

Gäller för: Verksamhet Specialistmedicin, Cystisk fibros mottagning Sahlgrenska

Giltig från: 2026-03-25

Innehållsansvar: Petrea Ericson, (peter7), Överläkare

Giltig till: 2028-03-24

Granskad av: Flera granskare finns - se eftersättsblad

Godkänd av: Björn Lindkvist, (bjoli6), Verksamhetschef

CF – Lungtransplantation nutrition- och GI-problem

Förändringar sedan föregående version

Verksamhetstillhörighet ändrad. Text under rubrik Nutrition postoperativt ändrad.

Bakgrund och syfte

Pankreas insufficiens förekommer hos ca 85 % av CF populationen. Med en optimal enzymsubstitution kan 90–95 % av fettintaget tas upp (jfr 97–100 % hos en frisk person). Förutom enzymer krävs vid pankreasinsufficiens tillskott av fettlösliga vitaminer och energi. Energibehovet beror framför allt på grad av malabsorption, fysisk aktivitet och lungsjukdom. CF-relaterad diabetes mellitus, CF-relaterad levercirrhos och gallsaltmalabsorption efter tarmresektion på grund av mekoniumileus eller DIOS kan bidra till malabsorption vid CF.

Syfte: Nutritionsanvisning CF-patienter inför samt efter operation.

Förutsättningar

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

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

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

Utförande

Nutrition

Pankreasinsufficiens (PI) förekommer hos cirka 85 % av CF populationen. PI patienter intar pankreasenzymer till sina måltider. Enligt det europeiska consensusdokumentet (Nutrition och CF) kan enzymbehovet skattas till 500–4000 μ lipas/gram intaget fett eller 500 μ /kg kroppsvikt/mål med en rekommenderad maxdos på 10 000 μ /kg kroppsvikt/dygn. Det finns således en stor individuell variation.

Enzymfabrikat

Creon 10 000, Creon 25 000 eller Creon 35 000 innehållande 10 000, 25 000 respektive 35 000 enheter lipas/kapsel. Creon 35 000 används sällan. Licenspreparat Pertzye och Creon för kinder är andra alternativ.

Optimering av nutritionen innefattar

Justering av enzymintag och vitaminer, neutralisering av hyperaciditet, diagnostik och behandling av eventuell diabetes mellitus, justering av måltidsordning och kostinnehåll och tillägg av näringsdrycker eller sondnäring. Introduktion av nattlig sondnäring ska göras försiktigt hos patient med marginell lungfunktion på grund av risk för pCO₂ retention.

P-glukos måste också kontrolleras. Natrium och klorider ska följas på grund av risk för förluster då saltkanalen CFTR (cystic fibrosis transmembrane conductance regulator) har nedsatt funktion vid CF.

Nutrition postoperativt

Intuberad patient

Om patienten är **intuberad** bör enteral nutrition startas under andra dygnet för att hålla tarmen igång och förebygga DIOS. Nutrison Advanced Peptisorb är en hydrolyserad sondnäring med låg fettandel och detta fett består till stor del av MCT fett vilket är enklast att ge till sovande intuberad patient med pankreas-insufficiens eftersom enzymtillskott inte behövs eller kan minskas. Om pankreassufficient patient används standarsondnäring Fresubin 2kcal HP fibre.

Vaken patient

På **vaken** PI patient utgår man från patientens befintliga enzymdos och standardsondnäringen Fresubin 2 kcal HP fibre kan då användas. Om

patienten sedan tidigare använder en annan sondnäring behöver denna inte bytas ut.

Enzymer ges uppdelat i början och slutet av sondnäringstillförseln.

Vid kontinuerlig sondnäringstillförsel kan man ge 1 st Creon 10 000 varannan timme eller dosera sedan tidigare känd regim.

En tumregel när det gäller bolusmatning är 10 000 enheter lipas/100 ml sondnäring. Vid kontinuerlig tillförsel verkar behovet vara lägre.

Om patienten **inte kan svälja** hela kapslar med enzymer, kan granulat Creon för kinder, ett licenspreparat, ges på sked utblandat med till exempel kräm/yoghurt.

För övriga rutiner kring Enteral nutrition, se Transplantationscentrums egna rutindokument.

Beställning sondnäring

Nutrison Advanced Peptisorb och Fresubin 2 kcal HP fibre beställs från Regionservice, Sisjödepån.

Immunsuppression

Sandimmun/Prograf bör intas med mat och enzymer och helst med liknande regim varje dag, och om EJ medicinintag i samband med mat så bör en extra enzymkapsel tas till medicinen.

GI-komplikationer

De vanligaste gastrointestinala komplikationerna tidigt efter lungtransplantation vid CF är gastroesofageal reflux (GERD) och **distalt** **intestinalt** **obstruktionssyndrom** (DIOS). GERD är oftast diagnostiserat före transplantationen och behandlas vanligen med protonpumpsinhibitor. DIOS orsakas av att odigererat fett och tarminnehåll fastnar på tarmväggen och bygger upp en ”plugg”, vanligen i distala ileum-proximala colon. Tillståndet ska helst förebyggas (se nedan). DIOS behandlas med Laxabon eller lavemang. Operation ska undvikas, se rutin ”CF – buksmärta och Distalt intestinalt obstruktionssyndrom – DIOS vid cystisk fibros”.

Förebyggande åtgärder

Påbörja enteral nutrition (se ovan) p.o. eller via sond eller gastrostomi inom andra dygnet. Ge adekvat enzymtillförsel. Beräkna dos utifrån patientens tidigare dokumenterade dygnsbehov. Neutralisering av surt maginnehåll med en protonpumpsinhibitor förhindrar biverkningar av

reflux och kan öka effekten av enzymerna (sänkt bikarbonat innehåll i tarmen vid CF och därför försämrade neutralisering).

Tidig mobilisering

Ge Movicol, Laktulos, Laxoberal eller liknande vid behov. Om gastrostomin eller sonden blir kladdig eller går trögt kan man skölja igenom den med lite kolsyrat vatten. CT-BÖS på vid indikation och om misstanke DIOS överväg Laxabon behandling, se ”CF buksmärta och Distalt intestinalt obstruktionssyndrom – DIOS vid cystisk fibros”.

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

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

Transplantationscentrums rutindokument kring Enteral nutrition.

Arbetsgrupp

Rutinen framtagen av: Marita Gilljam, överläkare, Ellen Karlge-Nilsson, dietist, Anneli Fjellsson, dietist.

Denna version reviderad av: Petrea Ericson, Överläkare. Anneli Fjellsson dietist

Källförteckning

Sullivan JS, Mascarenhas MR. *Nutrition: Prevention and management of nutritional failure in Cystic Fibrosis*. J Cyst Fibros 2017. Nov 16, Suppl 2:S87-S93.

ESPEN-ESPGHAN-ECFS guideline on nutrition care for cystic fibrosis (2024)

Information om handlingen

Handlingstyp: Rutin

Gäller för: Verksamhet Specialistmedicin, Cystisk fibros
mottagning Sahlgrenska

Innehållsansvar: Petrea Ericson, (peter7), Överläkare

Granskad av: Susanne Höglund, (susca9), Sektionsledare,
Anneli Fjellsson, (annfj4), Dietist, Maria Petersen, (marwa43),
Vårdenhetschef, Karin Rahm, (karra1), Sektionschef

Godkänd av: Björn Lindkvist, (bjoli6), Verksamhetschef

Dokument-ID: SU9788-135611145-44

Version: 12.0

Giltig från: 2026-03-25

Giltig till: 2028-03-24