

DISTALT INTESTINALT OBSTRUKTIONS SYNDROM (DIOS)

BAKGRUND	DIOS är en vanlig orsak till akut buksmärtor vid CF och förekommer nästan bara hos pankreasinsufficienta patienter. DIOS orsakas av ansamling av ospjälkat fett och annat tarminnehåll i slutet av tunntarmen/början av tjocktarmen. Tillståndet kan misstolkas som blindtarmsinflammation. Det kan ses på röntgen (buköversikt eller CT-översikt) som förstoppning i början av tjocktarmen. OBS att uttalade symtom kan finnas i avsaknad av påtaglig förstoppningsbild och att patienten kan ha normal avföring eftersom denna ”CF-förstoppning”, tillskillnad från vanlig förstoppning, startar högt upp i tarmen. Tidigare tarmoperation (meconiumileus) är en riskfaktor. Några viktiga differentialdiagnoser är bridileus, invagination, blindtarmsinflammation.
UTREDNING	Handlägg patienten i samråd med CF läkare och vid behov med kirurg. Gör buköversikt eller CT-BÖS på vid indikation. Kontrollera LPK, CRP, Hb, elstatus vid misstanke på infektion eller uttorkning.
BEHANDLING	Vid lindriga besvär, om patienten inte kräks och det inte finns misstanke på tarmvred kan Laxabon® ges att dricka. Ge 4 liter på 4 timmar (ca 2 dl var tionde minut). Till barn ges lägre dos. Det är viktigt att tillräcklig mängd ges inom en begränsad tid för god effekt. Då behandlingen avslutas ska avföringen vara nästan tunn som vatten. Laxabon är isotont, tas inte upp i tarmen och ska inte räknas in i vätskebalansen. Vid mer uttalade symtom ges istället lavemang innehållande Gastrografin® och Acetylcystein för diagnos och behandling, och helst under genomlysning med röntgen för kontroll av att kontrasten når upp i tunntarmen och därmed når det sannolika problemområdet. Gastrografin är hyperosmolärt, drar vätska ut i tarmen och kan därmed lossa ”pluggen” från tarmväggen. Gastrografin används ensamt eller blandas med Acetylcystein och Natriumklorid. Maxdosen Acetylcystein är 300 mg/kg/dygn men kan överskridas (hela lavemanget tas inte upp). Intravenöst dropp med balanserad glukos/saltlösning bör ges parallellt med behandling med lavemang. Vid misstanke på högt hinder, i tunntarmen och ej i direkt anslutning till tjocktarmen, så kan man börja med passageröntgen. Vid illamående/kräkningar och misstanke på DIOS med mycket tarminnehåll är lavemang att föredra eftersom passageröntgen tar längre tid och kontrastlavemang är ett effektivare, skonsammare och snabbare sätt att åtgärda stoppet. Lavemang: Inhalationslösning Acetylcystein 200 mg/ml späds 1+3 kranvatten för att få Acetylcystein 50 mg/ml. Denna lösning blandas sedan med lika stor del Gastrografin 370 mg/ml. Storlek på lavemanget: Barn 0-1 år: 20-50 ml Barn 1-5 år: 50-250 ml Barn 5-7 år: 250-500 ml

Från 12 års ålder samt vuxna 500 ml

Om behov, fyll på med vattenlavemang för att nå ända upp i tunntarmen.

Lavemanget kan upprepas efter 2 timmar, följt av ytterligare vattenlavemang och eventuellt 50-100 ml Gastrografin att dricka (sond på de mindre barnen). Om inte misstanke på tarmvred föreligger bör behandlingen avslutas med Laxabon 2-4 L eller Movicol x 1-2 under några dagar. Om Gastrografin inte finns tillgängligt kan Visipaque® eller Omnipaque® (isotona vattenlösliga kontrastmedel) ges för diagnostik. Dessa medel kan dock inte förväntas ha fullt så god effekt.

PROFYLAX

Justera måltider, kostsammansättning och enzymintag. Överväg att ge polyethylenglykolinnehållande preparat (Movicol, Forlax, Laxabon) som profylax under en period. Rekommendera motion och tillräckligt med dryck. Vid annan CF-komplikation som medför minskad rörlighet eller intag av läkemedel som stoppar upp tarmen så kan förebyggande behandling enligt ovan också övervägas. Patient som tidigare inte behövs ta enzymer och som drabbas av DIOS ska utredas avseende pankreasfunktionen eftersom pankreasinsufficiens kan utvecklas långsamt över tid.