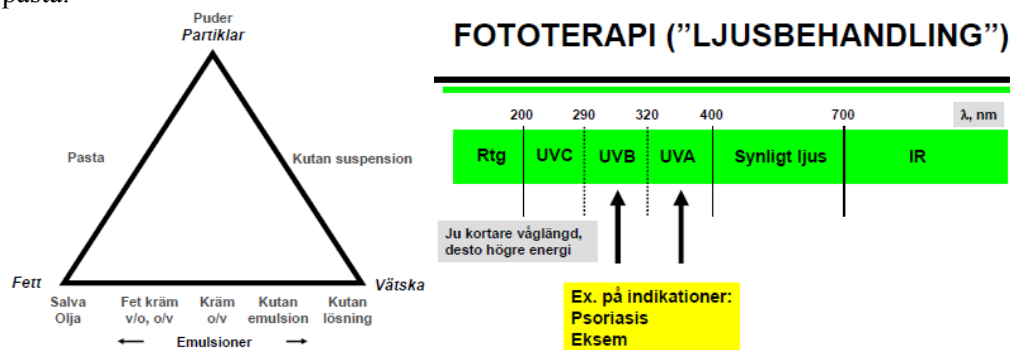
- **Atopi:** Påvisande av IgE-Ak mot allergen. ImmunoCAP (RAST) eller pricktest.
- **Kontaktallergi:** Lapptest (Epikutantest). Kontaktallergen läggs på ryggtavla i 2 dygn, avläses dag 3 och 7 hos hudspecialist!

3. Behandling

3.1. Dermatologisk beh: Farmakologisk beh (inv/utv), kirurgi, bad-omslag, ljusbeh (UVAB, UVB, PUVA), läkekonst. "*Primum non nocere*" (först av allt, skada inte).

Lokal (topikal) beh: Skillnad mot systemisk beh/annan farmakoterapi. Aktiv substans (Im) och bas (= vehikel = konstituens). Baser/vehikler är principer för indelning.

Beredningsform: Salva (unguentum), kräm (cremor), kutan emulsion ("lotion"), kutan lösn, puder, pasta.



Åtgång: "Finger tip unit": 0,5gr-sträng över distala pekfingerfallangen räcker till 2 handflator. Kutan emulsion drygare än salva.

3.2. Lokala glukokortikoider: Eksem/dermatit, ev psoriasis, lichen ruber planus, diskoid lupus erytematosus (DLE), bettreaktion.

- **Allmänt:** Heterogen grupp, olika styrkor.
- **Verkningsmekanism:** Anti-infl, immunsuppressiv, antiproliferativ, vasokonstriktion.

Nordisk styrkeindelning: Baseras bla på vasokonstriktionstest. *OBS! %-tal ointressant här!*

- **Grupp 1 – Svaga:** Hydrokortison CCS, Mildison, Fenuril-Hydrokortison, Fikortril, Hyderm
- **Grupp 2 – Medelstarka:** Emovat, Lokoid
- **Grupp 3 – Starka:** Betnovat, Flutivat, Elokon, Bettamousse, Demoson, Diproderm, Diprosalik, Elosalik, Mometason, Synalar
- **Grupp 4 – Extra starka:** Dermovat, Diprolen

Kombpreparat: Imidazol, Neomycin, Calcipotriol.

- **Antibakteriell tillsats:** Fucidin-hydrokortison (1), Betnovat-neomycin (3), Betnovat-kinoform (3).
- **Antimykotisk tillsats:** Daktakort/Kortimyk (1), Pevison (2), Betnovat-kinoform (3).
- **Avfjällande:** Elosalik.

Val av styrka beror på: Hudsjd, var den sitter, personens ålder.

Dosering: 1-2 ggr/dag. Nedtrappning – 1 av följande:

- I styrka, t.ex. från grp 3 till 1.
- I applikationsfrekv (*psoriasis, ev vid begränsat eksem*), dvs behåll styrka, applicera mindre frekv.

Biverkningar:

- **Lokala:** Atrofi (*epidermis, dermis*) med hudförtunning, kapillärskörhet, striae. Telangiektasier, hypertrikos, hypopigmentering, sensibilisering (*kontaktallergiskt eksem*). Perioral dermatit, akne/rosacealika utslag. Maskering av hudinf. Takyfylaxi. Rekylfenomen.
- **Systemiska:** Hyperkortisolism, hämning av HPA-axeln.

Bakteriemedel: Altargo, Baktroban, Fucidin, Mikrocid, Terramycin-polymyxin B.

Svampmedel: Canesten, Daktar, Funginix, Lamisil, Mikonazol, Mykosporan, Pevaryl, Terbinafin, Terbisil.

3.3. Topikala kalcineurinhämmare: Takrolimus (Protopic), pimekrolimus (Elidel). Hämmar prod av cytokiner och aktivering av T-celler. *Biverk:* Brännande, hettande känsla. Ej komb med sol/ljusbeh.

3.4. Mjukgörare/uppmjukande: Använd 1/x flera/dag. Direkt efter bad/dusch (<4 min). Inte känt att hudens homeostas skadas.

Medel mot torr hud: Handelspreparat (dagligvaruhandeln, Apotek), registrerade lm (finns i FASS), Apotekstillverkade lagerhållna (ATL; standardiserade ex tempore-beredningar).

Mjukgörare i FASS:

- **Karbamid (4-10%):** Kräm Calmuril (10%), Kräm/kutan emulsion Canoderm (5%), Kräm Caress (5%), Kräm Fenuril (4%), Kräm Karbasal (4%), Kräm/kutan emulsion Monilen (4%)
- **Propylenglykol (20%):** Kutan emulsion Locobase, Kräm Propylderm, Kutan emulsion Propyless
- **Glycerol:** Kräm Miniderm.

Mjukgörare: APL: Rabattberättigande om behov ≥ 3 mån.

- **Oftast med:** Karbamid 2-10% (*ALDRIG >2% till småbarn*), Propylenglykol 20%
- **Nedblandas i bas:** Essexkräm/kutan emulsion, Locobasekräm/kutan emulsion, Decubalkräm

3.5. Keratolytika: Avfjällande, dvs löser upp keratin (horn). **Preparat:**

- **Salicylsyra 1-5%** i kräm/salva/olja. Ofta salicylsyra 2% i kräm Dekubal.
- **Vitt vaselin ACO** eller **karbamidhaltiga beredningar** är alternativ.
- Kräm Locobase LPL (propylenglykol 20%, mjölktsyra 4,5%) speciellt framtagen för iktyos.
- Bad och bastu.

3.6. Adstringerande: Uttorkande (åtsnörande) genom att koagulera ytliga proteiner. Ej till desinf.

Indikation: Purulent inf, vätskning, ibland som klådstillare.

Preparat: Kaliumpermanganat badtillsats 3% (1 ml/l badvatten, 10-20 min), Alsol(sprit)lösning.

3.7. Kirurgi: Med skarpa kirurginstrument (skalpell, sax, rakblad), el, kyla, fotodynamisk terapi.

Infiltrationsanestesi, stansbiopsi, kyrettag, elektrokirurgi, kryo, shave.

Laserterapi: Koldioxidlaser (10600 nm) skär/förångar. Pulsad färglaser (585 nm) koagulerar fina kärl. Förånga aldrig pigmentnevi med koldioxidlaser!

Buckybeh (mjuk-rtg): 90% absorberas av hudens ytligaste mm. *Ind:* Psoriasis i hårbotten och underliv, begränsat eksem, lentigo maligna. Enbart hos dermatolog.

4. Hudsjukdomar

- **Adnexala sjd:** Akne vulgaris och akne rosacea, svett, hår, naglar.
- **Bensår:** Venöst, arteriellt, vaskulit.

- **Blådermatos:** Pemphigus vulgaris, bullös pemfigoid, dermatitis herpetiformis, erytema multiforme.
- **Eksem**
- **Fotodermatos:** Polymorft ljusutslag.
- **Granulomatösa sjukdomar:** Granuloma annulare, sarkoidos.
- **Hudinfektioner:** *Vulgaris* = vanlig; *versicolor* = motfärg.
 - **Parasitära:** Skabb, borrelia med erytema chronicum migrans och acrodermatitis chronica atrophicans.
 - **Bakteriella:** Impetigo, erysipelas.
 - **Virala:** Herpes simplex, verruca vulgaris, molluscum contagiosum.
 - **Svamp:** Dermatofytos och ID-reaktion, candidos, pityriasis versicolor.
- **Hudtumörer:** Pigmentcellsnevus (junction, compound, intradermalt), malignt melanom, aktiniska keratoser, skivepitelcancer, basaliom, seborroisk keratos.
- **Kollagenoser:** Lupus erythematoses, sklerodermi, dermatomyosit.
- **Klåda (pruritus):** Vid uremi, gallstassjukdom (PBC, PSC), lymfom, polycytemi, järnbrist, tyroidearubbning, CNS-sjukdom, HIV.
- **Papulöskvamösa sjukdomar:** Psoriasis (och pustulosis palmoplantaris), lichen ruber (rödlav), pityriasis rosea (rosfjällning).
- **Pigmentrubbningar:** Vitiligo, melasma, purpura.
- **Psyke och hud:** Artefakt, parasitofobi.
- **Toxikodermatit**
- **Toxisk epidermal nekrolis (Lyell)**
- **Urtikaria (och dermografism):** Quinkeödem.
- **Veneriska sjukdomar:** Syfilis, HIV, condyloma acuminata.
- **Ärftliga hudsjukdomar:** Ichtyosis vulgaris.