

Gäller för: Verksamhet Specialistmedicin, Cystisk fibros mottagning Sahlgrenska

Giltig från: 2026-02-20

Innehållsansvar: Petrea Ericson, (peter7), Överläkare

Giltig till: 2028-02-20

Granskad av: Karin Rahm, (karra1), Sektionschef

Godkänd av: Björn Lindkvist, (bjoli6), Verksamhetschef

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

Förändringar sedan föregående version

Verksamhetstillhörighet ändrad.

Bakgrund och syfte

Några orsaker till akut buksmärta vid cystisk fibros är: pankreatit (pankreassufficiens), gallsten, njursten, Clostridium difficile infektion, invagination, förstoppning, ileus och DIOS (distalt intestinalt obstruktions syndrom).

DIOS är en relativt vanlig komplikation vid CF, förekommer i princip bara hos pankreasinsufficianta patienter och orsakas av ansamling av osmält fett och segt tarminnehåll i distala ileum/proximala colon, i kombination med sekretion av ett tjockt mucuslager som sitter fast i slemhinnans kryptor. Tillståndet kan misstolkas som appendicit och ses på CT-buköversikt (BÖS) som obstipationsbild i högercolon eller ”plugg” i distala ileum, med/utan subileus- eller ileusbild.

OBS att uttalade symtom och DIOS kan förekomma utan påtaglig obstipationsbild. Tidigare operation (till exempel för mekoniumileus) är en riskfaktor.

Om patienten har lindriga besvär, ej kräks, har haft DIOS tidigare och känner till symtomen påbörjar hen ofta själv behandling i hemmet med Movicol/Klyx/Acetylcystein brustabletter och/eller **Laxabon** med 4 liter p.o. på max 4 timmar. Laxabon är isotont, tas inte upp i tarmen och räknas inte in i vätskebalansen.

Utredning av akut buksmärta, inklusive distalt intestinalt obstruktions syndrom (DIOS), hos patienter med cystisk fibros (CF).

Förutsättningar

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

Sektionschefen ansvarar för att rutinen är känd och följs.

Verksamhetschefen ansvarar för att rutinen finns och följer gällande författningar/lagar.

Utförande

Utredning

Se CF journal (LUNG-02). Anamnes och Status.

Kontrollera Blodstatus, Elstatus, CRP, urinsticka, leverstatus.

Sätt dropp, till exempel Ringer-Acetat 1 liter i.v.

Gör CT-BÖS. Om CT-BÖS visar bild som stämmer med DIOS, och andra diagnoser är mindre troliga ska gastroröntgen kontaktas snarast för kontrastlavemang för att lösa stoppet:

- Skriv remiss för ”colonröntgen, reponering”.
- Ange ”behandling i genomlysning med gastrografin/acetylcysteinlavemang enligt särskild rutin för cystisk fibros”.
- Ange ditt direktnummer på remissen. Kontakta även slussen på gastroröntgen eller jourhavande röntgenläkare muntligt.

Remittenten ansvarar för att **acetylcystein i tillräcklig mängd levereras** från medicin- och lungavdelning 19–32 (där akutförråd ska finnas) till gastroröntgen.

Undvik tunntarmspassage om DIOS är mest sannolikt, det fördröjer bara behandlingen och försvårar tolkningen av bilderna. Vid oklar bild på CT-BÖS: diskutera med röntgenläkare och samråd vid behov med kirurg.

Rådfråga alltid CF läkare dagtid, lungbakjour övrig tid.

Behandling

Blandningsförslag lavemang (vikt > 50 kg): 70 ml Acetylcystein 200 mg/ml + 200 ml ljummet vatten blandas med 400 ml Gastrografin 370 mg/ml. Blandningen ges via rektalsond. Fyll sedan på med ljummet vatten (1,5 liter eller mer kan behövas) för att få upp kontrastblandningen till distala ileum. Om det ej går att få tag på Acetylcystein så kan mängden bytas ut mot gastrografin. Om det ej går att få tag på gastrografin

kan mängden bytas ut mot visipaque/omnipaque (se separat rutin, radiologi).

- Det är viktigt att kontrasten når distala ileum där stoppet sannolikt sitter och undersökningen/behandlingen ska därför göras i **genomlysning** av röntgenläkare. Gastrografen är hyperosmolärt, drar vätska ut i tarmen och kan därmed lossa ”pluggen” från tarmväggen.
Obs hydrering! Till skillnad från Laxabon kan Gastrografen påverka vätskebalansen.
- Ibland är pluggen svår att lossa. Vid tveksam effekt ska röntgenläkaren kontakta remittent på telefon för diskussion om fortsatt åtgärd: direkt påbörja passageröntgen, kontroll med buköversikt efter några timmar eller upprepat lavemang. Man kan även överväga efterbehandling med polyethylenglykol-innehållande lösning p.o. eller via nasogastrisk sond. Koloskopi för inspektion och lokal behandling via koloskop kan övervägas i vissa fall.

Kirurgi

Kirurgi bör undvikas. Om akut kirurgi bedöms nödvändigt och om man då konstaterar stopp i ileocaecalregionen så rekommenderas mjölkning av tarminnehåll i distal riktning eller spolning för att driva stoppet distalt, eller enterotomi och evakuering följt av antegrad genomspolning med laxabonlösning.

Uppföljning

Justera måltider, kostsammansättning och enzymintag. Ge polyethylenglykolinnehållande preparat (Movicol, Laxiriva) 1x1-3 som profylax. Ge råd om riklig dryck, att tugga maten väl och under första tiden vara försiktig med svårsmälta livsmedel med långa fibrer (broccolistjälkar, sparris, apelsinklyftor, svamp) eller sega skal (frukt och bär). Journalkopia till CF mottagningen som följer upp patienten.

- Vid kroniska DIOS-problem och konstant buksmärta trots förebyggande behandling enligt ovan kan annan farmakologisk behandling provas via CF mottagningen och i samarbete med gastroenterolog. Utredning för kirurgi görs i utvalda fall då inget annat fungerat (hemikolektomi eller caecostomi med Chait tub för antegrad daglig spolning av colon har rapporterats).

Avsteg från rutin

Medvetet avsteg från rutinen dokumenteras i Melior om rutinen är kopplad till patient. Övriga orsaker till avsteg från rutinen rapporteras i MedControlPRO, där aktuell linjeförord 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 sektionschefen eller av denne utsedd person.

Arbetsgrupp

Rutinen framtagen av: Marita Gilljam, överläkare

Denna version reviderad av: Petrea Ericson, överläkare.

Information om handlingen

Handlingstyp: Rutin

Gäller för: Verksamhet Specialistmedicin, Cystisk fibros
mottagning Sahlgrenska

Innehållsansvar: Petrea Ericson, (peter7), Överläkare

Granskad av: Karin Rahm, (karra1), Sektionschef

Godkänd av: Björn Lindkvist, (bjoli6), Verksamhetschef

Dokument-ID: SU9788-135611145-41

Version: 12.0

Giltig från: 2026-02-20

Giltig till: 2028-02-20