



2023-05-11

## *Cykliska (periodiska) kräkningar hos barn och ungdomar*

Författad av  
Vignir Sigurdsson, barnläkare,  
Drottning Silvias Barn- och Ungdomssjukhus, Göteborg

Christofer Äng, barnläkare  
Sachsska Barn- och Ungdomssjukhuset, Stockholm

Karl Kappinen, barnläkare  
Barnsjukvården, Region Gävleborg

Petter Malmberg, barnläkare,  
Sachsska Barn- och Ungdomssjukhuset, Stockholm

SVENSKA FÖRENINGEN FÖR PEDIATRISK GASTROENTEROLOGI,  
HEPATOLOGI OCH NUTRITION (SPGHN)  
Version 3.0

## Innehållsförteckning

INLEDNING .....	3
BAKGRUND .....	3
UTREDNING .....	4
Diagnostiska kriterier .....	4
Kriterier enligt ROME IV .....	4
Anamnes.....	4
Status.....	4
Basal provtagning och radiologi .....	4
Vidare utredning .....	4
BEHANDLING .....	6
Akut .....	6
Egenvård.....	6
Slutenvård.....	6
Förebyggande behandling.....	7
Första linjens förebyggande behandling.....	7
Andra linjens förebyggande behandling .....	8
UPPFÖLJNING .....	8
ICD-kod .....	8
REFERENSER .....	9

# Cykliska (periodiska) kräkningar hos barn och ungdomar

---

## INLEDNING

Syftet med dessa riktlinjer är att tillhandahålla tydliga råd för utredning och behandling av cykliska kräkningar, grundade på svenska erfarenheter och internationella evidens- och erfarenhetsbaserade rekommendationer. Vårdprogrammet skapades 2021 och det har sedan dess fortlöpande revideras i takt med nya rön, erfarenheter och inkomna synpunkter.

För att förankra riktlinjen inom den breda pediatriken har vårdprogrammet gått på remiss till Svensk Neuropediatrik Förening (företrädd av Annika Danielsson, Sachsska) och till Svensk Förening för Pediatrik Endokrinologi (företrädd av David Olsson, ALB) samt till Barnläkemedelsgruppen, Karolinska (företrädd av Ranaa Akkawi El Edelbi).

Inkom gärna med frågor eller synpunkter och förslag till förbättringar till korresponderande författare Christofer Äng ([christofer.ang@regionstockholm.se](mailto:christofer.ang@regionstockholm.se)).

## BAKGRUND

Cykliska kräkningar (CVS) är en sjukdom som kännetecknas av återkommande episoder av intensiva kräkningar med mellanliggande perioder av normal hälsa. Kräkningsepisoderna föregås ofta av illamående och åtföljs ofta av buksmärta. Sjukdomen drabbar framför allt barn och ungdomar (2–18 år) och uppskattningsvis 1 på 200 barn besväras av sjukdomen under sin uppväxt (1). Medianåldern för insjuknande har uppskattats till runt 6 års ålder och det tar i genomsnitt ett par år för patienterna att få sin diagnos (2). Sjukdomen kan vara av mycket varierande svårighetsgrad. De flesta barn med CVS har relativt milda och kortvariga symptom som i liten grad begränsar livskvalitet och livsföring. Men för de svårast drabbade barnen och ungdomarna kräver sjukdomen upprepade sjukhusinläggningar och medför kraftigt försämrad livskvalitet. Prognosen är god då de flesta barn-ungdomar med tiden växer ifrån sjukdomen och endast få patienter kommer att tyngas av cykliska kräkningar i vuxen ålder (3, 4).

Vid CVS uppträder kräkningarna oftast enligt ett för den drabbade individen karakteristiskt symptommonter. För majoriteten av patienterna uppträder symptomen på natten eller tidiga morgonen och varar i timmar till dagar (5). Intervallen mellan episoderna varierar mellan ett par veckor upp till ett år (6). Hos de flesta patienter föregås kräkningarna av en prodromalfas med illamående, buksmärta, blekhet, svettningar och trötthet som vanligtvis varar i några timmar (7, 8). Efter kräkningsepisoderna kan ljud- och ljuskänslighet, huvudvärk och yrsel förekomma under några timmar – till dagar (9).

Patofysiologin bakom tillståndet är ofullständigt undersökt men tros kunna förklaras av en obalans i hjärnstammen och de hypothalamiska kärnor som reglerar illamående och kräkningar. Det finns ett starkt samband mellan CVS och migrän (10, 11). CVS verkar vara en migränliknande sjukdom i flera avseenden; ärftlighet för migrän predisponerar för sjukdomen, ofta utlöses kräkningsepisoderna av liknande triggers som vid migrän och för många patienter övergår CVS med tiden i migrän (11). Behandlingen av CVS liknar till viss del också migränbehandling och omfattar både förebyggande och symptomlindrande behandling och i de flesta fall kan dessa strategier ensamma eller tillsammans göra patienterna helt besvärsfria (5).

## UTREDNING

### Diagnostiska kriterier

Kriterier enligt ROME IV (12, 13):

- Två eller fler episoder av intensivt illamående och kräkningar under några timmar upp till några dagar under de senaste sex månaderna.
- Symptom som är karakteristiska för varje drabbad individ.
- Patienten är helt återställd mellan episoderna och episoderna är separerade med några veckor till månaders mellanrum.
- Ingen annan orsak kan misstänkas - efter rimlig medicinsk utredning.

### Anamnes

Utlösande faktorer? Tidigare episoder? Tidigare behandling? Är episoderna karakteristiska för individen? Intervall senaste månaderna-året? Hereditet för migrän/cykliska kräkningar? Prodromala symptom? Hereditet för porfyri eller metabol sjukdom? Genomgången bukoperation? Hur länge brukar episoden hålla i? Symptomprogress?

### Status

Allmäntillstånd? Bukstatus? Dehydreringsgrad? Neurologiska symptom?

### Basal provtagning och radiologi

För patienter med milda till måttliga symptom under begränsade perioder (läs: *som inte kräver intravenös vätskebehandling*) och som inte uppvisar varningssymtom (se nedan) föreslås en poliklinisk basutredning:

- CRP, Blodstatus, ALAT, GT, Kreatinin och Pankreasamylas.
- Polikliniskt ultraljud av urin- och gallvägar (njurstenssjukdom? hydronefros?, gallstenssjukdom?).

Hos spädbarn-småbarn med milda till måttliga symptom bör även poliklinisk utredning med övre passageröntgen (malrotation?) övervägas frukostigt.

### Vidare utredning

Patienter med svårare symptom (läs: *som kräver intravenös vätskebehandling*) bör även utredas på akuten under pågående anfall med:

- Blodgas (inklusive Na, K, Cl, glukos)
- Buköversikt (tarmhinder?)
  - Vid osäkra fynd bör vidare undersökning med tunntarmspassageröntgen övervägas
- Ultraljud urin- och gallvägar (intermittent hydronefros eller gallstenssjukdom?)

- Utredningen bör, vid förekomst av varningssymptom, drivas vidare med:

<b>Varningssymtom</b>	<b>Differentialdiagnoser</b>	<b>Vidare utredning</b>
<p><i>Episod föregås av infektion, fasta eller måltid med högt proteininnehåll.</i></p> <p><i>Hypoglykemi</i></p>	<p><i>Metabol sjukdom</i></p>	<p><i>Glukos, ketoner, laktat, ammoniak, P-/S-aminosyror, P-acylkarnitiner, U-ketoner, U-organiska syror.</i></p> <p><i>Observera att proverna skall tas innan intravenös glukostillförsel påbörjas.</i></p> <p><i>Notera att frånvaro av hypoglykemier inte utesluter underliggande metabol sjukdom. Vid exempelvis ureacykeldefekter som orsakar hyperammonemi ses vanligen inte låga blodsockernivåer.</i></p>
<p><i>Neurologiska symptom, t.ex. påverkad medvetandegrad, avvikande ögonrörelser, huvudvärk, nedsatt muskelkraft och/eller ataxi</i></p>	<p><i>CNS-sjukdom</i></p>	<p><i>Neurologisk utredning: Överväg EEG (epilepsi?), CT/MR hjärna (intrakraniell process?, intermittent förhöjt intrakraniellt tryck?)</i></p>
<p><i>Feber</i></p>	<p><i>Recidiverande otiter</i></p> <p><i>Periodiska febersyndrom</i></p>	<p><i>Otoskopi</i></p> <p><i>Immunologisk utredning</i></p>
<p><i>Hyponatremi/hyperkalemi</i></p>	<p><i>Binjurebarkssvikt</i></p>	<p><i>Morgonkortisol</i></p>
<p><i>Episod föregås av läkemedelsintag, hereditet för porfyri, hematuri.</i></p>	<p><i>Akut porfyri</i></p>	<p><i>Porfyriutredning</i></p>
<p><i>Progressiv försämring; tätare och svårare anfall eller övergång till kontinuerliga besvär.</i></p>	<p><i>Överväg annan kronisk sjukdom.</i></p>	<p><i>Vidare utredning i samråd med barn gastroenterolog och barnneurolog.</i></p>

## BEHANDLING

Kan delas upp i akutbehandling (egenvård och slutenvård) och förebyggande behandling. (1, 5).

### Akut

Behandlingsprinciperna är avbrytande och stödjande behandling: Minska yttre stimuli (mörkt och tyst) ge vätska/elektrolyter/energi och läkemedel mot illamående och buksmärtor.

### Egenvård

Behandling ska helst påbörjas så snart symptom på cykliskt anfall uppträder. Patienter bör utrustas med utskrivna behandlingsordinationer för egenbehandling med paracetamol och ondansetron, och vid behov även instruktioner att ha med vid behov av akutbesök under resor.

- Paracetamol (2 mån-18 år), laddningsdos 30-40 mg/kg, därefter 25 mg/kg x 4, max 100 mg/kg/d, max 4 g/d.
- Ondansetron (Zofran oral lösning 0,8 mg/mL, 6 mån - 18 år): 8-15 kg ge 2 mg (2,5 mL), 16-30 kg ge 4 mg (5 mL), över 30 kg ge 8 mg (10 mL). Vid behov kan dosen upprepas 3 gånger/dygn, maxdos 16 mg/dygn.

Försök till avbrytande behandling med intranasal sumatriptan kan testas hos barn äldre än 12 år som känner prodromalsymptom.

### Slutenvård

Vid sjukhuskrävande kräkningsepisod bör behandling med intravenös tillförsel av 10 % glukoslösning (se nedan) och högdos ondansetron intravenöst ges för alla åldrar. Vid otillräcklig effekt mot kräkningarna bör tillägg av sedering med klonidin prövas. Vid buksmärtor bör behandling med intravenöst paracetamol ges i första hand. Vid otillräcklig analgetisk effekt förordas tillägg av i första hand klonidin och i andra hand (mycket sällsynta fall) morfin.

Så snart kräkningarna börjar minska bör övergång från intravenös till per oral behandling övervägas. Efter genomgången episod återhämtar barn sig oftast på några timmar och kan äta fulla mål.

### Vätska, elektrolyter och nutrition

- 10 % glukos med 140 mmol Na och 20 mmol K per liter i takt motsvarande 1,5 gånger normalt underhållsbehov (enligt Holliday-Segar)

Om inget energiintag per os på 3-5 dagar, start av perifer parenteral nutrition med energiinnehåll ovanför den katabola tröskeln (åldersberonde men oftast 50-70 kcal/kg/dag).

### Illamående

- Ondansetron, 0,2-0,4 mg/kg/dos intravenös inj/inf var 4-6:e timme (2-18 år), maxdos 16 mg/dos.

### Sedering och ångestlindring

- Klonidin, 1-3 mikrogram/kg/dos i.v. var 4-8:e timme, maxdos 150 mikrogram/dos.

Sederande behandlingsförsök med lokalt beprövade antihistaminer (typ prometazin) och bensodiazepiner (typ diazepam, midazolam) i tillägg till klonidin kan dock övervägas i svåra fall i samråd med barnneurolog och/eller barnanestesiolog. I Nordamerika finns erfarenhet av lorazepam och difenhydramin men erfarenhet av dessa preparat är begränsad i Sverige.

#### Smärtlindrande

- Paracetamol, 15-20 mg/kg intravenös infusion var 4-6:e timme, maxdos 100 mg/kg/dygn, maxdos 4 g/dygn.
- Klonidin, dosering enligt ovan.
- Morfin, 0,1-0,2 mg/kg/dos intravenös injektion, var 4-6:e timme.

#### Epigastriell smärta och refluxsymptom

- Esomeprazol 0,5 mg/kg/dos intravenös inj/inf var 12:e timme.

#### Förebyggande behandling

Mycket liknande som vid migrän där rekommendationen är att undvika/uppmärksamma koppling av cykliska kräkningsepisoder till potentiellt utlösande faktorer som kraftig känslomässig spänning, energibrist (fasta, infektion), sömnbrist, födoämnen (t.ex. choklad, ost), menstruation och åksjuka.

Förebyggande läkemedelsbehandling kan rekommenderas om: CVS-episoder uppstår oftare än varje till varannan månad, är så svåra att de kräver ineliggande vård eller medför hög skolfrånvaro samt inte svarar prompt på akut behandling (se ovan). Alla behandlingsrekommendationer, både akuta och förebyggande, bygger främst på beprövad erfarenhet då evidens från kontrollerade studier närmast helt saknas.

Behandling med uppnådd måldos bör pågå över tid som är längre än 2 episoder innan utvärdering av behandlingseffekt och övervägande av byte till andra linjens behandling bör övervägas.

#### Första linjens förebyggande behandling

##### Barn under 5 år (5, 14)

- Cyproheptadin, 0,25–0,5 mg/kg/dag per oralt uppdelad på x 2-3. Maximal dygnsdos 12mg. Periactin® kan i Sverige förskrivas på licens som off-label läkemedel. Biverkningar: ökad matlust, viktuppgång och trötthet. Kan fungera bättre att ge som enkeldos till kvällen för att undvika trötthet på dagtid.

##### Barn över 5 år (5, 15)

- Tricycliska antidepressiva; Amitriptylin, startdos 0,25-0,5 mg/kg/dag och trappas upp med 5-10 mg per vecka till 1-1,5 mg/kg/dag (ibland behövs 2 mg/kg/dag). Ges i en dos till natten. *Biverkningar:* Förlängd QT-tid, speciellt i kombination med Ondansetron. EKG bör tas innan start och efter uppnådd måldosering (QTc ska hållas under 460 ms).

### Andra linjens förebyggande behandling

- Beta-blockad; propranolol, 1 mg/kg/dag, förordas som andra linjens behandling för alla åldrar. Propranololdosen trappas upp till effekt enligt rekommendationer i FASS.

Alternativa förebyggande behandlingar har prövats men saknar bra evidens, inkluderar bl.a. L-carnitin 1 g x 2 och coenzyme Q10 200 mg x 2 (1).

### UPPFÖLJNING

Uppföljning bör ske hos barnläkare med särskilt intresse för patientgruppen (oftast barn gastroenterolog eller barnneurolog) avseende förebyggande behandling. Viktigt att utrusta patienten med skriftliga rekommendationer på fungerande behandling, för att kunna uppvisa på akutmottagning vid behov.

### ICD-kod

R11.9 (i senaste internationella uppdateringen av ICD-10, R11.15)



## REFERENSER

1. Hayes WJ, VanGilder D, Berendse J, Lemon MD, Kappes JA. Cyclic vomiting syndrome: diagnostic approach and current management strategies. *Clinical and experimental gastroenterology*. 2018;11:77-84.
2. Li BU, Murray RD, Heitlinger LA, Robbins JL, Hayes JR. Heterogeneity of diagnoses presenting as cyclic vomiting. *Pediatrics*. 1998;102(3 Pt 1):583-7.
3. Fitzpatrick E, Bourke B, Drumm B, Rowland M. Outcome for children with cyclical vomiting syndrome. *Arch Dis Child*. 2007;92(11):1001-4.
4. Hikita T, Kodama H, Ogita K, Kaneko S, Nakamoto N, Mimaki M. Cyclic Vomiting Syndrome in Infants and Children: A Clinical Follow-Up Study. *Pediatr Neurol*. 2016;57:29-33.
5. Li BU, Lefevre F, Chelimsky GG, Boles RG, Nelson SP, Lewis DW, et al. North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition consensus statement on the diagnosis and management of cyclic vomiting syndrome. *Journal of pediatric gastroenterology and nutrition*. 2008;47(3):379-93.
6. Haghghat M, Rafie SM, Dehghani SM, Fallahi GH, Nejabat M. Cyclic vomiting syndrome in children: experience with 181 cases from southern Iran. *World J Gastroenterol*. 2007;13(12):1833-6.
7. Fleisher DR, Gornowicz B, Adams K, Burch R, Feldman EJ. Cyclic Vomiting Syndrome in 41 adults: the illness, the patients, and problems of management. *BMC Med*. 2005;3:20.
8. Redon S, Mareau C, Guedj E, Donnet A. Cyclic Vomiting Syndrome in Adults and Children: A Hypothesis. *Headache*. 2017;57(6):943-51.
9. Li BU, Balint JP. Cyclic vomiting syndrome: evolution in our understanding of a brain-gut disorder. *Adv Pediatr*. 2000;47:117-60.
10. Raucci U, Borrelli O, Di Nardo G, Tambucci R, Pavone P, Salvatore S, et al. Cyclic Vomiting Syndrome in Children. *Front Neurol*. 2020;11:583425.
11. Li BU, Murray RD, Heitlinger LA, Robbins JL, Hayes JR. Is cyclic vomiting syndrome related to migraine? *The Journal of pediatrics*. 1999;134(5):567-72.
12. Zeevenhooven J, Koppen IJ, Benninga MA. The New Rome IV Criteria for Functional Gastrointestinal Disorders in Infants and Toddlers. *Pediatr Gastroenterol Hepatol Nutr*. 2017;20(1):1-13.
13. Drossman DA. Functional Gastrointestinal Disorders: History, Pathophysiology, Clinical Features and Rome IV. *Gastroenterology*. 2016.
14. Madani S, Cortes O, Thomas R. Cyproheptadine Use in Children With Functional Gastrointestinal Disorders. *Journal of pediatric gastroenterology and nutrition*. 2016;62(3):409-13.
15. Bagherian Z, Yaghini O, Saneian H, Badihian S. Comparison of the Efficacy of Amitriptyline and Topiramate in Prophylaxis of Cyclic Vomiting Syndrome. *Iran J Child Neurol*. 2019;13(1):37-44.