

At leve med chILD



IMPRINT

INFORMATION TIL BØRN, FORÆLDRE OG PÅRØRENDE

Udgivet af:

chILD EU



Forfattere og initiativtageres:

Miriam Schrader, Dr. med. Nicolaus Schwerk

Dansk oversættelse og udarbejdelse til danske forhold:

Overlæge PhD Frederik Buchvald og overlæge dr. med, Kim G Nielsen, Rigshospitalet, Danmark.

Support:

Judith Eisenbach, Daniela Ennulat, Prof. Dr. med. Matthias Griese, Mandy Niemitz

Layout:

Miriam Schrader

Contact:

Claudia Eismann (chILD-EU Office)
Hauner Children's Hospital
University of Munich
Lindwurmstraße 4
80337 München, Tyskland
www.childeu.net

Frederik Buchvald, overlæge PhD
Dansk BørneLunge Center – Rigshospitalet
Blegdamsvej 9
2100 København, Danmark
www.dblc.dk

© Copyright 2015 chILD EU og Dansk Børnelunge Center

Trådt i kraft februar 2015 og for Rigshospitalet September 2015

Indhold

FORORD	6
Hvad er chILD-EU Projektet?	8
KAPITEL 1: LUFTVEJENES UDVIKLING OG FUNKTION	9
Hvordan udvikles luftvejene?.....	9
Lungen	9
Luftrør og bronkier	10
Alveolerne.....	11
Surfaktant	11
Interstitium	12
Blodkredsløbet.....	12
KAPITEL 2: chILD	14
Hvad er interstitiel lungesygdom? Hvad er chILD?.....	14
Hvad er almindeligste tegn og symptomer på chILD?	16
Hvilke typer chILD findes der?	17
Hvilke sværhedsgrader ses ved chILD?	18
Kan chILD være nedarvet?.....	20
KAPITEL 3: DIAGNOSE	21
Hvordan stilles diagnosen?.....	21
Hvordan kan jeg optimalt forberede mig til samtalen hos lungespecialist?.....	21
Kan det være noget andet end chILD?	21
Hvilke undersøgelser er nødvendige?	22
Basale undersøgelser.....	22
Røntgenbillede af lungerne	23
Computer Tomografi (CT) af lungerne.....	24
Lungefunktionstest.....	25
Blodgas analyse (syre-base).....	26
Måling af iltmætning (iltsaturation).....	26
Genetisk test.....	27
Andre blodprøver	27
Bronkoskopi.....	28
Lungebiopsi.....	29
Diagnosen chILD er stillet. Hvad så?.....	30
Den diagnostiske samtale	32
Skulle vi have reageret tidligere?	33
Har vi gjort noget forkert?	33
Hvordan forklarer jeg tilstanden for mit barn?.....	33

Hvordan forklarer jeg det til resten af familien?	34
Hvordan får vi hverdagen til at fungere?.....	35
Hvordan kan jeg kombinere barnets sygdom med mit arbejde?	35
Vil mit barn blive stigmatiseret eller isoleret?	35
KAPITEL 4: BEHANDLING	37
Hvem skal behandle mit barn?	37
Hvornår vil mit barn have brug for ekstra ilt?	38
Mit barn behøver ilt: Hvad så?	39
Ilt-(oxygen)-koncentrator.....	39
Flydende ilt (oxygen) systemer	39
Ilt-(oxygen)-gascylindre.....	40
Hvordan inhaleres ilten?.....	40
Ilt (oxygen) næsebrille	40
Enkelt næsekateter	40
Ilt(oxygen)-masker.....	41
Er der bivirkninger ved langvarig iltbehandling?	41
Hvordan er hverdagen ved behov for iltbehandling?	42
Hvad kan jeg gøre hvis mit barn er for sygt til at trække vejret?	43
Hvad er non-invasiv ventilation (NIV)?	43
Hvad er invasiv ventilation?	44
Hvilken medicin bruges til at behandle chILD?	47
Binyrebarkhormon.....	48
Hvilke bivirkninger kan binyrebarkhormon have?	48
Hvordan gives binyrebarkhormon?.....	48
Hvornår skal man give binyrebarkhormon og hvornår ikke?	49
Hydroxyklorokin	50
Hvad er bivirkningerne ved hydroxyklorokinbehandling?	50
Hvordan gives hydroxyklorokin ved chILD?	50
Hvornår bør hydroxyklorokin bruges og hvornår ikke?	50
Azithromycin	51
Hvad er bivirkningerne ved Azithromycin behandling?.....	51
Hvordan kan Azithromycin gives?	51
Hvornår er det tilrådeligt og hvornår frarådes behandling med makrolid?.....	51
Er der andre antibiotika som bruges til behandling af chILD?	52
Er der andre medikamenter til behandling af chILD?	52
Skal alle børn med chILD have medicinsk behandling?	52
Hvis intet hjælper, kan lungetransplantation så redde mit barn?.....	52
Hvad skal jeg være opmærksom på omkring mit barns ernæring, når immunsystemet er ekstremt hæmmet?.....	55
Hvad kan man gøre hvis mit barn ikke tager på?	56

Hvad kan der gores hvis mit barn ikke kan drikke eller spise selv?.....	56
KAPITEL 6: OPDAGE FORVÆRRING	59
Hvordan kan jeg opdage at mit barns tilstand forværres?	59
Respirationsfrekvens.....	59
Kortåndethed.....	59
Fald i ilt saturation	60
Respirationslyde.....	60
Andre tegn eller symptomer.....	61
Hvad kan jeg gøre hvis mit barn ikke har det godt?.....	61
KAPITEL 7: FOREBYGGELSE AF KOMPLIKATIONER.....	63
Hvordan kan jeg forebygge infektioner?	63
Er vaccinationer farlige for mit barn?	64
Rygning	64
KAPITEL 8: DAGINSTITUTION, SKOLE OG FRITID.....	66
Kan mit barn komme i institution eller skole?	66
ChILD og sport, - er det muligt?	66
KAPITEL 9: FERIE OG REJSE.....	67
Er det muligt at holde ferie og rejse ved chILD?	67
Hvad skal jeg overveje når jeg planlægger ferie?	67
Hvor kan jeg få påfyldning af ilt når jeg er på vejen?	67
Hvor kan jeg få ilt til mit barn i udlandet?	67
Rejsevaccinationer.....	68
Hvad er vigtigt at vide omkring forsikringsforhold under rejsen?	68
Kan jeg få problemer i tolden grundet medicin?	68
Elektricitet i udlandet	68
Hvad skal jeg overveje i forbindelse med flyrejse?.....	68
KAPITEL 10: SOCIAL OG ØKONOMISK STØTTE	70
Socialrådgiver.....	70
Tabt arbejdsfortjeneste og medudgifter.....	70
Medicin tilskud (Danmark)	70
Generelle tilskud	70
Medicintilskudsgrænser	71
Enkeltilskud	72
Forhøjet tilskud	73
Kronikertilskud	74
KAPITEL 11: FORSKNING	76
Hvorfor er forskning i sjældne lungesygdomme så vigtigt?	76
Hvordan finder jeg information om de aktuelle forskningsresultater?.....	76
KAPITEL 12: SELV-HJÆLPS GRUPPER, KONTAKTER OG GODE LINKS.....	78
Lungebarn - foreningen for lungesyge børn og unge	78
Børnelungefonden	79

Forskellige internetadresser	81
ChILD - Lungesygdomme	81
Rejseinformation.....	81

FORORD

Kære forældre, familie og pårørende,

Hvis du har denne bog i hånden, har dit barn muligvis allerede fået diagnosen “interstiell lungesygdom” (chILD) eller der her været rejst en mistanke herom. Muligvis er du pårørende og ønsker mere information.

“**chILD**” er en samlebetegnelse for en stor gruppe af forskellige kroniske lungelidelser, der alle medfører en række symptomer som dyspnø (kortåndethed / hurtig vejrtrækning) og eventuelt også hypoxi (nedsat optagelse af ilt gennem lungerne). Samlebetegnelsen kommer som en forkortelse fra det engelske: Children’s Interstitial Lung Diseases – **chILD**.

Da der er tale om sjældne tilstande, er der kun et fåtal af læger som er specialister i disse sygdomme – det gælder specielt med hensyn til diagnose og behandling. En søgning på internettet for yderligere information vil endvidere ofte bidrage til mere forvirring end information. Familier og børn vil ofte have frygt, angst og bekymring for disse kroniske lungesygdomme grundet den sparsomme viden. Disse bekymringer er ofte forstærket af begrænsede eller manglende viden hos mange læger omkring udredning, behandling og strategi til at bekæmpe disse sygdomme. Dette kan betyde, at man føler sig hjælpeløs og isoleret.

Med hjælp fra EU er der nedsat et internationalt ekspertpanel der har til formål at ændre denne situation. Som yderligere formål ønskes fokus på børnene og deres familier og denne bog er en brik i dette puslespil. Denne bog kan selvfølgelig ikke erstatte samtaler med eksperterne, men er tænkt som et supplement.

Lad jer ikke afskrække af bogens omfang. Den behøver ikke læses fra ende til anden, men kan også bruges som opslagsbog vedrørende de typiske spørgsmål, som vi hører i dagligdagen.

Måske vil du også finde svar på spørgsmål du tidligere her spurgt om, men ikke fået fyldestgørende svar.

Din mening er meget vigtig for os! Vi vil være meget glade for feedback omkring denne bog – både om den giver svar på jeres spørgsmål, om der mangler noget eller er der tekst, som er forvirrende eller svært forståelig.

Vi vil sige tak til alle de børn og familier, som har hjulpet med dette hæfte og tilladt at fortælle deres historie. Speciel tak til Judith Eisenbach, som har givet uvurderlig hjælp og støtte til denne bog.

Med håbet om, at bogen vil være til en smule hjælp for jer, ønsker vi det bedste for Jeres barn og hele familien,

The chILD-EU Team
Dansk BørneLunge Center - Rigshospitalet



European chILD Register and Biobank

chILD-EU



Hvad er chILD-EU Projektet?

ChILD-EU er et EU støttet projekt som er støttet projekt, der startede december 2012 og varer 3½år (<http://www.klinikum.uni-muenchen.de/Child-EU/en/index.html>). Som beskrevet i forordet, er chILD en engelsk forkortelse for en gruppe af lungesygdomme, **children's Interstitial Lung Disease**, som danner ordet "child".

Målet med dette projekt er at opnå mere viden om hvorfor disse sygdomme opstår, sygdomsforløb, diagnostik og behandlingsmuligheder gennem en systematisk gennemgang af den information der findes indtil nu. Ydermere er det formålet, at behandlingen forbedres og forsøges ensrettet gennem videnskabelige publikationer af diagnostiske og behandlingsmæssige guidelines. Et andet vigtigt formål er at lave informationsmateriale og undervisning for børnene og deres familier. Dette kan forhåbentlig betyde et bedre liv med den kroniske sygdom. I **kapitel 12** er der yderligere information om dette projekt og forskning i chILD.



KAPITEL 1: LUFTVEJENES UDVIKLING OG FUNKTION

Hvordan udvikles luftvejene?

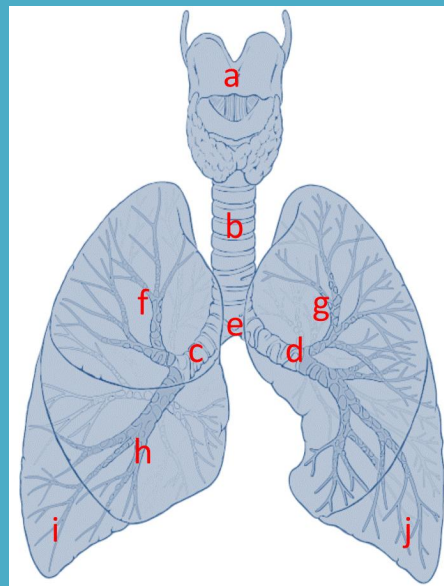
Den fuldstændige udvikling af det menneskelige legeme fra det befrugtede æg og til fuld funktion af de forskellige organer (for eksempel lungerne) er ufattelig kompliceret. Manglende viden og forståelse af disse processer gør det yderligere svært for forældre og store børn at forstå eventuelle årsager og symptomer på deres sygdom. Dette forværres ofte af, at læger bruger ord eller begreber, som de selv ikke altid forstår til bunds eller kan finde almindelige ord for. Store mængder af information fra lægen i løbet af kort tid, kan ofte være svær at kapere og modtage. Dette fører ofte til spørgsmål som: "Hvilken sygdom er det egentlig?"; "Hvad hedder diagnosen?"; "Jeg forstår ikke årsagen" eller "Hvordan vil det gå?" For bedre at forstå en sygdom er det en hjælp at vide lidt mere omkring udviklingen og funktionen af det syge organ – i dette tilfælde lungerne. Det er grunden til at dette kapitel omhandler udvikling og funktion af luftvejene. Det giver tilmed en forståelse for de grundlæggende symptomer som ses ved **chILD** (**children's Interstitial Lung Disease**).

Lungen

Lungen er et parret organ i brystkassen (thorax), hvis primære funktion er, at vi kan trække vejret. De består af to "vinger" i hver side af brystet, en højre og en venstre, som er let forskellige i opbygning. Den højre lunge består af 3 lapper (over-, mellem og underlap), mens den venstre side kun består af 2 lapper (over- og underlap) (se **Figur 1**). De strukturer der leder luften ned til alveolerne (de sidste sæk-lignende rum i hver lap) kaldes luftvejene. Luftvejene er opdelt i de øvre og nedre luftveje. De øvre omfatter næsen, munden og svælget. Struben (stimmehæberne) er grænsen mod de nedre luftveje, som omfatter luftrør, bronkier og bronkioler.

Figur1: Schematisk figur af luftveje og lunger:

- a Struben (eller Larynx)
- b Luftrør (eller Trachea)
- c Højre hovedbronkie
- d Venstre hovedbronkie
- e Carina
- f Højre overlapp
- g Venstre overlapp
- h Højre mellemlapp
- i Højre underlap
- j Venstre underlap



Luftrør og bronkier

Luftrøret (trachea) består af hesteskoformede bruskringe som er forbundet med hinanden af sej fibrøst materiale (ligamenter). Disse bruskringe giver luftrøret stabilitet og holder det åbent (se **Figur 2**). Der er tilstande hvor disse ringe er meget bløde, som kan betyde at luftrøret mere eller mindre ”klapper sammen”, når man trækker vejret. Dette kaldes *Tracheomalaci* (se **Figur 2**). Børn med mild tracheomalaci har ofte kun en karakteristisk ”gøende” hoste, mens man ved svær tracheomalaci kan opleve betydelig vejrtrækningsbesvær. Et andet problem kaldet *Tracheal Stenose* opstår hvis ringene er for små eller danner en komplet ring, hvilket vil forsnævre luftrøret. Særhedsgraden af denne tilstand er direkte afhængig af hvor forsnævret luftrøret er.

Ved den nedre ende af luftrøret deles det i en højre og venstre hovedbronkus (se **Figur 1 og 2**). Den højre hovedbronkus deler sig op i en over-, mellem- og underlapsbronkus, mens den venstre kun splitter sig op i en over-, og underlapsbronkus. Disse lobære bronkier vil herefter yderligere dele sig i mindre og mindre bronkier – som et træ med dets store stamme og helt ud til de yderste blade. De mindste bronkier kaldes bronkioler. De deler sig yderligere og ender som de såkaldte alveoler eller lungeblærer (se **Figur 3**).

Figur 2: Bronkoskopi af luftrøret

Venstre billede: et normalt udseende luftrør (trachea) set ved bronkoskopi. Slimhindeoverfladen (epithelet) viser ingen tegn på irritation (inflammation) og luftvejene holdes åbne af bruskringene, som ses i ”toppen” af luftrøret. For enden kan man se delingen i en højre og venstre hovedbronkus.

Højre billede: Et foto af et delvis kollaberet luftrør, som udtryk for bløde bruskringe - kaldet tracheomalaci.

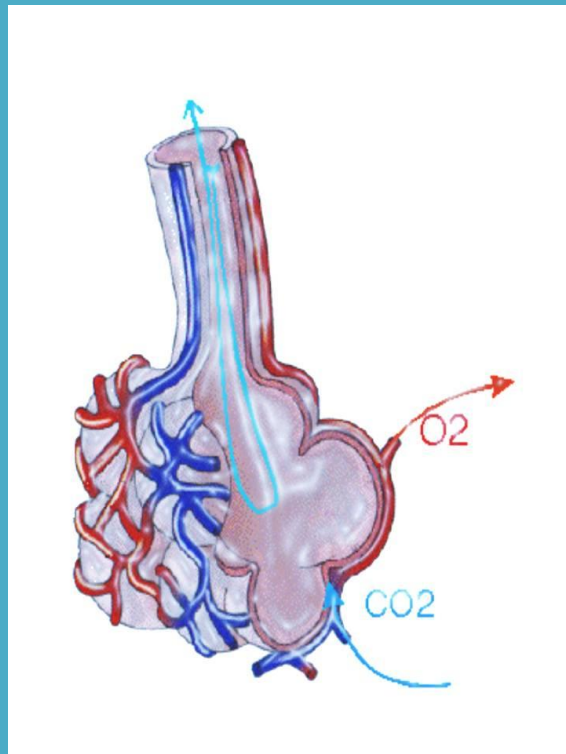


Alveolerne

Lungeblærer (alveolerne) er små drue-formede sække for enden af de tyndeste dele af luftvejene (bronkiolerne). En nyfødt har ca. 100-150 millioner alveoler, mens man hos en voksen har ca. 300 millioner. Et netværk af de tyndeste blodkar (kapillærer) omkranser disse meget tyndvæggede alveoler (se **Figur 3**). Dette giver en effektiv og tilstrækkelig måde, hvorpå ilt kan komme fra luftvejene til blodet og affaldsstoffet kuldioxid kan komme fra blodet og udåndes via luftvejene. Væggene i hver alveole er beklædt med to meget specialiserede typer celler: Type 1 og Type 2 pneumocytter. Type 1 cellerne skal primært stå for gastransport, mens Type 2 cellerne producerer et vigtigt "smøremiddel" kaldet surfaktant.

Figur 3: En skematisk tegning af en alveole

Alveoler er drue-formede udvidelser af de mindste af vores luftveje, bronkiolerne. De er omkranset af et finmasket net af meget fine og tynde blodkar (kapillærer). Via denne struktur kan ilt (O_2) transporteres fra luften til blodkredsløbet og omvendt kan kuldioxid (CO_2) transporteres fra blodet til luftvejene og åndes ud.



Surfaktant

Surfaktant (forkortet fra **Surface Active Agent** – "overflade aktivt stof") er en proteinrig, fed væske, som produceres af de specialiserede alveoleceller (Type 2 pneumocytter) og beklæder alveolerne som en tynd film. Denne tynde film forhindrer alveolerne i at falde sammen ("kollapse") og "klæbe sammen" ved udånding. Der er flere sygdomme, som er karakteriseret ved en ændret produktion af surfaktant og de kaldes derfor tilsammen "surfaktant dysfunktion sygdomme". Alle disse sygdomme vil betyde nedsat iltoptagelse, som resulterer i hurtig og anstrengt vejrtrækning. Sværhedsgraden af disse sygdomme og symptomerne kan selv med samme surfaktantdysfunktion variere meget fra barn til barn.

Nogle vil have mild sygdom og andre svær alvorlig sygdom. Surfaktantdysfunktions sygdomme er en undergruppe indenfor **chILD**.

Interstitium

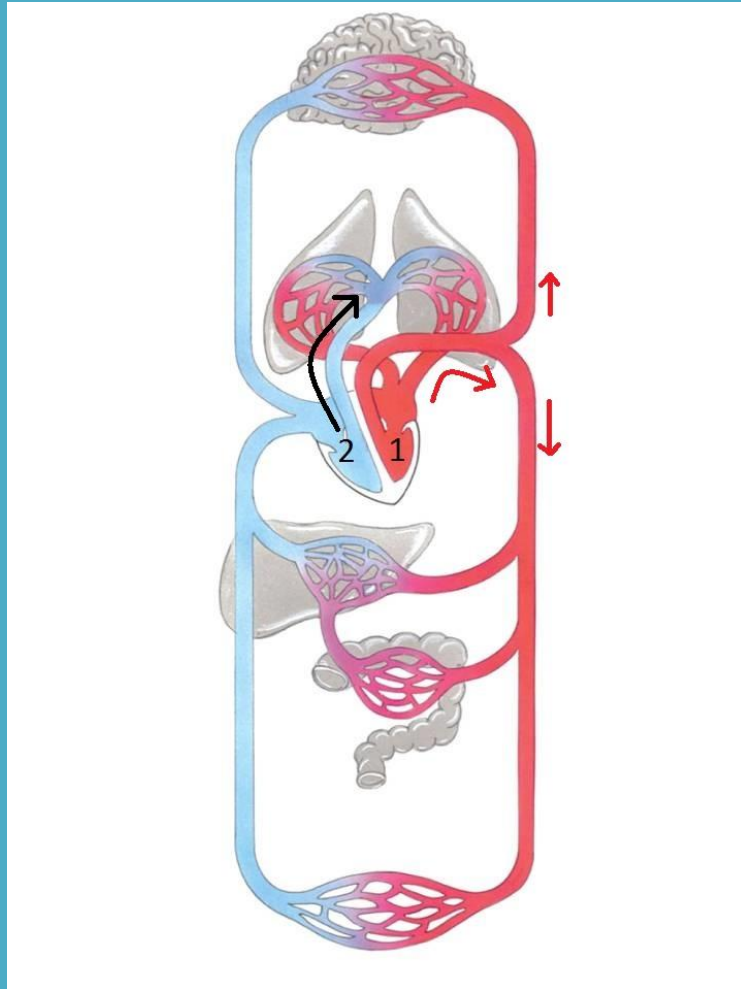
Interstitiet (fra latin “rummet imellem”) er lungens skelet eller “stillads”. Det består af kollagen (et fibrøst protein) igennem hvilket de små blodkar, nerver og lymfekar løber. Interstitiet er således også en vigtig del af alveolevæggenes opbygning (se **Figur 3 og 5**). Derfor er betegnelsen “interstitielle lungesygdomme” udtryk for, at denne region, interstitiet, er den primære region som er ødelagt eller har ændret struktur. Det er dog vigtigt at forstå, at andre dele af lungen (som bronkier, bronkioler, alveoler eller blodkar) også tit er involveret. Der er tilmed tilfælde, hvor det ikke kun er lungestrukturer som er påvirkede, men også andre organer. Disse tilstande kaldes “*systemiske sygdomme med lungepåvirkning*”. Det mest almindelige eksempel er reumatologiske sygdomme, som primært påvirker bl.a. led, men altså også kan forårsage interstitiel lungesygdom.

Typisk vil interstitielle lungesygdomme forårsage en fortykkelse af interstitiet. Denne fortykkelse forøger afstanden mellem alveolevæggen og blodkarrene og nedsætter udvekslingen af specielt ilt (i sværeste tilfælde også CO₂) mellem alveoler og blodkar. Dette forklarer den lave iltmætning som ses hos en del børn med interstitiel lungesygdom. Den interstitielle fortykkelse bevirker også, at lungen bliver mere stiv og gør lungeudvidelse og sammentrækning (hvilket sker ved ind- og udånding) mere besværlig. Dette betyder, at børnene ind- og udånder mindre mængder luft (volumina) og må trække vejret hurtigere for at kompensere for dette. Sådanne forandringer ses tydeligt, hvis barnet kan lave en lungefunktionsmåling, hvor resultatet vil omtales som visende *restriktiv lungefunktion*.

Blodkredsløbet

Hvert organ i kroppen har brug for ilt for at fungere. Ilten optages af de røde blodlegemer og transporteres gennem blodkarrene til alle celler/organer. Blodkarrene som går fra hjertet og ud til organerne med ilt kaldes arterier og karrene som returnerer blod tilbage til hjertet kaldes vener. Blodet, som kommer tilbage fra kroppen via venerne til hjertet er af-iltet eller venøst (ilt afgivet til kroppens celler). Det pumpes derfor igennem lungerne igen for at modtage ny ilt, for herefter igen at pumpes rundt i kroppen. Denne cyklus kaldes “det cirkulatoriske system”. Det opdeles i 2 “baner”: den vaskulære bane eller cirkulation” og “lungebanen eller lungecirkulationen” (se **Figur 4**).

Nogle gange bliver blodtrykket i lungecirkulationen så højt, at man taler om “forhøjet tryk i lungerne” eller “pulmonal hypertension. Dette kan skyldes ændringer i lungestrukturen for eksempel på grund af interstitiel lungesygdom. Dette kaldes i disse tilfælde “sekundær pulmonal hypertension” og vil give øget belastning af hjertet. Selvom denne komplikation er sjælden, er det vigtigt for børn med **chILD** at få lavet regelmæssige undersøgelser af hjertet (ultralyd - også kaldet ”EKKO-kardiografi”). Dette sikrer tidlig diagnose og eventuelt mulighed for behandling af pulmonal hypertension inden det giver yderligere symptomer.



Figur 4: En skematisk præsentation af kredsløbet

Det vaskulære system: Iltet blod (rødt) pumpes fra venstres side af hjertet (1) ud i kroppen (røde pile). Ilt leveres til organerne og iltfattigt blod (blåt) løber tilbage til hjertets højre side via vener.

Lungekredsløbet: Iltfattigt blod (blåt) pumpes fra hjertets højre side (2) via lungearterierne (sorte pile) til lungerne. I alveolerne tilføres ilt, mens kuldioxid (CO_2) afleveres. Det iltede blod returneres tilbage til hjertets venstre side (2) via de pulmonale vener for at kunne pumpes ud i kroppen på ny.

KAPITEL 2: chILD

Hvad er interstitiel lungesygdom? Hvad er chILD?

Udtrykket **chILD** står for “**ch**ildren’s **I**nterstitial **L**ung **D**isease” eller interstitiel lungesygdom hos børn. **ChILD** er en samlebetegnelse for de forskellige sygdomme, som alle deler nogle fælles træk i form af ændringer i lungernes støttestruktur, interstitiet (se **Kapitel 1**). Da man ofte ikke kun ser en ændring i interstitiet, men også andre dele af lungen/luftrør, bruges ofte også betegnelsen ”diffus lungesygdom”. Man skal forestille sig en almindelig natursvamp, som eksempel på lungen (se **Figur 5**). De store hulrum udgør de konduktive (lufttransporterende) luftveje (bronkier og bronkioler) og de små hulrum er alveoler (hvor ilt afgives til blodet og kuldioxid går den modsatte vej). Væggene af de små hulrum er interstitset, som normalt er ultratyndt og meget elastisk.

Hos børn med **chILD** er der en fortykkelse af disse vægge, hvilket reducerer elasticiteten og nedsætter transporten (diffusionen) af ilt og kuldioxid. Den reducerede elasticitet betyder, at lungen ikke kan udvide sig (under indånding) og trække sig sammen (under udånding) så effektivt som normalt. Hvis man tænker på svampemodellen - er en normal rask lunge sammenlignelig med en våd svamp, der er nem at trykke sammen og udvider sig af sig selv, når man slipper den. Dette er modsat lungen hos et barn med **chILD**, som mere kan sammenlignes med en tør svamp. Den er hård, stiv og vanskelig at trykke sammen og vil ikke af sig selv komme tilbage i sin naturlige form, hvis den har været presset sammen.

Den nedsatte iltoptagelse vil resultere i kortåndethed (dyspnø) og for at kompensere vil barnet ofte trække vejret hurtigere end normalt (takypnø).

Figur 5:

Ved at bruge en natursvamp som model, kan man nemt demonstrere og forstå struktur og funktion af den normale raske lunge (“en våd svamp”) og forstå ændringerne ved interstitiel lungesygdom (“en tør svamp”).



Den hurtige vejrtrækning kræver masser af energi. Derfor vil disse børn udtrættes nemmere og have nogle begrænsninger ved fysisk aktivitet end deres jævnaldrende kammerater. Svært syge lungebørn kan bruge så megen energi på at trække vejret, at de, selvom de spiser normalt, ikke kan holde vægten og vil tabe sig. Problemer med trivsel vil således ofte være tæt forbundet med hvor sygt barnet er.

Da **chILD** i de fleste tilfælde er en kronisk sygdom vil en del have nedsat lungefunktion i voksenalderen. Det er dog ikke nødvendigvis sådan, at man blot taber lungefunktion år efter år. Faktisk er det modsatte ofte tilfældet. Børn kan lære at leve med deres lungesygdom og hyppigt ses bedring over år med øget fysisk formåen (se **Figur 6**). Nogle børn bliver ligefrem symptomfri som årene går.

Der er naturligt, at man har bekymring for sit barns fremtid, men i nogle tilfælde bliver disse bekymringer helt overvældende og svære at takle. Det er derfor vigtigt, at man diskuterer disse bekymringer med specialisten i børnelungesygdomme, da de nogle gange kan være grundløse og slås til jorden.

ChILD er sjældne sygdomme som ser ud til at ramme drenge hyppigere end piger og ses hovedsagligt hos spæd- og småbørn. De kan dog optræde i alle aldre. Desværre kan årsagen til disse sygdomme sjældent påvises og for mange forældre er dette forbundet med stor usikkerhed, som kan være svær at leve med og acceptere.



Figur 6:

Dette er Hanno. Han er nu 3 år gammel og fik diagnosen NEHI (*Neuroendocrine Cell Hyperplasia of Infancy*) da han var 12 måneder. Han blev diagnosticeret på dette tidspunkt, da hans vejrtrækning var hurtigere og han havde problemer med at holde vægten. Det venstre foto viser ham ved diagnose tidspunktet. Ved hjælp af vedvarende ilt i næsen fik han det hurtigt bedre. I dag behøver Hanno kun ilt om natten. Ellers klarer han sig godt og har ingen problemer med at løbe rundt og lege (højre).

En præcis og korrekt diagnose bør stilles af en specialist i børnelungesygdomme, som har erfaring i **chILD**. De nødvendige undersøgelser bør udføres i et børnelungecenter med indgående kendskab til disse sygdomme. I lyset af den store variation af kliniske symptomer af **chILD**, kan man i nogle tilfælde have gavn af at tale med andre kollegaer inden for dette felt af sjældne lungesygdomme.

Den umiddelbare samme kliniske præsentation kan efterfølgende have helt forskellig sygdomsudvikling. Det er derfor af stor betydning, at man får stillet så præcis en diagnose som muligt med henblik på specifikke **chILD-type**, således at man kan give den bedste information om prognose og planlægge bedste behandlingsstrategi for jeres barn.

Til sidst – man må lære at tage små skridt af gangen. Være tålmodig og føl glæde for selv helt små fremskridt og undgå at give op ved de nederlag og skuffelser der måtte komme.

Hvad er almindeligste tegn og symptomer på chILD?

Som tidligere beskrevet er **chILD** forbundet med øget, anstrengt og hurtig vejrtrækning (takypnø) og/eller i nogle tilfælde kortåndethed (dyspnø). Særhedsgraden af symptomerne kan være meget varierende. Ikke alle børn med **chILD** er nødvendigvis meget syge. Nogle børn har udelukkende hurtig vejrtrækning. Andre med mere svær sygdom har behov for ekstra ilt. Det er sjældent, at børnene er så syge at de kræver hjælp med vejrtrækningen også kaldet kunstig ventilation (respirator). Der er intet symptom eller tegn der er specifikt for en specifik sygdomsgruppe. Det betyder, at de fleste børn med påvirket vejrtrækning ikke nødvendigvis har **chILD**. Da deres symptomer er så uspecifikke vil der ofte være en lang periode fra debut af symptomer til den endelige diagnose **chILD**. Det tilrådes at henvise børn med de anførte tegn og symptomer til et børnelunge-specialiseret center med erfaring i evaluering og behandling af børn med **chILD**.

Tabel 1: Typiske tegn og symptomer hos børn med chILD

- Kortåndethed (*Dyspnø*)
- Hurtig vejrtrækning (*Takypnø*)
- Anstrengt og besværet vejrtrækning (*Orthopnø*)
- Nedsat fysisk formåen (f.eks. hyppige pauser ved gang; problemer ved trappegang)
- Vægttab, manglende vægtøgning (*Dårlig trivsel*)
- Manglende højdevækst, vækststagnation
- Tydelig hørlige lyde fra luftveje for eks. rallen, raslen eller hvæsen
- Vedvarende hoste
- Blå læber (cyanose) grundet lavt iltniveau i blodet (*Hypoxæmi*)
- Trommestikfingre eller urglas-negle (*se Figur 8*)



Figur 7:

Dette er Irem, som nu er 7 år. Hun er diagnosticeret med *Medfødt Alveolær Proteinose*. Før diagnosen blev stillet var hun meget syg og forældrene frygtede for hendes liv. Det venstre billede viser hende på diagnosetidspunktet hvor hun var 2 år gammel. Hun var meget tynd, havde behov for ilt og hendes vejrtrækning var hurtig og anstrengt. Efter mange ”lungevask” blev hun efterhånden bedre. Det højre billede viser hende som 4 år gammel. Hun har det nu godt, går til gymnastik og er snart klar til skolestart.

Hvilke typer chILD findes der?

Det er vigtigt at vide, at **chILD** er en paraplybetegnelse for en stor gruppe af sjældne sygdomme, som hver især har sit eget navn. Faktisk findes op mod 200 forskellige sygdomme som samles under betegnelsen **chILD**. For få år siden blev der lavet en klassifikation for børn i et forsøg på at sortere de mange forskellige tilstande, som omfatter **chILD** (se **Figur 9**). Den var opdelt i 2 store hovedgrupper. En gruppe bestod primært af sygdomme, som hyppigst ses i spæd- og småbarnsalder. Den anden gruppe bestod af sygdomme som ses i alle aldersgrupper op til voksenalder. Begge grupper er herefter yderligere opdelt i 4 undergrupper. Hver undergruppe har nogle fællestræk, selvom der er tale om forskellige sygdomme. Det er udenfor denne informationsfolders formål at forsøge at opliste samtlige 200 undertyper af **chILD**. Det er nødvendigt, at du taler med din behandlingsansvarlige børnelungespecialist om dit barns specifikke type af **chILD**. Ikke desto mindre er der så mange ligheder imellem de

forskellige typer chILD, at denne informationsfolder formentlig vil kunne besvare en stor del af dine spørgsmål.



Figur 8: Trommestikfingre og urglas-negle

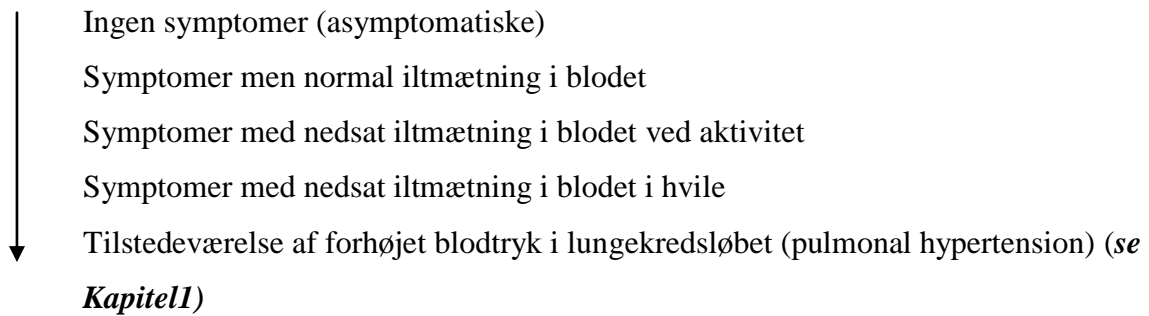
Begge billeder viser en dreng med trommestikfingre og urglas-negle. Dette er tegn på en underliggende kronisk iltmangel og kan udvikles hos børn med svær lunge eller hjertesygdom. Den påfaldende ske-formede ende af fingerspidser kaldes “trommestikfingre” eller “clubbing” (a), den brede og buede form af neglene kaldes urglas-negle (b). Disse forandringer kan ofte ses på samme tid. Drengen var diagnosticeret med *lungefibrose*. Årsagen til dette er ukendt. Igennem mange år var han mistænkt for astma. Disse forandringer på fingrene ses aldrig ved astma. Efter han fik diagnosen lungefibrose fik han bolus-steroid (højdosering binyrebarkhormon i drop). Ydermere fik han hydroxyklorokin og azithromycin (se Kapitel 4). I dag har drengen det meget bedre med aftagende finger-negle forandringer.

Hvilke sværhedsgrader ses ved chILD?

Sygdommens sværhedsgrad kan variere betydeligt, - selv hos børn med samme diagnose. Nogle er kun sparsomt påvirket med for eksempel en let hurtigere vejrtrækning. Andre børn har i en periode behov for ilt tilskud under forskellige stadier af sygdomsprogression. I tilfælde med sværere respirationsproblemer kan nogle børn kræve mere aktiv og intensiv hjælp ved hjælp af kunstig ventilation (se Figur 10). I meget sjældne og svære tilfælde kan børnene dø af deres sygdom eller kun overleve ved hjælp af lungetransplantation. Den

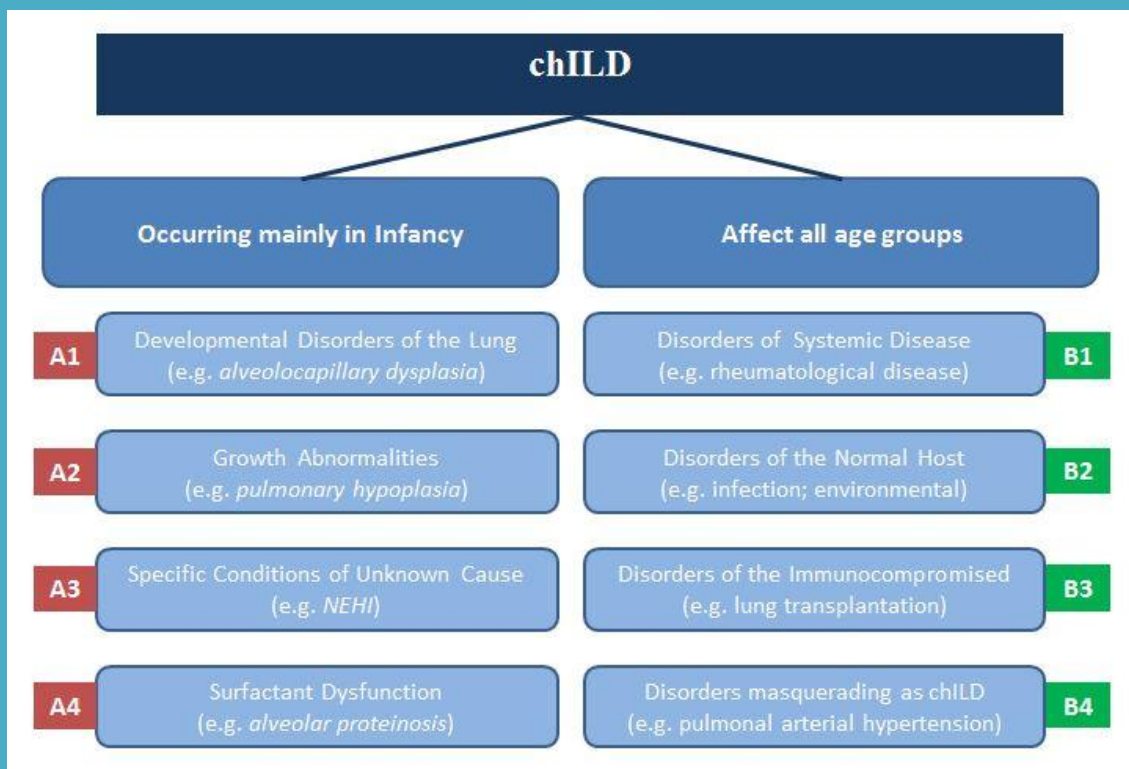
amerikanske børnelungespecialist, Dr. Leland Fan, har foreslået nedenstående klassifikation af sværhedsgrad for børn med **chILD**:

Mildeste form



Sværeste form

Figur 9: Klassifikation af chILD



Kan chILD være nedarvet?

Ja, der er arvelige former af **chILD**. Tilstedeværelse af tilbagevendende svære eller kroniske lungeproblemer hos familie udenfor den nære familie kan være tegn på dette. Hvis forældrene er tæt forbundet/er i familie (konsanguine), er risikoen for nedarvede sygdomme dramatisk forøget. I dag er det muligt at screene for nogle af disse sygdomme ved hjælp af en blodprøve (se *kapitel 3*).



Figur 10:

Dette er Enes, som nu er 3 år gammel. Siden fødslen var han afhængig af ilt tilskud. Da han var 1½ år gammel måtte han bruge respirator grundet såkaldt svær *alveolocapillary dysplasia*. Som det ses på billede til venstre holdt det ham ikke tilbage med at køre på trehjulet cykel. Bag ham ses slangen til respirator som var en nødvendighed på dette tidspunkt. Efterfølgende fik Enes nye lunger (transplantation) og nu kan han lave mange af de samme ting som andre børn på hans alder (højre billede). Han har nu hverken behov for respirator eller ilt tilskud.

KAPITEL 3: DIAGNOSE

Hvordan stilles diagnosen?

Hvis man mistænker interstitiel lungesygdom bør man henvises til et center med ekspertise i evalueringen og behandlingen af disse sjældne sygdomme. I Danmark har bl.a. Dansk Børnelunge Center på Rigshospitalet igennem en lang årrække varetaget disse sygdomme. I udlandet findes store centre i bl.a. München, Hannover, London, Paris samt 9 centre i USA med bl.a. Denver Børnehospital, som en af spydspidserne indenfor dette område.

Hvordan kan jeg optimalt forberede mig til samtalen hos lungespecialist?

En essentiel faktor for en korrekt diagnose af dit barn er via en detaljeret sygehistorie. Der vil ikke kun blive spurgt om aktuelle symptomer, hvornår de startede, tidligere undersøgelser og behandling, men også hvor ofte I har været på hospitalet. Det er derfor en fordel at forberede - i så kronologisk orden som muligt - en liste med barnets tidligere sygehistorie og tage den med til første samtale. Forsøg at sikre dig, at der foreligger kopi af tidligere notater og resultater af tidligere undersøgelser og eventuelle lungefunktionsundersøgelser ved det første besøg. Det er vigtigt at forespørge om alle tidligere røntgenbilleder og scanninger foreligger - enten overført elektronisk eller på CD-ROM. Nogle tegn eller symptomer ses kun indimellem (og aldrig når man er hos lægen) og kan efterfølgende være svære at forklare. I sådanne tilfælde vil en kort videooptagelse på mobiltelefon være af stor værdi at medbringe eller sende ind snarest belejligt.

Kan det være noget andet end chILD?

JA - mange tegn og symptomer hos børn med **chILD** er uspecifikke. Dette betyder, at der er mange andre tilstande og sygdomme som har mulighed for at kunne være skyld i dit barns symptomer. En vigtig del af den diagnostiske udredning er derfor at udelukke disse andre sygdomme.

VIGTIGT

Hvis du allerede har en aftale i et specialistcenter eller afventer en sådan, skal du sikre dig at alle de meget specielle undersøgelser (for eksempel CT scanning af lungerne, undersøgelser i narkose (som for eksempel bronkoskopi og lungebiopsi) udføres i dette center. Dette skyldes, at resultaterne vil være mere udførlige og pålidelige. Sagt på en anden måde – disse undersøgelser kan være belastende for dit barn og det er meget u hensigtsmæssigt at skulle gentage disse undersøgelser hvis det viser sig at have været undersøgelser uden afklaring.

Tabel 2: Tilstande som kan ligne **chILD**

- Medfødte misdannelser i luftvejene
- Medfødte misdannelser i lungevævet
- Medfødt hjertesygdom
- Astma
- Kronisk luftvejsinfektion
- Immundefekter
- Cystisk Fibrose
- Funktionelle sygdomme i fimrehår (for eks. *primær cilie dyskinesi*)
- Pulmonal hypertension med ukendt årsag (Primær pulmonal hypertension)

Hvilke undersøgelser er nødvendige?

I det følgende afsnit vil vi beskrive og forklare de mest almindelige undersøgelser i udredningen med henblik på dit barns diagnose. Der findes dog også andre tests og undersøgelser. Grunden til at de udelades i denne bog er ikke fordi de ikke kan være relevante, men at de er langt mindre hyppigt benyttet. Der vil være relevant at spørge din læge hvorfor en speciel undersøgelse skal udføres, hvad de forventer at finde og hvilke risici der måtte være forbundet med undersøgelsen. Efter hver undersøgelse må I endelig ikke holde Jer tilbage med henblik på at spørge og få vist resultaterne og forklaring på hvad de betyder.

Basale undersøgelser

Undersøgelserne som er listet i **Tabel 3** bør principielt udføres på alle børn, som er mistænkt for **chILD**. De kaldes derfor de basale undersøgelser. Den store fordel ved disse er den lille indflydelse på dit barn og at man får hurtigt ”resultat”, som kan guide til den videre plan.

Tabel 3: Den basale udredning hos et barn mistænkt for **chILD**

- Detaljeret sygehistorie
- Vægt og højde/længde
- Grundig klinisk gennemgang
- Måling af respirations frekvens (RF)
- Måling af iltmætning med saturationsmåler
- Blodgas analyse
- Almindeligt røntgenbillede af lungerne
- Lungefunktionstest (almindeligvis fra omkring 3-5 års alder)
- 6 min gangtest (funktionel fysisk kapacitet)
- Ekkokardiogram (EKKO -ultralysundersøgelse af hjertet)
- Svedtest (test for Cystisk Fibrose)

Røntgenbillede af lungerne

Et almindeligt røntgenbillede af lungerne (thorax-røntgen) kan give lægen et groft skøn over organerne i brysthulen, hvilket indbefatter hjertet, lungerne og de store blodkar. Nogle forandringer på røntgenbilledet kan give mistanke om interstitiel lungesygdom, men kan hverken be- eller afkræfte det. Fordelen ved almindelig røntgen er at det er hurtigt og kun indebærer minimal stråling (se **Tabel 4**) og ikke kræver at dit barn skal medicin til at falde i søvn på. Billederne er umiddelbart tilgængelige og kan beskrives af lægen. Den største ulempe er, at det ikke kan vise detaljer eller små forandringer i lungevævet. Det er som at kigge gennem et mælkeglas ud på sin have, - man ser omrids af træer og buske, men mindre detaljer som små grene og blade og deres struktur kan ikke ses.



Figur11: Sammenligning mellem røntgenbillede og CT scanning

Disse 2 fotos kan hjælpe med at vise forskellen mellem detaljegraden på almindeligt røntgenbillede og CT scanning. Foto til venstre viser almindeligt røntgen og du kan godt gætte, at du ser et blad med en lysere struktur i midten. Denne struktur er faktisk vanddråber, som kun kan ses med det rette billede (ex CT scanning).

Computer Tomografi (CT) af lungerne

Til forskel fra almindelig røntgenbillede, vil CT scanning eller computer tomografi vise et detaljeret billede af de fine lungestrukturer. CT scanning kan sammenlignes med at kigge gennem et helt klart glas, hvor alle detaljer står skarpt omkring lungerne, hjertet og de store kar (se **Figur 11**).

CT scanning er den vigtigste radiologiske undersøgelse hvis man mistænker **chILD**. Selvom det kun undtagelsesvist vil give den præcise diagnose, kan billederne indsnævre mulighederne og hjælpe med at guide til at opnå de bedste vævsprøver. En ulempe er den højere stråledosis (se **Tabel 4**). Derfor skal gentagne undersøgelser på grund af dårlig billedkvalitet undgås. Der er ingen tvivl om, at billedkvalitet afhænger af scannerens kvalitet, men noget andet er bevægeartefakter (dvs. uskarphed eller rystelser i billedet som skyldes bevægelser fra barnet). Selvom en CT scanning er kun tager få sekunder, vil enhver bevægelse (inklusive respirationsbevægelser) kunne betyde at billedet bliver ”tåget” og gør de fine detaljer uklare. Hos større børn vil man, før man tager billedet, bede dit barn om at tage en dyb indånding og holde vejret, for at se om de kan finde ud af det. Ydermere vil man ved at gøre denne øvelse mere sjov og familiær for dit barn, forøge chancerne for brugbare billeder. Et eksempel er at øve det som en leg dagen før undersøgelsen ved simpelthen at få dem til at trække vejret dybt ind og holde det og efterfølgende tømme lungerne fuldt ud og holde vejret igen. En yderligere fordel kan være at se undersøgelsesrummet før selve scanningen og få forklaret hvad der skal ske og hvordan det foregår, hvis barnet er meget usikker på undersøgelsen.

Mindre eller meget syge børn kan ikke kooperere til dette og vil ofte ikke ligge stille under scanningen. Derfor kan det være en nødvendighed, at lave undersøgelsen under anæstesi (sedation). Måske vil man - hvis det er muligt - forsøge at kombinere andre undersøgelser som kræver sedation på den samme dag (for eksempel bronkoskopi), men ofte kan det desværre ikke lade sig gøre. I nogle tilfælde er det nødvendigt med kontraststof (en slags ”farvestof”) som gives i drop for bedre at kunne se blodkar. Dette kan i meget sjældne tilfælde give allergiske reaktioner eller forstyrre skjoldbruskkirtlen. Hvis dit barn har haft problemer med stofskiftet er det derfor vigtigt du fortæller det til din læge inden undersøgelsen. Til sidst, som det gælder alle undersøgelser, vær sikker på du forstår, hvorfor undersøgelsen er nødvendig og de eventuelt mulige komplikationer eller risici. Jo bedre du forstår hvad undersøgelsen indebærer og hvorfor den skal laves, jo nemmere er det at støtte dit barn i at gennemgå den.

Tabel 4: Strålingsdosis af forskellige radiologiske undersøgelser

Sammenlignelig stråledosis:

Naturlig årlig baggrundsstråling	:	2.5 mSv/år
Flyvetur til USA (8 timer):		0.04-0.1 mSv
Almindeligt røntgenbillede:		0.2 mSv
CT-scanning af lungerne:		6-8 mSv

Lungefunktionstest

Lungefunktionstest (se **Figur 12**) er en såkaldt non-invasiv test (ingen stik/blodprøve eller som kræver narkose eller apparatur som introduceres i luftvejene eller andre organer), som giver vigtig information om typen af funktionsnedsættelse ved lungesygdom. Da det kan være teknisk udfordrende - forstået på den måde at barnet skal kunne forstå og følge nogle retningslinjer -, kan det sjældent udføres før barnet er cirka 5 år. Grundet den unikke information man kan opnå, vil det derfor være en fordel, at man tidligt begynder at øve teknikken i ambulatoriet. Tilsvarende manøvre kan også blive praktiseret hjemme ved at øve at bruge et peak-flow-meter, selvom sidstnævnte ikke giver detaljeret information om lungefunktionen (se **Figur 13**).



Figur 12: Lungefunktionstest

Lungefunktionstest: En næseklemme påsættes så barnet kun trækker vejret gennem munden. Barnet holder mundstykket i munden og omslutter det tæt med læberne og tænderne uden at bide i det. Typisk anvisning vil være: *“Træk vejret roligt frem og tilbage. Nu trækkes vejret roligt ud og hvorefter lungerne tømmes indtil du ikke kan mere. Så tager du så dyb en indånding du kan og puster så hurtigt ud du kan – indtil dine lunger er tømt og du ikke kan puste mere”*

Figur 13: Peak-Flow-Meter

Dette billede viser et almindeligt peak-flow-meter som kan benyttes til at øve lungefunktionstest og til tider til monitorering af lungefunktion i hjemmet. Selvom disse instrumenter er upræcise kan man ved gentagne målinger få et mål for barnets gennemsnitlige ”normal værdi” i god tilstand. Daglige målinger kan således give tegn på forværringer, som kan ses ved for eksempel infektioner.

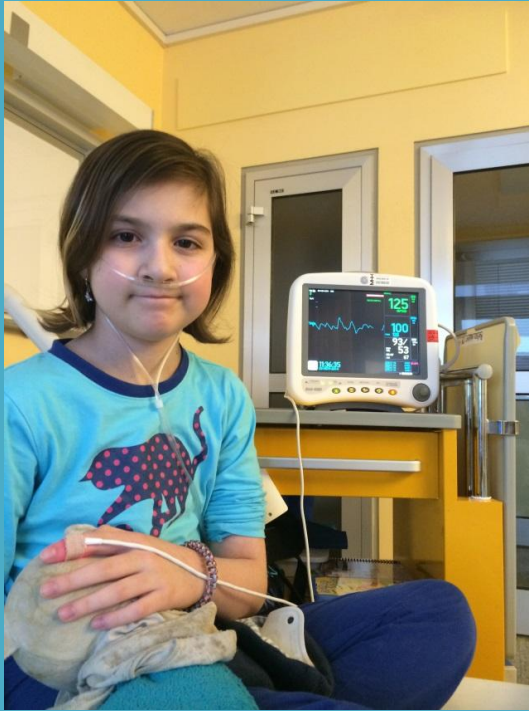


Blodgas analyse (syre-base)

Denne test benyttes primært for at måle partialtrykket (det tryk som gasarten ville udøve hvis det var alene i en beholder) af ilt og kuldioxid i blodet. Da **chILD** kan reducere både iltoptagelse og elimination af kuldioxid fra blodet er det en vigtig test til bestemmelse af sygdomssværhedsgraden af lungesygdommen. Testen kan kun udføres ved en blodprøve – typisk fra fingerspids eller øreflip.

Måling af iltmætning (iltsaturation)

En non-invasiv og smertefri, men mindre præcis måde at monitorere iltniveau er vha. et pulsoximeter via en føler på huden. Føleren kan blive placeret på enten en finger eller øreflip (med et plaster) og forbindes til en monitor via kabel. Dette kan vise både iltmætning og pulsen (se **Figur 14**). Nogle pulsoximetre kan gemme disse målinger over en periode (for eksempel 24 til 48 timer) for senere gennemgang og analyse. Børn som her brug for ilt om natten eller hele tiden bør have pulsoximeter i hjemmet.



Figur 14:

Dette er 11 årige Cara. Efter strålebehandling for en ribbenstumor udviklede hun lungefibrose og krævede iltbehandling. Pulsoximeter er sat på hendes venstre pegefinger med et plaster. Monitor bag hende viser puls (grøn) og iltmætning (blå).

Genetisk test

Først indenfor de senere år kan få typer af **chILD** diagnosticeres direkte på blodprøve med genetisk analyse. Disse kan tage dage til flere uger før der foreligger svar. Ikke desto mindre vil svaret kunne give en klar og præcis diagnose uden behov for lungebiopsi, hvis blodprøven er positiv. Desværre er der kun tale om få typer af **chILD** som kan diagnosticeres på denne måde:

- Surfactant-Protein-B mangel (SPB-Mutations)
- Surfactant-Protein-C mangel (SPC-Mutations)
- ABCA3-mangel (ABCA3-Mutations)
- Alveolar Capillary Dysplasia (FoxF1-Mutations)
- Brain Lung Thyroid Syndrome (TTF1-Mutations)
- Congenital Pulmonary Alveolar Proteinosis (CSFR2A, CSFR2B-Mutations)
- Filamin A mutation

Andre blodprøver

Ved den første vurdering af barnet er der behov for en række blodprøver og en del vil have behov for at blive gentaget. Udover genetiske tests vil ingen enkelt blodprøve kunne confirmere eller udelukke diagnosen **chILD**. Man kan derfor spørge, hvorfor der er behov for så mange blodprøver. Svaret er forbi resultaterne kan give vigtig information om hvilken sygdom det kan eller ikke kan være (inklusiv udelukkelse af nogle non-chILD årsager til

symptomerne). Hvert enkelt resultat er en lille brik i et stort komplekst puslespil (et af dem med 200+ brikker). Ovenstående er et udtryk for, hvorfor det kan være så svært at stille en diagnose.

Bronkoskopi

Bronkoskopi er en procedure hvor man får mulighed for direkte at se luftvejene indefra. Det foregår ved, at man med et tyndt (2.8-5.8 mm i diameter), fleksibelt kikkertrør med arbejdskanal og et påmonteret kamera og lyskilde kan komme ned i luftvejene og samtidig se billedet på en skærm (se **Figur 2** and **15**). Det er muligt at visualisere det meste af de øvre luftveje (svælg og strube) og de større, nedre luftveje (det store luftrør og første bronkiedelinger). Under proceduren kan luftvejene undersøges for misdannelser – om de er for bløde/floppy eller for snævre, øget sekret eller tegn på inflammation (irritation af overfladen i luftvejene). Normal saltvandsopløsning skylles ind i en lap og suges herefter ud igen og sendes til videre analyse. Dette kaldes *Bronkoalveolar lavage* (BAL). Prøver fra denne væske kan testes for bakterier, virus, svampe og inflammatoriske celler. Yderligere kan man i specielle tilfælde undersøge for surfaktantindhold. I sjældne tilfælde kan man med specielle ”tænger” som føres ned gennem skopets arbejdskanal tage små vævsprøver fra slimhinden (*overfladebiopsier*).

Bronkoskopi foretages altid under narkose hos børn og unge. Under proceduren vil nogle børn kun kræve ilt og trække vejret selv, da undersøgelsen ikke er smertefuld eller stressende for barnet. Andre kræver hjælp til vejrtrækningen under proceduren via specielle masker eller rør i luftvejene. Yderligere er børnene vedvarende overvågede med det mest moderne udstyr, således at evt. forværring i vejrtrækningen straks kan opdages under proceduren. Faktisk opfatter vi undersøgelsen som simpel rutine. Betydelige komplikationer ses yderst sjældent. Ofte vil børnene kunne få let temperaturstigning, hoste eller hæshed samme dag eller dagen efter undersøgelsen. Sjældent vil man efterfølgende skulle i respirator, men i disse tilfælde ved vi som regel på forhånd, hvis det er en risiko, som vi er nødt til at tage. Til sidst vil man i tilfælde af vævsprøve kunne se en ikke alvorlig hoste med blod (*hæmoptysis*).

Figur 15: Foto af bronkoskopi

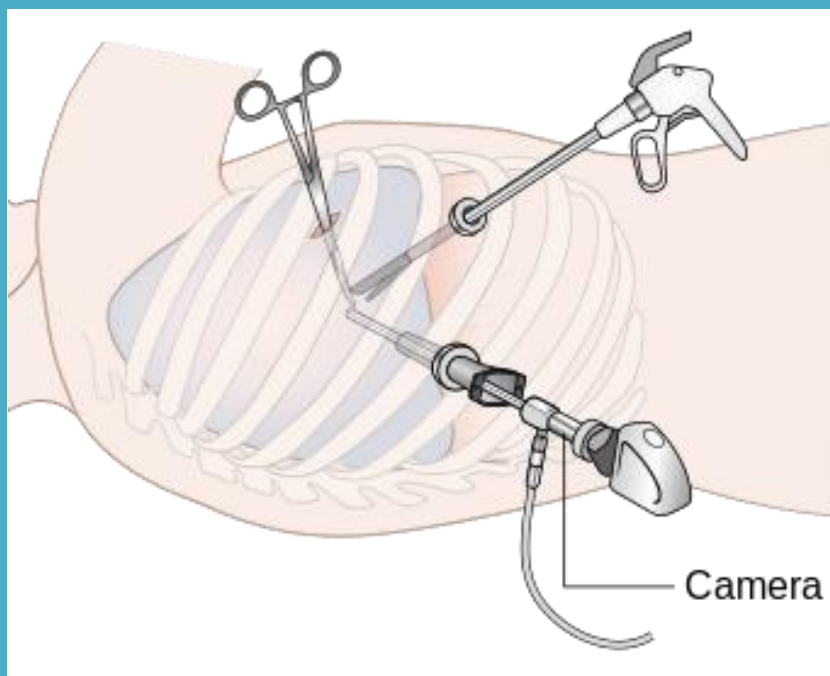
Lægen, som laver proceduren (til højre) holder bronkoskopet i sin højre hånd. På skærmen (venstre side) kan man se luftvejene (i dette tilfælde luftrøret) mens man fører bronkoskopet ned.



Lungebiopsi

Lungebiopsi, hvor der tages en vævsprøve fra lungen, er den vigtigste undersøgelse i diagnosticeringen af mistænkt **chILD**. Det er nødvendigt når andre mulige årsager er blevet udelukket og tidligere undersøgelser ikke har givet en præcis diagnose.

De fleste biopsier laves som *åben lungebiopsi* gennem et 3-5 cm langt snit i huden på venstre side af brystkassen. Denne metode giver en stor vævsprøve, som giver mulighed for at se de fleste sygdomsprocesser. Alternativet er en minimal invasiv procedure kaldet *VATS (video assisted thoracoscopic surgery)*, **Figur 16** og **17**. Ved denne procedure indføres instrumenter i brysthulen under narkose via 3 små huller. Kirurgen kan se direkte på ydersiden af lungen og med sine instrumenter tage små biopsiprøver (se **Figur 17**). Disse prøver er ca. 0.5 - 1cm store. Ingen af de nævnte metoder vil have betydning for dit barns lunger. Fordelen ved VATS proceduren i forhold til den åbne biopsi er: Mindre smerte efter proceduren, ofte mindre behov for lungedræn (drainage af sekret eller luft) og mindre ar. Alder og andre forhold såsom den mistænkte sygdom kan have betydning for hvilken metode der vælges af kirurgen.



Figur 16:

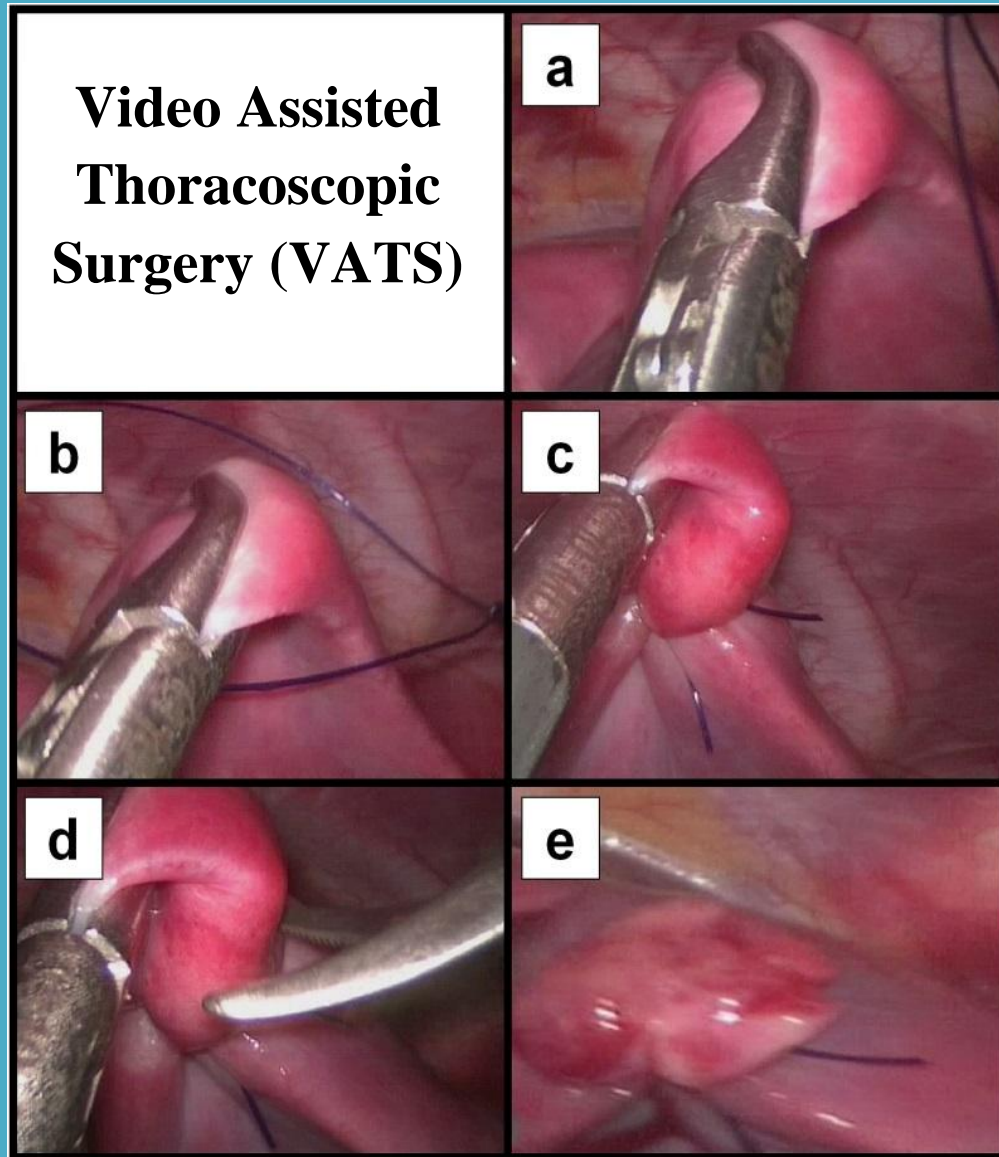
Video Assisted Thoracoscopic Surgical (VATS) lunge biopsi.

Ved hjælp af det indsatte kamera (bund) kan kirurgen få et detaljeret indblik på lungens overflade. Derefter tages biopsien med de 2 andre instrumenter som er indsat gennem de 2 andre huller. Barnet er under narkose og kan intet mærke.

Diagnosen chILD er stillet. Hvad så?

Trods det, at man frygter og forestiller sig at dit barn muligvis har en kronisk lungesygdom under de første besøg, foreligger der altid et håb om, at undersøgelserne vil vise, at der ikke er nogle væsentlige problemer og alt er fint. Så når diagnosen er stillet er det fortsat svært at forstå. Tanker vil flyve gennem dit hoved og bekymringer for dit barn kan være overvældende.

I det følgende kapitel vil vi fokusere på at håndtere dette. Vi vil prøve at gennemgå ofte stillede spørgsmål fra andre familier med lignende lungesygge børn og forsøge at finde svar og forslag til løsninger. Trods dette vil enhver familie være unik. Dette indebærer at der foreligger forskellige løsninger og disse kan kun findes ved at diskutere jeres individuelle behov og problemer med jeres behandlerteam. Det er ekstremt vigtigt at dele jeres angst, sorger og problemer. Lad andre hjælpe jer. Det er ikke et tegn på svaghed eller utilstrækkelighed – tværtom!

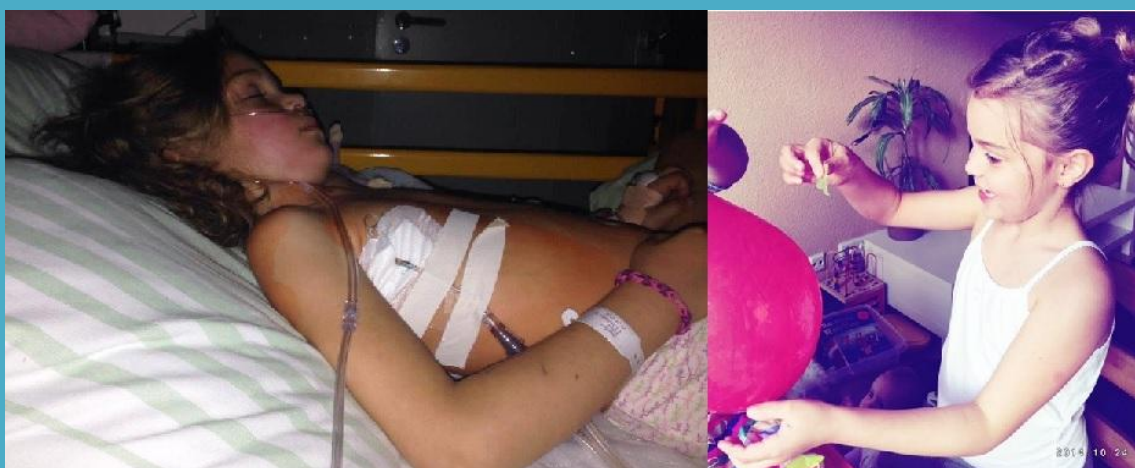


Figur 17: Foto af **Thorakoskopisk lungebiopsi** procedure (gengivet efter tilladelse fra Prof Dr med. Ure og PD Dr med. Dingemann, Medical University Hannover)

- Valg af velegnet lungeområde, som fastholdes med tang
- Placering af lynke/slynge omkring den ønskede vævsstykke
- Der laves knude på lynken
- Afklipping af vævsstykket med saks
- Vævsstykket fjernes. Den strammede lynke fungerer som en tourniquet der stopper blødning og luftlækage fra lungen

Den diagnostiske samtale

Gør jer umage med at høre præcis hvilken medicinsk problemstilling jeres barn har. Forlang forklaring på alt I ikke forstår. Del jeres frygt omkring diagnosen. I de fleste tilfælde kan frygt for at jeres barn ikke overlever være grundløst. Spørgsmålet om hvordan jeres barn vil være om en uge, om et år eller om 10 år kan desværre sjældent besvares med sikkerhed. Man glemmer ofte spørgsmål man har tænkt på når man endelig sidder med lægen. Der kan derfor være en fordel at nedskrive en ”indkøbsseddel” med spørgsmål før man møder op.



Figur 18:

Dette er Soraya, som nu er 8 år gammel. Indtil hendes 7. leveår var hun fuldstændig rask. Efter en infektion udviklede hun svær kortåndethed og blev dårligere dag efter dag. En lungebiopsi viste tegn på **chILD**. Den aktuelle årsag forblev ukendt, hvilket her været svært for hendes forældre. Det venstre billede viser Soraya kort efter hendes biopsi. Hun var utilpas, havde behov for ilt og lå med lungedræn grundet sekretion og luftlækage i hendes brysthule. Efterfølgende fik hun behandling med binyrebarkhormon og azithromycin, som hun heldigvis blev meget bedre på. Det højre billede viser hende flere måneder senere efter biopsien. På dette tidspunkt behøvede hun ikke længere ilt, gik i skole og løb på rulleskøjter (på trods af at hendes lungefunktion aldrig er blevet helt normal).

Skulle vi have reageret tidligere?

Dette spørgsmål kan ofte svares med et resolut "NEJ". Symptomerne begynder ofte langsomt. Disse langsomme fremadskridende tegn og symptomer er umådeligt svære at opdage fra dag til dag (hvilket specielt gælder forældre som ser deres børn hver dag), men ofte meget tydeligere, hvis man kun ser barnet sporadisk. Ydermere vil tegn og symptomer være meget uspecifikke. Hvilke forældre har ikke til tider haft et træt barn, dårligt humør eller manglende energi? Endvidere, disse sygdomme er umådelig sjældne og kun få læger har nogensinde mødt dem eller blot hørt om dem. Der er mange meget mere almindelige og mindre bekymrende tilstande (ofte ubetydelige) årsager/grunde til disse klager. Man kan derfor ofte ikke forvente at ens praktiserende læge eller børnelæge, som ikke er specialist i børnelungesygdomme vil tænke på dette som det første – og selvfølgelig slet ikke jer selv!

Har vi gjort noget forkert?

Igen kan dette spørgsmål svares med definitivt "NEJ". Tværtimod – I har gjort det helt rigtige. Den eneste årsag til at denne sjældne tilstand er diagnosticeret hos jeres barn er fordi I og jeres læge har reageret på tegn og symptomer. Ingen type af **chILD** har vist sig at være begrundet af bevidste forkerte handlinger fra forældrene.

Hvordan forklarer jeg tilstanden for mit barn?

Det er ikke din primære opgave at forklare dit barn om sygdommen. Det er lægens job. Ikke desto mindre er det vigtigt, at forældrene er til stede når lægen forklarer diagnosen. Nogle gange er det jo ikke altid muligt at forklare om sygdom i tilfælde af spæd- eller småbørn. Det er også vigtigt, at man ikke prøver at give en lang række forklaringer, hvis barnet ikke er klar til at modtage information. Læger vil være opmærksomme på tegn hos barnet som udtryk for, at det er overvældet eller "stresset" under informationen og hvis nødvendigt tage en pause og færdiggøre samtalen på et senere tidspunkt. Ydermere vil brugen af simple figurer og diagrammer sammen med forklaringen ofte hjælpe til bedre at forstå indholdet og sikre at barnet/forældrene bliver mindre overvældet. Ikke sjældent vil barnet være indelukket eller trække sig tilbage under disse samtaler. Det betyder ikke, at barnet ikke forstår hvad der bliver sagt under samtalen. Ofte vil børnene senere spørge efter lægen her forladt rummet og det er vigtigt at skrive disse spørgsmål ned, så de kan stilles næste gang man møder lægen. Nogle gange kan børnene ikke klart skrive ned hvad der går dem på eller hvad de har af spørgsmål. Her kan "kunst-terapi" være en hjælp. Det er utroligt hvor tydeligt børn kan tegne eller male deres tanker, angst eller bekymringer. Kunstterapi hjælper dem også med at konfrontere sig selv med deres sygdom og løse angsten. Børn her ret til at kende deres diagnose og det er vigtigt ikke at skjule noget for barnet. De vil vide/føle mere end nogen andre, at noget er galt med dem og at de ikke er på toppen.

Hvordan forklarer jeg det til resten af familien?

Det kan være meget nyttigt at have familiemedlemmer involveret i pasningen af barnet og eventuelt med i samtalen om diagnosen. Alternativt kan det ofte være muligt at arrangere en ekstra samtale med lægen for at forklare tingene en ekstra gang. Hvis man ikke kan deltage, kan man medbringe spørgsmål og svarene kan skrives ned.



Figur 19: Vejen til transplantation

Dette billede blev malet af det dengang 12 årige barn da det blev besluttet at der skulle foretages lungetransplantation.

Hvordan får vi hverdagen til at fungere?

Dette afhænger meget af den individuelle familie og sværhedsgraden af barnets lungesygdom. Der findes en række muligheder indenfor lovgivningen med tabt arbejdsfortjeneste, kronikertilskud, medicintilskud, transport og lignende som kan reducere hverdagens byrde. Hvilken hjælp man tilbydes afhænger af mange ting, men I vil altid kunne rådgives af den læge og den socialrådgiver som er tilknyttet barnets afdeling eller af sagsbehandleren i kommunen. Der forefindes yderligere information omkring dette emne i **Kapitel 10**.

Hvordan kan jeg kombinere barnets sygdom med mit arbejde?

I dagens Danmark er dette et vigtigt spørgsmål, da begge forældre ofte vil være på arbejdsmarkedet. Igen vil man tage udgangspunkt i den konkrete problemstilling, sygdommens sværhedsgrad, behov for isolationsbeskyttelse, aktuelle arbejde osv. Det bør nævnes, at mange børn med **chILD** lever et relativt normalt liv trods deres sygdom. Derfor betyder en **chILD**-diagnose ikke, at man absolut behøver at opgive sit job. Man må dog erkende, at i mange tilfælde, er der behov for perioder med hospitalsindlæggelse, en del ambulante kontroller og behov for øget opmærksomhed på jeres barn. Man gør derfor klogt i tidligt at tale med sin arbejdsgiver og tale om muligheder og løsninger. De fleste vil stille sig positive og hjælpsomme i sådanne situationer. Igen vil rådgivning fra socialrådgiver eller sagsbehandler være til gavn.

Vil mit barn blive stigmatiseret eller isoleret?

Dette er et legitimt og ofte stillet spørgsmål. Dit barn vil ikke have samme energi som før sygdommen. Mange kan lege, tage på klassesur og dyrke sport, men ofte ikke på samme niveau som før. Udover denne begrænsning i fysisk formåen skal jeres barn eventuelt kunne modstå drillerier, fordi han/hun er svagere eller behandles anderledes af læreren.

Det er essentielt at give jeres barn chancen for at fortsætte et relativt normalt liv med så få begrænsninger som muligt. Diagnosen **chILD** betyder ikke stop for sport eller motion for de fleste – kun i mere alvorlige tilfælde. Sport er ikke farligt for børn med **chILD**; tværtimod kan det være en vigtig faktor i deres behandling. Børn er gode til at mærke egne begrænsninger – således at de stopper før de ikke kan mere. Du skal således ikke være bekymret for om han/hun går over strengen og forværrer sygdommen eller tilstanden. Ligeledes er det vigtigt, at de voksne ikke pusher børnene ud over deres grænse eller tilskynder til aktiviteter, som de ikke ønsker. Tal med jeres speciallæge hvis dit barn ikke kan dyrke sport i en almindelig klub. Der er mange alternativer. Der kan eventuelt findes klubber med mindre "ambitioner" eller andre aktiviteter med mindre krav om fysisk udfoldelse for eksempel musik eller håndarbejde. Der kan her være vigtige forhold udover den fysiske udfoldelse, som skal udvikles. Her tænkes på styrkelse af andre evner, sociale kompetencer og relationer med videre.

Drilleri fra andre børn er faktisk ret sjældent – faktisk er det mere at de prøver at "undgå" det syge barn. Der kan også være usikkerhed blandt lærere og pædagoger som passer jeres kronisk syge barn. Nogle gange kan børn blive udstødt fra gruppen grundet irrationel frygt.

Man kan ofte ved undervisning og dialog med lærerne om, hvad det handler om mindske usikkerhed og frygt. Eventuelt kan speciallægen eller andre fra sundhedsteamet besøge skolen eller børnehaven og fortælle om hvad der er galt og at man ikke skal være bange. Hvis de voksne ikke er usikre smitter det ofte af på de andre børn som er en del af Jeres barns hverdag.

KAPITEL 4: BEHANDLING

Hvem skal behandle mit barn?

De vigtigste i behandlerteamet for dit barn er dig/Jer – barnets forældre. Du/I kender barnet bedst og tilbringer den største del af tiden med Jeres barn. Du/I var først til at opdage at “noget var galt” og koordinerer alle de forskellige aftaler på hospitalet. Men du er ikke alene. Dit team består ikke bare af specialisten (den pædiatriske pulmonolog) eller din lokale børnelæge, men flere andre professionelle (se **Tabel 5**). Ikke alle nævnte personer i behandlerteam vil være nødvendige hele tiden. Man vurderer i forhold til de specifikke behov og i forhold til den konkrete sygdom og de individuelle behov hos barnet og forældrene.

Tabel 5: Behandlerteam

- Din **lokale børnelæge** vil forblive din primære kontakt og ansvarlig for basale medicinske behov eller akutte situationer, hvis I bor langt fra Dansk BørneLunge Center.
- Den **pædiatriske lungelæge** (specialisten i børnelungesygdomme) er ansvarlig for at stille diagnose og behandlingsplan for dit barn og vil koordinere samarbejdet med de andre i behandlerteamet, som er nødvendige for håndtering af sygdommen. Der bør ikke være ændringer i behandlingen uden specialistens godkendelse.
- Den **pædiatriske hjertelæge** (hjertespecialist hos børn) vil udføre ekkokardiografi for at udelukke eller følge evt. pulmonal hypertension. (se **Kapitel 1**).
- **Thoraxkirurgen** vil udføre den (ofte nødvendige) diagnostiske lungebiopsi.
- Der kan være behov for at konsultere kollegaer fra andre specialer herunder **rheumatologer (specielaister i gigt/systemsygdomme), immunologer (specialister i immunforsvaret), intensivlæger, gastroenterologer (specialister i mave-tarmkanalens sygdomme) og genetikere (specialister i arvelige sygdomme)**.
- **Diætisten** kan hjælpe med optimal ernæring og beregne kalorie indtagelsen og korrigere mangler.
- **Fysioterapeuter** er vigtige i behandlingen af **chILD**. De kan hjælpe med specielle teknikker i tilfælde af behov for mobilisering af slim fra nedre luftveje og forbedre fysisk formåen med gode råd og øvelser.
- **Psykologen** kan også være en meget vigtig del af teamet. Vedkommende kan støtte barnet og deres familie med den byrde som sygdommen bringer med. Der udvikles en speciel fortrolighed med familien, og der kan tages ikke-medicinske aspekter af sygdommen op i langt større grad end med lægerne.
- **Øre-Næse-Hals-læger** og **talepædagoger** involveres hvis barnet har behov for yderligere hjælp til vejtræningen (luftvejskanyle).
- **Respirationscenter Øst/Vest** er specielle afdelinger hvor man kan henvises, hvis der skule opstå behov for non-invasiv ventilation eller der er behov for nat monitorering til vurdering af ilt mætning, apnø med videre under søvn.

Tabel 5: Behandlerteam (fortsat)

- **Socialrådgivere** hjælper med at kontakte diverse offentlige instanser herunder specielt kommunen med hensyn til økonomisk støtte, tabt arbejdsfortjeneste eller ved behov for anden hjælp fra det offentlige.
- **Sygeplejersker** spiller en vigtig rolle både i sengeafsnit og ambulatorier. Man vil ofte have tæt kontakt til disse da de står for en del af det daglige arbejde med medicinadministration og anden pleje.
- **Pædagoger** kan hjælpe med aktiviteter for de mindste og for de større børn findes til tider en ungecafe (for eksempel ”Hr. Berg” på Rigshospitalet), som også har personale der kan støtte større børn med aktiviteter.
- **Hospitalsklovne** er fantastiske til at bibringe glæde til børnene under deres hospitalsophold og kan for en tid få dem til at glemme deres sygdom og bekymringer.
- **Skolelærere** spiller en vigtig rolle for skolebørn, som kræver længerevarende hospitalsindlæggelse. De hjælper med barnets skolearbejde og ofte i samarbejde med barnets egen skole således at mistet skoletid kompenseres bedst muligt.

Hvornår vil mit barn have brug for ekstra ilt?

chILD nedsætter iltoptagelsen i lungens alveoler (se **Kapitel 1**), dog afhængigt af sygdommens sværhedsgrad. Kroppen er afhængig af at have tilstrækkeligt niveau af ilt i blodet til at opretholde dens funktioner. Hvis ilt niveauet bliver for lavt (*hypoxæmi*), vil barnet bl.a. udvikle tegn som kortåndethed (*dyspnø*). Nogle børn kompenserer for denne lavere iltoptagelse ved at trække vejret hurtigere og dybere og pulsen stiger. For andre med mere svær sygdom, er denne mekanisme ikke tilstrækkelig og der kan ikke opretholdes tilfredsstillende iltniveau. Dette kaldes *respirationsinsufficiens*. Man skal derfor supplere med ilt for at korrigere denne mangel. Normalt, ved havoverfladen består luften af 21% ilt, som kan øges op til 100% ved supplement. Nogle børn kræver vedvarende ekstra ilttilførsel, mens andre kun har behov indimellem (for eksempel under søvn, ved fysisk aktivitet eller infektioner). Graden af ilt behov kan vurderes under indlæggelse ved at regulere på ilttilførslen (procent eller liter ilt per minut) op eller ned, mens man måler ilt mætningen (pulsoximeter, se **Kapitel 3**) eller med en række blodgas analyser (syre-base, se **Kapitel 3**). En kronisk iltmangel kan resultere i, at barnet her begrænset evne til fysisk aktivitet, føler sig træt og slatten, dårlig trivsel eller utilsigtet væggtab. Kort fortalt - barnet er ikke på toppen. Mere bekymrende er, at denne kroniske hypoxæmi kan føre til *pulmonal hypertension* (højt blodtryk i lungerne, se **Kapitel 1**), som vil belaste hjertet. Alle disse tegn, symptomer og komplikationer kan modvirkes ved supplerende ilttilførsel. Ilt er således den primære og optimale behandling for alle børn med respirationsinsufficiens.

Mit barn behøver ilt: Hvad så?

Faktisk behøver du egentlig ikke gøre noget selv, da det er afdelingens ansvar at tage hånd om det. Lægen eller sygeplejersken vil arrangere, at der kan gives ilt i hjemmet og at du har det nødvendige udstyr. Det gøres ved at kontakte de firmaer som vi samarbejder med omkring dette. Efterfølgende vil en repræsentant fra firmaet kontakte dig mhp. en aftale og aflevere ilt og udstyr. Du vil selvfølgelig få en detaljeret beskrivelse og oplæring omkring sikkerhed og brug. Nogle gange kan oplæringen ske under indlæggelse, hvis barnet efterfølgende skal have ilt med hjem ved udskrivelse.

Det er nødvendigt for alle, der får iltbehandling, at kunne måle ilt mætningen så man sikrer den korrekte mængde – uanset om det er på hospital eller hjemme. En del af ustyret er derfor et pulsoximeter (se **Kapitel 3** og **Figur 14**). Når ilt behovet har været stabilt over en periode (*plateau*) og dit barn efter omstændighederne har det godt, er der ikke grund til daglig monitorering. Hvorvidt du bør måle og monitorere dit barn under søvn vil blive besluttet af din læge. Der er ingen mening i at måle dit barn, hvis man ikke kan sætte grænser for hvornår pulsoximeteret skal alarmere, hvis ilt mætningen er for lav. De fleste pulsoximetre har derfor indbygget en alarm som kan alarmere hvis værdierne kommer under et forudbestemt niveau (*baseline*). Normale ilt mætninger vil indimellem bevæge sig op og ned og kortvarige fald under grænsen vil igangsætte alarmerne. Disse kortvarige fald kan ofte betragtes som ”falske alarmer” og viser sig for hyppigt hvis man sætter baseline for stramt. Man får i disse tilfælde meget afbrudt nattesøvn. Heldigvis kan det ofte nemt justeres selvom enhver justering altid først bør diskuteres med lægen.

Ilt-(oxygen)-koncentrator

Iltkoncentratorer er de mest almindelige til brug for langvarig iltbehandling. De kan levere tæt på 100% ilt (oxygen) til dit barn ved at suge den omgivende luft ind og udfiltrere øvrige gasser. De får strøm fra lysnettet og man behøver derfor stikkontakt. Der findes bærbare modeller (for eksempel Inogen One[®], Sequal Eclipse[®]) med batteri, som kan holde op til 8 timer. Disse iltssystemer er relativt lette da de udnytter ilten i omgivende luft og således ikke behøver iltbomber (metalbeholdere). Ikke desto mindre vil iltafhængige patienter altid have behov for i nødstilfælde at have en iltbombe, hvis elektriciteten skulle fejle. En anden ulempe er, at flowhastighed med de modeller som er på markedet er begrænset til 5 liter per minut, selvom det er sjældent, at børn behøver mere end dette.

Flydende ilt (oxygen) systemer

Når ilt nedkøles til -183°C vil det ændres fra gas til en flydende væske. En liter flydende ilt svarer til 850 liter ilt som gas. Det betyder, at en enkelt iltbeholder med flydende ilt vil kunne holde betragtelig længere og er ikke afhængige af elektricitet. Små transportable systemer med flydende ilt kan gentagne gange blive genfyldt fra en større beholder i hjemmet. Det giver frihed for dit barn til at være mere mobilt og komme omkring. Disse systemer er ret lette og har større lagerkapacitet sammenlignet med ilttanke med gas på samme størrelse.

Ilt-(oxygen)-gascylindre

Disse benyttes ofte på hospitalet og benyttes kun hjemme som back up og sikkerhed for iltkrævende børn. Iltbomber (cylinder) indeholder ilt under højt tryk (normalt 200 bar). En liter ilt ved 200 bar svarer til 200 liter ilt ved normalt atmosfærisk tryk (ved havoverfladen). Disse tanke kan komme i forskellige størrelser – fra 500 ml til 10 liter. Det er muligt at udregne hvor længe en enkelt cylinder vil kunne holde med et konstant flow hastighed. Det skal også bemærkes at nogle tanke kræver specielt værktøj til at åbne. Således er det tilrådeligt at have værktøj i reserve. Fordelen ved dette system er, at de er uafhængige af elektricitet og er transportable (i specielle designede vogne eller rygsække). Ulempen er den relative høje vægt og der er en risiko for at de kan eksplodere hvis de ødelægges (grundet det høje tryk). For at bedre fornemmelse af hvilke tryk der er tale om skal man huske på at et almindeligt bildæk normalt kun er omkring 2-3 bar (modsat 200 bar!). Det er derfor iltbomber altid skal sikres med specielle anordninger når de står på gulvet. De må aldrig blot rulle rundt eller opbevares bag i bilen.

Hvordan inhaleres ilten?

Gummi slanger på op til 8 meter lange (se **Figur 20**) er forbundet fra iltapparat til patienten. Ilten kan inhaleres enten gennem næsen (næsekatetre) eller både mund og næse samtidigt (maske). De lange slanger giver mere frihed og mulighed for bevægelse for barnet – specielt de mindre børn, som ikke kan bære rundt på deres ”ilt system”.

Ilt (oxygen) næsebrille

Dette består af en blød plastikslange som er forbundet til iltsystemet og som er trukket rundt om begge ører og har 2 propper til at aflevere ilten direkte i næsen (se **Figur 21**). Det kan være nødvendigt at fiksere slangen med plaster hos mindre børn. På dette system kan maksimalt administreres 8 liter ilt pr. minut, men det har den fordel, at man kan spise, drikke osv. med systemet på.

Enkelt næsekateter

Disse er meget tynde bløde plastikslanger som udelukkende placeres i det ene næsebor, Da de nemt falder ud kræver det fiksering med plaster. De kan maksimalt administrere 2 liter ilt pr. minut.



Figur 20:

Dette er Joris (se også **Figur 24**), en ekstremt livlig og aktiv dreng trods hans vedvarende ilt behandling. Ved at bruge "lang line" var han i stand til at bevæge sig omkring (under observation) i hjemmet.

Ilt(oxygen)-masker

Disse masker omslutter både mund og næse og er påsat med elastikbånd omkring baghovedet. De kan administrere op til 10 liter ilt pr. minut, men må ofte fjernes for fleste gøremål som drikke, spise og så videre. Nogle børn finder dem mere behagelige end næsebriller under søvn.

Er der bivirkninger ved langvarig iltbehandling?

Mens kraftig iltbehandling kan resultere i problemer hos præmature (for tidligt fødte) er der ingen fare ved børn født ved terminen eller ældre børn. Der bør derfor ikke være nogen frygt for at give for meget ilt til dit barn. Vedvarende iltbehandling kan føre til udtørring af næseslimhinden, som kan give sår og næseblødning. Skulle dette være tilfældet skal du

fortælle din læge det. Det er muligt at have en fugter koblet på systemet som kan forebygge udtørring af slimhinden. Normalt er fugtning af ilt ikke nødvendigt.



Figur 21:

Dette er 13 årige Rifat. Han har haft sygdommen ”bronkiolitis obliterans” siden spædbarnsalderen. Mens han var afhængig af vedvarende ilt indtil hans 6. år er det i dag kun sjældent nødvendigt (primært under infektioner og til tider om natten). Han foretrækker næsebrille.

Hvordan er hverdagen ved behov for iltbehandling?

Supplerende iltbehandling vil normalt resultere i en forbedring af dit barns tilstand – specielt ved fysiske aktiviteter. Mens de før måske var for svage til at gå i skole eller børnehave, vil ilttilskud kunne gøre en forskel. Det betyder at iltbehandling ofte vil betyde mere frihed end restriktioner. Afhængig af iltsystem og flowhastighed, kan det være nødvendigt med et ekstra udstyr på skolen eller i børnehaven. Nogle forældre beskriver at brugen af ilt-næsebrille i skolen tiltrækker opmærksomhed og kan betyde at man trækker sig socialt. Forklaring og

undervisning vil ofte sætte en stopper for det. Det er vigtigt at diskutere dette med din læge og klasselærer.

Hvad kan jeg gøre hvis mit barn er for sygt til at trække vejret?

Desværre vil nogle meget syge børn have behov for yderligere behandling, hvor iltbehandling ikke er nok til at opretholde tilstrækkelig iltmætning og hvor de ofte heller ikke er i stand til at eliminere nok kuldioxid fra deres blod. I disse tilfælde vil barnet have behov for yderligere hjælp med støtte til vejrtrækningen (*mekanisk ventilation*). Der er mange forskellige måder at give vejrtrækningsstøtte. Disse kan groft opdeles i 2 grupper: *invasive* og *non-invasive*. Den første gruppe er karakteriseret ved at have direkte adgang til de nedre luftveje med en tube, - enten direkte gennem en adgang foran på halsen (*tracheostomi*) eller ved at guide den ned gennem munden og ned i luftrøret (*intubation*).

De fleste børn kræver kun mekanisk ventilation midlertidigt eller en gang i mellem (for eksempel om natten eller under akut forværring under infektion). Andre behøver vedvarende vejrtrækningsstøtte. Disse børn behøver hjælp og støtte fra specialuddannet personale – inklusiv når de er i skole eller i anden pasning. Igen betyder vedvarende vejrtrækningsstøtte ikke at barnet er helt udelukket fra en almindelig hverdag (se **Figurer 10, 23 og 24**). Ikke desto mindre vil pasningen af et barn som er afhængig af kunstig ventilation være krævende for alle involverede.

Hvad er non-invasiv ventilation (NIV)?

NIV er specialiseret støtteventilation til patienter med alvorlige vejrtrækningsproblemer via enten specielt designede masker, som dækker næsen og munden eller udelukkende næsemasker. Disse masker er forbundet til en maskine med en fleksibel slange og forbedrer iltoptagelse hos syge børn. Denne forbedring opnås ved at øge lufttrykket i lungerne. En teknik er at øge trykket både under indånding (peak inspirationstryk eller PIP) og i slutningen af udåndingen (peak ekpirationstryk eller PEEP – dette er lavere end PIP). En anden teknik kaldes kontinuerlig positivt tryk ("continuously positive airway pressure" eller CPAP. Alle teknikker kan være tilstrækkelig til at assistere barnets vejrtrækning. Såkaldte "højt flow næse kanyler" (se **Figur 22**) giver et maksimalt flow hastighed på 50 liter per minut, som sekundært bevirker et kontinuerligt positivt tryk i lungerne og i begrænset omfang kan bruges som CPAP. Uanset metoden er det overordnede formål at lette arbejdet under den spontane vejrtrækning (det hjælper med at holde lungen oppustet). I starten kan NIV føles ukomfortabelt og være frygtindgydende for barnet, hvilket i praksis betyder at brugen kræver tålmodighed og beroligelse. Når barnet bliver fortroligt med NIV og har haft en mulighed for at føle, at den faktisk hjælper dem, vil de ikke bare tolerere den, men også selv bede om den.



Figur 22:

Dette er Josefina. Hun er blevet diagnosticeret med *medfødt alveolocapillary dysplasia*. Lige efter fødslen var hun kritisk syg og havde behov for ventilation. Hendes tilstand forbedres og efterhånden behøvede hun kun en lille mængde ilt (*se også forsiden*). Om vinteren forværres hendes tilstand gentagne gange. Hun havde ofte brug for højt flow kanyle. Ikke desto mindre, som det ses på billedet, er Josefina en glad og aktiv pige, som ikke synes besværet af hendes kanyle.

Hvad er invasiv ventilation?

Ved invasiv vejrtrækningsstøtte forstås en form for respiration hvor vejrtrækningen er støttet ved at placere en tube direkte i luftrøret, enten via et hul på forsiden af halsen (*tracheostomi*) eller ved at lade den passere gennem munden eller næsen (*intubation*). Intubation er primært brugt i forbindelse med akutte situationer, hvor non-invasiv ventilation har vist sig insufficient til i tilstrækkelig grad at korrigere lav ilt niveau i blodet og/eller højt kuldioxid niveau. Åndingstuber er meget ukomfortable og tolereres sjældent af børn, som er ved bevidsthed, hvorfor de fleste børn som kræver vejrtrækningsstøtte ved intubation må sederes dybt. Langt højere tryk kan opnås ved invasiv vejrtrækningsstøtte sammenlignet med non-invasive. Hvis der viser sig nødvendigt at barnet har behov for forlænget eller langvarig vejrtrækningsstøtte, laves et lille hul (*tracheostomi*) ved strubeområdet (*larynx*) hvorigennem en tube kan føres ind (*tracheal kanyle*) i luftrøret (*trachea*) (*se Figurer 10 og 24*).



Figur 23:

Dette er Henry. Han lider af *Cantu Syndrom*, som er en meget sjælden genetisk sygdom der også afficerer lungerne. Det blev bemærket lige efter fødslen at Henry havde en hurtig og anstrengt vejrtrækning. Han tilstand blev hurtig akut forværret grundet banale, almindelige virus infektioner. Ved disse forværringer blev han ofte kritisk syg og krævede invasiv vejrtrækningsstøtte (*øverste venstre billede*). Imellem disse infektioner havde han lav fysisk formåen og krævede supplerende ilt (*øverste højre billede*). Efterfølgende blev han startet på bolus steroid og havde en betydelig bedring i hans tilstand. Hurtigt kunne han undvære ekstra ilt, blev bedre til fysisk aktivitet og hans virus infektioner betød ikke alvorlige forværringer. Det nederste højre billede viser ham på sommerferie med sin ældre bror. Aktuelt lever han et næsten normalt liv. I influenzasæsonen kan han dog godt have forværringer som kræver indlæggelse og ind i mellem endda invasiv vejrtrækningsstøtte.



Figur 24:

Dette er Joris. Han lider af en sjælden medfødt lungesygdom, som er så sjælden at den fortsat afventer sit eget navn. Han var så ramt, at han blev behandlet i de første 5 måneder af hans liv på intensivafdelingen med vedvarende *invasiv vejrtrækningsstøtte* (via en *tracheal kanyle*) (*øverste venstre billede*). Dette var en ekstrem svær og stresset tid for familien og alle som kendte ham. Han blev langsomt bedre og det var muligt at sende ham hjem med respirator. Udover hans forældre var det er ventilatørhold omkring ham hele døgnet. Idet behandlingen for denne tilstand udelukkende var ilt, måtte hans familie være tålmodige og håbe, at han blev bedre, når hans lunger voksede og videreudviklede. Mange forskellige strategier forsøgte for at bedre hans chancer. Dette inkluderede isolation så man undgik unødigt udsættelse for bakterier/virus og sikre fuld beskyttelse med vaccinationer. Han blev tilbudt højenergidrikke via hjælp fra diæt som kunne gives i *nasogastrisk sonde* (*sonde via næsen til mavesækken*), for at sikre optimal ernæring og trivsel. Heldigvis, med alt dette, var han i stand til at blive bedre uge efter uge og til sidst behøvede han ikke længere invasiv vejrtrækningsstøtte.

Figur 24 (Fortsat):

I starten var han fortsat iltkrævende men uden behov for vejrtrækningsstøtte, men tracheal kanylen lod man blive siddende, da det var nemmere for ham at trække vejret (*se øverste højre og nederste venstre billede*). Joris var dengang en livlig dreng som fortsatte med at udvikle sig fra dette punkt. *Øverste højre billede* viser ham kørende rundt på sin cykel med en meget lang ilt slange. Med alderen/tiden blev han også bedre. På *nederste venstre billede* ses han legende i sandkasse på et tidspunkt hvor han ikke behøvede ilt (men tracheal kanylen er der stadig). *Nederste højre billede* viser det seneste foto af ham hvor han er 2 år. Han fik fjernet sin kanyle 6 måneder før dette billede og har nu kun et lille ar fortil på halsen. Han har ikke længere brug for supplerende ilt, elsker at være aktiv og er startet med at gå. Du kan se på billedet, at han fortsat behøver sin nasogastriske ernæringssonde og desværre er alle hans problemer i relation til hans sygdom ikke løst endnu. Ikke desto mindre kan Joris historie vise at selv hos børn med alvorlig og svær **chILD** er der ikke blot gode chancer for at overleve, man har og får også livskvalitet. Ofte kan disse tilstande bedres over tid, hvis der ikke er nogen medicin som kan behandle eller helbrede.

Hvilken medicin bruges til at behandle chILD?

Som tidligere skrevet, er **chILD** ikke en enkelt medicinsk sygdom. Tværtom er der tale om myriader af forskellige lungesygdomme, som ikke overraskende ofte kræver forskellig behandling. Behandlingen skal derfor guides af den underliggende sygdom. Svær inflammation spiller ofte en vigtig rolle i mange former af **chILD**, hvorfor medicin som dæmper inflammation ofte bruges. Desværre er intet medicin på nuværende tidspunkt i stand til at helbrede mange af disse sygdomme. I stedet er medicin ofte i stand til at forbedre forløbet og/eller dæmpe symptomer (for eksempel så barnet føler sig bedre tilpas). Endvidere skal det huskes at mange af disse medikamenter har betydelige bivirkninger. Derfor vil opstart af behandling være en vurderingssag i hvert enkelt tilfælde mellem mulig og forventet effekt af medicin vægtet op mod potentielle bivirkninger. Som forældre er det vigtigt, at du spørger, hvorfor dit barn skal have denne medicin, hvilke bivirkninger der kan forventes og hvad du skal holde øje med. Det er også vigtigt, at man vedvarende stiller spørgsmål til, om der fortsat er behov for den aktuelle behandling, da behandlingen ofte er langvarig og vil blive givet i måneder til år. Det vil være en fordel, hvis man løbende forsøger et neddrosle medicin og monitorere for ændringer i deres tilstand. Dette skal dog altid foregå i samarbejde med din læge.

Du vil opleve at børn med den samme tilstand kan få forskellige behandlinger. Dette skyldes sjældenheden ved disse sygdomme hvilket betyder, at der ikke findes kliniske studier omkring sikkerhed og effektivitet af medicinen for aktuelle tilstand. Der findes således ikke "fasttømrede" guidelines for behandling eller godkendte medikamenter til behandlingen af

chILD. Meget af medicinen er velafprøvet til behandling af andre sygdomme, men vi ved ikke om de virkelig er ligeså effektive eller i hvilke omstændigheder de er en fordel ved **chILD**. Derfor er det sikreste og den optimale brug af disse medikamenter at behandlingen baseres på viden som skabes i kliniske studier – kliniske forsøg. Ved at spørge din læge om der findes viden omkring aktuelle behandling og igangværende studier kan du hjælpe med at optimere behandlingsplanerne. **Kapitel 11** har yderligere detaljer omkring forskning i **chILD**.

Binyrebarkhormon

Kortison er den hyppigst brugte medicin hos børn med **chILD**. Det er et naturligt signalstof (*hormon*) og det produceres hos mennesker i binyrerne. Faktisk er det involveret i regulationen af mange metaboliske processer. Kortison omdannes i kroppen til den aktive form, *kortisol*. Kortisol omdannes til en række forskellige andre aktive substanser med samme struktur men meget forskellige effekter i kroppen. Således er kortison ikke en egentlig substans, men en gruppe af relaterede substanser som kollektivt betegnes glucocorticoider eller steroider. De mest almindelige ordinerede steroider er *prednison*, *prednisolon* og *methylprednisolon*. Steroider influerer ikke bare på elektrolytbalancen (salt og mineralbalance) og forbrændingen af fedt og sukker, men har også en kraftig anti-inflammatorisk effekt.

Steroider er ikke specielt giftige eller harmfulde for ens helbred, men som med så mange andre ting er dosis afgørende. Forestil jer hvad der kunne stå på chokoladepakker, hvis chokolade var et medikament: ”*Advarsel - overdreven indtagelse kan resultere i alvorlige ændringer i omsætningen af fedt og sukker. Mennesker, som over en lang periode indtager store mængder chokolade har en betydelig øget risiko for at udvikle diabetes, forhøjet kolesteroltal, forhøjet blodtryk, hjertesygdom, åreforkalkning, hjerteanfald,... tilfælde med dødelig udfald som er relateret til overdreven chokolade indtagelse er beskrevet*”. Alvorligheden ved bivirkninger fra steroider skal ikke nedtones ved dette eksempel; mere at det skal forstås, at bivirkninger er mere relateret til den indtagne mængde.

Hvilke bivirkninger kan binyrebarkhormon have?

Høje doser binyrebarkhormon er generelt veltolereret selvom der findes en lang række bivirkninger (**Tabel 6**). Som hovedregel vil bivirkninger forsvinde eller reduceres, når dosis sættes ned.

Advarsel: Hvis dit barn har været i langvarig steroidbehandling må behandlingen ikke pludselig stoppes. Den skal aftrappes over længere tid for at undgå risiko for livsfarlige forstyrrelser i kroppen. **TAL DERFOR ALTID MED SPECIALLÆGEN FØRST.**

Hvordan gives binyrebarkhormon?

Disse kan inhaleres, spises eller gives intravenøst i blodet (”i drop”). Normalt gives binyrebarkhormon som systemisk behandling (kommer rundt i hele kroppen) hos børn med **chILD**, enten som piller eller infusioner. En metode til systemisk behandling er *pulsterapi* eller *bolus-steroid*, hvor barnet får en 3 dages kur med en højdosis infusion en gang om

dagen. Dette gøres almindeligvis under indlæggelse og er i almindelighed godt tolereret med begrænsede bivirkninger. Nogle gange suppleres med samtidig tabletbehandling, som en slags ekstra "chok behandling".

Daglig behandling med binyrebarkhormonbehandling (normalt >10 mg for teenagere og 5 mg for mindre børn) er ofte forbundet med bivirkninger over tid. Derfor forsøges denne behandling begrænset mest muligt og lige så snart tilstanden tillader det aftrappes dosis. I sådanne tilfælde kan behandling der nedsætter mavesyre være en fordel ligesom vitamin D tilskud og calciumtilskud anbefales.

Inhaleret binyrebarkhormon ser ud til at være det bedst tolererede med færrest bivirkninger. Desværre er den inhalerede dosis utilstrækkelig til at behandle **chILD**. Den eneste situation, hvor det kan bruges er hvis barnet også lider af hyper-reaktive luftveje (hvor luftvejene har tendens til at spasme og trække sig sammen for eksempel i forbindelse med infektioner).

Tabel 6: Mulige bivirkninger ved binyrebarkhormon

- Undertrykkelse af kroppens egne kortisolproduktion (*se ovenfor*)
- Øget appetit
- Vægtøgning
- Inflammation i maveslimhinden (***Gastritis***)
- Mavesår (***Peptisk Ulcus***)
- Humørsvingninger
- Strækmærker på huden, som hos gravide (***Striae***)
- Forhøjet blodtryk (***Hypertension***)
- Forhøjet blodsukker (***Hyperglykæmi; Diabetes mellitus***)
- Skøre knogler (***Osteoporosis***)
- Nedsat immunforsvar (***Immunosuppression***)
- Nedsat eller afbrydelse af væksten
- Linseforandringer (Stær - ***Katarakt***)

Hvornår skal man give binyrebarkhormon og hvornår ikke?

Det er altid på sin plads at give binyrebarkhormon, når barnet ikke har det godt og det mistænkes at inflammation spiller en vigtig rolle i udviklingen eller opretholdelsen af sygdommen. I disse tilfælde gives ofte en forsøgsbehandling med bolus-steroid. Det modsatte er tilfældet Hvis sygdommen derimod vurderes til at være associeret med f.eks. udviklingsmæssig forstyrrelse af lungerne og at inflammation ikke ser ud til at spille en afgørende rolle kan man ikke med rimelighed give binyrebarkhormon. Hvis man imidlertid ikke kan afgøre hvad sygdomsprocessen skyldes, vil et forsøgsbehandling med binyrebarkhormon ofte kunne retfærdiggøres.

Hydroxyklorokin

Hydroxyklorokin er et medikament, som primært har været brugt i behandling af malaria (en tropesygdom). Det er derfor rimeligt at betragte det som en slags antibiotikum. Yderligere stimulerer det produktionen af surfaktant, hæmmer arvævsdannelse (*fibrose*) og har anti-inflammatorisk effekt. I øjeblikket er hydroxyklorokin ikke registreret til brug ved **chILD**, men grundet de ovenfor nævnte forhold er det blevet brugt i mange år. Der er mange rapporter, hvor der har været god effekt ved denne behandling hos børn med **chILD**.

Hvad er bivirkningerne ved hydroxyklorokinbehandling?

Mange af de rapporterede bivirkninger ved hydroxyklorokin er dosisrelaterede og ses kun sjældent ved de doser, som bruges til børn. **Tabel 7** lister de "hyppigste" rapporterede bivirkninger med denne behandling. Når noget beskrives som hyppigt skal det forstås således, at de ses hos mere end 1 patient per 100 behandlede patienter. Alle patienter som får langvarig hydroxyklorokinbehandling bør årligt have kontrolleret øjnene og have kontrolblodprøver med faste intervaller.

Tabel 7: Hyppige hydroxyklorokinbivirkninger

- Nedsat appetit
- Humørsvingninger (*labile*)
- Hovedpine
- Sløret syn
- Mavesmerter, kvalme
- Luft i maven, diare med vægttab og/eller opkast
- Hududslæt og kløe (*pruritus*)

Hvordan gives hydroxyklorokin ved chILD?

Det gives som tablet (evt. mikstur) en eller 2 gange dagligt. Varigheden af behandling vil ofte være måneder og forbedring ses normalt efter 4-8 uger. Hvis der ikke er nogen bedring efter denne periode bør behandlingen stoppes.

Hvornår bør hydroxyklorokin bruges og hvornår ikke?

Principielt kan hydroxyklorokin bruges ved alle typer af **chILD**. Ved overblik over de tilgængelige publicerede tilfælde ser der ud til at være effekt i cirka halvdelen af tilfældene. Desværre er der på nuværende tidspunkt endnu ikke tilstrækkeligt med publiceret materiale, der kan fortælle hvem som vil have gavn og hvilke børn som det ikke hjælper på. Logisk set bør børn med **chILD** grundet udviklingsmæssige sygdomme eller forsinket udvikling i lungerne ikke forventes at have gavn af hydroxyklorokin. På den anden side – hvis man ikke

med sikkerhed kan afgøre den eksakte type af **chILD**, kan en forsøgsvis behandling retfærdiggøres.

Azithromycin

Azithromycin er et antibiotikum i den såkaldte makrolid-familie, som normalt bruges til behandling af bakterielle infektioner. Det har dog også anti-inflammatoriske virkninger. I 1980'erne blev det opdaget at makrolider kan være en fordel for patienter med kronisk lungesygdom. Der er en alvorlig svær lungesygdom som næsten udelukkende ses i den oprindelige Asiatiske befolkning kaldet *diffus panbronchiolitis*. Indtil introduktionen af makrolider i behandlingen ville døde de fleste patienter med denne sygdom. Det blev observeret at de patienter som havde fået makrolid grundet en infektion i kroppen blev bedre efter kort tid. De fleste blev endda symptomfri. Efterfølgende blev den tidligere fatale tilstand til en tilstand som relativt nemt kunne behandles. Siden denne opdagelse, er mange patienter over hele verden med forskellige lungesygdomme forsøgsvist blevet behandlet med makrolid (inklusiv børn med **chILD**). Fraset få tilfælde hvor der er beskrevet positiv effekt, er der ikke nogle systematiske studier, som demonstrerer/beviser effekt af makrolidbehandling ved **chILD**.

Hvad er bivirkningerne ved Azithromycin behandling?

Vedvarende azithromycinbehandling er ofte ganske godt tolereret hos de fleste børn og alvorlige bivirkninger er meget sjældne. Symptomer fra mavetarmkanalen som diare kan ses (azithromycin stimulerer tarmmotilitet – transporten i tarmen). Som ved alle antibiotika kan børn blive allergiske overfor dem. Nogle gange kan allergiske reaktioner ses selv efter barnet i en lang periode ikke har haft problemer ved indtagelsen. De mest almindelige symptomer er kløende udslæt. Hvis dette sker skal du kontakte din læge. Et andet problem ved langvarig brug kan være risikoen for udvikling af resistens over for en række bakterier.

Hvordan kan Azithromycin gives?

Azithromycin har en lang virkningsvarighed i kroppen og det er derfor ofte nok at give 3 dage om ugen (enten som tablet eller mikstur). Effekten på lungesygdommen ses ikke før efter 12 ugers behandling og hvis der ikke er set forbedring på dette tidspunkt bør behandlingen stoppes.

Hvornår er det tilrådeligt og hvornår frarådes behandling med makrolid?

En forsøgsbehandling kan overvejes i enhver form for **chILD**, som er vurderet til i større grad at blive udløst af eller vedvarer grundet en inflammatorisk proces og ikke i tilstrækkelig grad hæmmes af steroidbehandlingen. Hvis man ikke skønner, at inflammationen spiller stor rolle eller det primært skyldes udviklingsmæssig forstyrrelse eller forsinket udvikling i lungerne, er der ikke meget belæg for at bruge makrolidbehandling. Hvor om alting er, - i de tilfælde hvor den eksakte form for **chILD** ikke kan fastslås, kan en forsøgsvis behandling retfærdiggøres.

Er der andre antibiotika som bruges til behandling af chILD?

I øjeblikket er der ikke andre antibiotika som bruges til behandling af **chILD**. De kan dog bruges som vedvarende behandling i tilfælde med nedsat immun funktion (*immunosuppression*). Denne nedsatte funktion kan skyldes underliggende sygdom eller være sekundært til behandling (med f.eks. binyrebarkhormon).

Er der andre medikamenter til behandling af chILD?

De overfor nævnte medikamenter er de hyppigst brugte. I særlige individuelle tilfælde er der behov for andre anti-inflammatoriske stoffer, men det er udenfor denne bogs rammer at gå ind i detaljer omkring dette.

Behandling af **chILD** er altid i høj grad en specialistopgave og bør udelukkende varetages af specialister i et børnelungecenter med stor erfaring.

Skal alle børn med chILD have medicinsk behandling?

Nej, medicin er ikke nødvendigt hos alle børn. For nogle tilstande her medicin vist sig at være uden virkning eller helt unødvendigt. Dette gælder specielt tilstande som er sekundære til strukturelle forandringer eller udviklingsmæssige forstyrrelser. Yderligere vil børn med *neuroendocrine cell hyperplasia of infancy* (NEHI) typisk reagere positivt udelukkende på iltbehandling, men ikke på de øvrige præparater på listen. Det må dog fortsat understreges, at der ikke findes nogen systematiske, klinisk kontrollerede forsøg, der direkte dokumenterer effekt af nogen af de ovennævnte medikamenter brugt i behandling af **chILD**.

Det faktum, at der ikke er nogen videnskabelig beviser i behandling af **chILD**, vil ofte resultere i en følelse af hjælpeløshed, angst og frygt. Man kan til en vis grad støtte sig til, at det hyppigt ses, at en del børn ”vokser” ud af deres sygdom. Dette betyder at de år for år bliver bedre - selv uden brug af medicin. Dette er meget vigtigt at vide og forstå, da det kan forhindre at barnet får uhensigtsmæssig medicin og til tider medicin med betydelige bivirkninger. Der er meget vigtigt, at man fast og ofte evaluerer hvert barn med hensyn til hvorvidt der er grund til at fortsætte medicinen. Overraskende vil det stoppe eller ikke begynde en medicin ofte kræve mere overbevisning end at starte en behandling. Ligeledes er det ikke usædvanligt, at man kan se flere fordele ved at stoppe medicin end at fortsætte eller starte et yderligere præparat.

Hvis intet hjælper, kan lungetransplantation så redde mit barn?

I meget sjældne, svære tilfælde vil et barn fortsat blive dårligere og dårligere trods medicinsk behandling. Lungetransplantation overvejes når: Fysisk aktivitetsformåen er reduceret til et

minimum i forhold til almindelige gøremål i hverdagen og den fremadskridende forværring giver bekymring om overlevelse.

Tilhørende er målene for transplantation:

1. Forbedring af livskvalitet,
2. Længere overlevelse end uden transplantation.

Desværre vil der i nogle tilfælde ikke være garanti for disse. En præcis udvælgelse og god planlægning med hensyn til at komme på venteliste vil gøre det mere realistisk at nå disse mål (se også **Figur 10**). Det skal huskes, at lungetransplantation er en stor operation, hvilket betyder en betragtelig risiko for komplikationer, inklusiv det værst tænkelige nemlig død (under operationen, lige efter eller efter nogle måneder til få år). Derfor er transplantation kun en overvejelse når alle andre behandlingsmuligheder er udtømte og at de potentielle fordele overstiger risikoen for operationen og tiden efter. Det modsatte er sandt når det er usandsynligt at de ovenstående kan opfyldes. Der er andre ikke-medicinske overvejelser som kan være med til at indvirke på succes eller oveni købet komplicere lungetransplantation. En vigtig faktor er patientadfærd. Er patienten indstillet og villig til at følge livslang og livsvigtig behandling efter transplantationen? Hvor medicinering for den underliggende **chILD** relativt set var en ”anbefaling”, er medicinen efter transplantationen helt afgørende uomgængelig for overlevelse. Derfor er der behov for en slags “*behandlingskontrakt*” når man undergår en transplantation. Denne inkluderer, at patienten og forældrene giver deres ord på at ville følge behandlingen som ordineres af transplantationsteamet. Ved at følge behandlingen gør man ikke noget kun for sig selv og til sit eget bedste, men viser også respekt overfor donor (og deres familie) og de andre børn som stadig er på venteliste til transplantation. Det er ikke muligt at diskutere alle detaljer omkring lungetransplantation i denne bog, men det vil selvfølgelig blive uddybet af transplantationsteamet i de sjældne tilfælde hvor det bliver aktuelt.

I Danmark kan vi lungetransplantere børn fra omkring 12 års alderen, mens der findes centre i England, Tyskland og USA som udfører transplantation i alle aldre. Dansk Børnelunge Center på Rigshospitalet arbejder i øjeblikket på at etablere samarbejde med de andre nordiske lande omkring dette område.



Figur 25:

Dette er Ben Ole. Da han var 3 måneder blev det bemærket at han havde hurtig og anstrengt vejrtrækning og havde tabt sig i vægt. Da han var 4 måneder blev han diagnosticeret med *Neuroendocrine Cell Hyperplasia of Infancy (NEHI)*. Diagnosen var en stor byrde for forældrene og de var meget bekymrede for deres søn. I starten havde Ben Ole behov for vedvarende ilt. Han trivedes fantastisk på iltbehandlingen, blev hurtigt bedre uden anden medicin. Efterfølgende behøvede han kun ilt om natten eller under infektioner. I dag er Ben Ole 3 år gammel. Han har lange perioder hvor han ikke behøver ilt. Han er aktiv og glad og holder sig ikke tilbage i forhold til hans kammerater. Ben Ole er ved at vokse ud af sin sygdom - selv uden medicin.

KAPITEL 5: ERNÆRING

Hvordan skal jeg ernære mit barn?

De fleste børn med **chILD** bør have en normal sund kost som alle andre børn. Kun i meget sjældne tilfælde er en speciel diæt nødvendig (se **Tabel 8**). Generel vejledning for sund kost til børn kan findes på (<http://altomkost.dk/raad-og-anbefalinger/personer-med-saerlige-behov/boern-og-unge/>).

Tabel 8: Eksempler på medicinske tilstande som kræver speciel diæt

- Fødevareallergier (konfirmeret med fødevareprovokation)
- Fruktose malabsorbtion
- Laktoseintolerans
- Cøliaki
- Medfødte metaboliske sygdomme
- Svær medfødt immundefekt
- Hos børn efter lunge transplantation
- Børn med kræft
- Børn som gennemgår knoglemarvstransplantation

Hvad skal jeg være opmærksom på omkring mit barns ernæring, når immunsystemet er ekstremt hæmmet?

Ethvert barn med betydeligt svækket immunsystem som for eksempel *svær medfødt immundefekt* eller sekundært til medicin (inklusive under kemoterapi eller medicin som skal forhindre afstødning efter transplantation) har en øget risiko for infektion. Det er vigtigt at vide, at denne risiko også indebærer infektion som transmitteres via maden. Det er essentielt i denne sammenhæng at følge disse rekommandationer:

- Efterlad ikke mad, som kræver afkøling, ved rum temperatur;
- Kød, færdiglavet mad (sovser osv.), fisk og mælkevarer skal opbevares i køleskab;
- Råt kød bør tilberedes samme dag som det er indkøbt eller nedkøles med det samme for senere brug;
- Brug kun friske æg og kog dem fuldstændigt (dvs. kogte æg må ikke være ”soft” eller smilende);
- Hvis der er mug på mad kan de indeholde svampesporer og toksiner og skal kasseres. Opvarmning kan dræbe sporene, men fjerner ikke toksiner.

- Efterlad ikke varm mad ude: spis den med det samme eller opbevar hurtigt (< 2 timer) i køleskab efter tilberedning. Rester i køleskab skal gennemvarmes fuldstændig inden indtagelse.
- Vær opmærksom på udløbsdato på madvarer. Brug dem aldrig efter denne dato.
- Vær ekstra omhyggelig med hygiejnen i køkkenet:
 - Vask hænder før og efter madlavning (specielt i forbindelse med tilberedning af råt kød, fisk og æg);
 - Rengør hyppigt arbejdsflader;
 - Adskil arbejdsredskaber (knive, skåle, skærebræt osv.) når råt kød tilberedes med salat, æg og lignende;
 - Træflader må ikke bruges til madlavning eller erstatning for tallerkner (plastik, sten eller porcelæn er acceptable alternativer);
 - Viskestykker, svampe, børster og karklude skal tørre og byttes/vaskes hyppigt;
 - Brug køkkenrulle hvis mad skal ”tørres”(salat, fisk og lignende).

Hvad kan man gøre hvis mit barn ikke tager på?

Børn med **chILD** har ofte et øget kaloriebehov fordi de har en øget respirationsfrekvens og derved større energiforbrug til vejrtrækningsarbejdet. Dette betyder der her behov for at spise mere end deres jævnaldrende kammerater. Hvis vægtstigningen er god vil barnet ofte også have det godt på andre måder. På den anden side vil manglende vægtstigning og nedsat vækst være alvorlige advarselstegn på underliggende problem og barnet skal derfor være under skærpet observation af lægen. Det betyder, at alle børn med **chILD** har behov for faste målinger af vægt og højde. Utilstrækkelig vægtstigning indikerer ofte utilstrækkelig kalorieindtagelse i forhold til behovet og kræver hjælp fra diætist til at beregne den *nødvendige, daglige kalorieindtagelse*. For at hjælpe til dette, vil en *mad-dagbog* kunne bruges til at optegne hvad barnet indtager hver dag og således beskriver den *aktuelle kalorieindtagelse*. Hvis det aktuelle indtag er mindre end det nødvendige og barnet ikke er i stand til at spise og kompensere for dette, kan der være behov for supplement med *høj-kalorie energidrikke*. Disse specielle drikke indeholder 1-1,5 kilokalorier per ml og findes i forskellige smagsvarianter (som børn normalt kan lide) og laves af forskellige firmaer. Normalt vil udgiften til disse drikke blive dækket af kommunen, men kan kræve udtalelser fra din speciallæge.

Hvad kan der gøres hvis mit barn ikke kan drikke eller spise selv?

Nogle børn er for svage til at indtage den nødvendige mængde mad på normal vis og ved egen drift. Dette kan løses ved at bruge en speciel slange ind til maven. Normalt vil disse slanger (enteral ernæring) kun behøves midlertidigt, men til tider mere permanent. En anden fordel ved disse slanger er, at disse kan bruges til medicin (*dog ikke alt*). Før du burger slangen til at give medicin bør du tale med lægen om hvorvidt det er i orden.

Der er 2 hovedruter hvor man kan placere disse slanger eller sonder; *nasogastrisk (næse-mavesæk)* og *perkutan endoskopisk gastrostomi (PEG)*.

Den nasogastriske sonde er blød, tynd plastikslange som føres ind gennem næsen og ned i spiserøret (*oesophagus*) og videre ned til mavesækken og fikseres til sidst med et plaster på kinden (se **Figur 24**). Selvom indsættelsen ikke er behagelig, er det ikke smertefuldt og kræver ikke narkose eller sedering. Børn vil ofte hurtigt vænne sig til sonden og det påvirker ikke den normale mad indtagelse. Som en sidebemærkning er det vigtigt at de skiftes hver 3.-6. uge og med denne simple procedure kan det nemt læres (og udføres) af forældrene.

Det daglige føde som gives via nasogastrisk sonde kan blive givet enten som "bolus" eller kontinuerligt over flere timer med en speciel pumpe. Den sidste nævnte metode kan være nødvendig hvis barnet ikke tolererer store mængder volumen af væske indenfor en kort tid (f. eks. klager over kvalme, oppustethed eller eventuelt opkast efter hver bolus). Et problem med nasogastriske sonder er, at de relativt nemt ved en fejl kan hives op. Det kan betyde frustration over behov for hyppig nyanlæggelse; men der er også risiko for den mere alvorlige komplikation kaldet *aspiration* (synke mad eller væske ned i lungerne) hvis sonden trækkes op mens der kommer mad ned. Således bør barnet kun gives mad i sonden når det er under observation, hvilket kan være et problem udenfor hospitalet. Endvidere kan sonder være i vejen og besværlige under leg, kan hænge fast i ting eller være noget som gør, at andre børn kigger (eventuelt mærkelige spørgsmål, stirren eller drilleri).

Med hensyn til *PEG sonder*, bliver de sat direkte ind i mavesækken gennem et lille hul (insicion) som laves i huden i øverste del af venstre side af maven (abdomen). Små beskyttelsesplader på hver side af incisionen (en på ydersiden på huden og en på indersiden af mavesækken) hjælper at sonden forbliver i position og afhjælper uheldig fjernelse (se **Figur 26**).



Figur 26: Et diagram af perkutan Endoskopisk Gastrostomi (PEG)

1. Sonden i hvilken maden kan blive givet.
2. På overfladen sidder beskyttelsesplade.
3. Gennemgang af sonden gennem huden ind i mavesækken.
4. På modsatte side sidder også beskyttelsesplade på indre side af mavesækken.
5. Mavesækken.

Den indre placering af sonden gøres endoskopisk og kræver narkose. Typisk er komplikationerne sårinfektion, midlertidige sårsmarter fra operationen eller sondeblokade.

Cirka 10 dage efter indsættelsen og indtil heling vil der ofte ikke være nogen problemer med en sådan sonde. Det kræver simpel daglig rensning med vand, tørring og at sonden derefter forsigtigt drejes rundt (det modvirker sonden i at gro fast i det omgivende væv). Idet den er skjult under tøjet forbliver den *“ude af øje, ude af sind”* og modvirker iagttagelse fra andre børn. Børn med PEG-sonde har mulighed for at svømme, bade og deltage i sport og lave de fleste andre aktiviteter som deres jævnaldrende. Mest vigtigt er, at børn med PEG-sonde behøver støtte til at fortsætte med at spise uafhængigt af supplement på sonden så de ikke kommer udenom “normal” spisning hvis muligt. Til sidst, når PEG-sonden ikke længere er nødvendig, kan den nemt tages ud under narkose. Ved spiseproblemer og langvarig brug af PEG-sonde findes specielle teams (for eksempel SOFUS på Rigshospitalet), - som har program til at afhjælpe og komme videre med denne problematik.

KAPITEL 6: OPDAGE FORVÆRRING

Hvordan kan jeg opdage at mit barns tilstand forværres?

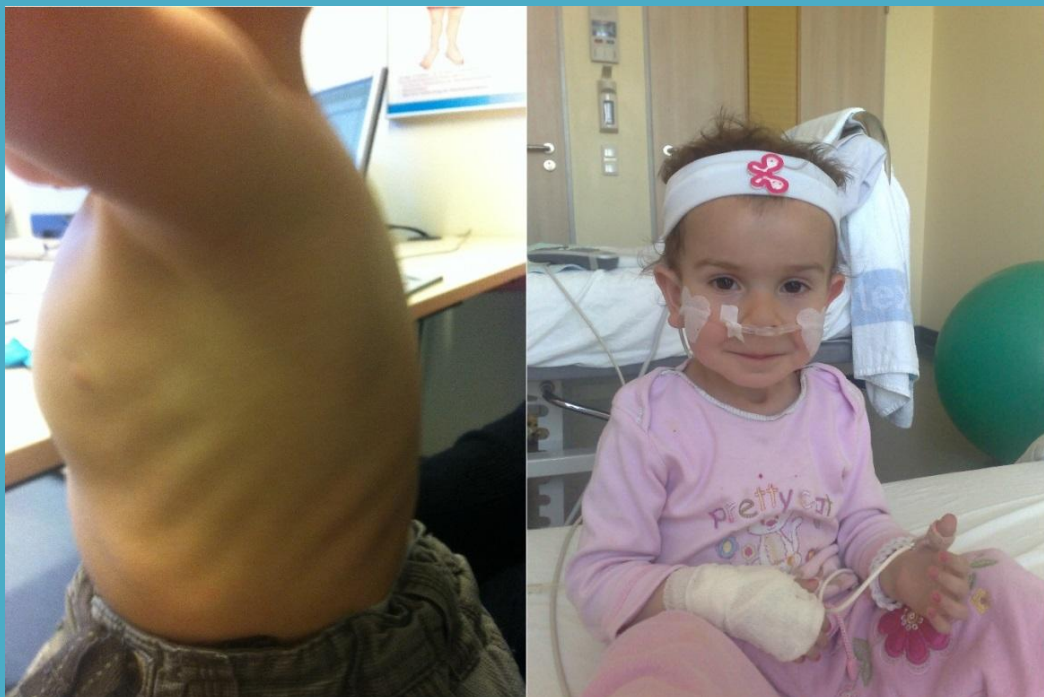
Mange forældre frygter at de ikke hurtigt nok opdager, at deres barn bliver sygere. Dette er ofte velkendt i tiden efter, at diagnosen er stillet. Der er en frygt for, at man ikke ser signalerne eller er bange for, at man gør noget ”forkert”. Du behøver ikke være læge for at opdage, at dit barn er blevet sygere. Tro på dig selv og dine fornemmelser – du vil altid opdage det. Det er vigtigt – specielt i starten - at have nogle man kan kontakte og tale med hvis du er usikker på noget. Spørg om hvortil du skal ringe og vær ikke bange for at bruge denne hjælp. Udover din ”mavefornemmelse” for at noget er galt, er der flere advarselstegn eller symptomer som bør betyde, at du hurtigt skal kontakte din læge. Flere af disse beskrives nedenfor.

Respirationsfrekvens

Respirationsfrekvens er et mål for antallet af åndedræt per minut. Specielt hos børn med **chILD** er det et simpelt men effektivt middel til at vurdere deres tilstand. Øget respirationsfrekvens vil ofte indikere forværring. Men for at opdage dette, skal du først vide, hvorledes den normale frekvens er for dit barn. Den bedste måde og gøre dette vil være at observere og tælle dit barn ”basis”-frekvens, når barnet er relativt velbefindende. En metode til dette er at lægge din hånd på dit barns mave og derefter tælle hvor mange gange den rejser sig i løbet af 60 sekunder (børn er ”mave-åndere” hvilket betyder, at de løfter deres mave når de trækker vejret ind). Fysisk aktivitet vil øge frekvensen og dyb søvn vil nedsætte den. Det er derfor vigtigt at måle under se samme ”forhold”. Et optimalt tidspunkt at måle kan derfor være når dit barn er vågent og afslappet (dvs. ikke nyligt har lavet fysisk aktivitet) eller under søvn. Det skal noteres, at selvom der foreligger værdier for respirationsfrekvens hos raske børn i hver aldersgruppe, vil disse værdier tendere til at være forskellige (langsommere) fra hvad der er ”normalt” for dit barns ”basis”-værdi. Derfor beskrives de ikke i denne bog.

Kortåndethed

Udover at måle respirationsfrekvens, vil forværring med kortåndethed (*dyspnø*) også være et tegn på forværring. Børn fra 3-4 år kan ofte selv fortælle at de er dyspnøiske. Hos spædbørn og småbørn må du kigge efter typiske tegn på ”indtrækninger”. Det er når huden suges ind (eller trækkes ind) mellem ribbenene (*interkostale indtrækninger*) eller over kravebenet (*supraclaviculære indtrækninger*) med anstrengt vejtrækning (se **Figur 27**). Ældre børn med dyspnø vil ofte helst sidde op hvis de føler dyspnø, da det vil være nemmere at trække vejret i denne position.



Figur 27: Tegn på dyspnø

Det venstre billede viser en 2 årig dreng med *pulmonal interstitiel glycogenosis* som viser tegn på interkostale ”indtrækninger”. Det højre billede af Irem (*se også Figur 7*) med tegn på supraclaviculære og jugulære indtrækninger nederst på halsen.

Fald i ilt saturation

Alle børn, som har behov for supplement af ilt bør have pulsoximeter i hjemmet. Iltmætningen (saturationen) varierer ofte i løbet af dagen også hos raske (lavere om natten end om dagen). Herudover kan en persons position påvirke iltmætningen. Nogle børn har lavere saturation når de ligger på maven og andre når de ligger på siden. Så på samme måde som med respirationsfrekvens er det vigtigt at sammenligne saturationen med normalt ”basis”-niveau for dit barn. Hvis der er et fald på over 5% i forhold til ”basis” (eller en forøgelse af ilt behov for at opretholde basis niveau) er det en indikator for fald i lungefunktionen og du bør kontakte din læge.

Respirationslyde

Nytilkomne eller abnorme respirationslyde (for eksempel hvæsen eller fløjtende lyde under udånding) i kombination med anstrengt vejrtrækning (*se ovenfor*) kan være andre tegn på besværet og forværret vejrtrækning. Ofte vil du kende disse lyde i forvejen og måske tidligere forsøgt behandling med ”inhalationer” eller ”pust” (inhaleret *bronkodilaterende*

astmamedicin). Du skal behandle sådanne symptomer som du gjorde før diagnosen med **chILD**. Der sker ingen skade ved at bruge disse inhalatorer – selv hvis du “misforstår” lydene. Hvis du ikke er bekendt med disse lyde eller der ikke er bedring efter brug af denne inhalationsmedicin, bør du kontakte din speciallæge.

Andre tegn eller symptomer

Der er en lang liste (se **Tabel 9**) af andre potentielle tegn eller symptomer som kan være signal om, at dit barn er blevet sygere. Nogen af disse kan også være relateret til sygdomme som ikke er relateret til lungerne.

Tabel 9: Andre tegn og symptomer på en forværret tilstand

- Bleg hud
- Blåfarvede læber (*cyanose*)
- Nytilkommen eller forværret hoste
- Ikke i stand til at fuldføre sætninger uden at måtte tage åndedræt mellem ordene
- Rastløshed, aggiteret
- Uinteresseret, apatisk
- Sløv, døsig
- Øget svedtendens
- Feber
- Opkast
- Mavesmerter
- Manglende lyst til spisning og drikke

Hvad kan jeg gøre hvis mit barn ikke har det godt?

I denne situation skal du kontakte enten din lokale børneafdeling eller det center, der er behandlingsansvarlig for **chILD** sygdommen. Hvor hurtigt det skal gå, vil selvfølgelig afhænge af sværhedsgraden af klagerne. Lette mavesmerter, lidt snot eller feber hos et i øvrigt relativt velbefindende barn vil almindeligvis betyde at dit barn ikke er i umiddelbar fare. Disse tilfælde kan behandles som hos andre børn. Ikke desto mindre, hvis du er usikker eller bekymret, bør du kontakte din speciallæge. Dette er specielt vigtigt hvis den underliggende sygdom er svær og alvorlig eller barnet hyppigt har haft behov for indlæggelse eller haft alvorlige forværringer. I disse tilfælde vil det være en hjælp at have en handlingsplan for dit barn – eventuelt hvor der aftales hvilke symptomer der skal foranledige lægekontakt. Ikke overraskende kan det være meget stressende i alvorlige situationer og svært at tænke klart, så det at have en klar plan kan være meget nyttig. Ikke kun skal denne **akutte handlingsplan** inkludere hvilken medicin der skal gives, men også indeholde en liste af vital information for eventuelt anden modtageafdeling (skadestue, vagtlæge eller lignende). Udover at denne liste hjælper dig med den rette information hurtigt og nemt, vil den også hjælpe andre som

varetager og passer dit barn (for eksempel skole eller daginstitution) og som måske er endnu mindre bekendt med detaljer om sygdommen. Den vigtige information skal indeholde følgende: navn, alder, vægt, underliggende sygdom, fast medicin, "basis" respirationsparametre, dosis af akut medicin og navne og telefonnumre på forældre og behandler-team.

KAPITEL 7: FOREBYGGELSE AF KOMPLIKATIONER

Hvordan kan jeg forebygge infektioner?

Infektioner er en hyppig komplikation hos børn med **chILD**. På samme måde som det er den hyppigste årsag til lægekontakt for i øvrigt normalt raske børn. Det er fordi små børn har tendens til umodent immunsystem og har fysisk mindre luftveje. Det er vigtigt at vide, at børn med **chILD** i almindelighed ikke får flere infektioner end andre med mindre der foreligger underliggende immundefektproblematik. Ikke desto mindre har de en højere risiko for at blive mere alvorligt syge. Overordnet kan det siges, at jo mere alvorlig den underliggende sygdom er, jo større er risikoen for forværring ved almindelig triviel infektion (ofte almindelige virusinfektioner). Det bør derfor vurderes hos den enkelte, hvad risikoen er i forbindelse med infektion og hvilken forebyggelse, der kan iværksættes eller er behov for.

Ønsket om at beskytte dit barn vil ofte være højt, men den relative cost-benefit og risikovurdering skal altid gennemgås. For det første, ingen forholdsregler kan forhindre infektioner hundrede procent. For det andet, - at udelukke dit barn fra institution, skole, sport og/eller fødselsdage grundet bekymring for eksposition for infektioner kan nedsætte risiko, men vil også have betydelig indflydelse på livskvalitet. Derfor vil så drastiske foranstaltninger kun være nødvendige i specielle tilfælde, men ikke nødvendigt for alle børn med **chILD**. Opgaven ligger hos dit behandlerteam som skal rådgive dig om, hvilke forbehold du og dit barn bør tage og opveje alle fordele og ulemper. Generelle retningslinjer for alle børn med **chILD** kan derfor ikke gives grundet den kompleksitet der ligger bag disse beslutninger. Ikke desto mindre er der nogle forebyggende foranstaltninger, som kan følges af næsten alle børn med **chILD** og disse er:

1. Følg børnevaccinationsprogrammet (kan være afvigelser ved nedsat immunforsvar);
2. Årlig influenzavaccination;
3. Vaccination mod Respiratorisk Syncytial Virus (RSV);
4. Hyppig håndvask for at nedsætte overførsel af infektioner;
5. Sund vitaminrig kost;
6. Undgå unødigt udsættelse for andre med oplagt sygdom.

I særlige tilfælde tages barnet ud af institution eller skole. Sværhedsgrad af underliggende sygdom og forløb af tidligere infektioner er vigtige parametre i denne vurdering. For eksempel, vil et mindre barn med tiltagende mere og mere stabil tilstand, og som klinisk "kun" demonstrerer øget respirationsfrekvens og relativt fredelige episoder med almindelige infektioner, kunne fortsætte i daginstitution uden bekymringer. Modsat vil mindre børn som er iltkrævende, og som har haft betydelige forværringer i forbindelse med infektioner eller meget hyppigt rammes af infektioner med fordel kunne forsøges passet i hjemmet. Eventuelt kan der aftales særlig mindre dagpleje med mindre antal børn. Muligheden for dette er afhængigt af den kommune man bor i. I hovedstadsområdet findes aktuelt 2 institutioner for

børn med svagt immunforsvar eller børn som bør skånes mod infektioner. Dit behandlerteam kan formidle kontakt til disse (bl.a SIV huset i Farum og institution på Østerbro).

Er vaccinationer farlige for mit barn?

Generelt kan der siges NEJ. Faktisk kan vaccinationer være med til at forebygge potentielt livsfarlige infektioner. Derfor bør dit barn modtage de samme anbefalede vaccinationer som andre raske børn (se **Figur 28** for aktuelle danske vaccinationsprogram 2015). Herudover bør børn med **chILD** have den årlige influenzavaccination. Undtagelsesvis skal man afvente visse vacciner hos børn med immundefekt, efter knoglemarvstransplantation eller lungetransplantation eller svækket immunsystem grundet medicin (eksempelvis daglig binyrebarkhormon). Hos disse børn bør levende svækkede vacciner (dvs. lavet af levende funktionelle mikroorganismer med reduceret sygdomsfremkaldende mulighed) IKKE GIVES. Levende vacciner inkluderer bl.a MFR vaccine og den nye nasal influenza vaccine (se **Tabel 10**). Aftal derfor altid først med din speciallæge om vaccination kan gennemføres.

Også andre tætte kontakter med hyppig kontakt til dit barn bør få de anbefalede vaccinationer. Børn med svær sygdom vil endvidere på individuel basis kunne tilbydes sæson dækning med for eksempel for *Respiratorisk Syncytial Virus (RS virus)*, i de første 1-2 leveår. Denne beskyttelse gives hver 4 uge i vinterhalvåret i perioden fra november til marts. Det er speciallægen som afgør om dit barn har behov for denne ekstra beskyttelse.

Tabel 10: Vaccinations-checkliste

Hvornår	Vaccination
Årligt hvert efterår	Influenza vaccine (<i>Patient og familiemedlemmer i husstanden</i>)
Hvert 7. år	Pneumokokvaccine
Hvert 10. år	Booster vaccine: <i>Diphtheria; Polio; Pertussis (kighoste); Haemophilus Influenza type B (HiB); & Hepatitis B</i>
TAL MED SPECIALLÆGEN FØRST	Levende-svækket vacciner: Mæslinger, Fåresyge, Røde hunde (MFR), Skoldkopper, BCG og nogle rejse vaccinationer

Rygning

Rygning medfører betydelig skade på lungerne. Derfor må der ikke ryges i nærheden af børn og i særdeleshed ikke børn med kronisk lungesygdom. Endvidere bør der ikke ryges på steder hvor børn opholder sig i længere tid – selv når barnet ikke er til stede. Det vil derfor være en stor fordel hvis forældrene stopper rygning. Så afvent ikke med at søge hjælp til rygestop

(f.eks. via egen læge). Tænk også på, at sygdommen ofte har store krav og restriktioner for dit barns adfærd og rygeophør hos forældre vil hos større børn opleves som god handling og give en følelse af fælles ansvar.

Alder	Vaccination
3 mdr	difteri- tetanus-polio- HIB1-PCV1
5 mdr	difteri- tetanus-polio- HIB2-PCV2
12 mdr	difteri- tetanus-polio- HIB3-PCV3
15 mdr	MFR 1
4 år	MFR 2
5 år	difteri-tetanus-kighoste-polio revaccination
12 år	MFR2 og HPV

Figur 28: Aktuelle danske vaccinationsprogram for børn

Seneste version og almindelige oplysninger om vaccinationer kan altid ses på <http://www.ssi.dk/Vaccination/Boernevaccination/Boernevaccinationsprogrammet.aspx>

KAPITEL 8: DAGINSTITUTION, SKOLE OG FRITID

Kan mit barn komme i institution eller skole?

Det er ikke kun muligt for de fleste børn med **chILD** at komme i institution eller skole, men det er overordnet set altafgørende, hvis det på nogen måde er muligt. Undtagelsen for dette er hvis barnet er akut dårligt (som børn uden **chILD**), eller hvis de hyppigt har haft svære forværringer i forbindelse med de tidligere luftvejsinfektioner. Det er vigtigt, at pædagoger og lærere er informeret om dit barns tilstand og de ved, hvad de skal gøre i tilfælde af akut forværring. Dette inkluderer, at der i nogle tilfælde laves en skriftlig "akut plan" og sikring af at potentielt "akut medicin" er tilgængelig i daginstitution eller skole. Trods disse foranstaltninger, vil man kunne opleve at pædagog eller lærer afviser eller er utryk ved at administrere akut medicin. I de fleste tilfælde vil dette kunne løses ved at behandlerteamet kan give den nødvendige information eller at der laves informationsmøde i centret.

Et andet område man skal være opmærksom på er, at dit barn kan miste en del skoledage i forbindelse med behandling og kontrolbesøg, hvilket kan øge hjemmearbejde/lektier for at følge med. I Danmark forekommer en række foranstaltninger som kan lette på denne problemstilling. I nogle tilfælde kan der laves aftaler med læreren om information om lektier og andet, som kan varetages af skolelærere på sygehuset. Generelt set vil der i de fleste tilfælde kunne etableres nogle gode aftaler og ordninger til gavn for barnet. I særlige tilfælde kan fraværet være så stort at et skoleår må tages om. Tæt information mellem skole, forældre og behandlerteam er af stor gavn.

ChILD og sport, - er det muligt?

Alle børn har et naturligt behov for at bevæge sig. Dette er ikke anderledes for børn med **chILD**. Dette behov bør støttes og uden at der laves restriktioner. En anden fordel ved sportsaktivitet er den sociale kontakt, og også den positive indflydelse på det generelle helbred og lungerne. Der er kun i sjældne tilfælde behov for en attest der udtaler, at de ikke bør lave sport. Selv børn med svær sygdom bør støttes i at deltage i sport, men det bør være på egne præmisser og efter evne og de skal kunne stoppe, når der er behov. Frygten for at børnene vil udøve aktivitet over deres evne er i de fleste tilfælde ikke reel, da de instinktivt vil mærke deres begrænsninger. Det er derfor vigtigt, at andre ikke forsøger at presse dem ud over disse fysiske begrænsninger eller til unødigt konkurrence med kammerater. Faktisk vil et sådant pres kunne have den modsatte effekt og resultere i manglende glæde og forøget frustration, da barnet vil forsøge at leve op til andres forventninger, men uden succes. Til sidst - der er ikke nogen speciel type sport som er bedre end andet for børn med **chILD**. Det vigtigste er at barnet synes det er sjovt og forbliver aktiv.

KAPITEL 9: FERIE OG REJSE

Er det muligt at holde ferie og rejse ved chILD?

Der er intet til hinder for dette, hvis dit barn generelt har stabilt helbred. Hvis der ikke er iltbehov, kan ferie normalt holdes som andre familier. Hos børn med svær sygdom er en god ferieplan nødvendig. Nedenfor vil vi præsentere vigtige detaljer som i disse tilfælde bør overvejes.

Hvad skal jeg overveje når jeg planlægger ferie?

I nogle tilfælde kan det at planlægge en ferie med et barn med **chILD** være en udfordring. Lange bilture, tog ruter eller flyrejser må være præcist kendt og organiseret. Som en generel anbefaling bør vælges en destination og type rejse som vejes op mod barnets tilstand og behov. Med andre ord, jo sværere lungesygdom jo mere avanceret skal sundhedsvæsenet være på destinationen. På samme måde, i tilfælde af pulmonal hypertension, kan dette udelukke flyrejse som en mulighed (snak med din speciallæge *før* du bestiller billetter). Der kan også være overvejelser omkring behov for ilttilskud på flyrejsen (se herunder)

Husk at læger på din destination vil være ubekendt med dit barns sygdom og kun have begrænset eller ingen viden om **chILD**. Det er således godt at have "rejsebrev" med på rejsen, hvor de vigtigste medicinske informationer og aktuelle behandling beskrives. Dette gælder i særdeleshed i tilfælde af nedsat / utilstrækkelig binyrebarkfunktion (eksempelvis grundet langvarig binyrebarkbehandling).

Hvor kan jeg få påfyldning af ilt når jeg er på vejen?

Der er nogle såkaldte "iltstationer" forskellige steder i Europa. Opdater altid inden afrejse viden omkring disse stationer, da der kan ske ændringer.

Hvor kan jeg få ilt til mit barn i udlandet?

I mange tilfælde vil det firma, der normalt leverer ilt i hjemmet være behjælpelig med at arrangere yderligere ilt i samarbejde med et af de andre firmaer på markedet. Ellers er det muligt at arrangere levering af iltbomber i ankomstlufthavn gennem andre firmaer. Du kan kontakte disse firmaer hjemmefra og være på forkant. Oxygen Worldwide® er et eksempel på et af disse internationale firmaer med mulighed for levering i flere lande og en mulighed ved længerevarende rejser. De leverer flydende ilt, iltbomber og koncentratorer. Detaljer kan ses på <http://www.oxygenworldwide.com/en.html>

Rejsevaccinationer

Kontakt din læge på forhånd inden du planlægger rejser hvor der kræves specifikke vaccinationer og eventuelt diskutere hvorvidt der er specielle forhold, man bør være opmærksom på.

Hvad er vigtigt at vide omkring forsikringsforhold under rejsen?

Medicinsk behandling i et fremmed land kan være meget dyrt og er ikke altid dækket af din vanlige sygesikring eller standardrejseforsikring. Det er derfor af stor vigtighed, at man på forhånd sætter sig ind i de aktuelle regler. Vær specielt opmærksom på om hjemtransport er inkluderet og hvorvidt der er forhold som udelukker dækning af udgifter – herunder dækning af udgifter ved forværring af tilstand i forbindelse med en kronisk sygdom. Ved tvivl er det bedst at kommunikere direkte med forsikringsselskabet omkring dit barns aktuelle tilstand og plan for rejsen og hvorvidt policen vil kunne dække de behov der ønskes, selvom man har et barn med **chILD**. Ofte vil forsikringsselskabet ønske information fra speciallægen i behandlerteamet om aktuelle tilstand og nylige akutte forværringer. Det er således vigtigt ALTID at opnå godkendelse inden rejsen foretages.

Kan jeg få problemer i tolden grundet medicin?

Når man rejser anbefales det altid at tage medicin med i håndbagagen. Det vil således være tilgængeligt ved akut behov, men også sikre at det ikke forsvinder med evt. manglende bagage ved ankomst. Ikke desto mindre vil det være en fordel at medbringe ”pille pas” eller attest hvor dit behandlerteam beskriver, hvilken medicin du medbringer. Kontrollér eventuelt hvorvidt der findes helt specielle regler i det pågældende land.

Kontrollér at den medbragte dokumentation præcis afspejler den medbragte medicin, da uklarhed om dette vil kunne give unødige problemer.

Elektricitet i udlandet

Undersøg hvorledes elektricitet er på det pågældende sted - specielt hvis dit barn bruger respirator, forstøver, iltkoncentrator eller andet medicinsk udstyr som kræver elektricitet. Du kan have brug for specielt stik til stikkontakterne på destinationen.

Hvad skal jeg overveje i forbindelse med flyrejse?

Selv hvis dit barn normalt ikke bruger ilt, kan det være nødvendigt under en flyrejse eller ophold i bjerge. Dette skyldes at fra cirka 3000 m højde er der en lavere iltkoncentration end ved havoverfladen. Børn med kronisk lungesygdom kan eventuelt ikke kompensere for denne lavere iltkoncentration, som betyder at deres ilt saturation falder betydeligt under flyturen eller

ved ophold i bjergområder. Det er derfor vigtigt at diskutere denne risiko med din læge før flyrejsen planlægges. Der vil kunne laves en såkaldt fly-simulationstest, hvis man er i tvivl. Hvis ilttilskud er nødvendigt for flyrejsen er det vigtigt at flyselskabet er informeret på forhånd, således at det er kontrolleret, at der er ilt om bord da der skal udfyldes en række dokumenter inden afrejse. Da hvert selskab kan have forskellige regler bedes man altid kontakte det pågældende flyselskab inden afrejse. De fleste selskaber vil ikke tillade at man selv kommer med iltbomber, men tillade iltkoncentrator. Det kan betyde, at der skal reserveres ekstra sæde. Selvom der er ilt på alle fly er dette reserveret til nødsituationer. Derfor skal der generelt bestilles den ilt som skal benyttes. Detaljeret information om ilt på flyrejse kan findes på <http://www.europeanlung.org/en/lung-disease-and-information/air-travel/airline-index/> . Dit behandlersteam vil være behjælpelig med at udfylde de korrekte papirer.

KAPITEL 10: SOCIAL OG ØKONOMISK STØTTE

Socialrådgiver

Der er tilknyttet en socialrådgiver til dit behandlerteam. Spørgsmål der handler om ekstra økonomisk hjælp og anden støtte fra offentlig side vil socialrådgiveren kunne svare på ud fra aktuelle regler og muligheder. Dit behandlerteam kan være behjælpelig med at skabe kontakt til socialrådgiveren.

Det kan endvidere være en fordel, at man tidligt i forløbet bliver tilknyttet en sagsbehandler i kommunen. Således har man mulighed for frugtbar og effektiv kommunikation mellem kommune, hospital og forældre.

Tabt arbejdsfortjeneste og medudgifter

En af de hyppigste sociale foranstaltninger i forbindelse med alvorligt sygt barn med **chILD** vil være bevilling til dækning af tabt arbejdsfortjeneste eller af merudgifter, således at barnet kan passes hjemme og den ene af forældrene har mulighed for at deltage i de hyppige kontroller/indlæggelser uden at familiens økonomi lider unødigt. Man skal dog være opmærksom på, at man ikke modtager fuldt kompensation i forhold til sin tidligere løn. Sagsbehandleren i kommunen / hospitalets socialrådgiver kan være behjælpelig med de aktuelle regler.

I samråd med din behandlingsansvarlige speciallæge besluttes det om der skal ansøges om tilskud til dækning af tabt arbejdsfortjeneste. I mange tilfælde vil det være en fordel, hvis det er muligt, at forsøge et opretholde så almindelig hverdag som muligt - som før sygdommen - og fastholde sociale kontakter i institution eller skole. Hvis det besluttes at ansøge om dækning af tabt arbejdsfortjeneste, vil kommunen anmode om statusattest fra lægen og herefter vil kommunen afgøre hvorvidt det kan bevilges. Hvis der er tyngende lægefaglig begrundelse vil der i almindelighed ikke være problemer.

Yderligere information kan læses på <http://www.dukh.dk/viden-selvhaelp/borneområdet/tabtarbejdsfortjeneste>

Medicin tilskud (Danmark)

<https://sundhedsstyrelsen.dk>

Generelle tilskud

En del af den medicin, som du køber på recept, har generelt tilskud. Det medfører, at du automatisk får tilskud efter medicintilskudsgrænserne, når du køber medicinen.

Medicintilskudsgrænser

Opdateret 26. januar 2015

Jo større udgifter, du har til tilskudsberettiget medicin, jo mere får du i tilskud inden for en periode på ét år (tilskudsperioden).

Derudover afhænger tilskuddets størrelse også af, om du er under eller over 18 år ved starten af din tilskudsperiode.

Beløbene i skemaet nedenfor gælder fra 1. januar 2015 til 31. december 2015.

Tilskudsperioden på et år starter første gang, du køber tilskudsberettiget medicin, efter at den forudgående periode er udløbet. Sammenhængen mellem tilskuddets størrelse og din samlede årlige udgift til tilskudsberettiget medicin før tilskuddet er trukket fra, ses af skemaet herunder.

Tilskudsgrænser for 2015

Årlig udgift pr. person til tilskudsberettigede lægemidler før tilskud er trukket fra	Tilskud til personer over 18 år	Tilskud til personer under 18 år
0 - 925 kr.	0%	60%
925 - 1.515 kr.	50%	60%
1.515 - 3.280 kr.	75%	75%
Over 3.280 kr.	85%	85%
Grænse for <u>kronikertilskud</u>		
Personer over 18 år: Over 17.738 kr. (egenbetaling= 3.830 kr.)	100%	
Personer under 18 år: Over 21.831 kr. (egenbetaling= 3.830 kr.)		100%

Du skal ikke have en særlig bevilling for at få det generelle tilskud, men der kan dog være nogle betingelser for, at du kan få det (fx at du tilhører en bestemt persongruppe, eller at du har en bestemt sygdom).

Individuelle tilskud

Du kan i nogle tilfælde få individuelle tilskud til medicin; dvs. medicintilskud som bliver bevilget til dig personligt.

Der findes forskellige former for individuelle medicintilskud:

Enkeltilskud

Enkeltilskud til medicin

Til de fleste slags medicin får alle automatisk tilskud, når lægen ordinerer medicinen. Det gælder dog ikke alle slags medicin.

I nogle tilfælde kan du nemlig kun få tilskud, hvis du har en særlig bevilling fra os kaldet ”enkeltilskud”.

Ansøgning

Det er din læge, som skal søge om enkeltilskud. Det kan speciallægen gøre elektronisk eller ved at udfylde et ansøgningsskema.

Speciallægen beskriver dit behov og dit sygdomsforløb, og det er disse oplysninger, der bliver vurderet. Dine økonomiske forhold har ingen betydning.

Vejledende betingelser

Der findes for de mest almindeligt ansøgte typer medicin en liste over vejledende betingelser for at få tildelt enkeltilskud. Listen er skrevet henvendt til læger, og du må tale med lægen om, hvorvidt du opfylder betingelserne.

Svar

Sundhedsstyrelsen svarer som hovedregel på lægens ansøgning om enkeltilskud inden for 14 dage. Der kan dog gå op til 2 måneder, hvis ansøgningen kræver særlig vurdering. Hvis ansøgningen bevilges, får du en bevilling med posten, og apoteket vil samtidig kunne se bevillingen i CTR - det Centrale Tilskuds Register.

Kun din læge får besked, hvis der gives afslag på ansøgningen om enkeltilskud til dig. Lægen får en begrundelse for afslaget.

Hvordan virker bevillingen?

En enkeltilskudsbevilling gør medicinen tilskudsberettiget for dig. Det betyder, at dine medicinkøb bliver indberettet til CTR - det Centrale Tilskuds Register, og du får tilskud til medicinen med den procentsats, som din saldo i CTR - det Centrale Tilskuds Register berettiger til (se skema 1).

Hvor længe gælder bevillingen?

Bevillingen gælder normalt resten af dit liv. Ved nogle typer medicin gælder bevillingen dog kun for en periode. Det kan fx være hvis medicinen kun bør bruges i en kortere årrække.

Hvis du har en bevilling fra før 1. marts 2000 gælder den stadig, men procentsatsen afhænger af din saldo i CTR - det Centrale Tilskuds Register. Den procentsats, der står på bevillingen, er forældet.

Hvad dækker bevillingen?

På bevillingen står der, hvilken medicin, du har fået enkelttilskud til. Bevillingen gælder dog også medicin med andre navne, hvis de bare indeholder samme virksomme stof og indtages på samme måde.

Tilskud med tilbagevirkende kraft

Du kan få enkelttilskud med tilbagevirkende kraft. Det betyder, at hvis du har købt medicinen, før du fik bevillingen, kan du efterfølgende få udbetalt det tilskud på apoteket, som du med bevillingen har ret til at få. Medicinen skal være udskrevet på recept.

Du skal have kvitteringer med for den medicin, du har købt, når du henvender dig på apoteket. Apoteket vil så indberette købene til CTR, og du vil få udbetalt det beløb, du evt. har ret til.

Der kan højst gives enkelttilskud med 180 dages tilbagevirkende kraft.

Forhøjet tilskud

Forhøjet tilskud til medicin

Nogle lægemidler indeholder det samme lægemiddelstof, men har forskellige tilsætningsstoffer. Disse lægemidler kaldes synonyme og danner en tilskudsgruppe.

Hvis den medicin, du har recept til, indgår i en tilskudsgruppe, får du kun fuldt tilskud til den billigste medicin i gruppen.

Hvis du bruger et af de dyrere præparater i en tilskudsgruppe, skal du selv betale hele forskellen mellem prisen på den billigste og den dyrere medicin med mindre du har en bevilling på forhøjet tilskud.

Ansøgning

Din læge kan søge om forhøjet tilskud hos Sundhedsstyrelsen, så du får fuldt tilskud til prisen på den dyre medicin. Der skal dog være meget gode grunde til, at du ikke kan bruge den billigste medicin. Det kan fx være:

- allergi overfor tilsætningsstoffer i den billigste medicin
- bivirkninger ved brug af den billigste medicin

Dine økonomiske forhold har ingen betydning.

Svar på ansøgningen

Sundhedsstyrelsen svarer på ansøgninger om forhøjet tilskud indenfor 14 dage.

Hvis ansøgningen bevilges, får du en bevilling med posten, og apoteket vil kunne se bevillingen i CTR - det Centrale Tilskuds Register.

Kun din læge får besked, hvis der gives afslag på ansøgningen om enkelttilskud til dig. Lægen får en begrundelse for afslaget.

Hvordan virker bevillingen?

En bevilling af forhøjet tilskud betyder, at hele medicinens pris bliver indberettet til CTR - det Centrale Tilskuds Register, og du får tilskud til hele prisen, selvom der findes en billigere synonym medicin. Det vil også være hele prisen, der tæller med i din saldo.

Hvor længe gælder bevillingen?

Bevillingen gælder, i de fleste tilfælde, resten af dit liv. Hvis du har en bevilling fra før 1. marts 2000 gælder den stadig, men procentsatsen afhænger af din saldo i CTR - det Centrale Tilskuds Register. Den procentsats, der står på bevillingen, er forældet.

Hvad dækker bevillingen?

På bevillingen står der, hvilken medicin, du har fået forhøjet tilskud til. Du skal have en bevilling for hver enkelt styrke og pakningsstørrelse, som du bruger af medicinen.

Kronikertilskud

Kronikertilskud til medicin

Du kan få kronikertilskud, hvis du har meget store udgifter til medicin.

Dette gælder, hvis du er kronisk syg, men også hvis du i en kortere periode har meget store udgifter til medicin, fx før og efter en operation eller i forbindelse med behandling for barnløshed.

Der lægges loft over dine udgifter, hvis du får en bevilling om kronikertilskud.

Loftet er på en egenbetaling på 3.830 kr. opgjort i tilskudspriser. Tilskudsprisen er prisen på den billigste medicin i en [substitutionsgruppe](#).

Ansøgning

Det er din læge, som skal søge Sundhedsstyrelsen om kronikertilskud.

Ved vurderingen af ansøgningen bliver der lagt vægt på, at din behandling er fagligt veldokumenteret, og at de samlede årlige udgifter til medicin med tilskud ser ud til at overstige 17.738 kr. (din saldo i CTR). Hvis du er under 18 år, skal udgifterne se ud til at overstige 21.831 kr.

Svar

Vi svarer som hovedregel på lægens ansøgning om kronikertilskud inden for 14 dage. Der kan dog gå op til 2 måneder, hvis ansøgningen kræver særlig vurdering.

Hvis ansøgningen bevilges, får du en bevilling med posten, og apoteket vil samtidig kunne se bevillingen i [CTR - det Centrale Tilskuds Register](#).

Kun din læge får besked, hvis der gives afslag på ansøgningen om kronikertilskud til dig. Lægen får en begrundelse for afslaget.

Hvordan virker bevillingen?

Når du har en kronikerbevilling får du 100 % i tilskud til tilskudsberettiget medicin, når din saldo i CTR overstiger 17.738 kr. (21.831 kr. hvis du er under 18 år). Du kan derfor højst komme til at betale 3.830 kr. for dit årlige forbrug af tilskudsberettiget medicin.

Det er dog et krav, at du altid køber den billigste medicin i en gruppe af synonym medicin, ellers skal du selv betale hele prisforskellen mellem den billigste og den dyrere medicin, som du evt. køber.

Hvor længe gælder bevillingen?

De fleste kronikerbevillinger gælder i øjeblikket 5 år. Bevillingen gælder i de tilskudsår, den overlapper. Dvs. tilbage til starten af det tilskudsår, der er i gang på bevillingsdatoen; og frem til slutningen af det tilskudsår, hvor bevillingen udløber. Lægen skal altså først søge igen, når bevillingens udløbsdato nærmer sig. Fra 2016 kommer formentlig nye regler omkring kronikertilskud således, at der ikke skal søges hvert 5 år.

Hvad dækker bevillingen?

Der ydes kronikertilskud til tilskudsberettiget medicin, når du når op på den saldo, som udløser 100 % tilskud. Det gælder både medicin med automatisk tilskud og medicin, som du har enkelttilskudsbevilling til.

Det er din læge, der vurderer dine behov og kan søge om individuelle medicintilskud hos Sundhedsstyrelsen.

Ligesom de generelle tilskud, er det regionerne, der betaler de individuelle tilskud.

Sociale tilskud

Det er i visse tilfælde også muligt at få hjælp fra kommunen til medicinudgifter. Disse tilskud kaldes sociale tilskud og bevilges i henhold til pensionsloven, lov om aktiv socialpolitik eller lov om social service.

KAPITEL 11: FORSKNING

Hvorfor er forskning i sjældne lungesygdomme så vigtigt?

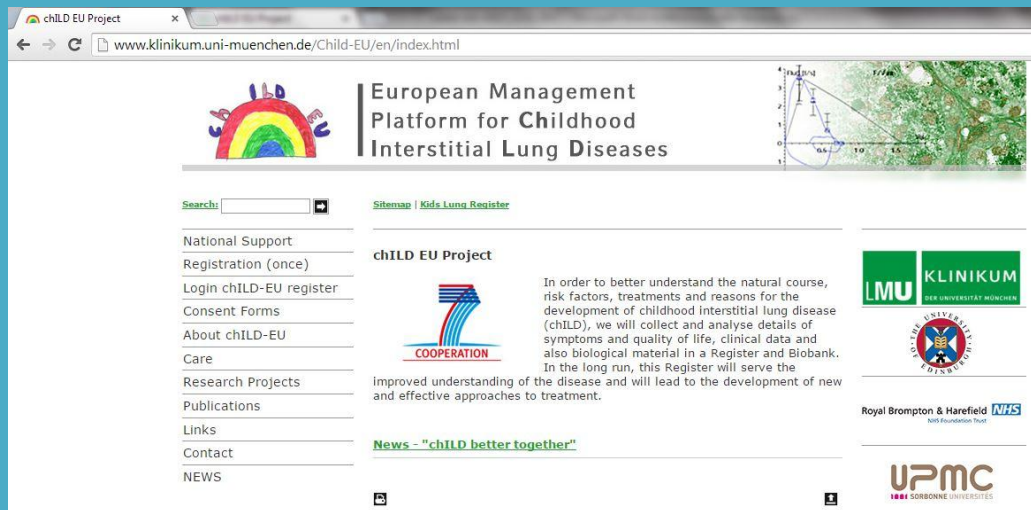
Det kan virke ueffektivt at bruge tid og penge på at lave forskning i sjældne sygdomme. Men ofte, som ved **chILD**, vil summen af alle individuelle tilfælde indenfor familien og grupper fra forskellige lande resultere i betydeligt større populationer. Ved at kunne identificere den underliggende årsag eller mekanisme, selv hvis den er arvelig, gives mulighed for udvikling af fokuseret behandling, som ofte vil kunne betyde fremskridt for andre sygdomme med samme mekanisme. Forskning i nogle sjældne sygdomme kan være meget gavnlig for andre sygdomme og således være en fordel for mange flere mennesker end man umiddelbart forestiller sig.

En yderligere fordel ved forskning udover at få målrettet behandling er, at det øger opmærksomheden på sygdommene af læger rundt i landet og verden. Jo mere information der findes, - jo hurtigere vil man ofte kunne mistænke/stille en diagnose. Etablering af patientregister (data indsamlet fra så mange patienter som muligt og optimalt - fra mange lande) – specielt for sygdomme som **chILD**, er en meget effektiv metode til indsamling af sådan information.

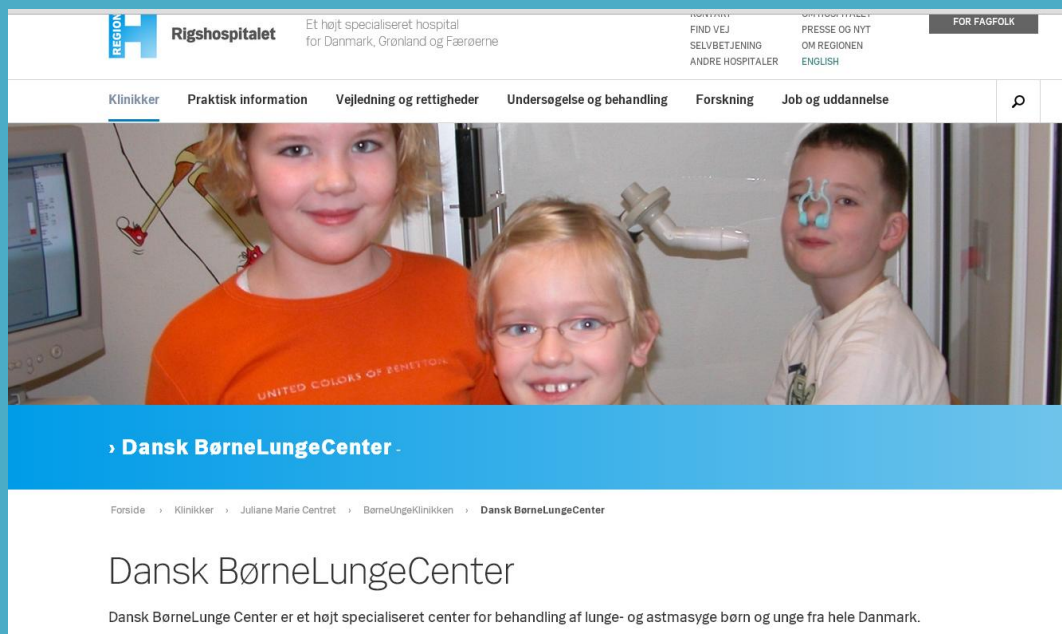
Hurtigere og korrekt diagnose og målrettet behandling er mål som ønskes af alle. Dette gælder specielt ved **chILD**, hvor perioden inden diagnosen stilles ofte er en lang og besværlig rejse karakteriseret ved forkerte diagnoser (som for eksempel astma) og ineffektive (ikke-eksisterende) behandlinger.

Hvordan finder jeg information om de aktuelle forskningsresultater?

Det er muligt at finde information om den aktuelle og nye forskning på **chILD-EU** projektets hjemmeside: <http://www.klinikum.uni-muenchen.de/Child-EU/en/index.html>. og hjemmesiden for Dansk Børnelunge Center på Rigshospitalet (www.dblc.dk)



Figur 30: Hjemmeside fra chILD-EU Project



Figur 31: Hjemmeside fra Dansk Børnelunge Center
(www.dblc.dk)

KAPITEL 12: SELV-HJÆLPS GRUPPER, KONTAKTER OG GODE LINKS

Lungebarn - foreningen for lungesyge børn og unge

Hvem er vi?

Vi er et netværk startet af Danmarks Lungeforening og oprettet i samarbejde med forældre til lungesyge børn og unge. Familierne bruger netværket til erfarings- og idéudveksling.

Hvad gør vi?

- Vi hjælper nye familier med information og vejledning i samarbejde med Dansk Børne Lunge Center (DBLC) på Rigshospitalet
- Vi arrangerer møder og aktiviteter med socialt og sygdomsfagligt indhold
- Vi giver mulighed for netværk for både børn, unge og forældre

Hvad kan vores netværk bruges til?

- Tale med andre, som har børn med lignende sygdomme
- Få indblik i, hvordan et sygdomsforløb kan være
- Udveksle fakta og data i forbindelse med dit barns sygdom og behandling
- Få ideer og gode råd til forskellige problemstillinger fra hverdagen
- Få legekammerater/venner til dit syge barn, som måske er isoleret
- Få inspiration til et godt familieliv - også med et barn med en lungesygdom

Hvem kan være med?

Netværket er etableret i 2011, og ALLE er velkomne. Meld dig ind, hvis:

- Dit barn for nyligt har fået konstateret en lungesygdom
- Dit barn har været lungesyg i mange år
- Du/I har brug for det, vi kan tilbyde, men ikke har overskud til at bidrage
- Du/I har tid og overskud til at yde en indsats, stor eller lille, som frivillig i netværket

Hvordan kommer du med?

Du kan [melde dig ind i 'Lungebarn - for familier med lungesyge børn og unge'](#). Find os også på Facebook, hvor du kan melde dig ind i vores gruppe (gruppen er lukket, så du skal anmode om at blive medlem). Søg på 'Lungebarn - for familier med lungesyge børn og unge'.

Hvis du har lyst til at høre mere, er du meget velkommen til at kontakte en af følgende kontaktpersoner:

Kontaktpersoner

Hanne Markussen, Randers

Tlf. 86 40 56 18/28 55 56 18

E-mail markussen61@gmail.com

Louise Jensen, Frederikshavn

Tlf. 26 21 47 91

E-mail louise.j@martin.dk

Astrid Faaborg Jacobsen, Fredericia
Tlf. 75 92 18 48/60 64 86 04
E-mail astrid.faaborg@gmail.com

Heidi Nurup Skjemose, Borup
Tlf. 38 79 90 22/29 92 73 62
E-mail heidiskjelmose@gmail.com

Du er også velkommen til at kontakte Danmarks Lungeforenings sekretariat (Marianne Obed Madsen) på e-mail mm@lunge.dk eller direkte tlf. 38 76 00 33.

Børnelungefonden

Sådan gør Børnelungefonden en forskel

Børnelungefonden gør en stor forskel for lungesyge børn og har til formål at støtte initiativer omkring lungebørn, der:

- øger livskvalitet og styrker det sociale liv blandt lungesyge børn og familier via rådgivning, netværk, praktisk hjælp og aktiviteter, hvor børn og familier mødes
- styrker forskning i tidlig opsporing, diagnostik og god behandling
- oplyser og uddanner de berørte mennesker (patienter, pårørende), sundhedsfagligt personale og befolkningen i forhold til at passe på deres lunger

Børnelungefonden er en selvstændig fond oprettet på initiativ af Danmarks Lungeforening i 2014.



Din støtte til Børnelungefonden går til:

- Forskning i lungesygdomme hos børn
- FamilieCamps for lungebørn og deres familier
- Aktiviteter og oplevelser for lungebørnene
- Oplysning om lungesygdomme hos børn

Hjemmeside: <https://www.lunge.dk/boernelungefonden>

Forskellige internetadresser

ChILD - Lungesygdomme

- <http://www.dblc.dk>
Hjemmeside for Dansk Børnelunge Center, Rigshospitalet
- <http://www.lunge.dk>
Lungeforeningen
- <https://www.lunge.dk/lungebarn>
Foreningen "Lungebarn"
- <http://www.childfoundation.us>
Amerikanske hjemmeside for ChILD.
- <http://childlungfoundation.org/>
Britiske hjemmeside for chILD.
- <http://www.kinderlungenregister.de/index.php?lang=en>
Hjemmeside for "Kid's Lung Register" med information for patienter og international register af sjældne lungesygdomme for læger.
- <https://www.facebook.com/pages/ChILD-Lung-Foundation-NEHI-Research-Project/263144843750929>
Facebook gruppe for forældre til børn med diagnosen NEHI.
- <http://www.linde-healthcare.dk/>
(AGA) Iltbehandling i hjemmet
- <https://www.facebook.com/?ref=logo#!/groups/514193931951624/>
chILD gruppe for forældre til børn med interstitiel lungesygdom. Det er en lukket Facebook gruppe hvor man kan tilslutte sig og dele information med andre familier.

Rejseinformation

- <http://www.oxygenworldwide.com/en.html>
Dette firma organiserer ilt levering verden over.
- <http://www.lungenemphysem-copd.de/pages/public/informationen/sauerstofftankstellen/hinweise/index.php>
Organisationen "Lung Emphysema/COPD Germany" har en liste på deres hjemmeside med diverse iltstationer med relevant information for Tyskland, Østrig og Schweiz. Informationen opdateres løbende.

- <http://www.europeanlung.org/en/>

Den Europæiske lungeforening med diverse information om sygdomme, rejsetips, forskning og publikationer.

