

Gäller för: Verksamhet Thorax och kardiologi

Innehållsansvar: Lukas Lannemyr, (lukla), Överläkare

Godkänd av: Kristofer Skoglund, (krisk3), Verksamhetschef

Giltig från: 2025-03-31

Giltig till: 2027-03-31

# Nutrition, vid cystisk fibros

## Vårdrutin TIVA för nutrition och förebyggande av gastrointestinala komplikationer

Cystisk fibros (CF) är en ärftlig sjukdom som innebär att de slemproducerande körtlarna i kroppen inte fungerar som de ska. Körtlarna utsöndrar ett alltför visköst slem som framför allt påverkar lungorna och mag-tarmkanalen. Pankreasinsufficiens förekommer hos ca 85% av CF-populationen och kräver tillskott av enzymer till all fettinnehållande föda och fettlösliga vitaminer. (1)

Personer med CF som genomgår lungtransplantation vårdas initialt postoperativt på TIVA.

### Enteral nutrition

Uppstart av enteral nutrition sker om möjligt inom 24h efter ankomst enligt anvisningarna i PM Enteral Nutrition. Den sondnäring som används för sederad CF patient är **Nutrison Advanced Peptisorb** (1kcal/ml). Denna sondvälling är komplett med låg fettandel och detta fett består till stor del av MCT-fett (Medium Chain Triglycerides ~medellånga fettsyror). Denna form av fett underlättar matsmältningen och absorberas lättare i magen, utan att pankreasenzym nödvändigtvis måste tillföras.

## Pankreasenzym för sederad patient

När patienten är sederad och erhåller Nutrison Advanced Peptisorb behöver inte pankreasenzym tillföras. Att administrera pankreasenzym i sond eller PEG (perkutan endoskopisk gastrostomi) kan vara problematiskt på grund av att granulatet i kapslarna lätt klumpar ihop sig då det löses i vätska för att kunna ges via sond/PEG. I studier har man testat olika lösningar och tekniker, men alla vätskor förutom bikarbonat ledde till stopp i sond/PEG eller att patienten fick problem från magtarmkanalen.

Om man väljer vanlig sondvälling kan man kan prova att blanda innehållet i kapslarna med bikarbonat innan det ges i sonden. T.ex. 10 000-30 000 enheter lipas ges var 4-6e timme. Öppna kapslarna och blanda innehållet med 20-30 ml bikarbonatlösning och låt det lösa sig under 30 minuter varefter det dras upp i spruta och ges via sonden (2).

## Pankreasenzym för vaken patient

Så fort patienten kan svälja måste patienten ta enzymer till all föda som innehåller fett. Det bästa är om patienten själv kan styra enzymintaget. Ge samma enzymstyrka som före operationen (10000, 25000 eller 40000 enheter). Om patienten inte kan svälja hela enzymkapslar, kan dessa öppnas och ges på en sked utblandat med t.ex. kräm/yoghurt/äpple mos (pH <5,5). Krossning och tuggning av minimikrosfärerna eller blandning med mat eller vätska med ett pH >5,5 kan störa den skyddande magsaftresistenta beläggningen. Detta kan resultera i för tidig frisättning av enzymer i munhålan och kan leda till minskad effekt och irritation i slemhinnor. För tracheostomerad patient som ändå kan svälja små mängder är licenspreparatet Creon fur Kinder (mikrogranulat för små barn) ett alternativ. (3)

## Matrekommendation

Pankreasenzymerna behövs främst för att spjälka fett, protein och större mängder kolhydrater.

Nyponsoppa, kräm, saft, frukt, fruktjuice och isglass går bra att ta utan enzymer. För personer med CF gäller en allsidig kost. Före transplantation har de oftast haft ett mycket högt kaloribehov p.g.a. förlust via tarmen och ökat behov vid svår sjukdom med kraftigt andningsarbete. Tidigt postoperativt kan patienten istället vara känslig för stora måltider och mycket fett. Smärtbehandling, läkemedelsbiverkningar, sänkläge, gastrit och ev. kirurgiska komplikationer kan bidra till nedsatt aptit och långsam passage genom mag- tarmkanalen. Det viktigaste är att ha en enteral tillförsel, att man ger enzymer till maten och använder en spjälkad sondvälling. Den näringsdryck som patienten accepterar är det bästa valet, men föreslå gärna en komplett näringsdryck (dvs. Fresubin 2kcal eller Diben). (4, 5)

## Energibehov

Personer med CF har ett högt energibehov. Efter transplantation är energibehovet högre än för övriga IVA-patienter, men inte lika högt som tidigare. Ta hänsyn till att tillräckligt med enzymer ges, eftersom viss förlust fortsatt sker via tarmen. Beräkna energibehovet enligt Ficksformel om patienten har Swan Ganz (formeln finns i vätskebalansprogrammet på datorerna).

## Förebygg gastrointestinala komplikationer

Personer med CF har en hög risk att drabbas av komplicerade förstoppningar. En av de vanligaste gastrointestinala komplikationerna tidigt efter lungtransplantation vid CF är distalt intestinalt obstruktionssyndrom (DIOS). DIOS förekommer nästan bara hos pankreasinsufficianta patienter, och orsakas av ansamling av osmält fett och annat tarminnehåll i distala ileum/proximala colon. Tillståndet ska helst förebyggas vilket görs genom tidig enteral nutrition och polyetylglykolinnehållande preparat (t.ex. Movicol, Laxabon, Laxiriva).

## Skötsel av PEG

[Enteral nutrition, PEG-KNAPP \(vregion.se\)](http://vregion.se)

## Dietistkontakt

CF-mottagningens dietist kan kontaktas via CF-mottagningen, 39878.

## Relaterad information

[CF Lungtransplantation nutrition och GI-problem \(vgregion.se\)](http://vgregion.se)

[CF Cystisk Fibros - rutin för inneliggande vård \(vgregion.se\)](http://vgregion.se)

[CF Buksmärta och Distalt intestinalt obstruktionssyndrom - DIOS vid cystisk fibros \(vgregion.se\)](http://vgregion.se)

## Arbetsgrupp

Marita Gilljam, läkare lungmedicin.

## Källförteckning

1. Socialstyrelsen. (2016). Version 5:2. Hämtad 2018-11-28 från <http://www.socialstyrelsen.se/ovanligadiagnoser/cystiskfibros>
2. Nicolo, M., Stratton, K. W., Rooney, W., & Boullata J. (2013). Pancreatic Enzyme Replacement Therapy for Enterally Fed Patients With Cystic Fibrosis. *Nutrition in Clinical Practise* 28(4), 485-489
3. Culhane, S., George, C., Pearo, B. & Spoede, E. (2013). Malnutrition in Cystic Fibrosis: A Review. *Nutrition in Clinical Practice* 28(6), 676-683
4. Sinaasappel, M., Stern, M., Littlewood, J., Wolfe, S., Steinkamp, G., Heijermann, H., Robberecht, E., Döring, G. (2002). Nutrition in patients with cystic fibrosis; a European Consensus. *J Cystic Fibrosis* 1, 51-57
5. Gelfond, D. & Borowitz, D. (2013). Gastrointestinal Complications of Cystic Fibrosis. *Clinical Gastroenterology and Hepatology* 11, 333-342

# Information om handlingen

**Handlingstyp:** Rutin

**Gäller för:** Verksamhet Thorax och kardiologi

**Innehållsansvar:** Lukas Lannemyr, (lukla), Överläkare

**Godkänd av:** Kristofer Skoglund, (krisk3), Verksamhetschef

**Dokument-ID:** SU9805-1593997-2030

**Version:** 10.0

**Giltig från:** 2025-03-31

**Giltig till:** 2027-03-31