

20. Cystisk fibros

Författare

Louise Lannefors, legitimerad sjukgymnast, CF-teamet, Hjärt- och Lungdivisionen, Universitetssjukhuset, Lund

Ulrika Dennersten, legitimerad sjukgymnast, CF-teamet, Hjärt- och Lungdivisionen, Universitetssjukhuset, Lund

Sandra Gursli, fysioterapeut, Norsk senter for CF, Oslo

Johan Stanghelle, professor, legitimerad läkare, Sunnaas Sjukhus och Universitetet i Oslo

Sammanfattning

Den kliniska bilden av cystisk fibros (CF) kan se väldigt olika ut. De vanligaste symtomen är undernäring (malnutrition) och snabbt progredierande obstruktiv lungsjukdom, som för de flesta så småningom kan ge respiratorisk insufficiens, sekundär hjärtsjukdom (cor pulmonale) och behov av lungtransplantation. Än så länge är behandlingen endast symptomatisk och syftar till att dämpa sjukdomens utvecklingshastighet. Optimalt behandlade kan individer med CF leva länge. Hälften av alla patienter med CF i Sverige och Norge är i dag äldre än 18 år, vilket medför att CF inte längre är en barnsjukdom. Sedan början av 1980-talet har konditions-, styrke- och rörlighetsträning blivit en viktig del i grundbehandlingen. Val av övningar, intensitet, duration och frekvens måste anpassas till den enskilda individens förutsättningar och aktuella situation. För de flesta blir den kontinuerligt försämrade lungfunktionen så småningom den begränsande faktorn för fysisk kapacitet, men alla patienter med CF kan bedriva någon form av fysisk aktivitet och träning.

Definition

Cystisk fibros (CF) är den vanligaste autosomalt, recessivt ärftliga, potentiellt dödliga sjukdomen i den vita befolkningen (1–3), men den förekommer i alla raser. Incidensen i Sverige har nyligen beräknats till cirka 1/5 600 nyfödda (4), och incidensen i Norge uppskattas ligga på samma nivå. Cystisk fibros är en sjukdom som angriper flera organ i kroppen och som beror på rubbningar i salttransporten över membran. Detta drabbar bland annat kroppens exokrina körtlar (slemkörtlar och bukspottkörteln) som påverkar transpor-

ten av klorid och natrium över membran, vilket ger ett mycket tjockt svärmobiliserat slem (1–3). Rubbingarna i salttransporten påverkar också patienternas svett som innehåller höga salthalter (3). Diagnosen ställs på kliniska symtom med hjälp av ett så kallat svett-test (1) och kan numera oftast bekräftas med genanalys.

Symtom

Symtom uppträder framför allt från lungor och mag-tarmkanal, men kan förekomma även från andra delar av kroppen (5). I lungornas luftvägar leder den förändrade miljön till att slemtransportsystemet (mucociliär clearance) inte fungerar. Perifer, det vill säga bakom ”slempluggarna”, uppstår en syrefattig miljö, vilken utgör grogrund för de bakterier som kroniskt finns i koloniserade CF-lungor. Studier har visat att till synes asymtomatiska spädbarn har tecken på infektion och inflammation redan vid 4–6 veckors ålder (6). De flesta blir kroniskt bärare av en eller flera sorters bakterier som finns i vår närmiljö utan att besvära friska. Sekretstagnation, inflammation och kroniska bakteriella infektioner i lungornas luftvägar är de vanligaste symtomen (1, 3).

Utän behandling leder sjukdomen till malnutrition, kroniskt obstruktiv bronkit, upprepade pneumonier och destruktion av lungvävnad i form av bronkiektasier, fibros och emfysem (1). Detta leder till tilltagande nedsättning av lungfunktionen, vilket på sikt kan ge respiratorisk insufficiens och cor pulmonale. Därefter återstår eventuell lungtransplantation som enda behandlingsalternativ. Den kroniska obstruktiviteten kan orsakas av flera olika faktorer såsom bronkospasm, slemhinnesvullnad, slemansamling och instabilitet i luftvägarna. En del patienter har också ett inslag av bronkiell hyperaktivitet eller astmatisk komponent (3). Risken att förlora kondition, rörlighet och muskelstyrka ökar alltefter som lungfunktionen försämras. En del besväras också av kronisk infektion och inflammation i bihålorna. Sekundärt till det ökande hostandet kan spontana revbensfrakturer förekomma, liksom inkontinensproblem, särskilt hos kvinnor, redan i unga år. Bråck i bukmuskelväggen eller i ljumskarna kan också förekomma. Det obstruktiva andningsmönstret och den pulmonella hyperinflationen kan ge en stel bröstkorg, överansträngda inandnings- och hostmuskler och muskelbristningar i småmusklerna mellan revbenen. Spontan pneumothorax kan förekomma, liksom hemoptys, allt från små ofarliga blodstrimmor i expectorat till stora allvarliga som måste behandlas akut.

I mag-tarmkanalen leder det sega sekretet i bukspottkörteln (pankreas) till att matsmältningenszymer inte kan utsöndras på normalt sätt, med malabsorption av fett och fettlösliga vitaminer som följd (3), vilket även resulterar i vitamin- och mineralbrist. Obehandlad malnutrition leder i barnåren till tillväxthämning och hos vuxna till tilltagande viktminskning. Ett obstruktivt andningsmönster och ökat andningsarbete, kroniskt aktiverat immunförsvar och ständig inflammation i luftvägsslemhinnan kostar oerhört mycket energi (7–9). Den ökade energiåtgången i kombination med undernäring ger tilltagande muskeltrofö (10). Osteopeni (benförtunning) förekommer redan i övre tonåren, en del utvecklar osteoporos (benskörhet) (11). Med åldern kan CF-relaterad diabetes utvecklas (3).

Den kliniska bilden kan variera mycket. Sjukdomen är i sin natur progressiv och behandlingen är symtomatisk men primärt förebyggande. Progresshastigheten är också individuell och kan dessutom variera mellan olika perioder i livet hos samma individ.

Behandlingen och dess mål

Ännu så länge finns ingen botande behandling för CF, men den symtomatiska behandlingen utvecklas kontinuerligt (2). Målet med behandlingen är att förebygga destruktion av lungvävnaden och att dämpa sjukdomens progresshastighet genom att kontrollera dess symtom och bibehålla god fysisk funktion hos patienten (12). Behandlingen innefattar både kortsiktiga och långsiktiga mål och innebär en daglig aktiv insats. För att uppnå god följsamhet med behandling krävs aktivt stöd och kontinuerlig utbildning av patienter och anhöriga.

Sjukgymnasten måste kunna definiera omedelbara och långsiktiga problem och behov samt framställa dessa på ett positivt sätt. En för varje individ rimlig och motiverad behandlingsregim måste vara målet för att bibehålla lungfunktion och fysisk kapacitet i det långa loppet. För att uppnå god följsamhet med behandlingen måste överenskommelser följas upp, omprövas och utvärderas ofta. Patient och sjukgymnast gör alltid överenskommelser tillsammans, där båda parter är villiga att kompromissa och är likvärdiga medarbetare. Detta är en viktig förutsättning för att kunna förvänta följsamhet med daglig behandling (13–16).

Basbehandlingen är inriktad på följande:

- **Näringsstillståndet**

Den försämrade möjligheten att ta upp näring (malabsorption) behandlas med tillförsel av matsmältningsenzym, energirik mat, vitaminer och mineraler. Aktiv bevakning av nutritionsstatus är oerhört viktigt, liksom olika former av näringstillskott vid behov (12).

- **Lungfunktionen**

Inhalation av lufrörsvidgande, slemlösande och antiinflammatoriska läkemedel ingår ofta i behandlingen. Med hjälp av slemmobiliserande behandling för luftvägarna undviks sekretstagnation och slempluggar, vilket är målet i syfte att bibehålla alla luftvägar ventilerade. Bakterierna i kroniskt koloniserade luftvägar kan inte elimineras, men antalet kan hållas nere och den kroniska inflammation som infektionen ger, kan hållas på låg nivå. Bakterietillväxten kontrolleras dels med hjälp av slemmobiliserande behandling/fysisk träning, dels med hjälp av antibiotika. CF-behandling är generös med antibiotika, som kan ges som tabletter, intravenöst eller via inhalation och som sätts in med hjälp av subjektiva och objektiva parametrar (12).

Den slemmobiliserande delen av behandlingen tar mycket tid. Det finns i dag många olika tekniker att välja bland för att lossa, transportera och evakuera det sega slemmet från luftvägarna (17). Att finna en teknik eller kombination av tekniker som passar den enskilda individen är viktigt. Likaså är det viktigt att lära sig att kontrollera sin hosta för

att undvika urininkontinens, men också i ett socialt syfte. För att uppnå optimal effekt bör varje individs inhalations- och slemevakuerande behandling läggas upp strategiskt. Att behandlingen både på kort och lång sikt är så skonsam och effektiv som möjligt eftersträvas, liksom att den motiverar till självständighet (13).

- **Kondition, rörlighet och styrka**

Fysisk träning görs i syfte att upprätthålla god funktionsstatus samt motverka deconditionering, dålig hållning och minska risken för stel bröstkorg (12, 13, 17). Hur den fysiska träningen bedrivs varierar med ålder, symtom, personlighet och intresse.

Resultat av behandlingen och prognos

Den till CF-centra koncentrerade behandlingen tillskrivs stor betydelse för de goda resultat som i dag redovisas (2, 4, 12). Andningsgymnastik och fysisk träning anses vara hörnstenarna i behandlingen, vid sidan av medicinsk behandling och näringstillskott (5, 12, 17–23). Behandlingsresultaten har förbättrats markant under de senaste decennierna (2, 4). I Sverige känner vi i nuläget till drygt 535 personer med CF i åldrarna 0–65 år, varav hälften är äldre än 18 år. Motsvarande siffror för Norge är 260 personer, varav hälften är över 18 år. Prognosen har nyligen beräknats till att av barn med CF födda 1991 eller senare kommer 95 procent att bli äldre än 25 år (4). CF är således inte längre enbart en barnsjukdom, utan i högsta grad även en angelägenhet för vuxenmedicinen. Med adekvat behandling och gott stöd kan de flesta med CF leva ett rikt liv med god kvalitet långt upp i vuxen ålder. Många klarar att bibehålla god arbetsförmåga och lungfunktion. Trots dålig lungfunktion har många god fysisk kapacitet. En enkätundersökning från 1998 visade att 75 procent av de vuxna CF-patienter som avslutat sina studier är i arbete, och 39 personer (26 kvinnor och 13 män) har barn (4).

Effekter av fysisk aktivitet

Målet med fysisk träning för individer med CF är att:

- Ställa krav på andningsapparaten och interferera med viloandningsmönstret i syfte att luftfylla alla delar av lungorna och/eller öka ventilationsdistributionen i lungorna, samt stimulera mukociliär clearance och mobilisera slem.
- Upprätthålla normal arbetsförmåga. Med god kondition minskar risken för deconditionering, speciellt i samband med exacerbationer (försämringar), och återhämtningen upplevs lättare. Trots dålig lungfunktion kan den fysiska kapaciteten vara god.
- Upprätthålla god rörlighet i framför allt bröstkorgen (24). Bröstkorg, rygg och axlar måste bibehållas rörliga för att effektiv slemevakuerande behandling ska kunna genomföras (16). Att töja på strama strukturer är både tidskrävande, smärtsamt och upplevs ofta tråkigt – att förhindra stelhet betydligt enklare och roligare.

- Upprätthålla god muskelstyrka. Styrketräning av hållningsmuskler bidrar till att bibehålla rörligheten och att undvika torakal kyfos. God hållning gör också att man ser ut som andra, trots avancerad lungsjukdom.
- Undvika osteopeni och osteoporos.
- Förbättra/upprätthålla god kroppskänedom.
- Lära sig koordinera ”knipövningar” för att undvika urininkontinens i samband med hosta eller annan fysisk ansträngning.
- Lära sig skilja på adekvat andfåddhet och dyspné samt kunna hantera dessa tillstånd.
- Öka självförtroendet (25).

Styrka och uthållighet i perifer skelettmuskulatur kan vara försämrad hos patienter med lungsjukdom (10). Såväl syreleverans till som energiomsättning i muskelcellerna är sämre än hos friska och förklaringarna är många, såsom förändrad fördelning mellan olika typer av muskelceller, låg kapillärtäthet samt biokemiska förändringar. Tänkbara orsaker är effekter av kronisk inflammation, malnutrition, hypoxi (nedsatt syrgashalt i kroppsvävnaderna), hyperkapni (höjd koldioxidhalt i blodet), användning av kortikosteroider och låg fysisk aktivitetsnivå (10, 26). Styrketräning som fokuserar på perifer skelettmuskulatur har dock visat god effekt (27, 28). Vid förbättrad oxidativ kapacitet minskar koldioxidproduktionen, vilket i sin tur minskar andningsbehovet, dyspnén och den muskulära uttrötbarheten (27).

Vid fysisk aktivitet påverkas såväl cirkulation som ventilation (28). Många upplever en slemmobiliserande effekt i samband med aktivitet. Den effekten kan sannolikt tillskrivas bland annat den ökade ventilationen, både generellt och regionalt, ökad andetagvolym, ökad luftflödes hastighet samt en temporärt förhöjd funktionell residual kapacitet (FRC), som uppkommer vid fysiskt arbete hos individer med obstruktiv lungsjukdom (28). På så sätt kan avstängda luftvägar öppnas, slem lösgöras och transporteras till större luftvägar. En ökad mukociliär clearance och positiva biokemiska faktorer såsom mindre visköst slem spelar sannolikt också roll (29). Under regelbundet inlagda pauser i fysisk aktivitet, exempelvis upplagd som intervall-/cirkelträning, eller efter ett träningspass kan det lös-gjorda slemmet sedan evakueras. Denna kombination måste dock poängteras för att detta behandlingsupplägg ska täcka behovet av slemvakuumering (13). Detta sätt att sköta den slemmobiliserande delen av behandlingen har visat sig vara lika effektivt (18) eller i vissa fall effektivare än annan andningsgymnastik och innebär följande fördelar:

- Det är effektivt, också i tid räknat, eftersom det samtidigt ger konditions-, rörlighetsträning samt träning av muskelstyrka.
- Vem som helst kan vara med förutsatt att målsättningen bibehålls – inte bara CF-patienter mår bra av fysisk träning, vilket kan förbättra följsamheten med behandlingen.
- Kan på enkla sätt varieras och anpassas till sjukdomsgrad, intressen, humör, utrymme, väder med mera.
- Är lätt att ”ta med sig” till utbildning, arbete, på semester eller motsvarande.
- Kan klaras av på egen hand och ger därmed självständighet.
- Är för det mesta stimulerande och roligt.

God fysisk kapacitet påverkar såväl överlevnad som livskvalitet, gör att individer med CF ser ut som andra, orkar fungera i arbete och ha familj (21–23, 30, 31). För patienter med väl fungerande basbehandling kan dock inte ytterligare förbättrad lungfunktion förväntas av ökad fysisk träning. För dessa individer är oförändrade lungfunktionsvärden över lång tid att se som ett positivt resultat. Om ”behandlingspaketet” är undermåligt kan emellertid förbättringar i lungfunktion uppnås när behandlingen optimeras. Förbättrad arbetsförmåga är då avhängig av frekvens, intensitet samt hur länge träningen pågår, på samma sätt som hos friska.

Ordination

I dag är fysisk aktivitet och träning en etablerad och viktig del av den dagliga behandlingen vid CF. Trots kronisk infektion ska fysisk aktivitet/träning bedrivas även under antibiotikabehandling. Fysisk aktivitet/träning kan antingen fungera som en del av den slemmobiliserande behandlingen för att öka ventilationen och lossa sekret (13, 18) och/eller som fysisk träning i tillägg till övrig behandling (13, 16, 31). Behandlingsplanen ser till helheten. Olika typer av styrketräning ingår, för såväl bålmskler som för stora och små muskelgrupper i både övre och nedre extremiteterna, liksom bäckenbottenträning.

Individuell anpassning och dosering

Fysisk aktivitet/träning måste anpassas individuellt. Faktorer av betydelse för innehåll och dosering är i första hand relaterade till ålder, nutritions- och funktionsstatus, lungornas kondition, speciellt avseende obstruktionsgrad, sekretmängd, förekomst av hyperreaktivitet eller instabilitet i luftvägarna. Acceptabel intensitetsnivå och upplevd dyspné är påverkligt med träning, men är också beroende av dagsform och personlighet. Att hitta ett träningsupplägg som för närvarande tolereras och upplevs positivt av den enskilda individen är ett måste för god följsamhet (16, 31). Behov av premedicinering med luftrörsvidgande inhalationsbehandling ska utvärderas, liksom upplägg av uppvärmning inför ett träningspass så snart behandling eller förutsättningar för behandling ändras. För patienter som desaturerar (sjunker i syremättnad) under fysisk träning bör oxygentillskott under träningen utvärderas, i syfte att bibehålla syremättnaden i blodet över 90 procent. På så sätt reduceras de ventilatoriska och kardiovaskulära kraven under träningen. Alternativt kan träningsintensiteten styras så att syremättnaden hålls över 90 procent (32). Många patienter har nytta av ”pursed lips breathing” (sluten läpp-andning) för att sänka andningsnivån, öka andetagens storlek och därmed förbättra gasutbytet i lungorna.

Kontinuerlig optimering av behandlingen tillsammans med patienten stärker vardagliga rutiner. Tät uppföljning och utvärdering krävs för att motivera patienten till god följsamhet med behandlingen.

Alternativ för användande av fysisk aktivitet/träning som en del av den slemmobiliserande behandlingen

Det finns i huvudsak fyra olika sätt att använda fysisk aktivitet/träning för patienter med CF i slemmobiliserande syfte, och övergången mellan dessa är glidande (13, 14). Det som styr valet av alternativ för den enskilda individen är huvudsakligen ålder, slemmängd i luftvägarna, lungfunktion, eventuella komplikationer och vad som visar sig vara mest effektivt (15).

Alternativen är:

- *Lossa, flytta och evakuera slem varvat med fysisk aktivitet/träning*
 Detta alternativ innebär korta intervaller med fysisk aktivitet/träning för att lösgöra slem och pauser mellan intervallen för att bedöma sekretmängd/evakuera slem. Intensiteten på intervallerna ska anpassas individuellt, men aktivitet med hög intensitet har visats vara effektiv. Pauserna kan innefatta försiktiga bröstorgskompressioner och manuellt hoststöd för de riktigt små. Därefter specifik hostteknik, huff (17) och hosta.
- *Lossa slem under fysisk aktivitet/träning och flytta, evakuera slem efteråt*
 Detta alternativ innebär individuellt utprovad fysisk aktivitet/träning cirka 30 minuter för att lösgöra slem. Därefter utförs cykler bestående av individuellt utprovade slemmobiliserande tekniker för att evakuera slem med hjälp av specifik hostteknik, huff och hosta.
- *Lossa, flytta och evakuera slem före fysisk aktivitet/träning*
 Detta alternativ innebär att patienter med stora slemmängder har behov av att utföra individuellt utprovad slemmobiliserande behandling före fysisk aktivitet/träning.
- *Lossa, flytta och evakuera slem samtidigt med träning av uthållighet*
 Detta alternativ innebär att patienter med små slemmängder och lätt reducerad lungfunktion kan ta korta pauser för att känna efter och evakuera eventuellt slem. De korta pauserna påverkar inte nödvändigtvis intensiteten.

Fysisk aktivitet/träning kan påverka slemmobilisering genom att till exempel öppna avstängda luftvägar och få luft ”bakom” slemmet samt öka bröstorgens andningsrörelser (respiratory pump). Detta bidrar till att lossa och transportera slem från de små luftvägarna till de större. Fysisk aktivitet/träning i kombination med specifik hostteknik, huffing och hosta används då som ett slemmobiliserande behandlingsalternativ. Detta behandlingsalternativ är ofta förstahandsvalet för barn, eftersom det kan upplevas som en naturlig infallsvinkel avseende behandling.

En eller flera provbehandlingar bör göras för att värdera den individuella effekten av fysisk aktivitet/träning. Utvärdering av respons och effekt avgör om fysisk aktivitet/träning kan användas som en del av den slemmobiliserande behandlingen för den enskilda individen. Provbehandlingen ska ge svar på i vilken grad och vilken sorts fysisk aktivitet/träning som kan bidra till den behandlingen och baserat på denna bedöms behov, möjligheter/begränsningar och dosering (13).

Patienter med CF genomför inhalationer och slemmobiliserande behandling 1–3 gånger per dag beroende på individuella behov. Till synes symtomfria patienter har som regel

behandling en gång per dag. Fysisk aktivitet/träning ingår i huvudbehandlingen. För patienter med mer uttalade symtom kan ytterligare behandlingssekvenser samma dag bestå av inhalation i kombination med andra slemmobiliserande tekniker.

Behandlingsupplägg relaterade till ålder

Fysisk aktivitet för riktigt små barn, från 0 till cirka 1 års ålder, består av motorisk stimulering i relation till barnets motoriska utveckling och aktivering av motoriska reflexer. Positiv stimulering och aktivering av reflexer görs i olika kroppslägen, allt i syfte att interagera med andningsmönstret, öka andetagens storlek, påverka ventilationsdistributionen och öka kraven på andningsapparaten. Utandningsflödet kan ökas med hjälp av försiktiga bröstorgskompressioner, för att lossa och transportera slemmet till centrala luftvägar. Kompressionerna måste göras med lagom kraft under utandningar i syfte att höja det expiratoriska flödet och förmå barnet att förlänga utandningen. Kompressionerna måste följa andningsmönster, frekvens och utandningsrörelse. Mobiliserat slem utlöser hostreflex och hoststöten kan förstärkas manuellt. Alla dessa tekniker kräver utbildning och träning eftersom dosering av kraft är viktigt för att inte uppnå motsatt effekt (13, 16, 33).

Från 1 till cirka 4 års ålder består den fysiska aktiviteten/träningen av olika slags ”bus- och jagalekar”. Lekarna ska också innefatta roliga ”övningar” för både styrka och rörlighet. De som utför den fysiska aktiviteten/träningen tillsammans med barnen måste lära sig vad som för ändamålet är bra lekar. Vid 2–3 års ålder kan många barn börja att med hjälp av ”blåselekar” förlänga utandningen och hålla obstruktiva luftvägar öppna. Barnen medvetandegörs om hosta och hostteknik. ”Imma spegel” kan användas som utgångspunkt för att senare lära sig huffteknik. Då ersätts bröstorgskompressionerna med specifik hostteknik, huffing och hosta (14). På sikt kan de flesta 4–5-åringar kontrollera sin andningsteknik, huffa effektivt, kontrollera sin hoststöt samt blåsa PEF (Peak Expiratory Flow).

I 5–10-årsåldern kan den fysiska aktiviteten/träningen läggas upp som olika gymnastiklekar eller som stafetter och hinderbanor. Träningen ska innefatta roliga övningar för såväl kondition, styrka som rörlighet. Pauser under träningen utnyttjas till cykler av specifik hostteknik, huffing och hosta för att flytta och evakuera lösgjort slem. De som börjat med fysisk aktivitet tidigt är nu väl utvecklade motoriskt och vinner över både jämnåriga, syskon, föräldrar, sjukgymnasten och doktorn, vilket som regel skapar ett gott självförtroende och är en god investering för framtida behandling.

Efter 10-årsåldern kan den fysiska träningen läggas upp som cirkelträning med olika innehåll. En kombination av låg- och högintensiv träning rekommenderas, ofta som intervallträning. Denna träning innefattar övningar för att bibehålla rörlighet och styrka i och kring bröstkorgen. Pauser under träningen utnyttjas till cykler av specifik hostteknik, huffing och hosta för att flytta och evakuera lösgjort slem. Denna typ av träning kan alterneras med löpning tillsammans med vuxen. Löpning fastnar en del så småningom för, eftersom det upplevs som mest tidseffektivt och mest normalt. Löpningen kompletteras med enkla rörlighets- och styrketräningsövningar. Specifik hosta, huffing och hosta läggs till efter tränings slut.

Fysisk träning som komplement till slemmobiliserande behandling

Alla individer med CF kan utföra fysisk träning i någon form oavsett symtom. För de med normal eller lätt reducerad lungfunktion är träningsupplägg och intensitet desamma som för friska. För att uppnå så allsidig effekt som möjligt av träningen bör olika träningsformer kombineras. Träningen bör vara både hög- och lågintensiv, se tabell 1. Ett effektivt sätt att träna den oxidativa kapaciteten är med hjälp av högintensiv träning i intervall om 30 sekunders maximalt arbete och 30 sekunders vila, under cirka 30 minuter eller exempelvis 3 minuters intensivt arbete med 3 minuters vila med 3–5 repetitioner (34–36).

Allsidig styrketräning bör ingå liksom rörlighetsträning. En bra bas för många är att tidigt hitta en form av fysisk träning som också är socialt stimulerande och som kan göras tillsammans med kompisar, exempelvis fotboll, landhockey, innebandy, ishockey, ridning, jogging, stavgång, simning, spinning med mera. Sådan fysisk aktivitet kompletteras då med styrke- och rörlighetsövningar. Många patienter väljer att tillsammans med kompisar eller sambo/make/maka utnyttja motionsgymnastik, aerobics eller liknande där fördelarna med både konditions-, styrke- och rörlighetsträning utnyttjas. För en del är träningsprogram som kan utföras hemma med enkla hjälpmedel, såsom hoppboll, Bobathboll, studsmatta, ergometercykel, hantlar, Theraband, ribbstol eller dylikt, att föredra. Träningsprogram upprättas av sjukgymnast i samarbete med patient/föräldrar.

Tabell 1. Träningssinriktning/fysisk aktivitet vid olika stadier av cystisk fibros.

Status	Träning
Normal lungfunktion/styrka/rörlighet	Inga restriktioner Vanliga konditions- och styrketränningsprinciper Lustfyllda sportaktiviteter CF-specifik rörlighets- och styrketräning
Normal eller mild reducerad lungfunktion – FEV ₁ * > 70 % av förväntat värde – Sjunker inte i syremättnad under arbete	Som ovan Tät uppföljning
Moderat reducerad lungfunktion – FEV ₁ * 40–70 % av förväntat värde – Risk för desaturation nattetid och under arbete – Eventuellt beroende av O ₂ -supplement under sömn	Högintensiv intervallträning med längre pauser, samt lågintensiv träning Rörlighetsträning, framför allt för rygg, bröstorg och skulderparti Styrketräning framför allt för hållningsmuskulatur och bäckenbotten Utvärdera behov av O ₂ -supplement under träning
Gravt reducerad lungfunktion – FEV ₁ * < 40 % av förväntat värde – Stor risk för desaturation i vila – Eventuellt beroende av O ₂ -supplement dygnet runt	Högintensiv intervallträning med kortare träningsintervall och längre pauser, samt lågintensiv träning Rörlighetsträning, framför allt för rygg, bröstorg och skulderparti Adekvat styrketräning framför allt för hållningsmuskulatur och bäckenbotten Behov av O ₂ -supplement under träning
Respiratoriskt insufficiënt i väntan på lungtransplantation	Lätt fysisk träning Rörlighetsträning, framför allt för rygg, bröstorg och skulderparti Adekvat styrketräning framför allt för hållningsmuskulatur och bäckenbotten Kräver O ₂ -supplement under träning.

* FEV₁ = forcerad expiratorisk volym under en sekund.

Det finns många exempel på vuxna med CF som kunnat delta i idrott på hög nivå. Det är också visat att patienter med CF kan genomföra maratonlopp med normal biokemisk, metabolisk och endokrinologisk respons (36, 37).

Särskilda beaktanden

Uttalad dyspné

Patienter måste tränas i att skilja adekvat andfåddhet från dyspné samt tränas i att hantera andfåddhet och att tidigt känna igen dyspné som kan leda till panik och ångest. Träningsintensitet, redskap och hjälpmedel ska anpassas till funktionsnivå och förmåga.

Akut infektion och feber

Gör uppehåll med pulshöjande fysisk träning och styrketräning. Rörlighetsträning går däremot bra att genomföra.

Näringsstatus och energibalans

Vid malnutrition bidrar fysisk aktivitet/träning till ytterligare viktnedgång och muskelatrofi. I samarbete med dietist/näringsfysiolog och läkare bedöms behovet av adekvat näringsstöd i kombination med dosering av fysisk aktivitet/träning för att kunna bygga upp muskelmassa och -funktion (38).

Astma eller bronkiell hyperreaktivitet

Behov av premedicinering bedöms med hjälp av reversibilitetstest både i vila och i samband med arbete. Testet bör upprepas när symtombilden förändrats.

Diabetes

Patienter med CF-relaterad diabetes kan sjunka lågt i blodsocker under fysisk aktivitet/träning, vilket de måste lära sig att hantera i samarbete med dietist/näringsfysiolog och läkare.

Överbelastning

Allsidig träning rekommenderas för att undgå överbelastning och för att kunna fungera optimalt i vardagen.

Fall i blodets syremättnad

Behov av oxygentillskott bedöms med hjälp av en saturationsmätare (SpO₂).

Syremättnad < 90 procent mätt med SpO₂ bör undvikas.

I förhållande till SpO₂ bedöms träningsintensitet, och/eller syretillskott under träningen.

Ledproblematik och artrit (ledinflammation)

Behov av alternativ träningsform och avlastning bedöms.

Nedsatt mjält- och leverfunktion

Undvik fysisk aktivitet/träning som kan medföra våld mot buk/rygg.

Salt- och mineralbrist

Riklig svettning kan medföra omfattande symtomgivande salt- och vätskeförluster (39). Ordentligt med vätska och salttabletter bör tillföras vid långvarig fysisk träning med hög intensitet.

Hemoptys

Vid mindre symtom (blodstrimor i sputum eller små blodiga upphostningar) avslutas träningspasset. Vid massiv hemoptys (stora mängder upphostat blod) tillkallas akut medicinsk hjälp.

Pneumothorax

Vid plötsligt ökad dyspné och eventuellt smärta i thorax kan bland annat pneumothorax misstänkas. Träningspasset ska avslutas och akut medicinsk hjälp tillkallas.

Funktionstester

Vanligt är att patienterna kommer till mottagningsbesök cirka var sjätte vecka, varje besök inkluderar sjukgymnastkontakt. Sjukgymnastkontakten i Sverige innefattar alltid minst ett behandlingspass, där överenskommen inhalationsterapi, slemevakuerande behandling och följsamhet med behandlingen utvärderas. Dessutom genomförs spirometri och funktionstester där rörlighet i bröstkorgen, muskelstyrka och arbetsförmåga följs upp. Många träffar dessutom sjukgymnast polikliniskt dessemellan. En gång per år, på klinisk-fysiologiskt laboratorium, utförs stor lungfunktionsundersökning som inkluderar både statiska och dynamiska volymer, samt maximalt arbetsprov på ergometercykel (12, 40, 41). Behandlingen anpassas kontinuerligt till uppmätta resultat och följsamhet.

Testprogrammet i Norge innefattar spirometri vid varje mottagningsbesök. Sjukgymnast utvärderar och följer upp de olika delarna av lungfysioterapien, det vill säga slem-evakuerande behandling och fysisk funktion, hållning, arbetskapacitet och arbetstolerans. Vid behov remitteras patienten till specialist i manuell terapi. Varje eller vartannat år utförs en stor tvärfacklig genomgång över tre dagar, som omfattar lungfunktionsundersökningar samt maximalt arbetsprov på löpband (treadmill) eller ergometercykel.

Interaktioner med läkemedelsbehandling

Många patienter använder beta-2-stimulerare i inhalation, vilket har en pulsförhöjande effekt. Detta har dock sällan betydelse för uppläggning av fysisk träning eller dess resultat, men kan vara bra att känna till vid utvärderingar. Insulin har en blodsockersänkande effekt liksom fysisk träning. Balans mellan blodsockersänkande effekt och födointag bör beaktas speciellt vid hård och/eller långvarig träning.

I samband med lungtransplantation

CF är en kronisk destruktiv sjukdom och trots intensiv behandling kan inte progressen alltid dämpas. Lungtransplantation kan då vara det enda behandlingsalternativ som återstår. Fysisk träning är då av största vikt för att patienten ska vara i så gott skick som möjligt inför en så stor operation. Träningen ser dock inte annorlunda ut än som tidigare beskrivits (se tabell 1). Även patienter som behandlas med non-invasiv ventilation ska bedriva fysisk träning.

Den närmaste tiden efter lungtransplantation är den fysiska träningen annorlunda än för andra intensivvårdspatienter. Även patienter som behöver förlängd assisterad ventilation ska träna fysiskt. Målet är att successivt återvinna normal fysisk funktion. Den fysiska träningen kan därefter bedrivas efter vanliga principer. Maximal syreupptagningsförmåga (> 30 ml/kg/min) uppnås dock sällan, trots normal lungfunktion. Många blir begränsade av mjölksyra i benen, beroende på förändrad muskelmetabolism. Enstaka individer har deltagit i maratonlopp (37). Lungorna är stora organ och kräver därför stora doser immunosupprimerande läkemedel. Trots att lungorna är oerhört utsatta för omgivningen är försvaret mot bakterier intakt. Däremot är de mera känsliga för enstaka infektioner.

Referenser

1. Davies PB, Drumm M, Konstan MW. Cystic fibrosis. *Am J Crit Care Med* 1996; 154:1229-56.
2. Varlotta L. Management and care of the newly diagnosed patient with cystic fibrosis. *Current Opinion Pulm Med* 1998;4:311-8.
3. Dodge JA, Brock DJH, Widdicombe JH. Cystic fibrosis. Current topics. Chichester (UK): John Wiley & Sons Ltd; 1994.
4. Lannefors L, Lindgren A. Demographic transition of the Swedish cystic fibrosis community. Results of modern care. *Resp Med* 2002;96:681-5.
5. Kerem K, Conway S, Elborn S, Heijerman H. Standards of care for patients with cystic fibrosis. A European consensus. *J Cystic Fibrosis* 2005;4:7-26.
6. Nixon GM, Armstrong DS, Carzino R, Carlin JB, Olinsky A, Robertson CF, et al. Early airway infection, inflammation, and lung function in cystic fibrosis. *Arch Dis Child* 2002;87:306-11.
7. Coates AL, Boyce P, Muller D. The role of nutritional status, airway obstruction, hypoxemia and abnormalities in serum lipid composition in limiting exercise tolerance in children with cystic fibrosis. *Acta Paed Scand* 1980;69:353-8.
8. Turck D, Michaud L. Cystic fibrosis. Nutritional consequences and management. *Baillieres Clin Gastroenterol* 1998;12:805-22.
9. Dorlöchter L, Helgheim V, Røksund OD, Rosendahl K, Fluge G. Shwachman-Kulczycki score and resting energy expenditure in cystic fibrosis. *J Cystic Fibrosis* 2003;2:148-51.
10. Skeletal muscle dysfunction in chronic obstructive pulmonary disease. A statement of the American Thoracic Society and European Respiratory Society. *Am J Respir Crit Care Med* 1999;159:S1-40.
11. Haslam RH, Borovnicar DJ, Stroud DP, Strauss BJ, Bines JE. Correlates of prepubertal bone mineral density in cystic fibrosis. *Arch Dis Child* 2001;85:166-71.
12. Cystisk fibros. Vårdprogram för Sverige av Arbetsgruppen för Cystisk Fibros 1994. Svenska Läkarförbundets arbetsgrupp Cystisk Fibros.
13. Gursli S. Lungefysioterapi. En dynamisk prosess. Oslo: Unipub forlag; 2005.
14. Gursli S. Training programmes in Scandinavia. Proceedings of 25th European Cystic Fibrosis Conference, Genoa, Italy. Monuzzi Editore 2002;C622R9033:159-63.
15. Gursli S. Chest physiotherapy. Practical course as follow up model emphasizing individual adaptation in the use of physical exercise in airway clearance. *J Cystic Fibrosis* 2003;A253:S66.
16. Lannefors L, Button BM, McIlwaine M. Physiotherapy in infants and young children with cystic fibrosis. Current practice and future developments. *J R Soc Med* 2004;97: 8-25.
17. Physiotherapy in the treatment of cystic fibrosis. 3. uppl. International Physiotherapy Group for Cystic Fibrosis; 2002. www.cfww.org/pub/Physiotherapy.pdf.

18. Andreasson B, Jonson B, Kornfält R, Nordmark E, Sandström S. Long-term effects of physical exercise on working capacity and pulmonary function in cystic fibrosis. *Acta Paediatr Scand* 1987;76:70-5.
19. Desmond KJ, Schwenk WF, Thomas E, Beaudry PH, Coates AL. Immediate and long term effects of chest physiotherapy in patients with cystic fibrosis. *J Pediatr* 1983;103:538-42.
20. Blomquist M, Freyschuss U, Wiman LG, Strandvik B. Physical activity and self treatment in cystic fibrosis. *Arch Dis Child* 1986;61:362-7.
21. Webb AK, Dodd ME, Moorcroft J. Exercise and cystic fibrosis. *J R Soc Med* 1995;88:30-6.
22. Nixon PA. Role of exercise in the evaluation and management of pulmonary disease in children and youth. *Med Sci Sports Exerc* 1996;28:414-20.
23. Moorcroft AJ, Dodd ME, Webb AK. Exercise testing and prognosis in adult cystic fibrosis. *Thorax* 1997;52:291-3.
24. Vibekk P. Chest mobilization and respiratory function. I: Pryor JA, red. *Respiratory care*. Edinburgh: Churchill Livingstone, Medical Division of Longman Group UK Limited; 1991. ss. 103-19.
25. Ekland E, Heian F, Hagen KS, Abbott J, Nordheim L. Exercise to improve self-esteem in children and young people. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2007;2.
26. de Meer K, Jeneson JA, Gulmans VA, van der Laag J, Berger R. Efficiency of oxidative work performance of skeletal muscle in patients with cystic fibrosis. *Thorax* 1995; 50:980-3.
27. Maltais F, LeBlanc P, Simard C, Jobin J, Berube C, Bruneau J, et al. Skeletal muscle adaptation to endurance training in patients with chronic obstructive pulmonary disease. *Am J Respir Crit Care Med* 1996;154:442-7.
28. Kruhlak RT, Jones RL, Brown NE. Regional air trapping before and after exercise in young adults with CF. *West J Med* 1986;145:196-9.
29. Hebestreit A, Kersting U, Basler B, Jeschke R, Hebestreit H. Exercise inhibits epithelial sodium channels in patients with cystic fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med* 2001; 164:443-6.
30. Nixon PA, Orenstein DM, Kelsey SF, Doershuk CF. The prognostic value of exercise testing in patients with cystic fibrosis. *N Engl J Med* 1992;327:1785-8.
31. Gulmans VA, de Meer K, Brackel HJ, Faber JA, Berger R, Helders PJ. Outpatient exercise training in children with CF. Physiological effects, perceived competence and acceptability. *Pediatr Pulmonol* 1999;28:39-46.
32. Heijerman HG, Bakker W, Sterk PJ, Dijkman JH. Oxygen-assisted exercise training in adult cystic fibrosis patients with pulmonary limitation to exercise. *Int J Rehabil Res* 1991;14:101-15.
33. Gursli S. Lungefysioterapi til barn. *Barnestafetten* 2006;47.
34. Vogiatzis I, Nanas S, Roussos C. Interval training as an alternative modality to continuous exercise in patients with COPD. *Eur Respir J* 2002;20:12-9.

35. Shah AR, Gozal D, Keens TG. Determinants of aerobic and anaerobic exercise performance in cystic fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med* 1998;157:1145-50.
36. Stanghelle JK. Physical exercise in the management of CF patients. Thesis. Oslo: University of Oslo; 1993.
37. Stanghelle J, Koss JO, Bjørtuft Ø, Geiran O. Marathon with cystic fibrosis and bilateral lung transplant. *Scand J Med Sci Sports* 2000;10:42-6.
38. Bakker W. Nutritional state and lung disease in cystic fibrosis. *Neth J Med* 1992; 41:130-6.
39. Montain SJ, Sawka MN, Wenger CB. Hyponatremia associated with exercise. Risk factors and pathogenesis. *Exerc Sport Sci Rev* 2001;29:113-7.
40. Barker M, Hebestreit A, Gruber W, Hebestreit H. Exercise testing and training in German CF centres. *Pediatr Pulmonol* 2004; 37:351-5.
41. Decramer M, Gosselink R. Physical activity in patients with cystic fibrosis. A new variable in the health-status equation unravelled? *Eur Respir J* 2006;28:678-9.