

## Vårdprogram för fysioterapeutisk intervention

### Cystisk Fibros (CF)

---

Syftet med vårdprogrammet är att säkerställa evidensbaserat arbetssätt vid Fysioterapikliniken, Karolinska Universitetssjukhuset. Vårdprogrammen riktar sig främst till fysioterapeuter internt men även externt och till andra som kan tillgodogöra sig innehållet.

---

Innehåll	sid
Introduktion	2
Målsättning	2
Intervention	3
Mätmetoder	4
Restriktioner	5
Uppföljning/vårdkedja	5
Referenser	6

---

#### Författare

Anna Hedborg, leg sjukgymnast  
Anna Törnberg, leg sjukgymnast  
Mats Johansson, leg specialistsjukgymnast MSc  
Cecilia Rodriguez Hortal, leg specialistsjukgymnast MSc

#### Kontaktinformation

[anna.hedborg@karolinska.se](mailto:anna.hedborg@karolinska.se), [mats.o.johansson@karolinska.se](mailto:mats.o.johansson@karolinska.se),  
[anna.tornberg@karolinska.se](mailto:anna.tornberg@karolinska.se), [cecilia.rodriguez@karolinska.se](mailto:cecilia.rodriguez@karolinska.se), tel 08-58581499

#### Sökvägar

Pubmed (sökord: chest physiotherapy, cystic fibrosis, physical training)  
Medicinsk litteratur  
FYSS

#### Produktionsår

2010

#### Revideringsår

2013

## Introduktion

CF är den vanligaste autosomt recessivt ärftliga potentiellt dödliga sjukdomen i den vita befolkningen. Incidensen i Sverige är 1:5600 nyfödda. Sjukdomen beror på rubbningar i salttransporten över cellmembranet. Detta drabbar kroppens exokrina körtlar som utsöndrar ett förändrat segt sekret. Rubbingarna i salttransporten påverkar också patienternas svett, som innehåller höga salthalter. Diagnosen ställs på kliniska symtom och med hjälp av ett så kallat "svetest" och kan numera oftast bekräftas med genanalys. (1-4)

I lungorna leder det sega slemmet och den förändrade miljön till sekretstagnation, inflammation och kroniska bakteriella infektioner. De flesta blir tidigt kroniskt koloniserade med olika bakterier. (1-3)

Utan behandling leder sjukdomen till kronisk obstruktiv bronkit, upprepade pneumonier och destruktion av lungvävnaden i form av bronkiektasier, fibros och emfysem. Detta leder till tilltagande lungfunktionsnedsättning vilket så småningom för de flesta ger respiratorisk insufficiens och cor pulmonale. (1)

Sjukdomen går inte att bota, behandlingen är symtomatisk. (2) Med hjälp av förebyggande sjukgymnastiska insatser går det att bromsa progressen av sjukdomen. (5) Fysioterapeutens arbetsuppgifter är att hjälpa patienten vid val av optimal inhalations-/nebuliseringsutrustning och rengöring och skötsel av denna samt att utforma ett individuellt program för den tidskrävande behandlingen med att lossa, transportera och evakuera det sega sekretet från luftvägarna. (6) Fysiterapeuten ansvarar också för upplägget av den fysiska träningen. (7)

## Målsättning

Målsättningen med vårdprogrammet är att säkerställa likvärdig vård och ett professionellt fysioterapeutiskt omhändertagande av hög kvalitet av patienter med Cystisk Fibros vid Karolinska Universitetssjukhuset.

Genom att (5):

- Förebygga destruktion av lungvävnaden
- Dämpa sjukdomens progress
- Bibehålla/förbättra god fysisk funktion (kondition, styrka och rörlighet)

## Intervention

Intervention	Syfte	Kropps- funktion	Aktivitet /delaktighet	Omgivning /miljö
Utprovning av inhalation (8)	Bedömning av tolerans och effekt av bronkvidgande, slemlösande och antibiotika	x		
Andningsgymnastik (9-15)	Sekret evacuation	x		
Utprovning och förskrivning av hjälpmedel (16)	Möjliggöra patientens dagliga, livsviktiga behandling	x	x	x
Rörlighetsträning för thorax	Förbättra/bibehålla rörlighet	x		
Bäckenbottenträning (17)	Minska inkontinensproblem	x		
Utprovning av ventilator i vila (12,18)	Bibehålla/normalisera blodgaser (PCO <sub>2</sub> , PO <sub>2</sub> )	x		
Utprovning av syrgas	Bibehålla/normalisera blodgaser (PCO <sub>2</sub> , PO <sub>2</sub> )	x		
Fysisk träning (19-21)	Bibehålla/öka kondition, styrka och rörlighet. Sekret evacuation	x		
Intensivvecka	Förbättra/utveckla teknik, följsamhet och kunskap till sjukgymnastisk behandling	x	x	
Hembesök	Undersöka förutsättningar för sjukgymnastisk behandling i hemmiljö	x	x	x
Patient- och föräldrarutbildning (8)	Öka kunskap och förståelse för sjukgymnastisk behandling	x	x	x
Förskole- och skolbesök	Öka kunskap och förståelse för sjukgymnastisk behandling	x	x	x
FaR	Öka stimulans till	x	x	x

	fysisk träning i friskvård			
Intyg bostadsanpassning	Tydliggöra behov för att möjliggöra optimal sjukgymnastisk behandling i hemmet	x	x	x

## Mätmetoder

Mätmetod	Syfte	Kropps-funktion	Aktivitet /delaktighet	Omgivning /miljö
Spirometri	Mäta lungfunktion	x		
SenTec	Mäta PCO <sub>2</sub> , SpO <sub>2</sub> och puls	x		
6MWT	Mäta funktionell fysisk kapacitet	x	x	
Skattningsskalor (Borg CR-10 och RPE, VAS) (22)	Mäta dyspné, symptom och ansträngning	x		
CFQ-R (23)	Mäta sjukdomsspecifik hälsorelaterad livskvalitet	x	x	x
HAD (24)	Skattning av ångest och depression	x	x	
Pulsoximetri	Mäta SpO <sub>2</sub> och puls	x		
Sputumprov	För att kunna undersöka bakterie- och svampförekomst	x		
Thoraxexcursion, flexion/extension och alteralflexion	Mäta thoraxrörlighet,	x		
Mätning med manometer (cmH <sub>2</sub> O)	Kontrollera att in/utandningstryck är korrekt vid motståndsandning	x	x	

## Restriktioner

Pneumothorax: PEP, bilevel, fysisk träning

Hemoptys: Försiktighet med inhalation och fysisk träning.

Exacerbation: Försiktighet med fysisk träning.

Desaturering: Försiktighet/anpassning av fysisk träning.

## Uppföljning/vårdkedja

### Inomlänspatienter:

Årskontroll hos fysioterapeut vid Stockholm CF-center.

Planerade och akuta besök efter behov.

Intensiv fysioterapivecka initieras när patienten uppvisar bristande teknik, följsamhet och kunskap samt vid tendens till försämring av lungfunktion och/eller symptom.

### Utomlänspatienter:

Årskontroll hos fysioterapeut vid Stockholms CF-center.

Överrapportering till fysioterapeut på hemort.

Medverkar vid behov vid årskontrollsvår via telemedicinsk konferens med hemorten.

Intensiv fysioterapivecka initieras när patienten uppvisar bristande teknik, följsamhet och kunskap samt vid tendens till försämring av lungfunktion och/eller symptom.

### Inneliggande patienter:

CF-fysioterapeuterna ansvarar för behandling.

## Referenser

1. Davies PB, Drumm M, Konstan MW. Cystic fibrosis. *Am J Crit Care Med* 1996;154:1229-56.
2. Varlotta L. Management and care of the newly diagnosed patient with cystic fibrosis. *Current Opinion Pulm Med* 1998;4:311-8.
3. Dodge JA, Brock DJH, Widdicombe JH. Cystic fibrosis. Current topics. Chichester (UK): John Wiley & Sons Ltd; 1994.
4. Lannefors L, Lindgren A. Demographic transition of the Swedish cystic fibrosis community. Results of modern care. *Resp Med* 2002;96:681-5.
5. Cystisk fibros. Vårdprogram för Sverige av Arbetsgruppen för Cystisk Fibros 1994. Svenska Läkarförbundets arbetsgrupp Cystisk Fibros
6. Physiotherapy in the treatment of cystic fibrosis. 3. ppl. International Physiotherapy Group for Cystic Fibrosis; 2002. [www.cfww.org/pub/Physiotherapy.pdf](http://www.cfww.org/pub/Physiotherapy.pdf).
7. Lannefors L, Button BM, McIlwaine M. Physiotherapy in infants and young children with cystic fibrosis. Current practice and future developments. *JR Soc Med* 2004;97: 8-25.
8. Kerem E et al. Standards of care for patients with cystic fibrosis: a European consensus. *Journal of Cystic Fibrosis* 4 (2005) 7 – 26.
9. Bradley JM et al. Evidence for physical therapies (airway clearance and physical training) in cystic fibrosis: an overview of five Cochrane systematic reviews. *Respir Med*. 2006 Feb;100(2):191-201. Review.
10. Button BM et al. Chest physiotherapy in infants with cystic fibrosis: to tip or not? A five-year study. *Pediatr Pulmonol*. 2003 Mar;35(3):208-13
11. Elkins MR et al. Positive expiratory pressure physiotherapy for airway clearance in people with cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev*. 2006 Apr 19;(2):CD003147. Review.
12. Holland AE et al. Non-invasive ventilation assists chest physiotherapy in adults with acute exacerbations of cystic fibrosis. *Thorax*. 2003 Oct;58(10):880-4.
13. Main E et al. Conventional chest physiotherapy compared to other airway clearance techniques for cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev*. 2005 Jan 25;(1):CD002011. Review.

14. McCool FE et al. Nonpharmacologic airway clearance therapies: ACCP evidence-based clinical practice guidelines. *Chest*. 2006 Jan;129(1 Suppl):250S-259S. Review.
15. McIlwaine M. Chest physical therapy, breathing techniques and exercise in children with CF. *Paediatr Respir Rev*. 2007 Mar;8(1):8-16
16. Marks JH. Airway clearance devices in cystic fibrosis. *Paediatr Respir Rev*. 2007 Mar;8(1):17-23. Epub 2007 Mar 21. Review.
17. Nixon GM, Glazner JA, Martin JM, Sawyer SM. Urinary incontinence in female adolescents with cystic fibrosis. *Pediatrics*. 2002 Aug;110(2 Pt 1):e22.
18. Moran F et al. Non-invasive ventilation for cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev*. 2007 Oct 17;(4):CD002769. Review
19. Massery M. Musculoskeletal and neuromuscular interventions: a physical approach to cystic fibrosis. *J R Soc Med*. 2005;98 Suppl 45:55-66.
20. Orenstein DM et al. Strength vs aerobic training in children with cystic fibrosis: a randomized controlled trial. *Chest*. 2004 Oct;126(4):1204-14.
21. U.S. Department of Health and Human Services. *Physical activity and health: a report of the Surgeon General*. Atlanta: U.S. Department of Health and Human Services, Centers for Disease Control and Prevention, National Center for Chronic Disease Prevention and Health Promotion; 1996.
22. Borg GAV. Psychophysical bases of perceived exertion. *Med Sci Sports Exercise* 1982;14:377-381.
23. Quittner A et al. Development and validation of the Cystic Fibrosis Questionnaire in the United States. *Chest J*. 2005 Oct 128:2347-2354
24. Havermans T et al. Quality of life in patients with Cystic Fibrosis: Association with anxiety and depression. *J Cyst Fibros*. 2008 Nov;7(6):581-4. Epub 2008 Aug 9.