

Anbefalinger om oppfølging av pasienter med PCD

PCD-pasienter bør følges opp regelmessig av leger med kompetanse innenfor PCD.

Generelt

Unge pasienter bør de første leveårene kontrolleres av lungelege hver 1-2 måneder avhengig av klinisk tilstand og deretter minst hver tredje måned. Ved hver kontroll og ved forverring bør det tas larynksaspirat- eller ekspektorat-prøve, og nese-prøve til bakterie-dyrkning, inkludert CF-typiske mikrober, f.eks. *Pseudomonas aeruginosa*, *Achromobacter xylosoxidans*, non tuberkuløse mykobakterier (årlig) og sopp (*Aspergillus*). Virus prøve med PCR-undersøkelse er også aktuelt.

Lungefunksjon kontrolleres ved hver konsultasjon. Dette kan eventuelt gjøres før og etter slim-mobilisering som er vist å kunne bedre FEV1 med opptil ca 30%. En fysioterapeut bør være tilgjengelig for alle pasienter ved hver poliklinisk konsultasjon og ellers i uken være tilgjengelig etter behov. Tilsvarende for sykepleier med spesialkompetanse i PCD omsorg.

Årlige kontroller hos ØNH-lege med PCD kompetanse. Hørselstest minst hver 6 måned i barndomsalder og hyppigere ved behov.

Barnehage- og skolepersonale bør få opplæring i PCD og viktigheten av fysisk aktivitet for god slimmobilisering.

Som for CF-pasienter bør det gjøres årskontroller ved eget kompetansesenter-NSCF.

Vanlige kontroller

Innhold kan individualiseres

Grundig sykehistorie om symptomer fra øvre og nedre luftveier, mengde og farge på slim fra nese/lunger, inkludert ører og hørsel, hodepine eller vondt i ansiktet, antall forverringer, skole- eller jobb-fravær, antibiotikabruk, slimmobilisering og bruk av inhalasjoner, aktivitetstoleranse, søvnkvalitet, matlyst og gastroøsofageal refluks
Kliniske undersøkelser som inkluderer øvre luftveier samt lungeundersøkelse, SpO2, respirasjonsfrekvens, høyde, vekt, klubbing, skoliose.

Lungefunksjon; tidalflow volum (spedbarn), spirometri, plethysmografi, LCI.

Ekspektorat/larynksaspirat/nese sekret dyrkning (vanlig pluss CF patogener), sopp og virus PCR

Årlige kontroller

Som over pluss FØLG-PCD og QoL (Quality of Life) skjemaer som skal fylles ut av pasienten på poliklinikk før konsultasjon (administreres av PCD-sykepleier) og leveres til legen.

I tillegg og etter individuell vurdering:

Vaksinasjonsstatus

Ergospirometri

Rtg thoraks

CT thoraks. Gjøres en eller to ganger i løpet av barndomsalder, siden etter behov

Blodprøver: Hb, hvite, diff, trombocytter, elektrolytter, urea, kreatinin, ALAT, total IgE, aspergillus spes IgE og IgG, vitamin D+A

Ekspektorat/larynksaspirat som over, inklusive dyrkning på non tuberkuløse mykobakterie

Time hos sykepleier med spesialkompetanse på PCD

Time hos fysioterapeut

Time hos ØNH-lege

Time hos ernæringsfysiolog (i tilfellet D-vitaminmangel, lav KMI eller gastroøsofageal refluks)

Time hos sosionom etter behov

Time hos psykolog etter behov

Ansvar- og rollefordeling mellom Norsk senter for cystisk fibrose (NSCF) og lokalt helsevesen

NSCF

Norsk senter for cystisk fibrose er et nasjonalt kompetansesenter for diagnosene cystisk fibrose (CF), PCD og Schwachman diamond sykdom.

Nasjonale kompetansesentra er opprettet for sjeldne diagnoser og skal komme i tillegg til eksisterende helsetilbud. De skal gi et likt tilbud til alle pasienter med de aktuelle diagnosene, som bor i landet. Senteret kan ha klinisk virksomhet, men er også pålagt en rekke spesifiserte kompetansesenter oppgaver.

NSCF har bla opprettet et nasjonalt register og biobank for både CF og PCD. Dette gir mulighet for kvalitetssikring og forskning. Det drives også omfattende utadrettet virksomhet bla med opplæring og kompetansespredning.

Senteret er tverrfaglig bemannet med leger, sykepleiere, fysioterapeuter, ernæringsfysiolog, psykolog.

Klinisk aktivitet

I forhold til klinisk aktivitet anbefales at omsorg for PCD-pasienter i Norge følger CF-modellen. Ansvar for pasientoppfølging deles da mellom NSCF og lokalsykehus i en «shared care» modell. Årlige kontroller tilbys på kompetansesenteret men når det gjelder voksne med PCD vil resten av oppfølgingen skje ved lokalt helsevesen; for barn som ikke bor i Oslo, vil det tilbys minst to kontroller årlig ved OUS. En slik løsning med «shared care» forutsetter tett dialog mellom NSCF og lokale behandlere. Det er viktig at pasientene også lokalt får en

Anbefalinger om oppfølging av pasienter med PCD, Norsk senter for cystisk fibrose, nov. 2022

tverrfaglig oppfølging av minimum lege, sykepleier og fysioterapeut med erfaring i omsorg for PCD pasienter.

Diagnostikk er komplisert og bør foreløpig, av kompetansemessige grunner, være sentralisert ved NSCF og utvikles i henhold til anerkjente internasjonale retningslinjer. Dermed får man samlet den diagnostiske kompetansen og samtidig lagt til rette for formidling av kunnskap og erfaring til samarbeidspartnere ved lokale behandlingsinstitusjoner.

Mulige differensialdiagnoser bør i størst mulig grad være utredet lokalt før henvisning til diagnostikk ved NSCF.