

# Lungefysioterapi ved cystisk fibrose

---

*Publisert av Norsk forening for cystisk fibrose. Skrevet av Sandra Gursli, Spesialist i hjerte – og lungefysioterapi, MSc, Spesialfysioterapeut Norsk senter for cystisk fibrose, OUS. Siste gang revidert 2016.*

## Innhold

<b>Introduksjon</b>	<b>2</b>
<b>Lungenes oppbygning og funksjon</b>	<b>2</b>
<b>Lungefysioterapi og slimmobiliserende behandling</b>	<b>5</b>
<b>Behandling - og sammensetting av behandling</b>	<b>20</b>
<b>Fysisk trening i tillegg til slimmobiliserende behandling</b>	<b>30</b>
<b>Utstyr og behandlingshjelpemidler</b>	<b>33</b>
<b>Behandling i hverdagen</b>	<b>33</b>
<b>Motivasjon og egenmestring</b>	<b>37</b>
<b>Litteratur</b>	<b>40</b>

## Introduksjon

Lungefysioterapi inngår som en av hjørnesteinene i behandlingen av lungesykdommen ved cystisk fibrose (CF). Målet er å forebygge endringer og tap av lungefunksjon.

Lungefysioterapi omfatter i hovedsak slimmobiliserende behandling, som skal bidra med å holde lungene så rene som mulig. I den helhetlige behandlingen inngår læring av pustemåter og teknikker, som forutsetning for effektiv behandling, og tiltak for å ivareta fysisk form og bevegelighet (brystkasse, ryggrad og skulderbue), slik at lungene kan fungere best mulig.

## Lungenes oppbygning og funksjon

### Øvre og nedre luftveier

Pusteorganene består av øvre og nedre luftveier, og brystkassen med tilhørende muskulatur. De øvre luftveiene består av nese, munnhule og svelg. De nedre luftveiene består av strupehodet, luftrøret og luftrørforgreiningene.

Strupehodet danner overgangen fra svelget til luftrøret, og har en åpning (glottis) med et bladlignende lokk (epiglottis) som stenger inngangen til luftveiene i forbindelse med svelging av mat. Luftrøret deler seg i to hovedgreiner (bronkier) som går til hver sin lunge. Den høyre lungen har tre lungelapper og den venstre to. Hver lungelapp er delt inn i mindre deler som kalles segmenter.

I hver lunge deler luftveiene seg videre mange ganger, og avtar i størrelse samtidig som antallet forgreininger og det samlede luftveistverrsnittet øker. De minste luftrørgreinene munner ut i samlinger av små lungeblærer (alveoler), hvor gassutvekslingen foregår. Se lungenes oppgave.

Veggene i luftrørgreinene består av tre lag:

- Slimhinne med celler som produserer slim og flimmerhår som slår i retning svelget. Se rensemekanisme.

- Glatt muskulatur og elastiske fibre. De mindre forgreningene kan påvirkes av nervesystemet, slik at de utvides eller trekker seg sammen.
- Bindevev med varierende mengde brusk, som stabiliserer og holder luftrørgreinene utspilt. Brusken og den glatte muskulaturen avtar gradvis, og finnes ikke i de minste forgreningene.

## Lungenes oppgave

For at kroppen skal kunne fungere og omsette energi trengs oksygen (O<sub>2</sub>), og under forbrenningen produseres avfallsproduktet karbondioksid (CO<sub>2</sub>).

Lungenes hovedoppgave er å ivareta respirasjonen:

- Ventilasjonen sørger for transport av luft inn og ut av lungene mellom atmosfæren og lungeblærene (alveolene).
- Gassutvekslingen sørger for transport av oksygen og karbondioksid mellom luften i lungene og cellene i kroppen.

Hvert åndedrag tilfører lungeblærene oksygen og fjerner karbondioksid. Lungeblærene er omgitt av et nett med små blodkar, og utvekslingen av oksygen og karbondioksid foregår mens blodet passerer lungeblærene.

- Oksygenet fraktes fra luften vi puster inn via lungeblærene og over i blodbanen. Herfra fraktes det videre av røde blodlegemer til vev og organer i kroppen.
- I vev og organer tar blodet opp karbondioksid. Blodet sirkulerer tilbake til lungene hvor karbondioksid avgis til lungeblærene, slik at det kan pustes ut.

Ventilasjonen sørger automatisk og regelmessig for ny luft til lungeblærene, og pustefrekvensen varierer med alder.

Pustefrekvensen er høyest hos spedbarn og avtar gradvis med alderen, til ca 12-18 per minutt hos ungdom og voksne.

## Innpust og utpust

Lungene ligger i brysthulen, som er et lukket rom omgitt av brystkassen. Mellomgulvet (diafragma) som er den viktigste muskelen vi puster med, ligger som et gulv under lungene, og skiller brystkassen fra bukhulen. Ved hvert åndedrag hever og

senker mellomgulvet seg, og brystkassen og lungene følger bevegelsene.

- Under innpusten trekker mellomgulvet seg sammen og blir flatere, samtidig som brystkassen og lungene utvider seg. Når volumet øker oppstår det et undertrykk, og luften strømmer inn i luftveiene. Innpusten er aktiv både i hvile og ved anstrengelse.
- Under utpusten slapper mellomgulvet av og hvelves oppover, og lungene trekker seg sammen via egne elastiske krefter. Når volumet reduseres oppstår det et overtrykk, og luften strømmer ut av lungene. Hos lungefriske er utpusten passiv.

Når pustearbeidet øker, tas hjelpemuskler i brystkassen og nakke/skuldre i bruk under innpusten. Ved anstrengelse kan også utpusten bli aktiv ved hjelp av muskler i brystkasse, buk og rygg.

### **Rensemekanisme**

Transportsystemet i luftveiene skal sørge for at slim og partikler som har festet seg til slimlaget flyttes i retning svelget, hvor det kan svelges eller hostes opp. I tillegg til transportsystemet bidrar hoste med å rense luftveiene for slim.

## **Hvordan CF kan påvirke lungene**

Ved CF er slimlaget som kler luftveiene tynnere på grunn av endret vannbalanse, og kan få konsekvenser for transportsystemet. Det produseres vanligvis mer og seigere bronkialsekret (slim) som kan være vanskelig å fjerne, og som gjør at lungene er mer utsatt for infeksjoner. Slim som blir liggende i luftveiene danner grobunn for bakterier og bidrar til betennelse, som igjen kan føre til økt slimproduksjon og hoste. Gjentatte infeksjoner kan bidra til at det oppstår endringer i lungevevet. Videre kan veggen i luftrørgreinene bli svekket, det kan oppstå utposninger (bronkiektasier), og luftveiene kan bli mindre stabile.

Økt slimmengde kan forårsake tiltetting (obstruksjon) i luftveiene, og gjøre det vanskeligere å frakte luft inn og ut av lungeblærene. Resultatet blir ujevn fordeling av ventilasjonen og blodgjennomstrømmingen.

- Dersom en luftvei blir delvis tiltettet vil det oppstå økt motstand mot luftens passasje, og lungeblærene kan derfor inneholde mer luft enn vanlig når utpusten er ferdig (hyperinflasjon).
- Dersom luftveien blir fullstendig tiltettet, kan deler av lungen bli mer eller mindre tom for luft. Det kan oppstå en atelektase (lungevev med sammenfalne lungeblærer som ikke deltar i gassutvekslingen), og eventuelt økt dannelse av bindevev (fibrose).

## Lungefysioterapi og slimmobiliserende behandling

Slimmobiliserende behandling har som målsetting å bidra med å rense lungene for slim. Inhalasjon av medikamenter som utvider luftveiene (bronkodilaterende) og løsner slim (saltvann) inngår i behandlingen for å gjøre slimet flyttbart, og lette fjerningen. Medikamenter som inhaleres før eller etter behandlingen koordineres med lungefysioterapi. Dette gjelder i hovedsak DNase (Pulmozyme) og antibiotika.

CF kan også påvirke de øvre luftveiene, og det kan være behov for forebyggende behandling i form av neseskylning.

## Målsetting og prinsipper

CF er en uensartet og kronisk sykdom, og det er individuelle forskjeller i behov. Fjerning av eventuelt slim er essensielt for å redusere mengden av slim og bakterier, og for å sikre god ventilasjon. Målsettingen er å forebygge og redusere tiltetting og infeksjoner.

Sett i et livsløpsperspektiv vil det være behov for følgende:

- Forebyggende behandling. Siden forandringer i lungene kan forekomme tidlig uten at det foreligger symptomer, anbefales det at forebyggende behandling starter fra diagnosetidspunktet.
- Individuell tilpasning. Både innhold og omfang (dosering) tilpasses til den enkelte til enhver tid. Hva som dekker behovet best, vil variere fra person til person, og hos samme person.
- Egenmestring og selvhjulpenhet. Selv om den enkelte på sikt lærer å utføre lungefysioterapi som egenbehandling, er det behov for kontinuerlig oppfølging i form av praktisk gjennomgang og veiledning i de ulike aldersgruppene.

### **Kvalitetskriterier til behandling**

I Norge ble det i 1996 utarbeidet en standard i lungefysioterapi til personer med CF. I denne forbindelse ble det definert følgende kvalitetskriterier til behandling: Effektiv – Skånsom – Selvstendigjørende – Motiverende (ESSM). Kriteriene gjelder for den enkelte behandling, og for behandling sett i et livsløpsperspektiv. Valg av teknikker og tilnæringsmåte skal bidra til at behandlingen er så skånsom og effektiv som mulig, og mest mulig selvstendigjørende og motiverende på kort og lang sikt.

### **Forutsetninger og behov**

Utgangspunktet for all behandling er at fysioterapeuten kartlegger individuelle forutsetninger og behov. Kartleggingen danner grunnlag for å tilpasse, etablere og justere behandling. Den omfatter funn fra observasjoner, undersøkelser og tester, prøvebehandlinger og respons, og den enkeltes oppfatning.

I den praktiske utprøvingen vurderes respons og effekt, ferdigheter, og hva den enkelte har behov for. Behovet vurderes blant annet på bakgrunn av hvor mye slim som kan fjernes i en optimalisert behandling, hvilket innhold og hvilken rekkefølge som dekker behovet best, og hva som er nok.

- Når det er lite slim, vil målsettingen i hovedsak være å sørge for ny luft til lungene, at

inhalasjonsmedikamentene kommer dit de skal, og å kjenne etter om det er mobilisert slim til stede.

- Når slimmengden er større vil det være behov for å vektlegge fjerning i behandlingen. For å redusere slimmengden og holde den nede, må tidsbruken stå i forhold til slimmengden.

### **Individuell og dynamisk prosess**

Lungefysioterapi handler både om å dekke den enkeltes behov for behandling til enhver tid, og om å tilegne seg nødvendige kunnskaper og ferdigheter.

Forutsetningen for å kunne oppleve at behandlingen har noe for seg, og ha lyst til å følge behandlingsopplegget, er at målsettingen dekkes. Behandling tilpasses til den enkelte i henhold til alder, lungefunksjon, fysisk funksjon, symptomer, komplikasjoner, energibalanse og preferanser. Via tilvenning, bevisstgjøring, læring og automatisering oppnås gradvis egenmestring.

Individuelle løsninger er nødvendig for å opprettholde motivasjonen, og for å kunne forvente etterlevelse av behandling. En av nøklene til suksess er å sørge for at den enkeltes oppfatning tas i betraktning når det gjelder å finne gode løsninger.

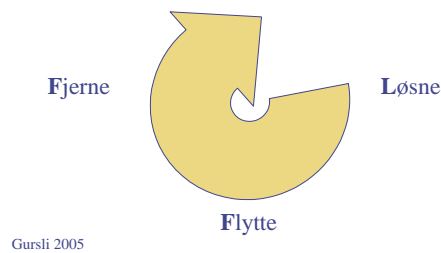
Siden innhold og dosering endrer seg med alder, forutsetninger og behov, er kontinuerlig oppfølging viktig for å kunne foreta nødvendige justeringer av behandling.

## **Grunnleggende prinsipper**

### **LFF – prinsippet (Løsne – Flytte – Fjerne)**

Slimmobiliserende behandling er basert på fysiologiske prinsipper som dekkes under LFF – prinsippet. Figuren illustrerer vekslingen mellom prinsippene, som vektlegges iht. behov.

## LFF - prinsippet



Figur1: Slimmobiliserende behandling handler om å dekke LFF – prinsippet.

I behandlingen dekkes prinsippene i hovedsak ved å påvirke innpust, utpust og hoste. Det er i hovedsak innpusten som løsner via økt lufttilførsel til lungeblærene, utpusten som flytter via økt luftstrøm, og hoste som fjerner via økt luftstrømhastighet. Grunnleggende pustemåter omfatter hvilepust og dype innpust, herunder bruk av forlenget utpust. I tillegg kommer spontan og reflektorisk utløst hoste.

### Grunnleggende sammensettinger

I behandlingen inngår bruk av inhalasjon, stillinger, fysisk aktivitet/trening, Spesifikk Hosteteknikk, og ev. Støteteknikk.

#### Inhalasjon

Inhalasjon av medikamenter inngår i den daglige behandlingen ved CF. For at de forskjellige medikamentene skal kunne nå ønsket målområde (deponeres), er vi avhengig av egnet inhalasjonsutstyr og riktig pustemåte. Bruk av stilling, og rekkefølge på inhalasjonene (når flere medikamenter inngår i behandlingen) påvirker deponeringen og dermed effekten.

Vi skiller i hovedsak mellom medikamenter som inhaleres i forbindelse med slimmobiliserende behandling (før/i starten, under og etter) for å åpne luftveiene og fremme transport av slim, og medikamenter som inhaleres etter behandling for å behandle infeksjoner/fjerne bakterier.



### **Medikamenter som inhaleres i forbindelse med slimmobiliserende behandling**

Medikamenter som inhaleres i forbindelse med behandlingen bidrar med å åpne luftveiene, løsne slim og flytte det oppover, slik at det kan fjernes lettest mulig.

#### *Bronkodilaterende*

Medikamenter som utvider luftveiene kan inhaleres i væskeform på forstøver, i pulverform med inhalator, eller som spray.

- Inhalator brukes 10-15 minutter før slimmobiliserende behandling.
- Forstøver brukes i starten av behandlingen.

#### *Saltvann*

Inhalasjon av saltvann bidrar med å fukte luftveiene og å løsne slim. Saltvann inhaleres enten i starten, underveis i 2-3 omganger eller i siste halvdel av behandlingen, avhengig av alder, ferdighetsnivå, slimmengde og behandlingens sammensetting.

- Fysiologisk saltvann (0,9 %) brukes vanligvis hos de minste i forbindelse med tilvenning til inhalasjon og behandling. Det brukes også av enkelte som ikke tolererer hypertont saltvann.
- Hypertont saltvann brukes som regel fra 6-års – alder, og i Norge brukes hovedsakelig 5.8 % (1 mMol per ml). Toleransen testes med spirometri. I andre aldersgrupper vurderes inhalasjon av saltvann på individuell basis.
- Saltvann inhaleres i gjentatte omganger liggende på arm og/eller sittende på fang hos de minste. I andre aldersgrupper brukes ofte sittende og/eller sideleie for å påvirke den regionale ventilasjonen, og vektlegge fjerning av slim.
- Saltvann inhaleres med langsomme og dype innpust. Noen har nytte av ekstra langsomme og dype innpust innimellom. Pustemønster innlæres individuelt avhengig av alder, behov og forutsetninger.

Inhalasjon av saltvann er som regel ikke behandling nok i seg selv. Når det er slim til stede, inhaleres saltvann vekselvis med pauser for å fjerne mobilisert slim. Utstyret slås da av med jevne mellomrom for å fjerne slim som har løsnet.

Behandlingen vil for noen være ferdig når væskemengden er forstøvet, og det er fjernet en gitt mengde med slim. For andre kan det være behov for å fortsette slimmobiliserende behandling etter at inhalasjonen er ferdig.

## Medikamenter som inhaleres før/etter slimmobiliserende behandling

### *DNase (Pulmozyme)*

- Pulmozyme bryter ned DNA i slimet som gjør det seigt, og bidrar til å gjøre slimet mer tyntflytende. Medikamentet inhaleres vanligvis en gang daglig i rent forstøverbeger.
  - Pulmozyme inhaleres i sittende stilling, med langsomme, dype innpust. Det kan være behov for å ta pause dersom det oppstår svimmelhet.
  - Som regel inhaleres Pulmozyme etter slimmobiliserende behandling. Eventuelt minst 30-60 minutter før slimmobiliserende behandling.
  - Pulmozyme anbefales ikke inhalert den første halvtimen etter inhalasjon av antibiotika.

Egnet tidspunkt vurderes på individuell basis. Det er blant annet slimmengden som bestemmer når det er hensiktsmessig å inhalere Pulmozyme. For at medikamentet skal kunne nå målområdet i lungene, og for å unngå mest mulig hoste underveis i inhalasjonen, inhaleres medikamentet ofte etter behandling når det foreligger en økt slimmengde.

### *Antibiotika*

- Antibiotika inhaleres etter slimmobiliserende behandling på så rene lunger som mulig. Medikamentet inhaleres enten på forstøver eller i pulverform med inhalator som skissert nedenfor.
  - Antibiotika i væskeform inhaleres på forstøver i rent forstøverbeger med tilhørende filter i sittende stilling og med langsomme, dype innpust. Det kan være behov for å ta korte pauser underveis i inhalasjonen dersom det oppstår svimmelhet. Dersom det er lite slim kan det inhaleres morgen og kveld uavhengig av tidspunktet for slimmobiliserende behandling.

- Noen typer antibiotika leveres som pulver i kapsler og inhaleres i egne inhalatorer. Dette gjelder for eksempel for Promixin (Turbospin), og Tobramycin (Podhaler). Riktig administrering og pustemåte er viktig. Krav til utførelse og koordinering innebærer at leveringsmåten ikke egner seg for alle, også med hensyn til hoste, og vurderes av lege på individuell basis i samarbeid med pasient og fysioterapeut.

### **Inhalasjonsutstyr**

Det finnes flere typer inhalasjonsutstyr som forstøver inhalasjonsvæsken til dråper:

- Forstøverapparater som drives av kompressor
- Vibrerende Mesh Teknologi (VMT)
- Adaptive Aerosol Delivery (AAD)

#### ***Forstøverapparater***

De vanligste forstøverapparatene med tilhørende forstøversett som brukes i Norge i dag i forbindelse med slimmobiliserende behandling er følgende:

Kompressorer og forstøversett

- PARI Boy SX ® med LC Sprint ® \*. Reiseapparat: PARI Boy Mobile S.
- Respironics: InnoSpireDeluxe ® (tidligere Portaneb), med Sidestream og Sidestream Plus®. Reiseapparat: AeronexGo.

#### ***Vibrerende Mesh Teknologi (VMT), og Adaptive Aerosol Delivery (AAD)***

I tillegg finnes det utstyr basert på Vibrerende Mesh Teknologi, herunder PARI e-Flow rapid ® og Aeronex Go®, og Adaptive Aerosol Delivery, for eksempel I-Neb ® AAD. Fordelen er at de er mindre og stillegående, raskere og batteridrevet. Ulempen er at de må byttes ut oftere, og noen kan være mer omstendelige å rengjøre. Enkelte utstyr skal kun brukes til et bestemt medikament, og enkelte utstyr egner seg ikke til å inhalere alle ordinerte medikamenter.

#### ***Fysioterapifaglige vurderingskriterier***

Valg av inhalasjonsutstyr i forbindelse med slimmobiliserende behandling baserer seg på en helhetlig vurdering med

utgangspunkt i hvilke medikamenter som skal inhaleres, alder og målsetting med behandlingen. Valget vurderes ut fra følgende kriterier som definert av fysioterapeutene ved NSCF i 2008:

- Leverer anbefalt dråpestørrelse i henhold til målsetting og målområde.
- Imøtekomme anbefalt rengjøring, dvs. kunne kokes.
- Kunne brukes både i sittende og sideliggende.
- Tidsbruk iht. målsetting.
- Brukervennlighet: Egnethet i læreprosess og i behandling, herunder rengjøring.

Basert på type medikament (er), den enkeltes behov, og fysioterapifaglige vurderinger, søkes det i samarbeid med legespesialist om varig utlån av aktuelt inhalasjonsutstyr fra behandlingshjelpemiddelsentralene.

Ofte brukes kompressordrevne forstøverapparater i behandlingen. Når det gjelder barn kan det være behov for to – tre apparater for å ivareta behandling i det daglige. Det er også nødvendig med tilstrekkelig mange forstøversett med hensyn til rengjøring. Barn bruker maske til de er ca. 2.5 -3 år gamle.

- Det anbefales bruk av kompressor og forstøversett fra samme produsent. Dette gjelder også for masker.
- I alle aldersgrupper kan det være behov for mer enn en type utstyr for å inhalere forskjellige medikamenter og dekke forskjellige målsettinger.
- Det anbefales at utstyr og forstøversett rengjøres forskriftsmessig etter hver bruk, og at utstyret håndteres i henhold til anbefalinger når det gjelder service.

I forbindelse med praktiske gjennomganger av behandling på kontroller, inngår en helhetlig vurdering av inhalasjonsbehandling og utstyr.

*\*Det finnes flere kompressorer fra PARI. De utleveres med forskjellige pakker når det gjelder forstøversett og dyseinnsatser, relatert til alder og behov. Det finnes tre forstøversett med tilhørende dyseinnsatser: LC Sprint Junior (gul), LC Sprint (blå) og LC Sprint Baby/Star (rød).*

## Tidsbruk

Ved å velge riktig utstyr, og innlære anbefalt pustemåte kan det spares tid. Ventoline, Pulmozyme og antibiotika kan inhaleres relativt raskt. Når inhalasjon av saltvann inngår i slimmobiliserende behandling er det ikke ønskelig at inhalasjonen går for raskt siden målet er å vektlegge fjerning av mobilisert slim underveis.

## Viktige momenter

- Små barn har ikke forutsetninger for å kunne inhalere hele væskemengden (vanligvis 2 ml) i tilvenningsfasen. Det samme gjelder i forbindelse med overgang maske – munnstykke.
- Små barn kan ikke gå direkte over på sterkere saltvann i forbindelse med overgang til munnstykke. Barnet vegrer seg, det blir vanskelig å utføre behandling, og læreprosessen kan stoppe opp.
- Det er ikke inhalasjon av saltvann i seg selv som er viktigst, men å dekke den helhetlige målsettingen med behandling og læring.
- Enkelte kan oppleve at slimet blir for tyntflytende og mer ustyrlig når det skal fjernes i behandlingen. En helhetlig vurdering av inhalasjonsbehandlingen og den enkeltes behov vil være nødvendig.

## Stillinger

### *Stillinger og stillingsendringer*

I behandlingen kan vi påvirke ventilasjonen og fordelingen av luften i lungene ved å utføre behandling i sittende og/eller sideliggende. Det brukes ofte 2-3 stillinger i en behandling.

Dette gjelder også i inhalasjonsbehandlingen, siden forstøvede medikamenter følger luften som pustes inn. Bronkodilaterende inhaleres vanligvis i sittende, og saltvann i sittende og/eller sideliggende stilling. Ved å skifte stilling, vil andre deler av lungene kunne få mer luft og medisiner.

Hos barn vil endring av stilling underveis i behandlingen også bidra til spontan hoste når det er mobilisert slim til stede, og brukes for å mobilisere og fjerne slim. Når aktivitet brukes i intervaller for å løsne slim, vil horisontal stilling i pausene kunne bidra til at man lettere får tak i slimet.

### *Drenasjestillinger*

Dersom det befinner seg slim i bestemte deler av lungene, antas det at stillinger som tar utgangspunkt i lungenes anatomi kan bidra med å mobilisere slimet ved hjelp av tyngdekraften og transportsystemet i luftveiene. Ved CF kan det for noen være aktuelt hvis det er slim i fremre eller bakre deler av overlappene. Disse stillingene innebærer horisontale eller hevede stillinger. Det er ikke anbefalt å bruke stillinger som involverer tipping nedover. Basert på bildediagnostikk av lungene og stetoskopi, inngår prøvebehandlinger for å vurdere responsen.

### *Hvilestillinger*

Hvilestillinger brukes ved behov for å utelukke bruk av hjelpemuskulatur i nakke og skuldre i pustearbeidet, og gjør det lettere å puste med mellomgulvet. Det finnes forskjellige hvilestillinger som ivaretar avspenning og letter pustearbeidet hos barn og voksne. Hvilestilling i sideliggende brukes noen ganger når pustemønstre og teknikker innlæres, for å unngå eller redusere bruk av hjelpemuskulatur.

## **Fjerning av slim**

Når det er slim til stede, er det viktig å kunne fjerne slimet skånsomt og effektivt. For at behandling skal kunne utføres på en god måte inngår læring av teknikker for å kontrollere for tidlig og anstrengende hoste. Ved å vektlegge fjerning i henhold til behovet, kan vi vurdere slimmengden, som utgangspunkt for dosering av behandling.

### *Spontan hoste*

Hos de minste barna brukes horisontale eller hevede stillinger for å avvente spontan og reflektorisk hoste. Med økende alder utføres hoste lettest via herming, og fra 4-5-års-alder kan barna lære Spesifikk Hosteteknikk. Se nedenfor.

### *Spesifikk Hosteteknikk*

Spesifikk Hosteteknikk kan brukes til å kjenne etter om det er slim tilstede, og til å hente og fjerne slimet på en effektiv og skånsom måte. Spesifikk Hosteteknikk ble utviklet og etablert i Norge på slutten av 90-tallet (Gursli 2005). Teknikken består av to faser, og innebærer å utføre ett forsiktig host på slutten av en forlenget utpust for å hente mobilisert slim, før det pustes inn og hostes videre to-tre ganger for å hoste opp slimet. Spesifikk Hosteteknikk vurderes og tilpasses individuelt, og må innlæres og doseres på linje med andre teknikker.

Spesifikk Hosteteknikk kan brukes når inhalasjon av saltvann og fysisk aktivitet inngår i slimmobiliserende behandling. Den kan også brukes sammen med andre teknikker for å mobilisere og fjerne slim. Erfaringsmessig opplever mange barn og voksne at de lettere får tak i slimet underveis i behandlingen med denne teknikken.

### *Støteteknikk*

Når det er behov for å flytte slimet oppover før hoste, vil Støteteknikk kunne være et alternativ for noen i behandlingen. Teknikken innebærer å støte luften rolig og forsiktig ut med dosert bruk av magemusklene, og med åpne luftveier for å kunne flytte slimet med økt luftstrøm. Vi skiller mellom lange og korte støt for å mobilisere og fjerne slim fra henholdsvis mindre og større luftveier.

Hvilken teknikk som er mest effektiv, og egner seg best for den enkelte, vurderes av fysioterapeut på individuell basis i samarbeid med den det gjelder. Mange lærer både Spesifikk Hosteteknikk og Støteteknikk, og kan bruke teknikkene i henhold til behov.

Noen trenger motstand under utpusten for å sikre åpne luftveier i forbindelse med flytting og fjerning av slim, for eksempel med bruk av Flutter eller PEP – maske.

Små barn svelger slim som hostes opp. Fra 4-5-års – alder kan barna lære å spytte ut, forutsatt at mengden er stor nok til å kunne få det til. Det er flere fordeler forbundet med å spytte ut slimet:

- Det er lettere når slimprøver skal leveres til dyrking
- Det er en fordel å unngå at slim samler seg opp i magesekken og påvirker matlysten.
- Farge, konsistens og mengde kan vurderes

Vi signaliserer at det er bra og viktig å fjerne slimet, og ved økt slimmengde brukes engangsspyttekrus. Bruk av spyttekrus gjør det mulig å vurdere behovet, og for den enkelte å fjerne anbefalt mengde videre. Det anbefales ikke at barna oppfordres til å hoste i ermet i behandlingen siden det tar vekk fokuset fra selve utførelsen, og dermed hindrer effektiv opphosting.

## **Fysisk aktivitet og trening**

Fysisk aktivitet og trening er anbefalt som en del av den helhetlige behandlingen ved CF, og inngår som en del av den slimmobiliserende behandlingen, og/eller i tillegg. Vi skiller ofte mellom daglig inhalasjon og slimmobiliserende behandling, og ukentlig trening.

Mens fysisk aktivitet i hovedsak inngår i behandling etter LFF - prinsippet (Løsne – Flytte – Fjerne), inngår fysisk trening i hovedsak etter FIT – prinsippet (Frekvens - Intensitet - Tid) for å opprettholde eller forbedre kondisjon, styrke og bevegelighet. Se styrke og bevegelighet.

Siden målsetting og prinsipper for behandling og trening ofte ikke kan dekkes samtidig, legges det opp til at de dekkes hver for seg. Det er viktig med en helhetlig vurdering av målsetting og dosering til enhver tid.

### **Fysisk aktivitet og trening – som del av behandlingen**

Når fysisk aktivitet og trening brukes i behandlingen, er målsettingen å ventilere lungene og fjerne ev. slim. Med økt pustefrekvens øker luftstrømmen, og det oppstår gjentatte endringer i luftveienes omkrets (diameter). Sammen bidrar dette til å flytte slim fra små til større luftveier, som deretter kan fjernes.

Forutsetningen for å bruke fysisk aktivitet/trening som del av behandlingen er at det er like effektivt som annen behandling, når det gjelder fjernet slimmengde. Dersom det er andre måter å utføre behandling på som virker bedre, anbefales det at fysisk aktivitet/trening inngår i tillegg.



Inhalasjon av medikamenter som åpner luftveiene og løsner slim tilpasses til den enkelte iht. alder og behov (før/underveis/etter), i forhold til hva som gir best effekt hos den enkelte når det gjelder fjerning av slim. Det er i hovedsak fire alternative løsninger for bruk av fysisk aktivitet/trening sett i forhold til slimmobiliserende behandling.

1. Løsne og flytte/fjerne underveis
2. Løsne underveis, og flytte og fjerne etterpå
3. Løsne, flytte og fjerne samtidig med trening av utholdenhet
4. Slimmobiliserende behandling før aktivitet/trening

#### 1. Løsne og flytte/fjerne underveis

Vi kan dekke LFF - prinsippet underveis ved å veksle mellom aktivitet i relativt høyt tempo i intervaller for å løsne, og pauser for å avvente hoste eller kjenne etter/fjerne slim. Alternativet gjelder spesielt for barn, og ved liten - moderat slimmengde.

#### 2. Løsne underveis, og flytte/fjerne etterpå

For noen kan fysisk aktivitet/trening bidra med å løsne ev. slim. Fjerning vektlegges videre i behandlingen etterpå. Alternativet gjelder ved liten – moderat slimmengde og når det ikke er like effektivt å fjerne underveis. Da brukes aktivitet/trening til å løsne, etterfulgt av inhalasjon av saltvann og teknikker for å fjerne slim i sideliggende i inntil 30-40 minutter. Det kan være tilfelle når det foreligger overømfintlige luftveier og/eller bronkiektasier. Alternativet gjelder også for barn som har behov for å ta ut energi før inhalasjonen.

#### 3. Løsne, flytte og fjerne samtidig med trening av utholdenhet

I noen tilfeller kan slimmobiliserende behandling og trening av utholdenhet foregå samtidig. Dette gjelder i hovedsak ved lett obstruksjonsgrad (liten tiltetting) og lite slim, hvor det er mulig å ta korte pauser for å kjenne etter/fjerne eventuelt slim uten at det forstyrrer intensiteten.

#### 4. Slimmobiliserende behandling før fysisk aktivitet og trening

Alternativet gjelder når det er mye slim. Målet er å rense lungene før trening, slik at trening av utholdenhet kan gjennomføres uten hosteanfall. Dersom ikke behandling ivaretas først, kan det være vanskelig å dekke treningsprinsippene.

Når slimmengden gjør det vanskelig å gjennomføre treningen, dekkes slimmobiliserende behandling og trening hver for seg.

### Individuell tilpasning og dosering

Hvilket alternativ som egner seg best for den enkelte varierer med alder, funksjonsstatus og lungestatus. Individuell utprøving og tilpasning er nødvendig for å finne den beste løsningen. De fleste trenger et alternativt innhold til aktivitet i perioder med infeksjon og feber, og hvis det er utfordringer med å dekke energibehovet. Videre vil det som er best for den enkelte kunne endre seg med alder og endrede forutsetninger.

Valg av alternativ baserer seg på utprøving av respons og effekt. For at fysisk aktivitet skal kunne inngå som en del av behandlingen må det tilpasses individuelt, og det må tas hensyn til arena, motivasjon og preferanse. Det må oppleves naturlig å hoste opp slimet, og fjerning av slim må kunne vektlegges i behandlingen.

### Type aktivitet og alder

Hos barn brukes fysisk aktivitet/trening først og fremst som en ramme for behandling og læring, samtidig som målsettingen dekkes i tråd med LFF - prinsippet. Aktivitet inngår av motivasjonsmessige grunner, for å kunne spille på lag og lokke frem prinsippene. Eksempler på aldersrelatert aktivitet som kan egne seg i slimmobiliserende behandling er skissert nedenfor, med glidende overgang mellom aldersgruppene.

#### Eksempel: Fysisk aktivitet og alder

- 0-1år: Stimulering: motorisk egenutvikling
- 1-3 år: Lekeaktiviteter og jageleker
- 3-6 år: Jageleker, trampoline, innebandy
- 6-10 år: Stafetter, hinderløyper, fotball
- Over 10 år: Innebandy, fotball, ballspill
- Ungdom og voksne: Jogging/løping/sykling

Det viktigste er å dekke målsettingen. Når det er slim til stede må arena og setting vurderes, slik at det er mulig å kjenne etter/fjerne i henhold til behovet, og å kunne bruke spyttkrus. Når vi vet at det er lite slim, vektlegger vi ikke å kjenne etter/fjerne like ofte.

#### Viktige momenter å vurdere:

- Væsketilførsel og næringstilførsel, ev. salttilførsel
- Effekt vurdert i forhold til annen behandling

- Tiltak ved lavt blodsukker og diabetes
- Alternativt innhold ved negativ energibalanse, infeksjon med feber, hemoptyser og leddsmerter.

## Metoder og teknikker

I Norge brukes grunnleggende pustemønstre og teknikker i slimmobiliserende behandling for å løsne og fjerne, som inngår i sammensettinger med inhalasjon, stillinger og fysisk aktivitet som presentert foran. I tillegg brukes hovedsakelig PEP – behandling, Oscillerende PEP: Flutter, og autogen drenasje.

Nedenfor presenteres kort de vanligste metodene/teknikkene som brukes ved CF i dag. Valg av teknikk er ofte basert på hvor teknikken er utviklet, og tradisjon og forutsetninger i de enkelte landene. Oversikten er presentert i alfabetisk rekkefølge, og er ikke uttømmende.

**Aktiv syklus.** Syklusen består av en kombinasjon av dype innpust, hvilepust og støteteknikk, som veksler for å mobilisere og fjerne slim. Aktiv syklus tilpasses individuelt og doseres i henhold til behov. Den brukes i sittende og/eller liggende stillinger. Aktiv syklus er utviklet i United Kingdom.

**Autogen drenasje.** Autogen drenasje består av en serie med pusteteknikker som mobiliserer, samler, og fjerner slimet ved hjelp av økt luftstrøm under utpusten. Autogen drenasje brukes i sittende og/eller liggende stillinger. Ved å puste på forskjellig lungevolum flyttes slimet oppover fra små til større luftveier, for å kunne krentes eller hostes opp. Autogen drenasje er utviklet i Belgia.

**Assistert autogen drenasje** brukes ved behov i behandlingen av spedbarn og små barn, og innebærer å styre pusten gradvis til ønsket lungevolum - nivå for å mobilisere slim.

**Positivt ekspiratorisk trykk (PEP).** PEP – maske gir motstand til utpusten, og produserer et positivt trykk, som øker lungevolumet midlertidig. Den brukes vanligvis i sittende fremoverlent stilling med rett rygg og albuene støttet på et bord. Motstandsstørrelse (mm), trykk (cm vann) og pustemåte tilpasses individuelt. Bruk av PEP - maske bedrer ventilasjonen, og har som målsetting å åpne avstengte luftveier

ved å sørge for at luft kommer til bak slimet. Etter 10 - 15 pustesykluser gjennom masken tas det en pause for å fjerne mobilisert slim. PEP- maske brukes i forbindelse med heving av atelektaser, og forebyggende for å ventilere lungene og løsne slim. PEP – behandling er opprinnelig utviklet i Danmark.

**Høytrykks – PEP** er utviklet i Østerrike for pasienter med CF. Teknikken innebærer bruk av trykk mellom 40-100 cm vann. Individuell tilpasning av motstandsstørrelse og trykk er nødvendig med spesialutstyr. PEP masken brukes i sittende med underarmstøtte og hevede skuldre for å skjerme lungetoppene. Bruken innebærer å puste 8-10 pustesykluser gjennom PEP – masken, etterfulgt av en forsert utpust gjennom masken.

**Oscillerende PEP** gir motstand til utpusten, og produserer både et positivt trykk og vibrasjoner i luftveiene under utpusten. Det finnes flere typer utstyr, herunder Flutter, Acapella og RC-Cornet. Flutter brukes mest i Norge siden den kan kokes, og kan innvilges etter søknad fra behandlings hjelpemiddelsentralen. Flutter er utviklet i Sveits.

Flutter produserer positivt trykk og vibrasjoner som forplanter seg nedover i luftveiene og gjentatte svingninger i trykket og luftstrømmen. Utstyret brukes vanligvis i sittende stilling med støtte for albuer på et bord. Etter 10-15 pustesykluser tas det pause for å fjerne mobilisert slim.

Fysioterapeuten vil i samarbeid med den enkelte vurdere behovet, og innlære aktuelle teknikk(er) i forbindelse med kontroller i spesialisthelsetjenesten. Individuell vurdering og tilpasning, praktisk utprøving, innlæring og oppfølging av fysioterapeut er nødvendig for å kunne forvente effekt, og etterlevelse av behandlingen.

## Behandling – og sammensetting av behandling

Ved CF er det anbefalt å starte med forebyggende behandling fra diagnose tidspunktet. Selv om prinsippene for behandling er de samme i alle aldersgrupper, vil innholdet og

tilnæringsmåten være forskjellig, og endre seg med alder og behov. I hovedsak brukes grunnleggende teknikker og sammensettinger som skissert nedenfor:

1. Inhalasjon av medikamenter som utvider luftveiene før/i starten av behandlingen, og deretter saltvann for å mobilisere slim i behandlingen.
2. Stilling(er) i sittende, sideliggende, ryggliggende, herunder stillingsendringer.
3. Fysisk aktivitet/trening som del av behandlingen.
4. 1+2+3 vekselvis med spontan og reflektorisk hoste hos de minste, og Spesifikk Hosteteknikk og/eller Støteteknikk hos barn, ungdom og voksne.

Andre teknikker og sammensettinger introduseres og innlæres ved behov. Noen trenger å lære autogen drenasje, og noen bruker i perioder PEP eller Oscillerende PEP. Det er individuelle forskjeller når det gjelder hva som virker best, og hva som dekker målsettingen best på kort og lang sikt. Behovet vurderes på bakgrunn av responsen i en eller flere prøvebehandlinger, og slimmengden er bestemmende for innhold og rekkefølge i behandlingen. Valget tar blant annet hensyn til følgende:

- Alder og forutsetninger
- Fysisk form
- Klinisk status
  - o Sykdomsgrad, obstruksjonsgrad og slimmengde\*
  - o Symptomer, komplikasjoner, endringer
- Energibalanse
- Personlige preferanser og muligheter

## Basisbehandling

Det anbefales at alle personer med CF har en gjennomarbeidet basisbehandling som er tilpasset den enkelte til enhver tid, og som fungerer i det daglige. Det er viktig å unngå innlæring av uvaner og at uvaner får vedvare. I alle aldersgrupper er det behov for oppfølging, for å repetere, justere, veilede og støtte.

*\*Slimmengden henger ofte sammen med graden av tiltetting(obstruksjon) i luftveiene. Mengden som kan fjernes i en behandling kan være relativt stabil når det foreligger kronisk bakteriologi. I alle obstruksjonsgrader kan i tillegg slimmengden øke i infeksjonsperioder.*

### Behandling og læring

Små barn har ikke forutsetninger for å kunne samarbeide aktivt, og de minste barna trenger hjelp med behandlingen.

Fra 9-års alder kan barna gradvis lære å utføre deler av behandlingen selv med gradvis mindre tilsyn, mens ungdom og voksne hovedsakelig utfører lungefysioterapi som egenbehandling.

I behandlingen inngår læring av ferdigheter, og bevisstgjøring av pust og hoste starter tidlig. Målet er som skissert nedenfor:

1. Lære å bruke munnstykke og aktuelle pustemåter under inhalasjonen, for å sørge for at inhalasjonsmedisinene kommer til målområdet i lungene.
2. Lære teknikker for å ventilere lungene, og å løsne, flytte og fjerne slim på en effektiv og skånsom måte.
3. Utføre behandling iht. behovet, og ha bedre pust og mindre hoste i hverdagen.

Barn lærer best via herming, og for mye muntlig oppfordring virker ofte mot sin hensikt. Det er viktig å spille på lag, og å gi oppmuntring underveis, for eksempel når barnet knekker koden for bruk av munnstykke i inhalasjonen. Ved å avslutte læreomgangen med at de får det til, gir vi dem en god opplevelse og en pause før vi repeterer utførelsen senere i behandlingen. På denne måten kan uønsket innlæring av uvaner unngås.

Når barn har lært det de trenger i henhold til alder, utføres behandling som innlært, og enkle påminnelser og/eller herming brukes kun ved behov.

### Behandling og alder

Hos barn brukes i hovedsak inhalasjon av saltvann, fysisk aktivitet og teknikker for å kjenne etter og fjerne ev. slim. Alternativt inhalasjon i sideliggende vekselvis med fjerning av slim. For å vite sikkert om det er slim til stede, og for å få tak i slimet lettest mulig, lærer mange barn, unge og voksne Spesifikk Hosteteknikk, og andre teknikker på sikt.

### *Milepæler: Innhold og løsninger for slimmobiliserende behandling*

Spedbarnsalder: 0-1 år

Spedbarn starter gradvis med tilvenning til behandling, og prinsipper for behandling dekkes indirekte. Etter at behandlingen er etablert foregår den i hovedsak hjemme, med foreldre i samarbeid med fysioterapeut i spesialisthelsetjenesten, og etter hvert lokal fysioterapeut.

Behandlingen består av inhalasjon av fysiologisk saltvann i korte sekvenser som veksler med endring av stilling, og avventing av ev. reflektorisk utløst hoste.

- Inhalasjon av fysiologisk saltvann med maske inngår gradvis fra starten.
- Inhalasjonen gis på fang og/eller arm i flere korte omganger, vekselvis med endring av stilling for å stimulere til spontan hoste, før inhalasjonen fortsetter.
- Etter hvert inngår pludring, latter, og etter hvert sang for å påvirke til dypere innpust, og egenaktivitet iht. motorisk egenutvikling, for å påvirke pusten og utløse hoste.
- Alle spedbarn er disponerte for at mageinnhold kan komme opp i spiserøret (reflux), og behandling utføres enten før maten, eller minst en time etter siste måltid. I behandlingen brukes vertikale stillinger på arm/fang, ryggliggende stilling hevet 30 grader, og sideliggende stillinger flatt eller hevet.

Barnehagealder: 2-3 år og oppover

Små barn har etter hvert behandling med fysioterapeut i fysioterapeutens lokaler eller i egnet lokale i nærheten. Den arenaen som egner seg best til behandling og læring anbefales også når de starter i barnehage.

Lekeaktiviteter er selve rammen rundt behandlingen av barna. Inhalasjonsbehandling, og jageleker inngår vekselvis med pauser for å roe ned pusten, skifte stilling, og avvente ev. spontan hoste. De vanligste hjelpemidlene som brukes er spill og stor terapiball.

I to-tre års – alderen starter gradvis en bevisstgjørings – og læreprosess for bruk av pusten. Pusten påvirkes indirekte via blåseleker. Ved å forlenge utpusten, oppnås det automatisk en

dypere innpust. Barna lærer gradvis en pustemåte som på sikt overføres til inhalasjonen, slik at mer luft og medisiner kommer ned i lungene.

Tilvenning til bruk av munnstykke starter gradvis. Inhalasjonen tas i flere omganger. Når barnet har lært å bruke munnstykke og å skifte pustevei fra nese til munn, påvirkes pusten indirekte for å oppnå best mulig pustemåte.

Barn fjerner i hovedsak slim ved hjelp av transportsystemet, og spontan hoste i forbindelse med inhalasjon, aktivitet, og i form forlenging av utpusten, latter og sang.

I tre-fire – års alder starter gradvis bevisstgjøring av bruk av hoste i behandlingen, og etter hvert kan barna fjerne slim med hoste og via herming. I femårs alderen har de fleste lært Spesifikk Hosteteknikk og/eller Støteteknikk (huffing). Det er essensielt at innlæringen foregår med kvalifisert fysioterapeut, og at bruken ikke overdrives når det ikke er slim til stede. Det anbefales ikke at det øves på å spytte ut slim når det er lite slim.

#### Skolealder: 6 år og oppover

Barn i 5-6 års - alderen bruker i hovedsak inhalasjon og aktivitet vekselvis med spontan og/eller planlagt hoste i form av Spesifikk Hosteteknikk.

Behandling bør ivaretas i egnet lokale, som gjør det mulig å utføre behandling som kan gi forventet effekt. Det handler om å utføre innlært behandling på en god måte. Aktuelt lokale kan være hos fysioterapeuten/i nærheten av skolen/eller på skolen dersom målsettingen dekkes, og det er den beste løsningen for den det gjelder.

Barna har lært pustemåter for å inhalere forekjellige medikamenter. Videre har mange lært Spesifikk Hosteteknikk for å kjenne etter og/eller fjerne slim. De kan spytte ut hvis slimmengden tilsier at det er mulig, og når situasjonen egner seg.

I tillegg lærer barna å holde luftveier åpne ved å lage en stum O-lyd under utpusten, for å sikre god luftstrøm og gode forutsetninger for å få tak i slimet. Noen har behov for å lære å flytte slim oppover med Støteteknikk eller Autogen drenasje.



### 9 – års - alder og oppover

Fra 9-årsalderen kan innlært behandling gradvis utføres på egenhånd. I starten kan det innebære at behandling utføres med tilsyn hos fysioterapeuten. Når behandlingen er innlært kan den utføres med gradvis mindre tilsyn, og enkelte ganger selv hjemme 1-2 uker.

Større barn og unge er med på å bestemme hvor behandlingen skal foregå.

- Avhengig av innholdet i behandlingen, velger mange å utføre hovedbehandlingen hos fysioterapeuten, eller i egnet lokale.
- Med økende alder ønsker de fleste å utføre behandling mer hjemme. Ved økt slimmengde og behov for å vektlegge fjerning av slim, velger mange å utføre behandlingen hos fysioterapeuten og/eller hjemme.

### 14-16 år og oppover

Ungdom utfører behandling best selv med støtte av foreldre, iht. behandlingsplan som er gjennomarbeidet med fysioterapeut.

- De foretrekker ofte å utføre inhalasjon og slimmobiliserende behandling hjemme, og eventuelt i egnet lokale hos fysioterapeut.
- Det er behov for oppfølging og å repetere utførelse av teknikker og behandling på kontroller i spesialisthelsetjenesten.
- Siden det erfaringsmessig kan være gradvis frafall fra gruppeaktiviteter i denne alderen, bør bruk av fysisk aktivitet/trening vurderes spesielt iht. målsetting og preferanse.

### Voksne

Voksne med CF har vanligvis lært å utføre inhalasjon og slimmobiliserende behandling som egenbehandling hjemme, og har i hovedsak kontakt med fysioterapeut i spesialisthelsetjenesten.

De aller fleste kan anvende forskjellige teknikker og kombinasjoner for å mobilisere og fjerne slim iht. behov, basert på kvalitetskriteriene for behandling.

- Når det er slim til stede, vil det enkleste og mest effektive for mange være å kombinere inhalasjon av saltvann i sideliggende for å mobilisere slim vekselvis med Spesifikk Hosteteknikk eller Støteteknikk for å fjerne slimet.
- I tillegg til inhalasjonsbehandlingen, kan noen både ha effekt av å bruke andre teknikker, og å utføre behandling i ryggliggende.
- Aktivitet og trening kan være aktuelt for å mobilisere og fjerne slim.

Ved økt slimmengde vil det som regel være behov for å ivareta behandling og trening hver for seg. Ved endrede forutsetninger i lunger og luftveier og i energibalansen, kan det være behov for å lære flere teknikker, og andre måter å utføre behandlingen på.

### Individuell tilpasning og dosering av behandling

Ved CF anbefales det at forebyggende behandling utføres rutinemessig, tilpasset alder og behov. Det er individuelt hva som er nok behandling. I alle aldre er behovet og omfanget avhengig av sykdomsgrad og slimmengde. Med utgangspunkt i mulighetene som foreligger, anbefales det at behandling utføres på egnet tidspunkt, dvs. når det er best tid, og behandlingen har best effekt.

### Hvor lenge?

Varighet på behandling er avhengig av alder, innholdet i behandlingen og slimmengde, vanligvis mellom 30-60 minutter.

- For barn er tidsbruken avhengig av om barnet er i en tilvenningsfase og/eller i en læreprosess. Hos de minste kan behandling i tilvenningsfasen ha en tidsramme på 10-20 minutter.
- Når målsettingen er å ventilere lungene, og inhalasjon og aktivitet veksler med å kjenne etter om det er mobilisert slim til stede, vil behandlingen vanligvis vare  $\geq 30$  minutter.

- Større barn, ungdom og voksne kan bruke inntil en time på behandlingen, avhengig av målsetting og slimmengde.
- Når det er slim til stede har de fleste behov for å bruke lenger tid på behandlingen for å vektlegge fjerning, både for å redusere slimmengden, og for å vurdere drenasjebehovet.
- Behandlingen veksler mellom tiltak for å mobilisere og fjerne slim, herunder nok tid til pauser og vanlig hvilepust. Erfaringsmessig kan det for noen ta inntil en time når inhalasjonen veksler med fjerning av slim i henhold til behovet.
- I tillegg kommer vanligvis inhalasjon av Pulmozyme, og noen inhalerer også antibiotika morgen og kveld.

### Hvor ofte?

Hyppighet av behandling starter i utgangspunktet med antall ordinerte inhalasjoner. De fleste har en hovedbehandling daglig. Dersom det i perioder er behov for flere behandlinger samme dag kan innhold og/eller varighet i behandlingen være forskjellig. Behandlinger som utføres hjemme kan også ha et annet innhold og omfang enn behandling utført sammen med fysioterapeut.

### Intensivert behandling i perioder

Lungesykdommen ved CF overvåkes mht. bakteriologi og infeksjoner. På kontroller i spesialisthelsetjenesten utføres blant annet lungefunksjonsmålinger og bildediagnostikk. Videre bidrar regelmessig gjennomgang og oppfølging hos fysioterapeut med å fange opp nye problemstillinger, og å justere behandlingen ved behov. Noen ganger brukes andre teknikker, sammensettinger og dosering enn det som brukes til vanlig. I alle aldersgrupper utvides tiden for å vektlegge fjerning av slim ved behov, både for å redusere slimmengden, og for å vurdere drenasjebehovet. Det vil være behov for å optimalisere og justere behandlingen ved følgende situasjoner:

### Økt slimmengde

I forbindelse med infeksjon kan slimmengden øke, og det vil være behov for å fjerne slim i større grad enn ellers. Ofte er det nok å vektlegge fjerning, og/eller å utvide tiden i hovedbehandlingen. Andre ganger kan det være behov for to – tre behandlinger samme dag for å dekke målsettingen og redusere slimmengden.

### Atelektase

Ved atelektase (lungevev med sammenfalne lungeblærer), vil det som regel være behov for et annet innhold en periode. Vanligvis brukes PEP– maske i tillegg til eksisterende behandling. Dersom kontrollrøntgen viser at atelektasen er hevet, justeres behandling og dosering tilbake til forebyggende basisbehandling.

### Bakterieinfeksjon

Ved påvist bakterieinfeksjon med spesielle bakterier, gis det antibiotika for å forsøke å fjerne bakterien. Samtidig optimaliseres slimmobiliserende behandling og ev. fjerning av slim vektlegges. Dersom antibiotika gis via forstøver vil det være viktig å vurdere pustemåten og rekkefølgen på inhalasjonene for å sørge for best mulig effekt iht. målsettingen. Etter en periode med målrettet innsats returneres det til basisbehandlingen. Ved kroniske infeksjoner er behandlingen mer kontinuerlig.

I behandlingen må vi blant annet ta hensyn til, og vurdere følgende:

- Hyperreaktive (overømfintlige) luftveier kan reagere med å bli trangere i forbindelse med behandling, og/eller trening, og behandling og trening legges da opp hver for seg for å dekke målsettingen. Det kan være behov for både premedisinering, og bruk av lavdoserte teknikker og skånsomme teknikker for å spille på lag med luftveiene.
- Ustabile luftveier kan ha behov for at det brukes utstyr i behandlingen som lager et positivt trykk under utpusten, og som letter transporten av luften ut igjen. Trykkstøtte bidrar til å holde luftveiene så åpne som mulig, og kan for eksempel oppnås ved bruk av PEP og oscillerende PEP.

- Bronkiektasier kan inneholde slim, og bruk av horisontale stillinger i behandlingen kan hos noen gjøre det lettere å få tak i slimet.
- Blodstriper i slimet, og eventuelt opphosting av rent blod (hemoptyser) kan forekomme. Skånsomme teknikker og utførelse vektlegges, og det tas ev. pause fra trening og inhalasjon av medikamenter som hypertont saltvann og Pulmozyme.
- Ved mer alvorlig lungesykdom kan det være behov for assistert ventilasjon, såkalt BilevelPAP, i forbindelse med behandling og trening. For personer som er på venteliste for lungetransplantasjon, er det viktig å ivareta både lungestatus og fysisk form, herunder funksjonstrening og styrketrening.
- Ved CF kan det foreligge reflux både hos barn og voksne, og i alle aldersgrupper vurderes symptomer, slik at adekvat behandling kan gis ved behov. Jfr. side 22.
- Urinlekkasje (urininkontinens) kan forekomme i forbindelse med hoste og aktivitet både hos barn og voksne kvinner og menn. Ved å lære hostekontroll og skånsomme og effektive teknikker for å fjerne slim, kan problemet reduseres/opphøre. Trening av muskulatur i bekkenbunnen kan være nødvendig for å unngå slike episoder.
- Lavt blodsukker kan oppstå ved CF-relatert diabetes som behandles med insulin. Det er viktig å kunne gjenkjenne symptomer, og å måle blodsukkeret før aktivitet/trening. Videre å innta karbohydrater for å unngå fall i blodsukkeret.

## Fysisk trening i tillegg til slimmobiliserende behandling

Fysisk trening inngår i den helhetlige behandlingen ved CF, og alle med CF kan utføre tilpasset fysisk trening uansett symptomer. Målsettingen er å vedlikeholde eller forbedre formen, muskelmassen og kroppsfølelsen, og å opprettholde god holdning og bevegelighet. I tillegg til helsemessige gevinster, kan fysisk aktivitet og trening ha positiv effekt på selvfølelsen, og kan bidra med å forebygge forverring av lungefunksjonen. Det antas at trening har en positiv effekt på immunsystemet og infeksjonshyppigheten.

En blanding av fysisk aktivitet og trening som gir kondisjon, muskelstyrke og bevegelighet anses som ideelt, herunder hurtighet og koordinasjon. Barn og unge bør ha så allsidig aktivitet som mulig, og det er spesielt viktig å variere treningen, siden skjelettet og musklene er i utvikling.

Treningsopplegget må ta hensyn til alder, status og forutsetninger, og individuell tilpasning av treningsprinsippene er nødvendig for å oppnå effekt. Tilpasningen omfatter treningsmengde og treningsintensitet, dvs. hvor ofte, hvor hardt og hvor lenge vi bør trene.

For å bestemme den totale mengden fysisk aktivitet, inngår vurdering av intensitet (belastning), varighet (omfang i tid eller øvelser) og frekvens (hyppighet per uke). FIT - prinsippet (Frekvens, Intensitet, Tid) anvendes både for kondisjon, styrketrening og bevegelighetstrening.

### Utholdenhet

Det finnes ulike treningsprinsipper, og treningen kan være konstant (kontinuitetsprinsippet), eller utføres med varierende intensitet (intervallprinsippet). Grunnleggende anbefalinger etter FIT – prinsippet er minst 3 ganger per uke, minst 60 % (55-70) av maks hjertefrekvens (HR), og minst 30 minutters varighet.

For å bestemme hvor hardt vi må trene for å oppnå effekt, kan vi bruke maksimal hjertefrekvens, maksimalt oksygenopptak og opplevd anstrengelse.

- Maksimal hjerterefrekvens: Antall pulsslag per minutt kan brukes til å finne riktig intensitet, vurdert ved arbeidsbelastningstest.
- Maksimalt oksygenopptak: Generelle anbefalinger er minst 40/50-85 % av maksimalt oksygenopptak.
- Opplevd anstrengelse: ”Snakketempo”, betyr å kunne snakke korte setninger underveis i treningen (minst 12/13-16 ifølge Borg skala for opplevd anstrengelse).

Utgangspunktet for treningen og progresjonen er basert på arbeidsbelastningstester, og intensiteten vurderes individuelt på bakgrunn av testen. I tillegg til frekvens, intensitet og tid, velges type aktivitet og metode, og det tas hensyn til treningsfase.

Anbefalinger for fysisk trening ved CF er relatert til lungefunksjon. Ved normal eller lett redusert lungefunksjon ( $FEV1 > 70\%$ ), vil treningsopplegg og intensitet være det samme som hos funksjonsfriske. For å oppnå så allsidig effekt som mulig av treningen bør ulike treningsformer kombineres, og treningen bør være både høy – og lavintensiv. Kapasiteten kan trenes ved høyintensiv trening i intervaller, for eksempel:

- 30 sek maks arbeid etterfulgt av 30 sek hvile i inntil 30 minutter, eller
- 3 minutter intensivt arbeid etterfulgt av 3 minutters hvile, i 3-5 repetisjoner.
- 4 x 4 prinsippet for raskere effekt.

## Styrke og bevegelighet

Styrketrening ved CF gjelder spesielt for holdningsmuskulatur og ev. for muskulatur i bekkenbunnen. Bevegelighetstrening gjelder i hovedsak for rygg, brystkasse og skulderparti. For at lungene skal kunne utvide seg tilstrekkelig i forbindelse med behandling og trening, må brystkassen med tilhørende muskulatur være tøyelig. God bevegelighet i brystkassen, ryggraden og skulderbuen er nødvendig for å opprettholde god kroppsholdning.

Ved kronisk lungesykdom kan det oppstå tilstivning i de små leddforbindelsene mellom ribbene i brystkassen og ryggraden. I tillegg kan musklene på forsiden (bryst, hals og nakke), bli stramme og korte, mens musklene mellom skulderbladene på baksiden kan bli lange og svake. Ubehandlet kan det på sikt

føre til holdningsendring, og eventuelt skjevhet i ryggstøylen (skoliose).

For å forebygge holdningsendring, vil følgende tiltak kunne bidra ved behov med å opprettholde bevegeligheten, og balansen mellom musklene på forsiden og baksiden:

- Øvelser som forebygger tilstivning i leddforbindelser, herunder vridning, strekk og sidebøyning i ryggraden
- Tøyninger av muskulatur på forsiden
- Styrketrening av muskulatur på baksiden
- Mobilisering av leddforbindelsene i ribber og ryggrad

I denne sammenheng kan det være behov for en vurdering og gjennomgang hos fysioterapeut med videreutdanning i manuell terapeut. Det kan søkes om varig utlån av kile/pølle fra hjelpemiddelsentralen, til bruk i forbindelse med hjemmeøvelser.

#### Viktige momenter

- Fysisk trening kan som hovedregel ikke erstatte slimmobiliserende behandling. Selv om treningen har slimmobiliserende effekt, vil ofte ikke slimmengden som fjernes dekke behovet. Det kan blant annet skyldes følgende:
  - o Overømfintlige luftveier
  - o Slimets beliggenhet gjør det vanskeligere å fjerne slim i vertikal stilling
  - o Valg av setting egner seg mindre til å vektlegge fjerning av slim
- Vekt bærende aktiviteter (gå, jogge/løpe og lignende) er gunstig for å forebygge lav bentetthet og osteoporose.
- Trening avventes ved feber, leddbetennelse (artritt) og ved hemoptyse (blodtilblandet slim eller opphosting av blod).
- Det tas hensyn til, og tiltak vurderes ved eventuelt fall i oksygenmetning, leddproblematikk, urininkontinens, lav vekt, og CF- relatert diabetes som er dårlig regulert.
- Ved langt kommen lungesykdom vil det være viktig med trening i henhold til dagliglivets aktiviteter, og å trene styrke i armer og ben.



## Utstyr og behandlingshjelpemidler

Personer med cystisk fibrose kan få innvilget utstyr og behandlingshjelpemidler til bruk i behandlingen som skissert nedenfor:

### Behandlingshjelpemidler

Det kan søkes om varig utlån av behandlingshjelpemidler til bruk i slimmobiliserende behandling fra behandlingshjelpemiddelsentralen i aktuelt helseforetak.

- Inhalasjonsutstyr til inhalasjonsbehandling.
- Utstyr i fm slimmobiliserende behandling: PEP- maske og Oscillerende PEP: Flutter.
- Hjelpemidler i forbindelse med lungefysioterapi hjemme: Skråpute, mobiliseringskile og pølle.

Legespesialist kan søke om utstyr, og helsepersonell om hjelpemidler. I praksis er søknadene basert på en helhetlig vurdering i forbindelse med gjennomgang på kontroller i samarbeid med fysioterapeut. Det er en forutsetning at behovet for et bestemt utstyr begrunnes fagspesifikt i søknaden, slik at anbefalt utstyr innvilges. Alt utstyr krever individuell tilpasning, innlæring og oppfølging av fysioterapeut.

### Forbruksmateriell

Ved CF kan det også ytes bidrag til full dekning av forbruksmateriell, herunder spyttekrus med lokk til bruk i behandlingen hjemme, papirservietter, og desinfeksjonsvæske. Forstøversett regnes som forbruksmateriell, og det kan skaffes nye ved behov uten søknad. Det må fremgå i erklæring fra legespesialist at søkeren har CF og trenger forbruksmateriellet.

## Behandling i hverdagen

For at behandling skal fungere i det daglige, må innhold og dosering tilpasses individuelt i henhold til målsetting og behov. Innholdet i behandlingen må videre justeres når det foreligger behov for noe annet eller noe mer.

Vi skiller mellom forebyggende behandling, behandling i infeksjonsperioder og behandling ved eventuelle komplikasjoner. Ved å sørge for at behandlingen dekker behovet, unngås for mye eller for lite behandling. Rutinemessig oppfølging er nødvendig for å fange opp endringer, og for å unngå oppskrifter, dvs. at innhold og løsninger vedvarer uten å dekke målsettingen.

### Behandlingsplaner

Virksomme planer og gode vaner er en forutsetning for etterlevelse av behandling i hverdagen. Ved CF er det behov for en individuelt tilpasset behandlingsplan som utarbeides i samarbeid med den det gjelder, pårørende og lokale behandlere, og som evalueres og justeres regelmessig. Fysisk trening, og bevegelsestrening kommer i tillegg, og inngår i den helhetlige planen i løpet av uken, og/eller i prioriterte perioder.

Hos barn bør behandlingsplanen gi en oversikt over hva og hvor mye som skal gjøres, hvor, når og eventuelt med hvem. Den må ha en realistisk målsetting, og bidra til at det innarbeides gode behandlingsvaner. Virksomme planer og gode løsninger er nødvendig for å unngå avveier som skissert nedenfor:

- Endring i anbefalt innhold og løsninger – som ikke dekker målsettingen
- Læreprosess stopper opp – med innlæring av uvaner som resultat
- Overstimulering - barnet ”melder seg litt ut” i behandling og læring
- For mange involverte parter som bidrar med å lære barnet teknikker
- Kvoten for tålmodighet brukes opp, slik at det må tas pause og starte forfra

### Løsninger

Behandlingsplanen må avklare virksomme løsninger når det gjelder arena og setting som gjør det mulig å dekke målsettingen. Dette innebærer blant annet å sikre ro og konsentrasjon med hensyn til læring, og gode løsninger for fjerning av slim underveis i behandlingen ved behov.

Barn lærer på forskjellige måter, basert på forskjellige metoder (visuelt, auditivt og taktilt). Når barn er i en læreprosess

anbefales det ikke å gjøre andre ting samtidig. Det anbefales heller ikke å ha med andre barn i behandlingen, siden det vil gjøre det vanskeligere å lære utførelsen, og å dekke målsettingen. Når det er slim til stede, vil slik tilstedeværelse som regel bidra til at det ikke passer å fjerne slim. Barna vil i denne sammenheng ofte kunne endre pustemåte og utførelse av teknikker, slik at behandlingen ikke har tilsiktet effekt. I noen tilfeller kan det eventuelt fungere ved at det legges opp til å fjerne i et rom ved siden av.

Tidspunktet for behandlingen bør vurderes i forhold til når det er best tid, gir best effekt, og passer best i løpet av uken. Erfaringsmessig ønsker barna verken å gå glipp av undervisning eller å skille seg ut, og de ønsker også å ha muligheten til å kunne gå hjem med skolevenner.

På bakgrunn av erfaringer anbefales følgende som hovedregel per i dag, for å sikre virksomme løsninger:

- Behandling bør være etablert når det gjelder innhold, arena og aktuell(e) fysioterapeut(er) før barnehagestart. Det er viktig at gode løsninger planlegges i henhold til behov og muligheter, og avklares i god tid med involverte parter.
- Barnehage og skole anbefales ikke som førstevalg når det gjelder arena for behandlingen. Selv om behandling ofte utføres i den tiden barnet er i barnehagen, er ofte ikke barnehagen den arenaen som egner seg best til læring og behandling. Dette henger sammen med at det er vanskelig å dekke målsettingen hvis arena og setting ikke egner seg. Arena bør vurderes i en helhetlig sammenheng, basert på hvilke muligheter som foreligger. Ofte finnes det en egnet arena i nærheten, enten hjemme, hos fysioterapeuten eller i et annet egnet lokale.
- Ekstra ressurser i barnehage og skole kan ved behov bidra med å tilrettelegge for behandling. Dette kan innebære å følge barnet til/fra fysioterapeuten eller å koke inhalasjonsutstyr.
- Lokale fysioterapeuter (1-3) har ansvaret for behandlingen i samarbeid med fysioterapeuter i

spesialisthelsetjenesten. Fysioterapeutene har som regel mulighet til å følge barnet over tid. De gis praktisk opplæring i behandling, og veiledes i henhold til det enkelte barnet.

- Når innhold og ferdigheter er på plass i henhold til alder og behov, vil den enkelte kunne utføre aktuelle pustemåter og teknikker i behandlingen selv uten instruksjon. Kontinuerlig oppfølging er viktig med hensyn til innhold, ferdigheter og løsninger, og med færrest mulig personer involvert.
- For større barn og unge utarbeides planen i samarbeid med den det gjelder for å sikre gode løsninger og ønsket arena. Det kan skilles på innhold og løsninger ilt uken som er av betydning for den enkelte.
- Det er viktig for barna å være en del av den sosiale arenaen på skolen. Det anbefales derfor ikke å legge tidspunktet for behandling i skoletiden, eller i forbindelse med gymnastikktimer på skolen.
- Foreldre spiller en viktig rolle som støttebehandlere, og er førstevalget når det gjelder å bidra med behandling utover det fysioterapeuten (e) kan bidra med.
- Det anbefales ikke at ekstra ressurser og ufaglærte involveres i behandlingen, og gjelder spesielt når barnet er i en læreprosess. Når barna er utlærte og overtar deler av behandlingen selv, trenger de også gradvis mindre tilsyn.
- Voksne ivaretar behandling hjemme selv, som innlært sammen med fysioterapeut i spesialisthelsetjenesten. De kan ha behov for ekstra hjelp med behandling i perioder, og til å evaluere og sortere innhold og rekkefølge, herunder løsninger i løpet av uken.

## Motivasjon og egenmestring

Både behandling og trening er ferskvare, og kun nyttig når den etterleves. Motivasjon henger sammen med nødvendige ferdigheter og rammer. For å motivere til inhalasjon og behandling velger vi innhold og tilnæringsmåte som gjør det mulig å dekke målsettingen, tilpasset alder og den enkeltes preferanser.

For barn innebærer det blant annet følgende:

- Bruk av fysisk aktivitet som ramme for behandlingen
- Spille på motivasjonen i øyeblikket, og lokke frem prinsipper
- Unngå komplekse behandlinger
- Sikre læreprosess og egenmestring
- Sørge for deltakelse og medbestemmelse i planleggingen
- Lytte og reflektere sammen med barnet
- Oppmuntre og gi tilbakemelding

En god ramme er nødvendig for å kunne dekke målsettingen. Videre er det viktig å bruke motiverende aktiviteter tilpasset alder. Ofte er barna motivert nok selv, og øker pustearbeidet tilstrekkelig med for eksempel jageleker og hopping på trampoline i intervaller.

Det handler om å ventilere lungene og løsne slim, vekselvis med naturlige pauser for å kjenne etter/fjerne mobilisert slim når det er slim til stede. Inhalasjon av saltvann ivaretas før/underveis/etter aktiviteten avhengig av effekt, læreprosess, og hva som er mulig å få til.

For unge og voksne innebærer det blant annet følgende:

- Optimalisering av behandlingen
- Innlæring og automatisering
- Vektlegging av tiltak i henhold til behov
- Opplevelse av nytteverdi
- Virksomme løsninger, nok tid og gode vaner
- Tett oppfølging ved behov

For å kunne utløse og styrke motivasjonen, må den enkelte ha en opplevelse av å få det til. Ved å sørge for egenmestring, og at behandlingen gir en opplevelse av nytteverdi, oppnås det en plattform for videre dialog og forhandlinger.

De viktigste forutsetningene for å kunne forvente motivasjon og etterlevelse er som skissert nedenfor.

- Individuell tilpasning som dekker kvalitetskriteriene
- Ferdigheter og egenmestring som resultat av læreprosess
- Kunnskap og innsikt som sikrer forståelse
- Medbestemmelse og deltakelse som sikrer allianse

Behandling som tar utgangspunkt i alder, behov og forutsetninger er nødvendig for å kunne dekke kvalitetskriteriene til behandling (ESSM).


Behandling som dekker kvalitetskriteriene og den enkeltes preferanse, og som utføres slik at vi kan forvente effekt, vil kunne gi en opplevelse av nytteverdi og øke sjansen for etterlevelse.

Når det er slim til stede vil både barn, unge og voksne være avhengig av at det investeres nok tid for å kunne fjerne slimet i henhold til behovet.

### Hvorfor inhalasjon, behandling, trening?

For at barn skal forstå hvorfor det er nødvendig og viktig med inhalasjon og slimmobiliserende behandling, kan historien om Slim & Slam (uttales Slimm & Slamm) være et alternativ. Se figur.

Slim & Slam® er to små fyrer som liker seg godt i luftveiene og lungene. De er fetterne til Karius og Baktus.



På samme måte som Karius og Baktus kan lage hull i tennene, kan Slim & Slam lage ugagn i lungene hvis de får være i fred.

Derfor pusser vi tennene våre, og derfor inhalerer vi medisiner og renser lungene for slim. Sånn gjør vi det vanskelig for dem å trives og bli mange.

Gursli 2000,2005.

For å kunne utføre behandling, slik at den fungerer best mulig i hverdagen, må vi sørge for innlæring og utførelse av selve behandlingen. I dette inngår nødvendige ferdigheter både for å vite hva man skal gjøre, og ha tro på at man klarer det.

Det er avgjørende at vi reflekterer sammen med den det gjelder, og samarbeider om å finne gode løsninger.

Vi er avhengig av en dialog som ivaretar følgende:

- Spille på lag, og fokusere på hva som betyr noe for den enkelte
- Lytte slik at den enkelte får gitt uttrykk for sitt syn
- Forhandle om løsninger og planer innenfor gitte rammer

Selv om vi sørger for at nødvendige forutsetninger er til stede, vil motivasjon og etterlevelse variere sett i et livsløpsperspektiv.

For å kunne opprettholde motivasjonen er det behov for kontinuerlig oppfølging av behandling, for å justere, lære, innlære, relære, og gi støtte og oppmuntring

*Dokumentet kan kopieres helt eller delvis uten forhåndsgitt tillatelse, forutsatt at formålet ikke er kommersiell vinning, og at forfatter krediteres.*

## Litteratur

Flume PA, Robinson KA, O'Sullivan BP, et al. Cystic fibrosis pulmonary guidelines: airway clearance therapies. *Respir Care* 2009; 54(4): 522-537.

Gursli S. *Lungefysioterapi – en dynamisk prosess*. 1. utgave. Oslo: Unipub forlag, 2005.

Gursli S. *Individualisert lungefysioterapi ved cystisk fibrose*. Masteroppgave i helsefagvitenskap. Institutt for helse og samfunn, Avdeling for helsefag. Det medisinske fakultet. Universitetet i Oslo 2012.

Gursli S, Sandvik L, Skrede B, Bakkeheim E, Stuge B. Evaluation of a novel technique in physiotherapy for airway clearance – Specific Cough Technique (SCT) in participants with cystic fibrosis: a pilot study of a series of N-of-1 randomised, controlled trials. *Submitted 2016*.

Heijerman H, Westerman E, Conway S, et al. Inhaled medication and inhalation devices for lung disease in patients with cystic fibrosis: A European consensus. *J Cyst Fibros* 2009; 8(5): 295-315.

International Physiotherapy Group/Cystic Fibrosis (IPG/CF). Physiotherapy for people with cystic fibrosis - from infant to adult. Blue Booklet 4<sup>th</sup> edn. 2009. [www.cfww.org](http://www.cfww.org).

Lannefors L, Dennersten U, Gursli S, Stanghelle J. Cystisk Fibrose. In: Bahr R (eds). *Aktivitetshåndboken - Fysisk aktivitet i forebygging og behandling*. 1 ed. Helsedirektoratet, 2009, pp. 250-265. [www.helsedirektoratet.no/fysiskaktivitet](http://www.helsedirektoratet.no/fysiskaktivitet)

O'Sullivan BP, Freedman SD. Cystic fibrosis. *Lancet* 2009; 373(9678): 1891-1904.

Sermet-Guadelus I, Mayell S, Southern K. Guidelines on the early management of infants diagnosed with cystic fibrosis following newborn screening for cystic fibrosis. *Journal of Cystic Fibrosis* 2010; 9: 323-329.

Smyth AR, Bell SC, Bojcin S, et al. European Cystic Fibrosis Society Standards of Care: Best Practice guidelines. *J Cyst Fibros* 2014; 13 Suppl 1: S23-S42.

Anbefalinger fra Norsk senter for cystisk fibrose:

- Anbefalinger for rutinemessig kontroll og oppfølging av pasienter med cystisk fibrose i Norge. Arbeidsgruppens anbefalinger mai 2011, revidert april 2012.
- Anbefalinger for oppfølging av asymptomatiske nyfødte med diagnosen cystisk fibrose som resultat av genetisk masseundersøkelse av nyfødte. Mars 2012.