

Gäller för: Verksamhet Specialistmedicin, Verksamhet Akutmedicin och geriatrik,
Cystisk fibros mottagning Sahlgrenska, Avdelning 19 och 32 medicin- och
lungavdelning

Giltig från: 2026-03-17

Giltig till: 2028-03-17

Innehållsansvar: Petrea Ericson, (peter7), Överläkare

Granskad av: Flera granskare finns - se eftersättsblad

Godkänd av: Björn Lindkvist, (bjoli6), Verksamhetschef

CF – Cystisk fibros-rutin för inneliggande vård

Förändringar sedan föregående version

Länkar till styrande dokument CF korrigerade.

Innehållsförteckning

Bakgrund och syfte	2
Förutsättningar	3
Avgränsningar	3
Utförande	4
Inskrivning	4
Enkelrum	4
Akutprover	5
Intravenösa infarter	5
Läkemedel	5
Dagsprogram	5
Fysioterapi	6
Inhalationsutrustning	6
Mat, vätska, tillskott och kaloriberäkning	6
Tarmen	7
Svettningar	7
Syrgas	7
Ventilationsstöd	7

Näsa och bihålor.....	7
Diabetes.....	7
Psykosocialt stöd.....	7
Förråd.....	8
APL och beställning.....	8
Resurser.....	8
Relaterad information.....	9

Bakgrund och syfte

Cystisk fibros (CF) är en allvarlig, progressiv, ärftlig sjukdom med symtom från flera av kroppens organ. Organmanifestationer och svårighetsgrad varierar. Sjukdomssymtomen beror på att en saltkanal i cellens yta inte fungerar normalt. Slemkörtlarna i kroppens gångsystem utsöndrar ett förändrat, segt sekret. Det sega sekretet sitter fast på cellens yta och täpper till de små luftrören i lungorna, ger andningsbesvär och hosta samt blir en grogrund för bakterier. Konsekvensen blir luftvägsinflammation, bakteriella infektioner i övre och nedre luftvägarna, utveckling av bronkiektasier, försämrad lungfunktion och så småningom kan en lungtransplantation bli nödvändig. Det sega slemmet påverkar även magtarmkanalen. Blockering av utförsgången i bukspottkörteln hindrar ämnen nödvändiga för matspjälkningen att nå tarmen, vilket ger ett försämrat näringsupptag och buksmärter. Andra vanliga komplikationer är näspolyper, kronisk bihåleinflammation, diabetes, saltrubbningar och stopp i tarmen. Skrumplever och esofagusvaricer är en ovanlig men allvarlig komplikation. Det bildas ett ovanligt salt svett och sekret vid CF och allvarliga saltrubbningar kan förekomma vid kraftig svettning, kräkningar eller diarréer. CF-relaterad diabetes är vanligt, kommer smygande och beror på en relativ insulinbrist.

CF kan inte botas men med intensiv behandling kan många leva ett relativt normalt liv långt upp i vuxen ålder och med nya läkemedel som delvis korrigerar det basala felet så finns det hopp om minskade sjukdomssymtom och ytterligare förbättrad prognos i framtiden.

Se även övriga Rutiner för CF, Styrande och stödjande dokument samt referenser nedan. Vid oklarhet, diskutera med CF-läkare.

Patienter med CF handläggs vanligen primärt av lungjour, men varianter kan förekomma beroende på besöksorsak.

Förutsättningar

Läkare och sjuksköterskor inom Cystisk fibrosmottagning vuxna Sahlgrenska och Lungmottagning Sahlgrenska, sektion Lungmedicin, verksamhet Specialistmedicin, Område 6, SU, samt Medicin- och lungavdelning 19–32, verksamhet Akutmedicin och geriatrik ansvarar för att utföra arbetet enligt gällande rutin.

Berörda sektionschefer och vårdenhetschefer ansvarar för att rutinen är känd och följs.

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

Avgränsningar

Denna rutin syftar till god och säker vård av patienter med cystisk fibros (CF). Vanliga orsaker till inläggande vård eller behov av kontakt under jourtid

- Nålbyte i samband med behandling med intravenös antibiotika i hemmet.
- Problem med leveranser från APL och behov att få hämta enstaka antibiotikadoser.
- Läkemedelsreaktion vid antibiotikastart på mottagningen. Bedöms kunna fortsätta kuren men ska ta nästa dos på sjukhus med närhet till vård.
- Elektiv inskrivning – Vård över dagen i samband med inoperation av subkutan venport eller gastrostomi. I samband med vissa undersökningar krävs också vård över dagen.
- Infektionsförsämring som kräver intravenös antibiotikabehandling som ej kan skötas av patienten i öppenvård.
- Svår infektion med påverkat allmäntillstånd, behov av syrgas och intensiv fysioterapi. Optiflow och/eller utprovning av non-invasiv ventilation (NIV) kan behövas vid svår lungsjukdom.
- Misstänkta överkänslighetsreaktioner som gör att nästa infusion, av påbörjad intravenös antibiotikakur, måste ges på sjukhus under övervakning. Desensibilisering/uppdosering av antibiotika som patienten tidigare reagerat på görs däremot oftast planerat på CF mottagningen.
- Andra akuta luftvägskomplikationer så som blodhosta, pneumothorax, pleurit, thoraxsmärtor.
- Akuta buksmärter (DIOS (se separat rutin), pankreatit, bridileus, cholecystit är möjliga orsaker).

- Andra CF-relaterade problem, till exempel saltbalansrubbnig eller komplikationer av CF-relaterad diabetes.
- Andra icke CF relaterade problem, där CF komplicerar handläggningen, till exempel intoxication eller trauma.
- Behov av intensifierad allmän sjukdomsbehandling.

Utförande

Inskrivning

Direktinskrivning dagtid från CF mottagningen

CF-sköterska eller CF-läkare kontaktar platskoordinator avdelning 19–32. CF-läkare kontaktar ansvarig lungläkare på avdelningen.

Planerad inskrivning

CF-sköterska eller CF-läkare kontaktar platskoordinator avdelning 19–32 och CF-läkaren gör kort anteckning i Melior CF (Lung02, ett löpande vårdtillfälle) om planerad åtgärd och önskad tidpunkt för inskrivning. CF-sköterska och platskoordinator på avdelning 19–32 planerar tillsammans inskrivningen.

Akut kontakt/ inskrivning jourtid

- a) patienten ringer avdelning 19–32 som kontaktar lungjour för åtgärd
- b) patienten söker akut.

Vid **akut** inskrivning på jourtid bör CF-mottagningen meddelas på telefon (lämna gärna telefonsvar på jourtid). CF-läkare kontaktas på jourtid vid behov. Lungjour är oftast primäransvarig. Se även Rutiner för CF: [Styrdokument Specialistmedicin - Styrande dokument lungmedicin allergologi](#)

Enkelrum

Patient med CF skall ha enkelrum med toa och dusch då de ofta är bärare av resistenta bakterier och då de, speciellt vid infektionsförsämring, måste genomföra intensiv behandling med inhalationer och slemmobilisering flera gånger dagligen. Personer med CF är infektionskänsliga, en banal virusinfektion kan ge en kraftig försämring, kronisk bakterieinfektion finns redan i luftvägarna.

Vid elektiv inskrivning och svår platsbrist kan undantag göras för någon enstaka dag men två patienter med CF ska inte dela rum.

Vid infektion med vissa bakterier krävs alltid enkelrum. Se uppmärksamhetsinformation i Melior. Rummet måste vara tillräckligt stort för att behandlingen ska kunna genomföras.

Akutprover

Vid akut inskrivning tas

Elstatus, inklusive Cl, Hb, LPK, TPK, CRP, ASAT, ALAT, ALP, B-glukos, sputumodling och f.ö. enligt ordination.

Intravenösa infarter

Subkutan venport

Man skall ej kontrollera backflöde som rutin och endast i undantagsfall ta prover ur venport hos patient med CF. Se [CF-rutiner på sida Styrdokument Specialistmedicin - Styrande dokument lungmedicin allergologi](#) och Vårdhandboken [subkutan venport - Översikt](#) för hantering av porten.

Heparin ges som rutin på de flesta vuxna med CF. Om parenteral nutrition-spola rejält med tillräcklig mängd NaCl.

Perifer nål

Kan sitta hela intravenösa kuren (10–14 dagar) om infartsstället är fint och nålen håller. Nålen behöver inte hepariniseras.

Midline

Ett alternativ vid svåra perifera kärl och då patienten ej har s.c. venport.

Läkemedel

Inför planerad inskrivning

Stäm av att alla mediciner finns hemma/alternativt vilka mediciner/utrustning patienten själv ska ta med.

Inför utskrivning

Måste ev. Homepumps/intermate förskrivas och APL kontaktas i god tid.

Dagsprogram

Dagsprogram för provtagning, injektioner, inhalationer, fysioterapi, mat, mellanmål och vila underlättar vården och bör skrivas senast andra

vård dygnet, och justeras efter hand. Görs upp med patienten, fysioterapeuten och sjuksköterskan.

Rådfråga CF-ansvarig läkare om du har funderingar.

Fysioterapi

Vid inskrivning på grund av infektionsförsämring skall fysioterapi ges två gånger per vardag och vanligen en gång dagligen under helgen.

Både avdelningens fysioterapeuter och CF-fysioterapeut ska informeras när en patient med CF läggs in. Fysisk träning är en viktig del av behandlingen.

Möjlighet till motionscykel på rummet.

Inhalationsutrustning

Utrustning rengörs i dekontaminator efter varje inhalationstillfälle.

Ansvarig undersköterska lägger de isärplockade delarna till inhalatorn samt PEP-utrustning (mask, ventil och motstånd) i uppmärkt nätbox ”fysioterapi” och kör den sedan i dekontaminator.

Nätkorgen med utrustning i ställs efter rengöring på tork på ren bänk i sköljen. Alternativt kan patienten själv sköta rengöring av sin utrustning på rummet (OBS vattenkokare och plats för den rengjorda utrustningen). Görs upp med fysioterapeut.

NIV- och Optiflow-utrustning rengörs enligt rutin.

Mat, vätska, tillskott och kaloriberäkning

Nutritionen har hög prioritet. Första dygnet är fokus på vätska och elektrolyter. Andra dygnet ska kaloriberäkning göras och nutrition säkras. Parenteral nutrition kan ibland bli nödvändigt.

Regelbundna måltider

Individer med CF har ett högt energibehov. Mellanmål skall erbjudas, och ej lättprodukter. Visa gärna på bild hur stora de olika portionerna är. Vid akut sjukdom kan aptiten vara nedsatt och flera mindre portioner kan vara en fördel men oftast är standardportionerna för små, patienten blir inte mätt. Enzymer ska tas till all fetthinnehållande föda, inklusive näringsdrycker (om pankreasinsufficient). Kontakta CF-dietist.

Ansvarig undersköterska ser till att förråd av näringsdrycker och mellanmål finns hemma och är lättillgängligt för patienten. Kylskåp och vattenkokare på rummet underlättar nutritionen.

Tarmen

DIOS (distalt intestinalt obstruktions syndrom) är en slags ”CF-förstoppning” som sitter högt upp i tarmen (se separat rutin). Förebyggs med regelbundna måltider, enzymer, fysisk aktivitet, adekvat hydrering och Movicol som bör sättas in 1 x 1 förebyggande vid mer än en dags sjukhusvård.

Svettningar

Vid feber och svettningar finns det risk för elektrolytrubbningar på grund av ovanligt salt svett vid CF. Stäm av provtagning på akutpatient med ansvarig läkare. Vätskedropp/salttablett enligt ordination.

Syrgas

Syrgas har en uttorkande effekt. Optiflow är ett bra alternativ vid svår sjukdom/större syrgasbehov och ger samtidigt visst andningsunderstöd och befuktning. Fenazonsalva skall erbjudas mot torra slemhinnor i näsan.

Ventilationsstöd

Intubation ska undvikas, omöjliggör egen medverkan till slemmobilisering!

Optiflow ger visst andningsstöd. NIV (non-invasiv ventilation) kan provas ut för andningsmuskelvila/slemmobilisering (med olika inställningar) och även för hembehandling.

Näsa och bihålor

Koksaltsköljning av näsan används av många för att förebygga/behandla segt sekret/infektion i övre luftvägarna. Vid behov kontakta CF-fysioterapeut.

Diabetes

Om patienten har CF-relaterad diabetes skall det alltid göras upp om vem som mäter p-Glukos, patient eller personal. Värden ska dokumenteras.

Psykosocialt stöd

Vid behov kan CF-mottagningens kurator och psykolog kontaktas.

Förråd

Hjälpmedel

Port-a-cath nålar storlekar: 15 och 20 mm.

En komplett eFlow uppsättning. PEP RMT med mask och ventiler.
Flutter och OPEP.

Läkemedel

Acetylcystein lösning, movicol, creon 10000, Mucoclear/Addex NaCl

Ovanstående hjälpmedel och läkemedel tillhandahålls av CF-mottagningen / medicin- och lungavdelning 19–32.

Tillskott

Näringsdrinkar (olika smaker samt diabetesanpassad), mellanmål.

APL och beställning

Beställ antibiotika i tid inför planerad hemgång, samplanera med CF-mottagningen.

Receptmallar

se Lungmedicin Melior.

Resurser

Patienten brukar ha god insikt i sin sjukdom och är van att själv sköta avancerad behandling i hemmet.

CF-mottagningen nås på under dagtid på mottagningens telefonnummer.
CF-läkare kan oftast nås via växeln även på jourtid.

Avsteg från rutin

Medvetet avsteg från rutinen 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

Socialstyrelsen: [Cystisk fibros - Socialstyrelsen](#)

Riksförbundet för Cystisk fibros, [Riksförbundet Cystisk Fibros \(RfCF\) - Funktionsrätt Sverige \(funktionsratt.se\)](#)

Flera cystisk fibros (CF) rutiner finns på: [Styrdokument Specialistmedicin - Styrande dokument lungmedicin allergologi](#)

Arbetsgrupp

Petrea Ericson, Martin Larsson och Anders Thylén, CF-sköterskor
Susanne Höglund och Mathias Hufnagel, dietist Anneli Fjellson,
fysioterapeut Peter Olsson och Louise Lannefors, avdelningssköterska
Magnus Wahlin, undersköterska Karin Larsson.

Denna version uppdaterad av: Petrea Ericson, Överläkare.

Information om handlingen

Handlingstyp: Rutin

Gäller för: Verksamhet Specialistmedicin, Verksamhet Akutmedicin och geriatrik, Cystisk fibros mottagning Sahlgrenska, Avdelning 19 och 32 medicin- och lungavdelning

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: SU9788-135611145-169

Version: 10.0

Giltig från: 2026-03-17

Giltig till: 2028-03-17