

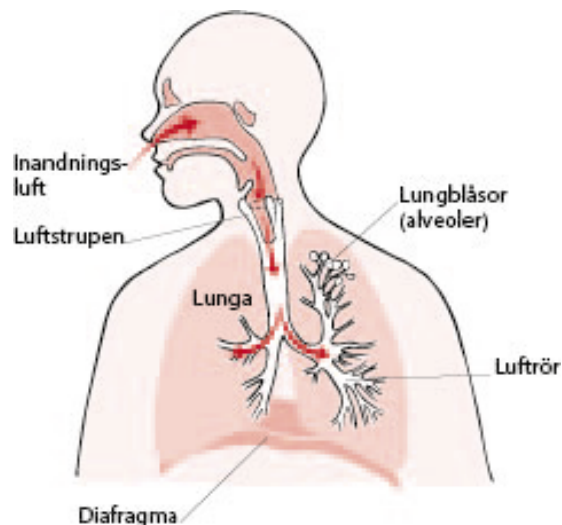
KAPITEL 6.

Andning

In med O₂ – ut med CO₂

Att andningen fungerar är en förutsättning för att må bra och orka med att uppleva omvärlden. Barn, unga och vuxna med flerk Funktionsnedsättning har ofta besvär med andningen och stora, tydligt mätbara, svårigheter med att syresätta blodet och att vädra ut koldioxid. De har också ofta nedsatt förmåga att göra sig av med slem, som samlas i luftvägarna. Andetagsvolymen är ofta mindre än normalt och brist på spontan fysisk aktivitet gör att stimulering till djupandning uteblir. Luftvägsinfektioner kan vara både mer frekventa och mer långvariga, speciellt hos dem som på grund av undernäring har ett sämre infektionsförsvar. Andningsproblem märks ofta tidigt i livet och rosslighet är en stark varningssignal att andningen är påverkad.

En sviktande andningsfunktion kan påverka barnets utveckling genom att det ökade andningsarbetet kräver alltför mycket energi. Det kan medföra att längd- och viktutvecklingen stannar av. Alltför stor energi kan gå åt enbart till andningsmuskulernas arbete.



Figur: Luftvägarna.

Läs mer: <https://www.1177.se/liv--halsa/sa-fungerar-kroppen/luftvagar-och-lungor/>

KAPITEL 6.

Det är viktigt att förebygga och se tidiga tecken på problem med andningen för att kunna sätta in rätt åtgärder innan permanenta lungproblem uppstår. Orsakerna till andningsproblemen kan vara skiftande men ändå ge likartade symtom och risk för underventilering. Det är viktigt att vara observant på andningen vid fortskridande muskelsvaghet eller då skoliosen ökar mycket och ändrar de anatomiska relationerna i bröstkorgen. Skolios förklaras i [kapitel 11](#).

När man samlar på sig koldioxid blir man trött och halten koldioxid kan stiga till farliga nivåer i blodet så att en "kolsyrenarkos" inträder. Normalt sett reglerar vi på ett finstämt sätt andningen, även under sömn, så att rätt balans mellan syre och koldioxid hålls. Regleringen sker i hjärnan, närmare bestämt i hjärnstammen.

God andningsregim = In med luft – Ut med slem

Behandlingsmål

Piggare person

Mindre trött

Färre infektioner

Normalt sömnmönster

Normal syremättnad

Ingen koldioxidretention

Större andetagsvolym

Faktorer som påverkar andningen

Fysisk aktivitet: Vid ansträngning tar vi normalt djupare andetag, vilket i sig hjälper till att mobilisera slem. Även passiv fysisk aktivitet stimulerar. Vid flerk Funktionsnedsättning är den spontana motoriken bristfällig. Svåra rörelsehinder medför att ingen andningsstimulering genom fysisk aktivitet uppstår.

Muskelsvaghet eller spastisk muskulatur leder till bristfällig samordning av andningsmuskulaturens rörelser. Diafragma och bröstkorgens andningsmuskler samarbetar inte, något som kallas paradoxal andning. Det ger en svag hoststöt och yttlig andning. Diafragma kan även vara försvagad av undernäring.

Anatomiska förhållanden i bröstkorgen kan förändras genom skoliosutveckling. Det leder till sänkt lungkapacitet och dålig ventilationsförmåga. Om skoliosen uppträder tidigt kan även lungornas utveckling påverkas negativt genom att färre alveoler (lungblåsor som ombesörjer gasutbytet) bildas. Operation av skoliosen och upprätning av ryggen ska övervägas i tid, innan riskerna med narkos och operation blir för stora. Sittställningen påverkar också lungfunktionen.

Uppstötning av maginnehåll, gastroesofagal reflux, liksom felsväljning, aspiration, kan göra att surt maginnehåll, eller saliv, mat och dryck åker ner i luftrören

vilket ökar risken för lunginflammation, så kallad aspirationspneumoni. På sikt medför det en kronisk irritation i lungorna. Det kan i värsta fall leda till bindvävsomvandling, fibros, av lungvävnaden. Lungornas funktion blir då ordentligt inskränkt och kronisk andningssvikt uppstår. Felsväljning och aspiration är tyvärr mycket vanligt vid flerfunktionsnedsättning orsakad av cerebral pares. Se vidare [kapitel 8](#) angående gastroesofageal reflux.

Höga andningshinder på grund av spasticitet i svalget, missbildningar, slapp svalgmuskulatur och bristande koordination i svalgets muskler. Stora halsmandlar, tonsiller, eller körtel bakom näsan, adenoid, kan som hos alla andra medföra snarkande och försvårad andning. Detta kan medföra att personen alltid sover med huvudet i en viss ställning i vilken svalget hålls så öppet som möjligt. Det är också vanligt med munandning vid dessa tillstånd.

Slemproduktionen kan öka av olika orsaker. Infektioner, allergi och astma ska behandlas, liksom andra sjukdomar som medför sekretproblem. Vissa läkemedel kan öka slemproduktionen. Bensodiazepiner, till exempel Iktorivil® (klonazepam), som används för att minska muskelspänning eller ges mot kramper kan ge den effekten. Acetylcystein ökar mängden slem så mycket att man måste vara uppmärksam så att det inte blir så stor mängd att en person med får svårt att få upp det.

Morfinpreparat hämmar i högre doser andningen. Om det ges måste man vara medveten om denna risk. Samtidigt används dessa preparat vid svår smärta och vid andra svåra tillstånd, till exempel för att dämpa ångest i livets slutskede. Balansen är hårfin och man måste noga väga för- och nackdelar.

Hjärtfunktionen kan vid hjärtsvikt bidra till andningssvårigheterna.

Symtom på andningsproblem

Rosslighet är ett tidigt varningstecken. Riklig slemproduktion, svag bröstkorgs-muskulatur eller dåligt utvecklad hostreflex gör att sekret hopar sig i luftrören och täpper till de små lungblåsorna. Det medför att syre- och koldioxidutbytet försämras. Rosslighet kan också bero på för dålig vätsketillförsel då slemmet blir segt. Upprepade infektioner i luftvägarna medför att flimmerhårens funktion försämras och sekretet blir kvar. Rosslighet är alltså en tidig och stark varningssignal som ska tas på allvar.

Det är viktigt att bryta den onda cirkeln av upprepade luftvägsinflammationer orsakade av sekretansamling i luftvägarna eller av aspiration, felsväljning av saliv eller föda. Redan tidigt i ett barns liv måste en aktiv insats göras för att förebygga kronisk lungsjukdom med ytterligare svår sjuklighet och behov av akuta inlägg-

ningar för sjukhusvård. Stabilisering av andningsfunktionen resulterar alltid i ökad ork och livskvalitet.

Man bör vara uppmärksam på om andningsfunktionen påverkas i samband med måltid. Varje gång vi sväljer måste vi göra ett litet andningsuppehåll eftersom matvägen och luftvägen korsas i svalget. Om vi inte sluter till andningsvägen med struplocket åker mat och dryck lätt ner i lungorna, vilket kallas att *aspirera*. De flesta hostar upp det som kommit ner, men det finns risk att födan orsakar irritation i lungorna. Lunginflammation som orsakats av att mat eller dryck hamnat i lungorna kallas *aspirationspneumoni* och är inte ovanligt vid felsväljning. Ibland blir reaktionen bara en kortvarig febertopp, men det är ändå en risk för fortsatta lungproblem.

Tyst aspiration (utan att hosta utlöses) av mat eller saliv förekommer tyvärr ofta vid flerfunktionsnedsättning/svår CP, och kan leda till kroniska inflammatoriska förändringar i luftvägarna. Det är värt att komma ihåg att om man har en väldigt hög andningsfrekvens kan man inte äta på ett säkert sätt via munnen. Då behövs näring via gastrostomi, sond eller i akut läge intravenös tillförsel.

Andningsproblemen är ofta kopplade till hjärtproblem, särskilt om det har funnits ökat andningsmotstånd under en längre tid. Barn med medfödda svåra hjärtfel och vissa barn som fötts mycket prematura kan ha lungproblem långt upp i åren och även vara i behov av syrgas.

Andningsproblem/andningsinsufficiens kan visa sig genom:

- rosslig andning, sekret som ligger kvar i luftvägarna, svag hoststöt
- ökad andningsfrekvens
- konstant underventilering, låg syresättning, ökad koldioxidhalt
- trötthet och apati
- ångest, oro, andnöd, depression
- pressad utandning/expiration
- näsvingeandning och tydlig bröstkorgsandning
- paradoxal andning där bröstmuskler och mellangärde inte samverkar
- blekhet, cyanos, eller onormal "rosighet"
- ökad svettning, transpiration
- aptitlöshet, dålig viktökning eller viktninskning
- sömnstörning och morgonhuvudvärk.

Personer med flerfunktionsnedsättning har ofta en ökad tendens till luftvägsinfektioner och lunginflammationer. Dessa är inte alltid lätta att diagnostisera. Tidiga symptom kan vara subtila, det är oftast svårt med kommunikationen med patienten och många undersökningar kan vara svåra eller omöjliga att genomföra. Det finns således en risk att diagnosen fördröjs, men erfarna anhöriga, föräldrar och assistenter kan ofta notera en försämring tidigt. Lyssna på deras oro!

Utredning av andningsproblem

Varje barn eller vuxen med misstänkt störning av andningsfunktionen ska utredas och erbjudas lämplig behandling, oavsett grundsjukdom eller prognos. Tidig diagnos och behandling av andningsproblem kan ge en dramatisk förbättring av allmäntillstånd och livskvalitet. Det kan även ge minskad övrig sjuklighet och minska behovet av akutsjukvård.

Utredningen görs på sjukhus, ofta genom ett par dygns mätning så att man även utvärderar natten. Ibland kan det krävas speciella undersökningar som bara kan göras på ett regionsjukhus, eller att lungläkare och öronläkare konsulteras. Det är av värde att samla ihop ett multidisciplinärt team då det rör sig om en komplex frågeställning. När det gäller vuxna är det vanligen primärvårdsläkare som håller i utredningen av andningsfunktionen, och som kan remittera för olika undersökningar.

Det finns flera sätt att undersöka lungornas funktion:

- **Fysikalisk undersökning** innebär både att man observerar personens andningsmönster och lyssnar med stetoskop på andningen. Finns det indragningar under inandning eller biljud vid utandning till exempel.
- **Lungröntgen** kan påvisa: lunginflammation, lufthalt, vätska, sammanfallna delar av lungan med mera.
- **Datortomografi eller magnetkameraundersökning** kan vara av värde för att fördjupa bedömningen av till exempel bronkväggsförtjockning, atelektaser och bronkiektasier.
- **Saturationsmätning** mäter syrgasmättnad i blodet och *blodgaser* (antingen med blodprov eller transkutant, via huden) mäter även koldioxid, pH, standardbikarbonat och basöverskott. Venös blodgas på morgonen, strax innan personen vaknar är värdefullt för att bedöma hypoventilation (underventilering) nattetid.
- **Refluxutredning** är ofta mycket viktigt då gastroesofagal reflux, GER, kan öka irritationen i luftvägarna och leda till mer sekret. (se kapitel 8) Aspirationsrisken bedöms kliniskt av logoped, ofta kombinerat med **sväljningsröntgen**.
- **Spirometri** mäter lungornas kapacitet, men är ofta svårt att genomföra hos personer med flerk Funktionsnedsättning.
- **IOS, impulsoscillometri**, är en ny metod för bedömning av luftvägsmotstånd och compliance i de perifera luftvägarna som är lättare att använda vid funktionsnedsättning. **Inertgasutsköljning (MBW)** är ytterligare en ny metod som kan användas för att studera inflammation i de perifera luftvägarna.

- **Sömnpolygrafi**, där både andningen och hjärnans elektriska aktivitet (med EEG) registreras under natten. Då kan apné, desaturation (låg syrehalt) och hyperkapni (höjd halt koldioxid) bedömas samtidigt som eventuell epileptisk aktivitet också registreras.
- **Sömnapnéutredning** vid snarkning. Om inte fullständig sömnpolygrafi finns tillgänglig kan sömnapnéutredning (registrering nattetid av apnéer och saturation) vara till hjälp. Både tonsiller och adenoid kan kirurgiskt reduceras i storlek. Obstruktiva apnéer kan även bero på till exempel nedsatt muskeltonus i halsen, och då kan CPAP, Continuous Positive Airway Pressure, ibland vara av värde. CPAP är en behandling där ett positivt luftvägstryck i luftvägarna under hela andningscykeln åstadkoms. CPAP beskrivs senare i kapitlet.
- **Bronkoskopi** innebär att man tittar ner i luftrören med fiberoptik och vid behov tar prov från slemhinnan eller sputumodlingar, framförallt med tanke på pseudomonas och andra kroniska infektioner.
- **Ciliefunktion** kan utredas om man misstänker en sjukdom i cilierna, flimmerhåren, i luftvägarna.
- Om korsett används kan vissa delar av utredningen behöva göras både med och utan korsett.

Behandling av andningsproblem

Insatserna är av förebyggande, behandlande och stödjande natur och syftar till att skapa god livskvalitet och färre infektionsperioder. Infektioner i luftvägarna försämrar allmäntillståndet påtagligt för en person med flerkunktionsnedsättning.

Den grundläggande behandlingsprincipen är att upprätthålla normal syre- och koldioxidkoncentration i blodet. Målet är att orka uppleva omvärlden och slippa lufthunger.

Det är viktigt att utredning och behandling av andningsproblem påbörjas tidigt. Behandlingen innefattar:

- andningsstimulans, fysioterapi, vätska, PEP-behandling
- läkemedel, ofta som inhalation alternativt via mun eller gastrostomi
- mekanisk andningshjälp, CPAP eller BiPAP, respirator eller Cough Assist.

God andnings- och hostassistans är viktigt att ge om möjligheten att hosta är nedsatt. Fysioterapeuter är skickliga på andningshjälp och kan ge goda råd om hur man på olika sätt kan mobilisera slem, det vill säga få upp slemmet ur luftvägarna. Behandlingarna innefattar korrekt positionering med så fria luftvägar som möjligt, täta lägesförändringar, sidoläge och sittande, hjälp att regelbundet komma

upp till stående, samt allmän aktivitet, stora armrörelser och skratt för att utlösa djupare andetag och bättre hoststöt för att få upp slemmet.

Bassängträning kan stimulera till aktiva rörelser och den varma och fuktiga miljön kan vara bra för slemmobiliseringen.

Att träna på vändningar från rygg- till magläge stimulerar inte bara den motoriska förmågan utan leder även till ökad djupandning. Ett litet barn som gråter tar djupa andetag, så man kanske inte alltid måste vara snabb med att ge tillbaka nappan utan låta barnet få ta några andetag först. Hjälpmedel som stora bollar och studsmattor kan användas för att barnet ska få hoppa, vilket kan mobilisera slem.

Hosthjälp till barn kan också ges genom manuella kompressioner av fysioterapeut eller anhörig (efter noggrann instruktion). De manuella kompressionerna kräver samarbete med vilket inte alltid är så lätt. Det krävs också en viss armstyrka. Konkreta tips när det gäller barn finns på NkaPlay.

Hosthjälp till vuxna enligt samma principer men ges delvis via andra åtgärder då kroppstorleken skiljer och skelettet kan vara skört. Ta hjälp av fysioterapeut för att hitta vad som känns komfortabelt för den vuxne. Fysisk aktivitet som ökar luftflödet och lägesändring kan göras på olika sätt. Man bör vara uppmärksam på att andningen hos vissa personer kan vara effektivare i liggande ställning.

Metoder att lossa sekret på barn

Byte av kroppsställning

- Vänd från ena sidan till den andra. Mobilisera från liggande till sittande eller till stående.
- Lägg barnet lätt framåttippat, på tippbräda eller i säng. i Var uppmärksam på risken för sura uppstötningar.
- Lägg barnet över ditt knä.



Aktiviteter för att stimulera djupandning

- Håll händerna runt barnets bröstkorg och följ andetagerna med ett lätt motstånd
- Spännande upplevelser ger djupare andning, till exempel roliga sånger, tittutlekar eller pulkaåkning.
- Stora armrörelser över huvudhöjd som ökar volymen i bröstkorgen.
- Studsa på boll, studsmatta, gunga i gunga eller liknande
- Skoja och busa, häftiga rörelselekar
- Bad, ridning.

Inhalationsbehandling

PEP-maskbehandling, PEP-andning medför en motståndsandning.

Se även film på NkaPlay! [Länk 1](#)

Metoder att lossa sekret på vuxna

- Fysisk aktivitet för att stimulera till djupare andetag
- Ändra kroppsställning
- Aktiviteter för att stimulera djupandning
- Inhalationsbehandling
- PEP-motståndsandning. Om möjligt i kombination med huffning, forsherad utandning som mobiliserar slem

Positive Expiratory Pressure, PEP

PEP-behandling är en metod som regelbundet kan användas vid svåra, sammansatta funktionsnedsättningar med påverkan på andningen eller för att förebygga andningsproblem. Behandlingen kräver ingen aktiv medverkan av personen och bör påbörjas tidigt, så fort besvär uppstår. PEP-masken medför ett mottryck i andningsvägarna vid utandning. Mottrycket är individuellt anpassat och motverkar atelektaser och hjälper till att mobilisera slemmet. En atelektas innebär att ett område i lungan inte är luftförande, oftast på grund av en slempropp i luftröret till området. PEP är en tidig och viktig insats som är lätt att använda regelbundet. Det är bra att vänja personen vid masken innan det blir ett akut läge. Metoden är i dag välanvänd och effektiv. Den kan användas dagligen i alla åldrar. Delarna är lätta att rengöra och att sätta ihop.

Utprovning sker i regel av fysioterapeut. Läkare avgör om det finns kontraindikationer. Sjuksköterskan deltar med fördel för att prata om de hygieniska aspekterna och lär ut hur delarna ska rengöras. Vid utprovning av PEP-mask till en vuxen person som inte kan medverka, hosta eller svälja behöver det enligt erfarenhet hos vuxenkollegor finnas beredskap att kunna suga rent svalget ifall att mycket slem mobiliseras. Regelbunden användning och slemmobilisering rekommenderas så att stora ansamlingar inte sker. Läs mer om PEP, [Länk 2](#)

Om andningsfunktionen är så dålig att det inte fungerar tillräckligt bra med PEP-mask kan man istället använda CPAP för att underlätta sekreteliminationen, till exempel genom att använda CPAP-masken i 10 minuter morgon och kväll. Vid försämringar på grund av luftvägsinfektioner kan tiden som CPAP används utökas. CPAP-apparaten ger ett positivt luftvägstryck under både in- och utandning. Genom uppblåsningen av luftvägarna eller volymökning öppnas stängda lungdelar. Läs mer om CPAP, [länk 3.](#)

Vätska

Minskat vätskeintag till exempel på grund av svårigheter att svälja tunnflytande vätska kan göra att sekretet i luftvägarna blir onödigt segt och svärmobiliserat. Se därför alltid till att vätsketillförseln är tillräcklig. Överväg gastrostomi om vätske- och näringsintaget inte kan säkerställas.

Sekretet i luftvägarna kan göras lösare genom inhalation av fysiologisk koksaltlösning. Att inhalera fysiologisk koksaltlösning, NaCl, kan ibland få mycket kraftig positiv effekt och bör alltid provas. Det är ofarligt att andas in och kan inte överdoseras. Sekretet blir lösare och lättare att hosta upp.

Fysiologisk koksaltlösning som finns i små plastampuller är enkelt att använda i en nebulisator – en apparat som finfördelar läkemedel till en dimma som ska andas in via en ansiktsmask. Det är viktigt att man lär sig tekniken och hur apparaten ska skötas. Ofta är personen van att andas in läkemedel via en så kallad spacer, ett rörformat hjälpmedel med ventil och mask. Det går bara med spacer till läkemedlen men inte till koksaltlösningen. Hyperton natriumklorid (till exempel MucoClear) kan ibland vara mer effektivt än fysiologisk natriumklorid, men kan också irritera luftvägarna. Luftrörsvidgande läkemedel bör därför ges före inhalation av hyperten natriumklorid.

Nutrition

Vid svårigheter att tugga och svälja kan patienten dels riskera att aspirera saliv, vätska och mat ner i luftvägarna, dels finns risk för undernäring eftersom måltiderna kan ta mycket lång tid och vara ansträngande. En logoped kan ofta ge konkreta förbättringsråd efter en observation av hur ätandet går till, till exempel angående matens konsistens och matningsteknik. Att ge mat genom gastrostomi kan minska problemen med aspirationer, men tyvärr finns ändå risken att aspirera saliv. Refluxproblematiken minskar oftast inte heller.

Vid eventuell undernäring försämras immunförsvaret och risken ökar för bakteriell kolonisering i luftvägarna. Lungfunktionen kan också försämras på grund av muskelatrofi och trötthet. Med hjälp av en **dietist** kan en optimering av nutritionen göras. Se [kapitel 7](#).

Salivläckage/dregling

Det finns många orsaker till salivläckage, eller bristande salivkontroll. De neutrala orden salivläckage eller bristande salivkontroll används ofta istället för dregling. Vissa läkemedel kan öka tendensen, till exempel bensodiazepiner. Gastroesofageal reflux kan också öka salivproduktionen liksom självstimulering genom att stoppa in fingrarna i munnen. Bristande salivkontroll är också ett vanligt symptom vid svår cerebral pares och andra neurologiska tillstånd. Vid minskad salivkontroll ökar risken att aspirera saliv till luftvägarna. Läs mer om bristande kontroll av saliven och få bra tips på hur man kan försöka påverka genom olika behandlingsinsatser i olika steg. [Länk 4.](#)

Svår dregling kan behandlas med läkemedel som minskar salivproduktionen. Skopolaminplåster (klippt i fjärde- eller åttondelar), har använts vid speciella tillfällen för att minska salivproduktionen. *Glycopyrronium*, som säljs under olika namn bland annat Sianalar® mixtur med indikation: ”*symptomatisk behandling av allvarlig kronisk dregling hos barn och ungdomar från 3 års ålder med kroniska neurologiska sjukdomar*” Det är inte rekommenderat för långtidsbehandling och inte vid lindrigare dregling.

Man bör vara uppmärksam på biverkningar från bland annat magtarmkanalen som till exempel förstoppning, diarré, kräkningar samt muntorrhet. Biverkningarna beror på den antikolinerga effekten (effekten på vissa nervbanor) som medlet har och är vanligare vid högre doser och längre behandling. *Botulinumtoxininjektioner* i salivkörtlarna, eller till och med kirurgisk åtgärd har använts. Inhalation av ipratropium kan också ha viss effekt.

2011 började barnsjukhuset SICK Kids i Toronto, Canada, att använda atropin ögondroppar under tungan mot dregling. Detta har testats i ett par mindre studier med minskad dregling hos flertalet. En svensk studie gjordes 2015 och en studie gjordes i Rio de Janeiro 2017. Den innefattade 33 barn med CP där 30 av 33 beskrivs ha GMFCS 4–5 plus andra funktionsnedsättningar, motsvarande de vi ser vid flerfunktionsnedsättning. Även här minskades dreglingen, men inte hos alla!

[Svenska studien, länk 5.](#) [Brasilianska studien, länk 6.](#)

Om det blir alltför torrt i munnen till följd av behandlingen ökar risken för karies. Noggrann tandhygien krävs vid behandling som minskar salivproduktionen.

Se [kapitel 9.](#)

Behandling av gastroesofageal reflux behövs ofta. Se [kapitel 8.](#)

Behandling av skolios behövs också ibland, se [kapitel 11.](#)

En avvikande bröstkorg på grund av skolios leder till minskad lungvolym, minskad lungcompliance, ökad stelhet i bröstkorgsväggen, minskad kraft i andningsmuskulaturen och sämre diafragmafunktion. Ojämn lungexpansion leder till obalans mellan ventilation och perfusion, genomblödning. Korsettbehandling kan kanske

fördröja progress av skolios, men förhindrar inte försämringen som brukar ske. Progress av skolios kan ske även efter att tillväxten avslutats. Tyvärr är data bristfälliga avseende om skoliosoperation verkligen minskar andningsproblem och lunginflammationer.

Läkemedel

Det finns ingen evidens för att astma skulle vara vanligare hos personer med cerebral pares och flerk Funktionsnedsättning än hos andra, men kronisk inflammation i luftvägarna på grund av ofta återkommande aspirationer kan ge upphov till liknande symptom som vid astma. För att komma till rätta med inflammationens skadliga påverkan på lungorna är det viktigt att vidga luftrören, minska inflammation, minska mängden sekret och få upp slemmet.

Ut med slem och in med luft.

Musklerna i luftrören regleras via det icke viljestyrda autonoma nervsystemet. Läkemedel som påverkar tonus i dessa muskler inhaleras via en så kallad spacer eller ibland en nebulisator som finfördelar läkemedlet. Luftvägarna skyddas mot inflammation genom att inhalera kortisonpreparat och luftrören vidgas genom luftrörsvidgande läkemedel. Dosering sker både efter personens vikt och efter svårigheten på problemet, vilket kan innebära minst en dubbling av antalet inhalationer under förkylningsperioder.



Läkemedel som inhaleras ges oftast två till flera gånger dagligen. För barn och många ungdomar och vuxna går det ofta bra med en andningsbehållare, spacer, till exempel Optichamber®, Nebunette® eller Vortex® som alla passar till andningssprayerna, men då kan inte natriumkloridinhalationer ges. Inhalationer ska helst ges i upprätt läge eftersom flest luftvägar då är öppna. Hos barn och vuxna med flerk Funktionsnedsättning används oftast mask om de har svårt att sluta läpparna.

Det luftrörsvidgande läkemedlet salbutamol finns i Ventoline® och Airomir® och ges oftast regelbundet i en underhållsdos. I perioder av försämring ökas antalet doser till var fjärde timme jämnt utspritt över dygnet. Effekten kommer inom ett par minuter och kvarstår i fyra timmar. Det ökar dessutom den mukociliära transporten, det vill säga reningen av luftvägarna, och underlättar upptransporten av segt slem. Luftrörsvidgande läkemedel ska ges en stund innan kortisoninhalationerna för att hinna vidga luftrören så att kortisonet ska kunna nå längre ut i de mindre luftrören.

KAPITEL 6.

Inhalerat kortison, budesonid, har en kraftig lokal antiinflammatorisk effekt. Det finns under namnen Budesonid® och Pulmicort®. Inhalerat kortison är att föredra eftersom det mesta kommer direkt till slemhinnan i luftvägarna och ger mindre systemeffekter än om man ger kortison i tablettform, särskilt om man måste öka dosen. Skölj munnen eller bada med vichyvatten efter inhalation av steroider för att minska risken för svampinfektion.

Ipratropium finns i Atrovent® (det ingår även i Combivent® tillsammans med salbutamol) och har luftrörsvidgande effekt. Det är viktigt att skydda ögonen när man använder det senare eftersom det ökar risken för glaukom, högt tryck i ögonen. Andningsmasken ska därför passa bra. Ipratropium används främst vid kronisk bronkit och har lite mindre effekt vid astma. Det sägs kanske ge en viss minskning av slemmet.

För dem som inte får bra kontroll på sin astma med inhalationer kan montelukast (Singulair®) läggas till.

Slemlösande läkemedel medför att mängden slem kan öka mycket i volym. Slemmet får en tunn och skummig karaktär, vilket kan fylla luftvägarna och kraftigt minska syreutbytet. Acetylcystein är effektivt, men mängden slem kan bli alltför stor för personer med flerfunktionsnedsättning. Det ska användas med stor försiktighet eftersom det också kan utlösa spasm i bronkerna. Luftrörsvidgande ska därför ges samtidigt. Det behövs alltid hjälp efter inhalationerna att få upp slemmet.

Problem med andningen ökar ofta i samband med måltid, både vid matning via gastrostomi och genom munnen. Ge gärna inhalationer och slemmobilisera innan måltid för att undvika att slemhosta utlöser kräkning.

Noggrann munhygien är viktigt hos personer som inte äter via munnen eftersom svampinfektion, candidainfektion, lätt uppkommer på munslemhinnan. Det är bra att göra munnens miljö ogästvänlig för svampen genom att pensla med kolsyrat vatten, vichyvatten. Om candidainfektion etablerats kan man ge lokalbehandling mot svamp med mycostatin utan att avbryta behandlingen med kortisoninhalationer. I sällsynta fall räcker inte lokalbehandling utan det krävs systembehandling, tabletter eller lösning av läkemedel.

Noggrann munhygien är också viktigt för att minska mängden bakterier som aspireras vid aspiration av saliv. Se [kapitel 9](#)

Antibiotika och vaccinationer

Adekvat behandling av akuta luftvägsinfektioner är viktigt. Ofta behövs antibiotikabehandlingen ske tidigare och generösare än hos normalbefolkningen. Det behöver inte vara så att personer med flerfunktionsnedsättning, barn och vuxna, i sig är mer infektionskänsliga, men erfarenheten visar att de oftare blir sjukare, ibland mycket sjukare än jämnåriga. Att förebygga genom noggrann andningsgymnastik och slemmobilisering är mycket viktigt.

Det är vanligare att en luftvägsinfektion eller lunginflammation har bakteriell orsak hos personer med flerfunktionsnedsättning om man jämför med för övrigt friska personer i samma ålder. Antibiotikabehandlingen ska, om idealiskt, styras av resultatet av sputumodlingar (odling av bakterier från luftvägarna), men dessa kan vara svåra att få. Vid val av antibiotika bör man beakta att det är vanligare med gramnegativa bakterier, anaerober och pseudomonas, och mindre vanligt med pneumokocker än i normalpopulationen. Många gånger behövs en förlängd antibiotikakur, under 3 eller 4 veckor. För att minska risken för återkommande bakteriella infektioner kan profylaktisk behandling prövas, till exempel med trimetoprim eller azitromycin.

Vaccinering

Pneumokocker kan orsaka allvarliga infektioner, lunginflammation med eller utan blodförgiftning och även hjärnhinneinflammation. Vaccination mot pneumokocker erbjuds alla spädbarn inom det nationella vaccinationsprogrammet för barn. Dessutom rekommenderas vaccination av personer ”med tillstånd som leder till nedsatt lungfunktion eller försämrad hostkraft med sekretstagnation”. Till den gruppen hör personer med flerfunktionsnedsättning. *Personer med flerfunktionsnedsättning bör också vaccineras mot den årliga influensan.*

Mekanisk slemmobilisering

När slemproduktionen är stor och hostförmågan dålig, antingen efter en operation eller på grund av sjukdom, kan slemmet samlas i så stor mängd i lungorna att man måste ta till extra åtgärder för att få upp det. Fysioterapi, PEP-mask och hosthjälp räcker inte och det blir en nedåtgående spiral med allt sämre andningsförmåga.

Cough Assist är en andningsstödjande apparat som hjälper till med hoststöten för den som är mycket muskelsvag. Den mobiliserar sekret och minskar risken för infektioner i luftvägar och lungor. För att ha effekt krävs att personen kan medverka till en djupandning. Maskinen hjälper då till att åstadkomma en kraftig ut-

andning/hoststöt. Den är i första hand till för personer med friska lungor och svag muskulatur, men kan användas vid andra tillstånd med sekretanhopning. Cough Assist puffar in lite extra luftmängd vid inandning och skapar därefter ett undertryck som forcerar utandningen. Slemmet mobiliseras ända till munnen, ibland ända ut i andningsmasken. Apparaten är enkel att använda och är ett säkert och icke invasivt alternativ till slemsugning.



Att försöka suga upp slem kan ibland vara livsnödvändigt, men ger ofta större irritation och ökad slembildning varför man ska vara mycket återhållsam med detta. Det ska bara ske i akuta lägen eller på läkares ordination. Om man använder PEP eller Cough Assist (hostmaskin) kan sug behöva finnas i beredskap om mycket slem kommer upp och personen inte kan samverka och få ut det ur munnen.

Mekanisk andningshjälp

En del hjärnskadesyndrom är förenade med störning av andningscentrum i hjärnstammen. Det medför ständig underventilation och kan även leda till andningsuppehåll. Om personen behöver hjälp med andningsrörelserna eller om andningen av andra skäl är otillräcklig kan mekanisk andningshjälp bli aktuell. Utprovning och uppföljning av mekanisk andningshjälp sker på specialiserad avdelning inom sjukvården. Den kräver också noggrann instruktion och upplärning av anhöriga, personliga assistenter, boendepersonal och övrigt nätverk.

CPAP, BiPAP, diafragmapacemaker och respirator används beroende på orsaken till andningssvikten. Att vara beroende av teknik för sin andning är att vara mycket sårbar. Det kräver kompetens hos den som ska vårda.

Det är viktigt att påpeka att vid mekanisk andningshjälp, med eller utan syrgas, krävs alltid nattlig övervakning. Det finns risk för aspiration, det vill säga att eventuell kräkning dras ner i luftvägarna.

CPAP (*continuous positive airway pressure*) innebär en metod där en apparat skapar ett lätt övertryck och luftflöde i luftvägarna. Personen andas själv. En mask placeras över näsa och/eller mun och luft puffas ner i lungorna och hjälper till att hålla lungblåsorna öppna och underlättar andningsarbetet. CPAP används till exempel vid obstruktiva sömnapnéer. Det kan även vara ett alternativ till PEP-mask, se ovan.

BiPAP (*bilevel positive airway pressure*) bygger på samma princip som CPAP, men med varierande tryck som man kan ställa in olika för in- och utandning. BiPAP förutsätter att personen själv kan initiera andetag. Sedan puffar apparaten på och ökar de små andetag. BiPAP-apparaten är mindre än en respirator för hemmabruk, och man använder mask, inte trachealtub. Den kan användas större eller mindre del av dygnet eller som understöd på natten. Den väsentliga skillnaden mellan CPAP och BiPAP är alltså att med CPAP är patienten helt hänvisad till sin spontanandning, men med BiPAP får han/hon hjälp att andas. Detta blir oftast mindre tröttande och mer komfortabelt, men apparaten är mer komplicerad.

En *diafragmapacemaker* är en liten dosa som avger elektriska impulser till den nerv som styr sammandragningen av diafragma. På så sätt kan man skapa en regelbunden, andningsdrivande sammandragning på konstgjord väg. Detta är en ovanlig åtgärd vid specifika syndrom.

En *ventilator eller respirator* är en livsuppehållande apparat för den som inte själv klarar andningen. Respiratorvård i hemmet används inte så ofta. Det kan vara en väg man väljer i stället för att ”bo” på sjukhus. 75 % av hemrespiratorpatienterna har respirator endast nattetid och då kan ofta ansiktsmask eller näsmask användas för att ansluta till respiratorn. En sådan behandling kallas ”non-invasiv ventilation”.

Vid ”invasiv ventilatorbehandling” styrs andningen helt av respiratorn. Man för antingen ner en trakealtub i luftstrupen via munnen eller ansluter respiratorn via en trakeostomi, en kirurgiskt lagd öppning på framsidan av halsen med en trakealkanyl in i luftstrupen. Trakeostomi anläggs vid långvarig respiratorbehandling. Det är en komplicerad procedur och beslutsprocess med många professionella inblandade för att det ska kunna komma tillstånd, men kan vara ett gott alternativ.

Ibland krävs respirator i akuta situationer vid svåra pneumonier (lunginflammationer) eller vid operationer. Intensivvårdsavdelningen har stora möjligheter att få ett svårt akut tillstånd att vända och kan sekund för sekund övervaka livsuppehållande åtgärder. Det är mycket viktigt att anhöriga är väl informerade om sjukdomsförloppet och att man har en tydlig planering för vårdtiden och hur man ska träna personen ur respiratorn.

Ibland väljer man att inte använda respirator i livets slutskede då man bedömer att det inte kommer att tillföra något positivt till personens livssituation utan bara en bundenhet till sjukhus och vid respiratorn. Det är ett mycket svårt etiskt beslut att fatta och måste vara noggrant genomtänkt av ansvariga läkare och anhöriga tillsammans. När det gäller personer med flerk Funktionsnedsättning är det svårt att kunna få besked av personen själv. De läkare som bäst känner personen ska involveras, tillsammans med specialister och förstås familjen.

KAPITEL 6.

Lufthunger, ångest och oro måste behandlas även om man avstår från att använda respirator.

Det är värt att nämna att det ofta är lungproblem som till slut förkortar livet. I en studie från Västra Australien fann man att av de 349 personer födda 1956-2011 med CP som man hittade dödsorsak på hade 59 % avlidit i pneumoni varav nära hälften på grund av aspiration. [Länk 7.](#)

Andningsproblematik i förhållande till operationer

Preoperativt: I god tid före planerade operationer bör en bedömning göras av andningen och hur denna kan förbättras. Planera att operationen görs på ett sjukhus med tillräckliga resurser att ta hand om eventuella andningsmässiga problem i samband med narkosen och postoperativt. Viktigt inför skoliosoperation. [Kapitel 11](#)

Vid operationen och postoperativt: Ofta försämras slemproblematiken på grund av smärta och sängläge som minskar djupandningen. Sedativa (lugnande läkemedel) kan försämra en redan existerande hypoventilation, (underventilation). De bakterier som patienten eventuellt är koloniserad med i de nedre luftvägarna kan bidra till försämringar postoperativt.

Förebygg andningsproblem!

Riskfaktorer vid flerfunktionsnedsättning

- Avvikande tonus, låg tonus/hög med spasticitet
- Nedsatt förmåga till fysisk aktivitet
- Felställningar i extremiteter och rygg/skolios
- Muskelsvaghet - svag hoststöt
- Ät- och sväljsvårigheter (dysfagi), aspiration
- Undervikt/övervikt
- Diagnosspecifika riskfaktorer
- Förändrat allmäntillstånd:
 - Upprepade långdragna infektioner/lunginflammationer
 - Nedsatt vakenhetsgrad
 - Morgonhuvudvärk - kan vara svårt att notera
 - Aptitlöshet, viktnedgång

Behandlingstrappa: Viktigt att tänka på att interventionerna bygger på varandra och inte utesluter en tidigare behandling.

Anpassad fysisk aktivitet och rörelse:

- Förändrad kroppsposition under dygnet
- Hoppa studsatta, gunga på boll med mera
- Lek/aktivitet som ökar andetagsvolymen – skratt, sång, bus
- Liggande dans, vattendans

Fysioterapeutisk intervention:

- Information/rådgivning, muntlig och skriftlig
- Andningsgymnastik som inte kräver aktiv medverkan
- Aktiva och passiva rörelser
- Positionering
- Inhalationsbehandling
- Motståndsandning
 - Positive expiratory pressure (PEP)
 - Blåsa mot stängda läppar är bra, men svårt
- Mechanical insufflation-exsufflation (MI-E) (hostmaskin)
- Andningsunderstöd

Summary in english

Respiratory illness is the most common cause of mortality, morbidity, and poor quality of life in the most severely affected children. Respiratory illness is caused by multiple and combined factors. This review describes these factors and discusses assessments and treatments.

Oropharyngeal dysphagia causes pulmonary aspiration of food, drink, and saliva. Speech pathology assessments evaluate safety and adequacy of nutritional intake. Management is holistic and may include dental care, and interventions to improve nutritional intake, and ease, and efficiency of feeding. Behavioral, medical, and surgical approaches to drooling aim to reduce salivary aspiration.

Gastrointestinal dysfunction, leading to aspiration from reflux, should be assessed objectively, and may be managed by lifestyle changes, medications, or surgical interventions.

The motor disorder that defines cerebral palsy may impair fitness, breathing mechanics, effective coughing, and cause scoliosis in individuals with severe impairments; therefore, interventions should maximize physical, musculoskeletal functions.

Airway clearance techniques help to clear secretions. Upper airway obstruction may be treated with medications and/or surgery.

KAPITEL 6.

Malnutrition leads to poor general health and susceptibility to infection, and improved nutritional intake may improve not only respiratory health but also constipation, gastroesophageal reflux, and participation in activities.

There is some evidence that children with CP carry **pathogenic bacteria**. Prophylactic antibiotics may be considered for children with recurrent exacerbations.

Uncontrolled seizures place children with CP at risk of respiratory illness by increasing their risk of salivary aspiration; therefore optimal control of epilepsy may reduce respiratory illness.

Respiratory illnesses in children with CP are sometimes diagnosed as asthma; a short trial of asthma medications may be considered, but should be discontinued if ineffective. Overall, management of respiratory illness in children with CP is complex and needs well-coordinated *multidisciplinary teams who communicate clearly with families*.

Regular immunizations, including annual influenza vaccination, should be encouraged, as well as good oral hygiene. Treatments should aim to improve quality of life for children and families and reduce burden of care for carers.

[Länk 8.](#)

LÄS MER

Metoder för att förbättra respirationen hos barn, ungdomar och vuxna inom habilitering. Bergqvist mfl, 2018. Rapport inom ramen för Sveriges habiliteringschefers nationella projekt om evidensbaserad habilitering. Om flerfunktionsnedsättning sidan 5. [Länk 9.](#)

Sjukgymnastik vid nedsatt andningsfunktion Sofia Broman, Margareta Emtner, Monika Fagervik Olsén m fl. Studentlitteratur 2011

Marpole, Rachael, et al. "Evaluation and Management of Respiratory Illness in Children with Cerebral Palsy." *Frontiers in Pediatrics* 8 (2020). [Länk 10.](#)

Respiratory morbidity in children with cerebral palsy: an overview. Boel et al, *Developmental Medicine and Child Neurology*, 2019, 61:646-653. [Länk 11.](#)

Effect of aspiration on the lungs in children, a comparison using chest computed tomography findings, Tanaka et al, *BMC Pediatrics*, 2019, 19:162. [Länk 12.](#)

Blair, Eve, et al. "Survival and mortality in cerebral palsy: observations to the sixth



decade from a data linkage study of a total population register and National Death Index.” BMC neurology 19.1 (2019): 111. [Länk 13.](#)

Reid, Susan M., John B. Carlin, and Dinah S. Reddihough. “Survival of individuals with cerebral palsy born in Victoria, Australia, between 190 and 2004.” Developmental Medicine & Child Neurology 54.4 (2012): 353-360. [Länk 14.](#)

Children and Youth with Complex Cerebral Palsy, Care and Management Edited by Laurie J Glader and Richard D. Stevenson, Mac Keith Press 2019. ISBN 978-1-909962 (Bok).

Campbell’s Physical Therapy for Children, Palisano, Orlin och Schreiber, Elsevier (bok).

Faktagranskad:

Maria Öreberg, barnhabiliteringsläkare, Region Kalmar.

Ulrica Jonsson, vuxenhabiliteringsläkare, Västra Götalandsregionen.

Länkar Kapitel 6.

1. <https://anoriga.se/nkaplay/flerfunktionsnedsattning/kvalificerad-omvardnad/andning/>
2. <https://www.vardhandboken.se/vard-och-behandling/luftvagar/andningsvard/andningsbeframjande-tekniker/>
3. <https://www.vardhandboken.se/vard-och-behandling/luftvagar/andningsvard/cpap-behandling/>
4. <https://www.mun-h-center.se/information-och-utbildning/bocker-och-skrifter/salivlackage-hos-barn-och-vuxna/>
5. <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/pdf/10.1111/ipd.12219>
6. <https://www.scielo.br/>
7. <https://www.frontiersin.org/articles/10.3389/fped.2020.00333/full>
8. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7326778/>
9. http://habiliteringsverige.se/arkiv/ebh_report/metoder-for-att-forbatta-respirationen-hos-barn-ungdomar-och-vuxna-inom-habilitering
10. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7326778/>
11. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30320434/>
12. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6529997/>
13. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6549269/>
14. <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/full/10.1111/j.1469-8749.2012.04218.x>