

Gäller för: Verksamhet Specialistmedicin, Cystisk fibrosmottagning Sahlgrenska

Giltig från: 2026-03-17

Innehållsansvar: Petrea Ericson, (peter7), Överläkare

Giltig till: 2028-03-17

Granskad av: Flera granskare finns - se eftersättsblad

Godkänd av: Björn Lindkvist, (bjoli6), Verksamhetschef

# CF – Akuta komplikationer, cystisk fibros vuxna

## Förändringar sedan föregående version

Verksamhetstillhörighet ändrad. Uppdaterad text under rubrik Bakgrund och syfte.

## Bakgrund och syfte

I Sverige finns drygt 800 patienter med cystisk fibros (CF), varav cirka 65 % är vuxna (>18 år.) Enligt nationella och internationella riktlinjer bör alla patienter med CF kontrolleras minst en gång/år vid ett CF-center samt gå på regelbundna besök på CF-centrat eller hemorten. Det finns fyra CF-centra i Sverige (Göteborg, Lund, Stockholm och Uppsala). I Göteborg är vården uppdelad i en barnmottagning på DSBUS och en vuxenmottagning på Lungmedicin/Sahlgrenska. Vid behov av slutenvård läggs vuxna patienter med CF i första hand in på medicin- och lungavdelning 19–32. För öppenvårdsmottagningen CF finns en separat journal (LUNG02) som är registrerad som ett enda vårdtillfälle under Lungmedicin och alla personalkategorier skriver i samma journal.

Nästan all uppföljning sker polikliniskt. Patienterna sköter själva intravenös antibiotikabehandling i hemmet. Slutenvård kan behövas vid till exempel antibiotika-start vid misstänkt läkemedelsöverkänslighet, vid akuta luftvägskomplikationer såsom hemoptyx och pneumothorax, i samband med kirurgiska ingrepp såsom Port-a-Cath inläggning och gastrostomi och vid avancerad sjukdom med behov av syrgas och Bi-level samt vid akuta buksmärter.

Vid vård på annan sjukvårdsinrättning för akuta komplikationer bör CF-centrat kontaktas för gemensam handläggning. För mer medicinsk info se Rutiner på hemsidan och information på Arbetsgruppen för Cystisk Fibros hemsida.

## Förutsättningar

Läkare och sjuksköterskor inom Cystisk fibros mottagning Sahlgrenska, sektion Lungmedicin, verksamhet Specialistmedicin, Område 6, Sahlgrenska Universitetssjukhuset ansvarar för att utföra arbetet enligt gällande rutin.

Sektionschef och vårdenhetschef ansvarar för att rutinen är känd och följs.

Verksamhetschef ansvarar för att rutinen finns och följer gällande författning/lagar.

## Avgränsningar

### Inskrivning till slutenvård

Vid inskrivning bör patienten få enkelrum, dels på grund av infektion med resistenta bakterier, dels för att inhalationsterapi och andningsgymnastiken ska kunna genomföras optimalt.

Man ska aldrig lägga två CF patienter på samma rum, detta för att minska risken för överföring av bakterier mellan patienterna. Alltid enkelrum om patienten är infekterad med vissa multiresistenta bakterier såsom Burkholderia cepacia, resistenta J stammen av Pseudomonas aeruginosa eller Mycobacterium abscessus.

## Utförande

### Infektion

Ökade luftvägssymtom som hosta, ökad slemproduktion, feber, hemoptyx orsakas nästan alltid av infektion. Ta sputumodling, ange att det gäller patient med CF på remissen. Ta blodgaser vid behov, och gör röntgen vid misstanke på pneumothorax eller atelektas. Sätt in antibiotika på symtom och/eller försämrade spirometri. Feber eller CRP-stegring behöver inte finnas, man kan ha en ganska omfattande bronkväggsinfektion och inflammation utan så mycket fynd på röntgen och utan CRP-stegring.

### Antibiotikabehandling

Vid val av antibiotika tas hänsyn till fynd i tidigare odlingar, eventuell läkemedelsöverkänslighet och tidigare antibiotikaval. Resistensmönster kan ge vägledning men avgör inte val av preparat. Patienten vet ofta själv vad som brukar hjälpa bäst och vilka biverkningar som de olika preparaten ger. Som rutin och för att minska risken för

resistensutveckling ges en kombination av två antibiotika; till exempel tobramycin kombinerat med ceftazidime, meropenem, piperacillin/tazobactam eller aztreonam i höga doser och har då vanligen effekt även på resistenta bakterier.

Första antibiotikadosen ges alltid på sjukhus. Observera att för Tobramycin krävs oftast en högre dosering än vad som anges i FASS. Titta på tidigare tobramycinkoncentrationer och doser, 6 mg/kg/dygn kan vara en lämplig startdos om det är första gången tobramycin ordineras. Tobramycin ges vanligen en gång/dygn och koncentrationsprov tas 8 timmar efter avslutad infusion på dag 3 och upprepas inte om värdet är bra, tidigare/upprepade koncentrationer tas vid behov (se separat styrdokument).

Vid tre-dos administration tas tobramycin-koncentration vid fjärde till sjunde dosen, direkt före samt en timme efter avslutad infusion och ej ur samma infart som antibiotikan givits. Serumkoncentration bör vid tre-dos ligga vid det övre intervallet med förprov <2 mg/ml och efterprov 7–12 mg/ml (försiktighet dock vid täta behandlingar och nedsatt hörsel). Titta på tidigare dosering! Öka dosintervallet vid högt förprov och normalt efterprov. Vid nedsatt hörsel och behov av täta kurer kan till exempel två olika betalaktamantibiotika användas eller ett betalaktamantibiotika kombineras med Kolistimetat i.v. (dock också nefrotoxiskt). Ett annat alternativ är kombination med inhalerad antibiotika.

Många patienter har Port-a-Cath för i.v. infusion och denna kan i nödfall även användas för provtagning om patienten är mycket stickrädd eller svårstucken. Enklast för patienten är att få antibiotikan via färdigblandade system, så kallad homepump eller intermate.

## Recept

Recept skrivs och beställning görs hos APL. Glöm inte recept på Heparin till de patienter som hepariniserar sin Port-a-Cath och förskrivning av natriumklorid, för spolning av iv infart, via Sesam LMN. Perifer nål behöver inte hepariniseras och ej rutinmässigt bytas efter visst antal dagar. Vanlig dosering är: Ceftazidim 2–3 g x 3, Piperacillin/Tazobactam 4–6 g x 3, Meronem 2 g x 3, Azactam 2–3 g x 3.

Recept Heparin 100 IE/ml för deponering i Port-a-Cath, 10 x10 ml.

**Förskrivning** av förfyllda NaCl sprutor (10 eller 20 ml) görs i SesamLMN och patienten beställer hem via Skövde depån (vid akut behandlingsstart kan sprutor lämnas ut av CF-mottagningen).

## **Slemlösande behandling**

Slemlösande behandling per oralt ökas vid behov: T Bisolvon 2–3 x 3, B Acetylcystein 1–2 x 3. Försiktighet med Bisolvon vid ulcus och vid större hemoptys.

## **Inhalation av luftrörsvidgande och slemlösande läkemedel**

Majoriteten av patienterna inhalerar luftrörsvidgande pulver/spray/lösning följt av hyperton NaCl 3–6 % integrerat med PEP och slemmobilisering/evakueringstekniker. Andra alternativ är Pulmozym, nebuliserat N-Acetylcystein eller Bronchitol kapslar. Vid ökad infektion kan luftvägarna vara lättirriterade och hyperton NaCl/ N Acetylcystein kan behöva spädas för att reta mindre.

## **Obstruktivitet**

Behandlas på sedvanligt sätt. Viss försiktighet med kortison med tanke på den starkt ökade risken för CF-relaterad diabetes. Många patienter har mycket god effekt av kortison i akutskedet, dels som inflammationshämmning, och dels för att lindra biverkningar av intravenös antibiotika.

## **Slemavlägsnande åtgärder**

Innefattar andningsgymnastik med huffning, autogent dränage och andra slemmobiliserande andningstekniker, dränagelägen, PEP-mask/munstycke, OPEP (oscillerande PEP) med mera. Fysioterapi bör ges 2 ggr dagligen och även på helger. Undvik immobilisering på sjukhus. Bi-level kan användas för slemmobilisering samt för andningsmuskelvila vid avancerad sjukdom och för ventilationshjälp vid andningssvikt.

## **Feber utan ökade luftvägssymtom**

Kan orsakas av till exempel virusinfektion, mononukleos eller infektion i port-a-cath (blododla både från port och perifert blod för svamp och bakterier).

## **Elektrolytrubbning**

Är vanligt vid intensiv svettning, kräkning eller diarréer. Vid CF är klorid och bikarbonattransporten över cellmembranet störd, kloridhalten i svett är kraftigt ökad.

## Hemoptys

som strimmor av blod i slemmet eller några tsk/msk är vanligt och oftast tecken på infektion och bör då behandlas med antibiotika enligt ovan. Den kroniska infektionen bidrar till kärlproliferation. Ge Konaktion 10 mg i.v. och Cyklokapron vid behov (OBS tromboembolism beskrivet som ovanlig biverkan, risk för propp i port-a-cath vid långvarig cyklokapronbehandling).

### Livshotande hemoptys

vid CF är mycket ovanligt, kräver IVA vård, intubation och bronkoskopi för avstängning av blödande lunga/segment. Bronkialartärembolisering kan bli aktuellt. Vid större hemoptys (>250–300 ml/24 timmar), recidiverande måttliga hemoptyser (0,5–1 dl) och/eller gravt nedsatt lungfunktion eller blödning som ej stoppar bör CT-angiografi med protokoll för kronisk lungemboli göras för kartläggning av bronkialartärer och blödningskälla.

Thoraxradiologi utför och granskar CT-angiografi och bakjour på neurointervention kontaktas för att diskutera bronkialartärembolisering. Sällan indicerat med bronkoskopi. Fortsätt ordinarie medicinering fränsett försiktighet med acetylcystein, bisolvon och pulmozym i inhalationslösningen, ersätt volymen med NaCl 9 mg/ml. Hyperton NaCl kan behöva spädas för att inte reta. Undvik kraftig motståndsandning och manövrar som leder till kraftig hosta under pågående hemoptys. (Se även Lungmedicin - Hemoptys – Medicinsk rutin).

## Spontantpneumothorax

Förekommer framför allt vid avancerad sjukdom och ska alltid handläggas i samråd med lungläkare och CF läkare. Förutom riktad behandling mot pneumothorax ska antibiotika enligt senaste odling samt adekvat smärtlindring sättas in. Alltid inläggningsfall. Vanligen drän, Tru-close kan möjligen fungera vid iatrogen pneumothorax efter port-a-cath inläggning

## Ökad blödningsrisk

Vid avancerad leversjukdom eller svårt lungsjuka patienter med täta antibiotikakurer. Kontrollera blödningsprover inför operativt ingrepp och överväg att ge 10 mg Konaktion iv om PK är förhöjt alternativt start av Konaktion inj lösning 10 mg x 1 p.o. en vecka före planerat ingrepp. T Menadion (licens krävs) är alternativ för p.o. bruk.

## Buksmärtor

Många tänkbara orsaker!

Följande problem är vanligare vid CF än hos normalpopulationen: Pankreatit (ses i princip aldrig hos pankreasinsufficianta men däremot hos pankreassufficianta och kan föregå utveckling av insufficiens), gastroesofageal reflux, gallsten, njursten, invagination, distal intestinalt obstruktionssyndrom (DIOS, **se separat styrande dokument**) och Clostridium difficile-infektion sekundärt till antibiotikabehandling (behöver inte ha diarré!).

- Behov av justering av pankreasenzymer (anamnes)?
- Bridileus eller malabsorption av gallsyror till följd av operation/resektion av distala tunntarmen på grund av mekoniumileus i nyföddhetsperioden?
- Celiaki?
- Laktosintolerans?

Kirurg- och/eller gynekolog-konsult vid behov.

## Sövning av CF patient är risknarkos, speciellt vid svår lung- eller leversjukdom

Inhalationer och slemmobilisering, helst tillsammans med CF fysioterapeut, före och efter narkos. Kontakta alltid CF kunnig läkare vid svåra bukproblem.

## Leversjukdom

Leversteatos, lätt förhöjning av leverenzymer och diskret periportal leverfibros är vanligt vid CF medan avancerad symtomgivande leversjukdom är ovanligt. Enstaka patienter har genomgått levertransplantation.

Hematemes kan förekomma vid duodenal-ulcus eller levercirrhos och esofagusvaricer. Leukopeni och trombocytopeni ses vid mjältförstoring med konsumtion av blodkroppar vid portal hypertension.

## Nutrition och CF-relaterad diabetes

Det basala energibehovet kan öka till 200 % vid infektion. Dietistkontakt och vid ineliggande vård hjälp av personal på avdelningen för översyn av kosten. Ge energität kost och vitamintillskott (ADE och vid behov K). Extra olja på maten, essentiell fettsyrebrist förekommer. Ge näringsdrinkar och vid behov enteral nutrition med sondnäring via

nasogastrisk sond eller via gastrostomi (OBS enzymtillskott krävs till all fettinnehållande föda).

Överväg tillfällig behandling med till exempel Intralipid för korrektion av essentiell fettsyrebrist i samband med i.v. antibiotikabehandling (start efter 1–3 dagars antibiotikabehandling).

Stötta med parenteral nutrition, till exempel Smofkabiven med tillsatser, vid behov.

Nedsatt glukostolerans förekommer hos 35 % och CF-relaterad diabetes hos 25 % av de vuxna patienterna och orsakas av bindvävs- och fettomvandling av pankreas med sekundär ö-cellspåverkan. Det finns även hållpunkter för primär CF defekt i ö-cellerna. Vid CF-relaterad diabetes föreligger en insulinbrist men medför i princip aldrig ketoacidosis som vid typ 1 diabetes och ö-cells antikroppar saknas. Beträffande dieten prioriteras CF-sjukdomen framför diabetes-sjukdomen och patienten ska fortsätta med en modifierad CF diet. För patienter med nedsatt glukostolerans kan insulin behövas i samband med intravenös eller enteralt nutritionstillskott. För enstaka patienter med starkt nedsatt lungfunktion kan en plötslig ökning av kaloritillskottet medföra koldioxidretention.

## Kontakt

På dagtid/jourtid går det bra att söka CF-läkare för diskussion. Vid behov går det även att söka CF-läkare på barnkliniken. Tel till Cystisk fibros mottagning vuxen Sahlgrenska samt till Allergi- lung- och Cystisk fibros mottagning barn hittas i telefonkatalogen.

## Avsteg från rutin

Medvetet avsteg från rutin dokumenteras i journalsystemet om rutinen är kopplad till patient. Övriga orsaker till avsteg från rutinen rapporteras i MedControl PRO, där aktuell linjechef ansvarar för utredning, åtgärd och uppföljning.

## Uppföljning

Uppföljning, utvärdering och revidering av rutindokumentet ska ske vid behov, dock senast två år efter godkännande. Ansvar för revidering har sektionschef eller av denne utsedd person.

## Relaterad information

CF - Buksmärta och Distalt intestinalt obstruktionssyndrom – DIOS vid cystisk fibros

CF – Cystiskfibros rutin för inneliggande vård

CF – Endos Tobramycin

CF – Översikt akuta komplikationer vid cystisk fibros,

CF - Uppdoseringsschema vid misstänkt läkemedelsöverkänslighet

Lungmedicin - Hemoptys – Medicinsk rutin.

## Arbetsgrupp

Marita Gilljam, Överläkare.

Denna version uppdaterad av: Petrea Ericson, Överläkare Cystisk fibros mottagning Sahlgrenska.

# Information om handlingen

**Handlingstyp:** Rutin

**Gäller för:** Verksamhet Specialistmedicin, Cystisk fibros  
mottagning Sahlgrenska

**Innehållsansvar:** Petrea Ericson, (peter7), Överläkare

**Granskad av:** Susanne Höglund, (susca9), Sektionsledare, Maria Petersen, (marwa43), Vårdenhetschef, Karin Rahm, (karra1), Sektionschef

**Godkänd av:** Björn Lindkvist, (bjoli6), Verksamhetschef

**Dokument-ID:** SU9788-135611145-39

**Version:** 9.0

**Giltig från:** 2026-03-17

**Giltig till:** 2028-03-17