



## Cystisk fibros CF

Nyhetsbrev 352

Ågrenska arrangerar **veckovistelser för familjer** som har barn och ungdomar med medfödda, sällsynta sjukdomar och syndrom.

Verksamheten, som vänder sig till hela familjen, ger föräldrar, barn och syskon en unik möjlighet att träffa andra i samma situation och utbyta kunskap och erfarenhet. Viktigt är också att familjerna får tid att umgås och ha roligt tillsammans.

Under en och samma vecka träffas ett antal familjer med barn som har samma diagnos, vistelsen varar från måndag-fredag. Här får föräldrarna genom föreläsningar och diskussioner ta del av aktuell medicinsk forskning, psykosociala aspekter och få information om olika samhällsinstitutioner. Barnen och deras syskon har ett eget specialanpassat program med medicinsk information och olika aktiviteter. Syftet är att underlätta barnens och familjernas vardagsliv. Vistelserna blir ett komplement till habilitering och sjukvård.

Under de **två utbildningsdagarna** mitt i veckan har personal som arbetar med barn med funktionsnedsättningar, samt utomstående föräldrar till barn med sällsynta diagnoser, möjlighet att delta i föreläsningar.

**Föreläsningarna** från vistelsen bearbetas och sammanställs till ett nyhetsbrev som kan liknas vid ett temanummer för den aktuella diagnosen. För att ge ytterligare en dimension på diagnosen så intervjuas en av familjerna. Nyhetsbrevet görs av Ågrenskas redaktör och föreläsarna har givetvis haft möjlighet att läsa igenom och ha kommentarer på sammanfattningarna.

Sist i nyhetsbrevet finns dels en lista med länk- och litteraturtips men även en lista med adress och telefonnummer till föreläsarna.

**Vid denna vistelse är diagnosen Cystisk fibros CF.** Ågrenska har haft vistelser inom denna diagnos; -92, -95, -99, -03, -07 och nu -09.

Följande föreläsare har medverkat till framställningen av detta nyhetsbrev:

**Medicinsk information, orsak och behandling**, Anders Lindblad, överläkare, Västsvenska CF-centret, Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus, Göteborg

**Sjuksköterskans roll vid cystisk fibros**, Käte Strandner, sjuksköterska, Västsvenska CF-centret, Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus, Göteborg

**Mat och cystisk fibros**, Ellen Karlge-Nilsson, dietist, Västsvenska CF-centret, Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus, Göteborg

**Sjukgymnastik**, Anna-Lena Lagerkvist, sjukgymnast, Västsvenska CF-centret, Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus, Göteborg

**Pedagogiska erfarenheter från Ågrenska**, Astrid Emker, pedagog och Bodil Mollstedt, specialpedagog, Ågrenska

**Syskonrollen**, Ann-Marie Alwin, sjuksköterska/specialpedagog, Göteborg

**Funktioner i och kring munnen**, Marie-Louise Sellgren, tandläkare och Lena Gustavsson, tandsköterska, Mun-H-Center, Göteborg

**Information Riksförbundet för Cystisk fibros**, Ulrica Sterky, Göteborg

**Information från försäkringskassan**, Gunnel Hagberg, utredare, Försäkringskassan, Göteborg

#### Övriga

**Carin Boberg**, psykolog, Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus, Göteborg och **Birgitta Sjöberg**, psykolog, CF-centret, Barnsektionen, Karolinska sjukhuset Stockholm, höll på torsdagen strukturerade samtal med föräldrarna. Dessa samtal återges inte i detta nyhetsbrev.

**Lisbeth Högvik**, informationskonsulent, Informationscentrum för ovanliga diagnoser, Sahlgrenska akademien vid Göteborgs universitet, Hon informerade om deras verksamhet.

**Anders Sandegård**, socionom på Ågrenska Assistans, talade om samhällets övriga stöd, detta återges dock inte i detta nyhetsbrev.

Sammanfattningen är sammanställd av **Susanne Lj Westergren**, redaktör, Ågrenska.

#### Här når du oss!

|          |  |
|----------|--|
| Adress   | Ågrenska, Box 2058, 436 02 Hovås                     |
| Telefon  | 031-750 91 42  |
| Telefax  | 031-750 91 77  |
| E-mail   | susanne.westergren@agrenska.se                       |
| Hemsida  | <a href="http://www.agrenska.se">www.agrenska.se</a> |
| Redaktör | Susanne Lj Westergren                                |

## Innehållsförteckning

|   |    |
|---|----|
| Följande föreläsare har medverkat till framställningen av detta nyhetsbrev: | 2  |
| Förord  | 4  |
| Cystisk fibros (CF) – diagnosbeskrivning                                    | 4  |
| Primär Ciliär Dyskinesi (PCD) – diagnosbeskrivning                          | 6  |
| Medicinsk information, orsaken till CF (sid 6-17uppdatering från 2007)      | 7  |
| Ärftlighet och genetik  | 7  |
| Luftvägsproblem och behandling  | 9  |
| Mag-tarmkanalen och behandling  | 12 |
| Leverproblem och behandling   | 15 |
| Svettkörtlarna  | 16 |
| Uppföljning och kontroller  | 16 |
| Fertilitet  | 17 |
| Aktuell forskning   | 17 |
| Sjuksköterskans roll vid cystisk fibros (från 2003)                         | 18 |
| Mat och cystisk fibros (uppdatering från 2007)                              | 20 |
| Sjukgymnastik   | 22 |
| Daniel är frisk i sin sjukdom   | 29 |
| Pedagogiska erfarenheter från Ågrenska (från 2007)                          | 32 |
| Att vara syskon   | 33 |
| Funktioner i och kring munnen (från 2007)                                   | 36 |
| Information Riksförbundet för Cystisk fibros (från 2007)                    | 37 |
| Information från försäkringskassan (från 2008)                              | 38 |
| Samhällets övriga stöd  | 40 |
| Grupparbete   | 41 |
| Läs- och Länktips   | 42 |
| Adresser och telefonnummer till föreläsarna                                 | 44 |

## Förord

Detta nyhetsbrev är till vissa delar helt nyskrivet och till vissa delar en uppdatering från nyhetsbrevet 2007 "Cystisk fibros" Nr 302. Texter från 2003 och 2007 är sammanställda av Jan Engström, dåvarande redaktör för familjevistelsernas nyhetsbrev här på Ågrenska. Uppdateringen och nyskrivna texter är sammanställda av Susanne Lj Westergren redaktör Ågrenska.

Det fanns barn med under vistelsen som har den besläktade diagnosen Primär Ciliär Dyskinesi (PCD). Därför finns det även en kort diagnosbeskrivning om denna sjukdom samt en del länkar med anknytning till PCD.

## Cystisk fibros (CF) – diagnosbeskrivning

**Cystisk fibros (CF)** är en sjukdom som innebär att de slemproducerande körtlarna i kroppen inte fungerar som de ska, istället blir slemmet som bildas för segt. Sjukdomen påverkar framför allt lungorna med återkommande och kroniska infektioner och andningsbesvär samt orsakar en icke fungerande bukspottkörtel med svårighet att tillgodogöra sig fett i maten som följd.

**Förekomst:** Det föds 15-20 barn med cystisk fibros i Sverige varje år. I hela landet finns drygt 600 personer med sjukdomen, Sverige har något lägre förekomst än i övriga Europa och Amerika.

**Orsak:** Cystisk fibros är en ärftlig sjukdom och orsaken är att det uppstått en förändring (mutation) i en gen på kromosom 7. Förändringarna i denna CF-gen gör bland annat att det protein som det bildar, Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator (CFTR), inte fungerar som det ska. Därmed störs saltransporten genom cellerna. Det påverkar i sin tur vattenhalten i slem och andra vätskor som utsöndras från cellerna i flera olika organ vilket leder till att slemmet och vätskorna blir segare än normalt. Hittills har man funnit över 1 000 mutationer i CF-genen som alla kan orsaka cystisk fibros.

**Ärftlighet:** CF är en autosomt recessiv sjukdom där båda föräldrarna är friska bärare av en skadad gen. Att sjukdomen kallas recessiv beror på att barnet måste få båda de sjuka anlagen som föräldrarna bär på för barnet ska bli sjukt. Om barnet har ett anlag för CF och ett friskt anlag blir barnet en frisk bärare. Ca 1 person av 40 är frisk bärare i Sverige.

**Symtom:** Från slemkörtlar utsöndras ett segare slem och från svettkörtlar ett ovanligt salt svett. Det sega slemmet täpper till de små luftrören i lungorna som då får en sämre funktion. Det är lättare att det

samlas och växer bakterier i det sega slemmet vilket leder till kroniska infektioner.

Även **bukspottkörteln** påverkas så att segt slem täpper till gångarna. Bukspottkörteln har till uppgift att via enzymer spjälka mat (fett, proteiner och kolhydrater), det är framför allt fett som ej kan spjälkas. Om dessa enzymer inte når födan i tarmen passerar maten delvis osmält. Diarré är vanligaste symtomet på att matsmältningen inte fungerar. Undernäring och brist på fettlösliga vitaminer är också symptom.

Segt slem i **tarmen**, i nedre delen av tunntarmen, kan hos nyfödda med CF orsaka totalt stopp och ge upphov till livshotande kräkningar samt uppsvälld mage. Till slut går det håll i tarmen om inte tillståndet åtgärdas omedelbart.

Segt tarmslem kan även längre fram i livet ge stopp i tarmen. **Gallan** kan bli segare och ge gallstensliknande problem hos några få. Nästan alla med CF får lindrig påverkan på **levern** i form av lättare fettinlagring i levern som ej är farlig. Men ca 5 % kan få en allvarligare leverpåverkan som skrumplever. Bindvävsomvandlingen i **bukspottkörteln** kan ibland (framför allt i vuxen ålder) leda till en relativt lättbehandlad form av diabetes men som ändå kräver insulin.

**Njursten** förekommer något oftare hos personer med cystisk fibros än hos befolkningen i övrigt. Benskörhet med **nedsatt bentäthet** förekommer, detta troligtvis beroende på att kroppen är sämre på att ta upp kalcium och D-vitamin men framför allt för att den kroniska lunginfektionen påverkar skelettet negativt.

**Behandling:** Det finns för närvarande ingen botande behandling, men det går att fördröja sjukdomens följder med hjälp av läkemedel, bra näring med extra tillsats av fleromättat fett samt vitaminer, andningsgymnastik och fysisk träning. Det kräver mycket såväl av den som är sjuk som av de närstående. Behandlingen har utvecklats så att livslängden för personer med cystisk fibros har ökat väsentligt. Att leva med en fortskridande sjukdom är svårt även om behandlingen har förbättrats och livslängden ökat. Med rätt behandling kan man leva ett relativt normalt liv långt upp i medelåldern.

För att förhindra att kraftiga infektioner byggs upp, kan man behöva **behandla med antibiotika** redan vid tidiga tecken på försämring med ökad hosta, feber, nedsatt aptit eller orkeslöshet. Även vid vanlig förkylning och andra virusangrepp behöver man ofta få antibiotika, eftersom bakterier alltid redan finns i luftvägarna.

Det är viktigt att **vaccinera** mot infektioner som ger luftvägsbesvär eftersom lungorna kan skadas vid varje infektion i luftvägarna. Förutom de vanliga vaccinationerna ges också vaccin mot kikhosta och tuberkulos samt influensavaccination varje år.

De patienter som har bristande funktion av **bukspottkörteln** behöver tillskott av bukspottkörtelenzym till varje måltid. För de som har svårt att tillgodogöra sig fettlösliga vitaminer behövs ett **tillskott främst av A, D och E vitamin samt ibland K-vitamin**. Kosten bör vara mer energirik än i de vanliga näringsrekommendationerna.

Nyfödda barn med **stopp i tarmen** kan behandlas med lavemang och ibland krävs operation. Stopp i tarmen senare i livet kan behandlas med särskilt lavemang (gastrografin-acetylcystein). Diabetes orsakad av CF kräver oftast insulinbehandling.

För båda diagnoserna är det även viktigt med socialt och psykologiskt stöd på hemorten och regelbundna kontroller hos något av landets fyra team för cystisk fibros s.k. CF-Center.

## Primär Ciliär Dyskinesi (PCD) – diagnosbeskrivning

**Primär Ciliär Dyskinesi (PCD);** innefattar en grupp sjukdomar som drabbar kroppens flimmerhår, cilier, så att de antingen är helt orörliga eller slår svagt och okoordinerat.

**Förekomsten;** Det föds uppskattningsvis 4 - 6 barn varje år i Sverige med PCD

**Orsaken;** Någon form av medfödd bristande funktion hos flimmerhåren.

**Ärftlighet;** PCD är i regel en autosomt recessiv ärftlig sjukdom där båda föräldrarna är friska bärare av en skadad gen.

**Symtom;** Redan vid födelsen har många av barnen svårt med att rensa lungorna från slem, men detta ger i allmänhet inga misstankar om sjukdomen. Och eftersom det även finns flimmerhår på andra ställen än i andningsvägarna t.ex. i: luftvägar, näsa, bihålor, nervsystemet med bland annat luktceller, hjärnans vätskefyllda håligheter och delar av ögat, så får barnen symtom även därifrån. Hälften av patienterna som har PCD tillhör en undergrupp som har Kartageners syndrom, detta innebär att de inre organen är spegelvända.

**Behandlingen;** Det går idag inte att bota PCD, så behandlingen går ut på att avlägsna slem och föroreningar ur luftvägarna. Detta genom att hjälpa barnet till en hög fysisk aktivitet och andningsgymnastik, så kontakt med sjukgymnast är viktig. Även slemlösande mediciner kan behövas. Kontroller och symtomatiska behandling från alla de organ som har flimmerhår. Förutom de vanliga barnvaccinationerna bör dessa barn vaccineras mot bakterier som pneumokocker och mot virus som ger luftvägsinfektioner. Influensavaccination rekommenderas varje år.

## Medicinsk information, orsaken till CF (sid 6-17uppdatering från 2007)

Överläkare Anders Lindblad, Västsvenska CF-centret, Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus, Göteborg, informerar om CF, orsaker och behandling.

– Cystisk fibros är en ärftlig, medfödd sjukdom som orsakas av en mutation, det vill säga en förändring i arvsanlagen, i detta fall på kromosom 7. Denna förändring leder till att salt- och vattenbalansen påverkas och att kroppens slembildande körtlar inte fungerar som de ska. Istället för att vara lättflytande blir slem och sekret tjockt och segt. Detta kan innebära en negativ påverkan på funktionen i lungorna, bukspottskörteln, levern, sädesledaren hos män, svettkörtlarna och bihålorna, säger Anders Lindblad.

Sjukdomens svårighetsgrad kan variera från mycket milda symtom till svåra funktionshinder.

– Trots att två patienter kan ha samma genetiska fel så behöver inte symptomen bli de samma. Och ingen kan heller säga exakt hur problemen och prognosen kommer att bli för den enskilda individen, säger Anders Lindblad.

Cystisk fibros är den vanligaste svåra ovanliga sjukdomen som finns i Sverige. Cirka en av 40 i befolkningen bär på anlaget till sjukdomen. Det föds 15-20 barn med CF varje år och man räknar med att det finns cirka 550-600 barn och vuxna som har CF, idag.

## Ärftlighet och genetik

Människans kropp består av miljarder celler. I varje cellkärna finns all information som kroppens samtliga organ behöver för att växa, utvecklas och fungera.

– Men alla celler använder sig inte av all information. En levercell använder t ex bara den information som har med uppbyggnaden och funktionen av levercellen att göra. På samma sätt är det med kroppens övriga organ. Finns det en skada på en gen innebär det således att bara de organ som använder genen drabbas, säger Anders Lindblad.

Kroppen är uppbyggd av celler, i cellkärnan finns arvsmassan som består av kromosomer. Kromosomerna är 46 till antalet och förekommer i par alltså 23 par. De första 22 kromosomparen kallas autosomer och är precis lika hos män och kvinnor, medan det sista paret - könskromosomerna - skiljer sig åt mellan könen. Kvinnor har

normalt två X-kromosomer (XX) medan män har en X- och en Y-kromosom (XY).

### **Deoxyribonukleinsyra (DNA)**

Kromosomerna består av deoxyribonukleinsyra (DNA) - den molekyl som bär våra anlag (gener). I kromosomerna finns ungefär 33 000 gener/arvsanlag. Det kan räcka med att det blir fel i en enda liten gen för att man skall få en sjukdom.

### **En recessivt autosomal sjukdom**

Cystisk fibros är en medfödd, autosomalt recessivt ärftlig sjukdom där det sjuka anlaget sitter på kromosom 7. En recessivt autosomal nedärvd sjukdom innebär att en person måste ärva två förändrade kopior av samma gen (en förändrad kopia från var förälder) för att få sjukdomen. Om man ärver en förändrad och en normal kopia så kommer man vara en frisk anlagsbärare eftersom den normala genen kompenserar för den förändrade. Att vara anlagsbärare innebär då att man bär en förändrad kopia men inte utvecklar sjukdomen. Om båda föräldrarna har ett sjukt CF-anlag har de samtidigt ett friskt anlag vardera. Det innebär att risken att få ett sjukt barn är 25 %, risken att få ett friskt anlagsbärande barn 50 % och möjligheten att få ett friskt icke anlagsbärande barn är 25 % vid varje graviditet.

– Alla medfödda sjukdomar är inte ärftliga. Ibland kan det uppstå fel i anläggningen (tidiga utvecklingen) av vissa organ och ibland skadas fostret av yttre faktorer. Autosomalt innebär att det sjuka ärftliga anlaget inte sitter på könskromosomerna utan på några av de andra kromosomerna, säger Anders Lindblad.

För lättfattlig och utförlig information om genetik gå in på;

**EuroGentest**; [http://www.eurogentest.org/web/info/public/unit6/patients\\_swedish.xhtml](http://www.eurogentest.org/web/info/public/unit6/patients_swedish.xhtml)  
eller **Gensvar**; [http://www.medscinet.se/gensvar/chapter\\_frame.asp?hid=2&cid=15](http://www.medscinet.se/gensvar/chapter_frame.asp?hid=2&cid=15)

### **Vad blir fel vid CF**

För att föra information ut ur cellerna behövs RNA, som innehåller information om hur olika äggviteämnen i kroppen ska se ut och fungera. (Red.anm; RNA, ribonukleinsyra är en makromolekyl som finns i alla levande organismer. Hos levande celler finns det genetiska materialet i form av den besläktade, mer stabila molekylen DNA medan RNA återfinns i mer kortlivade molekyler, källa [www.wikipedia.se](http://www.wikipedia.se) )

– Den vanligaste mutationen hos patienter med CF i Sverige (66 %) innebär att en aminosyra, fenylalanin, med beteckningen delta F508, fattas. Det är en av 1480 aminosyror som bygger upp ett specifikt äggviteämne. Den näst vanligaste formen (6-8 %) orsakas av avsaknad av en annan aminosyra och betecknas 394 del TT. Det finns ytterligare drygt 1000 kända mutationer, varav de flesta är svårare att hitta då de är så få, förklarar Anders Lindblad.

Vissa kombinationer av mutationer ger milda symtom, andra svårare.

– Om exempelvis den ena föräldern har delta F508 mutationen och den andra 394 del TT leder detta till att bukspottskörteln inte fungerar, vilket är allvarligt. Om personen istället har en delta F508 och den

andra en mutation som kallas R117C kommer bukspottkörteln att fungera.

### **Vilken uppgift har då genen som är skadad vid CF?**

– Genen kodar för en jonkanal som transporterar klorid över cellmembranen. Det innebär att genen (betecknad CFTR) har som uppgift att sända ut ett slags "ritning" till cellerna för hur den här kanalen ska se ut. Vid CF är ritningen felaktig och det som skulle ha blivit en fungerande jonkanal kommer inte att fungera utan bryts ned av cellen på nytt. Fungerar inte kloridkanalerna i epitelcellerna, i exempelvis exokrina körtlar (körtlar som utsöndrar sekret), påverkas den salt- och vattenbalans som ska råda på var sida om cellmembranen. Detta kan få olika konsekvenser för organens funktion, t ex att bukspottkörteln slutar att fungera, säger Anders Lindblad.

### **Mutationen kan påverka CFTR-genen på flera sätt.**

– Kliniskt (i praktiken) skiljer vi emellertid bara mellan lindrig och allvarlig (klassisk) form av CF. Patienter med den milda formen har alltid en fungerande bukspottskörtel, hit hör cirka ett av 10 barn. Vid lindrig CF kommer symtomen ofta senare i livet och kräver mindre behandling. Utan behandling av lunginfektionerna hos dessa patienter kan de dock få kraftig lungskada. Hos patienter med den svåra formen saknas bukspottkörtelns produktion av enzymer helt.

## Luftvägsproblem och behandling

De flesta barn med CF har störst problem i från luftvägarna. Typiska CF-symtom från lungor och luftvägar är:

- Kronisk infektion med bl a Staphylococcus aureus, Hemofilus influenzae, Pseudomonas aeruginosa, (non-mucoid, mucoid), Burkholderia cepacia (långsamt växande gramnegativ stav, hette tidigare Pseudomonas cepacia)
- Kronisk hosta med slem
- Typiska röntgenförändringar, bronkiektasier (cylindrisk eller säckformig utvidgning av luftrören), slemproppar
- Återkommande obstruktiva luftvägssymtom
- Näspolyper och bihåleinflammationer

– Luftvägarna delar sig 20-24 gånger innan de når alveolerna (lungblåsorna), där ett utbyte av syre och koldioxid sker. Luftrörens insidor består av flimmerhår plus en tunn hinna slem på vilken smuts och annat fastnar. I normala fall transporterar flimmerhåren upp slemmet så att luftvägarna hålls fria och öppna.

### **I slemmet fastnar bakterier**

– När kloridkanalen inte fungerar som den ska ökar slem-/sekretmängden på flimmerhåren och det blir dessutom segare. I slemmet fastnar bakterier, vilket lätt leder till infektioner om inte slemmet förs bort. Bakterierna i sig är säkert också en bidragande orsak till den ökade mängden segt slem då de orsakar en inflammation i luftvägarna. Detsamma händer friska människor när de får en luftrörsinflammation, de får hosta och slem, men skillnaden är den att hos friska går inflammationen över spontant, men det gör den inte hos dem som har CF.

Obehandlade infektioner, det vill säga att bakterierna inte slås ut utan istället blir fler, kan leda till kronisk inflammation och ärrvävnad i lungorna.

### **Hellre för mycket antibiotika än för lite**

– Därför är det oerhört viktigt att behandla infektioner tidigt och i tillräcklig omfattning. Den efterföljande inflammationen kan vara farligare än själva infektionen. Det är, enligt min mening, absolut fel att vänta och se om infektionen går över av sig själv. Behandlingen innebär att man ger barnet höga doser antibiotika peroralt (via munnen) eller intravenöst (som dropp) under en kort period, exempelvis tio dagar. Risken att ett barn blivit resistent mot antibiotika av återkommande, korta behandlingar är liten, säger Anders Lindblad.

En mer allmän behandling, med avsikten att göra slem från slemkörtlarna mer lättflytande, är att ge patienten slemlösande mediciner av typen Bisolvon® och Mucomyst®. Läs mer om läkemedel på; <http://www.fass.se/LIF/home/index.jsp>

– Nackdelen med den behandlingen är att medicinen fördelas i hela kroppen och inte enbart där den ska ha effekt. Fördelarna är att man når ända ner till de minsta luftrören i lungorna, vilket inte alltid sker vid inhalation. Vill man ha en mer lokal effekt av slemlösande mediciner kan man pröva att inhalera (andas in) till exempel Ventoline® och Mucomyst®, säger Anders Lindblad.

### **Normalt med 4-8 förkylningar per år**

Friska barn i förskoleåldern har i genomsnitt 4-8 förkylningar/år. Immunförsvaret hos barn är bra utvecklat först efter två-treårsåldern. Barn med CF har inte fler förkylningar än andra barn, däremot kan en vanlig förkylning orsakad av ett virus övergå till en infektion/inflammation, orsakad av de bakterier som redan finns i slemmet i lungorna, växa till och ge en bakteriell lunginflammation eller luftrörskatarr.

– Eftersom barnen nästan alltid har bakterier i lungorna, trots att immunförsvaret fungerar bra, rekommenderar jag kontinuerlig förebyggande behandling med antibiotika till små barn, av typen

Heracillin®, som är riktad framför allt mot stafylokokker. Vi gör dock olika på de olika CF-mottagningarna inom och utanför Sverige. Det är säkert lika bra att sätta in antibiotikan så snart man får sin förkylning som att ge den profylaktiskt (i förebyggande syfte). Anledningen till att vi valt att ge det profylaktiskt är att vi vet att det ändå blir många kurer med antibiotika och att det förenklar för föräldrarna att ge det kontinuerligt. Medicineringen ska kombineras med daglig andningsgymnastik, säger Anders Lindblad.

Om barnet verkar hängigt och har feber bör man inte vänta på fler symtom utan börja ge Heracillin® om de inte redan står på det. Detta är ett mycket "smalt" antibiotikum, påpekar han.

### **Sova i dimtält**

Att sova i dimtält som behandling rekommenderas ibland till barn med CF, eftersom det anses att vattenhalten i slemmet ökar med sådan behandling och gör det mindre segt, lösare och lättare att hosta/huffa upp på morgonen.

– Idag finns det "engångsdimtält", vilket minskat de problem man haft tidigare, t ex med rengöring av tälten. Det finns, vad jag vet, dock inga vetenskapliga bevis för att dimtält har någon positiv effekt. Teoretiskt borde det dock vara positivt.

### **Pseudomonas aeruginosa**

Många föräldrar oroar sig för att deras barn ska få bakterien pseudomonas aeruginosa.

– Barn i alla åldrar oavsett hur kort tid eller länge de haft sin diagnos, kan få denna bakterie som finns fritt i naturen och trivs i fuktig miljö. Att få pseudomonas är ingen katastrof, men jag anser att man regelbundet ska odla på alla patienter för att upptäcka eventuella bakterier. Hittar man bakterien bör man ge antibiotika mot pseudomonas oavsett om barnen har symtom eller inte, detta för att minska risken för kronisk infektion. Behandlingen kan ges i hemmet, antingen intravenöst (via dropp), i form av tabletter, mixtur eller som inhalation (inandning).

Anders Lindblad tycker inte att barnen med CF ska ha särskilda restriktioner, t ex att undvika offentliga bad, för riskerna att få pseudomonas. Men det finns vissa undantag.

– **Bubbelpooler**, jacuzzi, badtunnor och liknande kan vara riktiga smitthärdar på grund av sin höga temperatur och ibland bristande rengöring och bör inte användas av personer med CF. Däremot är badkarsbad helt ok. Barn med CF bör inte heller ha sjukgymnastik eller inhalera mediciner tillsammans, säger han.

– Behandling med Ciproxin mot pseudomonas bör användas vid särskilda tillfällen, t ex vid utlandsresor samt vid kortare

behandlingsperioder med Tobi® Dessutom kan den användas när man försöker få bort pseudomonasbakterien första gången i kombination med Colistin eller Tobi® anser Anders Lindblad.

### **Vad gör pseudomonasbakterien så mycket värre?**

– Den är inte värre egentligen, bara svårare att behandla och den gillar att bo just i lungorna hos personer med CF.

### **Lungsköljning, vad är det?**

– För att ta reda på vad som växer långt ner i lungorna på barnen kan man söva dem och göra en lungsköljning. Man för då ner ett instrument (bronkoskop) i lungorna, sprutar in en liten mängd vätska som man sedan suger upp igen. Med denna vätska följer då de eventuella bakterier med som finns i lungorna. Själva undersökningen tar cirka 10-15 minuter.

### **Vad är inertgasutsköljning?**

– Inertgasutsköljning är en känslig metod för att upptäcka obstruktion (tillsnörning) av de perifera (längst ut i) luftvägarna. Det innebär att man mäter funktionen i de små luftrören genom inandning av en gasblandning som innehåller en gas som kallas SF<sub>6</sub> i en viss mängd (4 %) och ser sedan hur lång tid det tar att andas ut gasen och ersätta den med normal luft istället. Förlångsammad utsköljning av gasen SF<sub>6</sub> är tecken på inflammation. Med hjälp av spirometri kan man även mäta de större luftvägarna, men barnen behöver vara i 6-årsåldern för att kunna medverka bra vid en spirometri, säger Anders Lindblad.

## Mag-tarmkanalen och behandling

Cirka 10-15 % av alla barn med CF föds med en propp av segt mekonium (de nyföddas avföring) som leder till ett mekoniumileus (tarmvred) i övergången mellan tunntarm och grovtarm. Lavemang kan lösa många av propparna, men ibland är det nödvändigt att operera akut, berättar Anders Lindblad. Övriga, vanligt förekommande debutsymtom vid CF är dålig viktuppgång, lösa avföringar, prolaps (framfall) av ändtarmsslemhinnan.

### **Bukspottskörteln**

– Barn som har två allvarliga CF-anlag har en dåligt fungerande bukspottskörtel. Detta gäller även andra kombinationer av mutationer som anses allvarliga. Gångarna från bukspottskörteln täpps till av slem, vilket hindrar för matsmältningen viktiga enzymer, att nå tarmen. En normal nedbrytning av fett i tarmarna förhindras på detta sätt. Resultatet blir stora och fettrika avföringar, samt att barnet inte går upp i vikt som det ska. Bukspottskörteln slutar att fungera, säger Anders Lindblad.

Av de tre enzym som bukspottskörteln producerar är det framförallt lipas, ett fettspjälkande enzym, som inte kompenseras på annat sätt i kroppen. Fettet delas därmed inte upp i mindre delar och kan därför inte tas upp av kroppen. Resultatet blir mycket fett i avföringen, som härsknar, luktar illa och är svår att spola ned.

Barn med CF behöver extra energi, framför allt beroende på sämre energiupptag och fler infektioner. En viktig del i behandlingen är att barnen får mer fett i maten. Men ju mer fett barnet äter desto mer enzymer behöver det.

– CF innebär i de flesta fall också en brist på viktiga fettlösliga vitaminer, t ex A-, D- och E-vitaminer, vilka måste tillföras. K-vitamin diskuteras också, ifall det behöver tillsättas eller inte, säger Anders Lindblad.

Preparat som kan vara aktuella är; Vitamin E (E-vimin, Evidon, alfatokoferollösning) Vitamin A och D (Protovit, Dulcivit, Vitamineral).

### **Enzymer i kosten**

Den dåligt fungerande bukspottskörteln leder till att man måste tillföra bukspottskörtelenzymer i kosten, framförallt då lipas, exempelvis i form av; Creon10 000®, Creon 25000®, Pancrease®.

– Det är viktigt att barnet sväljer enzymet i sina hela kapslar, när de är stora nog för att klara detta. De små kornen i kapslarna ska skydda enzymerna så att det inte kommer ut i magsäcken då de förstörs av magsaften, utan istället en bit ner i tarmarna. De små kornen ska falla sönder när pH-värdet i mag-tarmkanalen stiger till 6-7, vilket det gör i tunntarmen. För att undvika att medicinen inte löses upp i tarmen pga. för lågt PH-värde där, kan en del barn behöva Losec® som höjer pH-värdet i magsäcken. För lågt pH-värde kan vara orsaken till att man ibland kan se att samma medicindos plötsligt fungerar bättre när pH höjs i tarmen, förklarar Anders Lindblad.

En frisk person som äter exempelvis 100 gram fett tar upp cirka 95 gram. En obehandlad CF-patient tar upp cirka 40-50 gram, men med enzymer kanske upp till 80-90 gram.

– Det mindre effektiva fettupptaget är inte enda skälet till att barn med CF ska äta mer fett. Har barnet en kontinuerlig infektion äter det sämre och hamnar på för låg nivå i sitt energiintag för att kunna växa bra. En dålig viktutveckling ger bland annat ett sämre immunförsvar och därför bör man vara observant på detta. Samtidigt tycker jag inte att man ska överarbeta detta med fettintaget så att det blir en belastning för familjen och påverkar matsituationen negativt. Men man måste hålla ett öga på barnets viktutveckling och följer barnet sin kurva är det ingenting att bekymra sig för, säger Anders Lindblad.

– Förr väntade vi för länge med att ge barnen mat via PEG (en gastrostomi, ibland kallad knapp, med slang genom magsäcksväggen, mer info på sid. 21) men nu föreslår vi det tidigare om barnet inte växer som det ska trots noggrann behandling av infektioner och hjälp av dietist.

*Även vissa mediciner kan ges via PEG'n, tipsar en förälder om.*

### **När är det bäst att ta Creonet, före, under eller efter matintag?**

– Man har lite olika rekommendationer i olika delar av landet. De bör inte tas för långt efter maten och tar man många kan en variant vara att ta hälften i början av måltiden och hälften under måltiden, säger Anders Lindblad.

– Bindvävsomvandlingen av bukspottskörteln kan ibland leda till en lindrigare form av diabetes så kallad CFRD (cystic fibrosis related diabetes). Diabetes vid CF är ett mellanting mellan ungdomsdiabetes och åldersdiabetes. Jämfört med ungdomsdiabetes är den relativt lättbehandlad, på så vis att patienter med CF fortfarande har en viss mängd insulin de producerar själva och därför inte får en okontrollerad ökning av sockerhalt i blodet om de tar för lite insulin, säger Anders Lindblad.

Cirka 25 % av barnen utvecklar denna form av diabetes som i regel är insulinberoende trots egen produktion av insulin. Det går inte att förebygga denna form av diabetes men det är bra om man upptäcker den tidigt. Redan två år innan patienterna får sin diabetesdiagnos kan man se att de uppvisar fler infektioner, går sämre upp i vikt och tappar mera i lungkapacitet. Utvecklingen av diabetes börjar med en försämring av blodsockret i samband med infektion och normaliseras under infektionsfria perioder.

– Denna form av diabetes uppträder sällan innan 10 års ålder, därför rekommenderar vi att barn över 10 år varje eller vartannat år genomgår en sockerbelastning. Detta innebär att barnet får dricka en sockerlösning och sedan tas det blodsockerkontroller med olika tidsintervaller under två timmar.

– Vid CF tar det lite längre tid för insulinet att komma ut i blodet och därigenom längre tid för att nå sin toppnivå och göra nytta, kanske 15-30 minuters fördröjning. Fördröjd effekt av insulinet gör att sockernivån kan sjunka ganska lågt ca 3 timmar efter måltid och patienten kan då uppleva ett sug efter sötsaker.

### **Räcker det inte med fasteblodsocker**

– Fasteblodsocker är inte känsligt nog för att tidigt visa på störning av nedbrytningen av sockret. Det är därför viktigt att göra sockerbelastningar.

**Kan godis påverka utvecklingen?**

– Barn med CF är inte mer ”sockerberoende” eller känsligare än andra barn, när det gäller godisintag. Man får helt enkelt pröva sig fram till en lagom nivå. När det gäller dieten prioriteras CF-sjukdomen framför diabetes och patienten ska fortsätta med den CF -diet som finns framtagen. Om man har CFDM bör dock snabba sockerarter minimeras, t ex godis och läsk.

**Vad gör man åt de jobbiga matsituationerna?**

– Det är den långsiktiga matsituationen som är viktigt. Om barnet inte äter ordentligt en dag eller två så är det ok. Det är viktigt att kunna slappna av i matsituationen.

Omega3- och omega6-tillskott tas upp till diskussion. Anders Lindblad menade att man kan lägga till omega3 kapslar om man själv vill det. Det finns ännu inga vetenskapliga belägg (dvs. tillräckligt stora studier gjorda ännu) för hur det påverkar barn med CF men teoretiskt är det mycket som talar för att ökad mängd omega3-fettsyror är bra. Det bästa är om man kan få barnet att gilla fisk på menyn tillägger han.

**Om man glömmer vitaminerna?**

– Om man glömt ge barnet vitaminer en dag, så väck dem inte för att ge dem. Vitaminnivåerna sjunker inte så fort.

## Leverproblem och behandling

En del av barnen med CF får problem med levern, kroppens största körtel, trots att levercellerna fungerar bra hos dessa barn. Levern är ett stort reningsverk men producerar också galla som utsöndras via gallgångarna. CFTR uttrycks också i cellerna i gallgångarna och gallan kan därför vid CF bli trögflytande och seg vilket irriterar och gör att det bildas bindväv runt gallgångarna. Mycket bindvävsstråk kan tillslut leda till skrumplever. De leverförändringar som förekommer behandlas med Ursafalk®, vilket man tror gör gallan mer lättflytande och att leversjukdomen kan stanna upp.

– Det kan finnas leverförändringar trots att leverproverna är bra. Jag anser att man ska vara generös med profylaktisk (förebyggande) behandling för de patienter som troligen löper risk att få leverpåverkan. Kontroll med ultraljud över levern varje till vart annat år rekommenderas. Ca 15 % av alla som har CF har en leverpåverkan, men enbart 2-5 % av alla utvecklar en svår leversjukdom, säger Anders Lindblad.

**Hur påverkar övrig medicinering barnens lever?**

– Normalt sett får barnen inte skador på levern av sina läkemedelsbehandlingar.

## Svettkörtlarna

– När vi springer eller anstränger oss bildas svett som innehåller vatten, natrium och klorider (NaCl). Normalt sett återupptas en stor del NaCl av kroppen, men hos barn med CF fungerar inte kloridkanalerna och barnet förlorar salt i större mängder. I normala fall blir vi törstiga efter att vi svettas men när denna balans rubbas som vid CF, känner barnen ingen normalt törst efteråt och kompenserar därför inte för detta. Behandlingen är att dricka mycket och ta salttabletter, speciellt om man utsätts för extremvärme vid utlandsresa. Bastubad och vanlig svensk sommar är dock helt ok, säger Anders Lindblad.

## Uppföljning och kontroller

Beträffande uppföljning och kontroller, så föreslog Anders Lindblad mindre kontroller med cirka 4-6 veckors mellanrum, där vikt och längd samt lungfunktion kontrolleras. Är det fråga om en lindrigare form av sjukdomen (dvs. de patienter som har fungerande bukspottkörtel) kan man tänka sig kontroller var tredje månad under förutsättning att barnet mår bra.

Nästan all uppföljning och behandling sker polikliniskt (på mottagningar). Patienterna kan i de flesta fall sköta intravenös antibiotikabehandling i hemmet. Inneliggande vård behövs vid till exempel antibiotikastart vid misstänkt läkemedelsöverkänslighet, vid intravenös behandling som man vill kombinera med intensifierad sjukgymnastik) samt i samband med kirurgiska ingrepp såsom Port-a-Cath inläggning (port, under ena nyckelbenet, för mer regelbunden intravenös antibiotikabehandling, gastrostomi-inläggning och vid avancerad sjukdom med behov av till exempel syrgas och BiPAP (Bilevel Positive Airway Pressure, apparat för övertrycksandning).

### Årskontroller

Årskontrollerna är mer omfattande och kan innehålla:

- Vanlig blodprovstagnning
- Lever- och njurfunktion
- Järnstatus
- Vitamin A och E
- Fettsyremönster
- Kontroll av antikroppar mot stafylococker och pseudomonas
- Kontroll av total-IGE
- Kontroll av blodsockernivån
- Sputumodling (spott, upphostning)
- Röntgenundersökning av lungorna
- Inert (som inte skadar vävnaderna) gasutsköljning av lungorna
- (<7 år) på vissa centra
- Spirometri (mätning av lungvolym)

- Arbetsprov

### **Tilläggsundersökningar**

Med olika intervall, beroende på ålder och symtom, bör följande undersökningar göras:

- Ultraljudundersökning av levern
- Datortomografiundersökning av lungorna
- Bentäthetsundersökning (>10 år)
- Peroral (via munnen) sockerbelastning (> 10 års ålder)
- Audiogram (test av hörseln)

## Fertilitet

Kvinnor med CF har nedsatt fertilitet, troligen beroende på litet segare sekret i livmodertappen.

- Men det innebär inte att alla kvinnor med CF är infertila. Det finns många som har blivit gravida på normalt sätt, sa Anders Lindblad.

Män med CF har också nedsatt fertilitet i de flesta fall, beroende på att sädesledarna från testiklarna är igentäppta av sekret.

- För män med CF går det utmärkt att bli pappor med hjälp av in vitro fertilisering/IVF. Det betyder att man tar ut spermier från bitestiklarna och implanterar dem i ägg som tagit från partners äggstock. Befruktningen sker således utanför kroppen och det befruktade ägget implanteras därefter i livmodern hos partnern.

## Aktuell forskning

Det finns få andra sjukdomar som det satsas så mycket forskningsresurser på som CF.

- Det beror på att CF tillhör en av de vanligaste svåra ärftliga sjukdomarna och att sjukdomen kräver så mycket sjukvård. Men nya rön kommer inte fram så fort, eftersom det tar flera år från det att man gjort en upptäckt tills dess att man prövat behandlingen eller medicinen på djur. Först därefter kan man göra studier på människor och det tar också en viss tid, säger Anders Lindblad.

Det kommer dock ständigt nya mediciner t ex för att dämpa inflammationen i lungorna. Flera jämförande studier är igång.

- En viktig del i behandlingen är tidig upptäckt och förebyggande behandling. Om man ser 20 år tillbaka i tiden så har det hänt väldigt mycket. Vuxna idag med CF har inte alls fått lika intensiv behandling som de barn som växer upp idag, vilka i de allra flesta fall har normal

lungfunktion. Ju mer kunskaper man får om vad som orsakar skadorna ju fler verksamma mediciner kan utvecklas.

Många hyser stora förhoppningar till modern **genterapi**.

– Genom att byta ut den sjuka genen mot en frisk hoppas man bota sjukdomen. I USA har man lyckats föra in friska gener med hjälp av virus i luftvägsceller. Problemet är bara att när man gör om försöket med samma virus reagerar kroppen som vid ett vaccin och attackerar viruset. Jag är inte säker på att man kommer att lösa problemet någon gång i framtiden. Jag tror att man ska förlita sig mer på allt effektivare mediciner som verkar på andra sätt.

Försök görs att med olika mediciner påverka kloridkanalerna så att de får en normal funktion. Det är möjligt att sådana verksamma mediciner ser dagens ljus inom en inte alltför avlägsen framtid tror Anders Lindblad. En del läkemedel som är aktuella för prövning kan man läsa om på amerikanska patientföreningens hemsida <http://www.cff.org/>

## Sjuksköterskans roll vid cystisk fibros (från 2003)

Käte Strandner, sjuksköterska, Västsvenska CF-centret, Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus, Göteborg berättade om sjuksköterskans roll vid cystisk fibros och på CF-teamet. Denna sammanfattning är från 2003 då även kollegan Kerstin Herlitz deltog.

– I Sverige finns det idag fyra CF-centra, ett i Göteborg, ett i Stockholm, ett i Lund och ett i Uppsala. Det första startade i Stockholm 1980 på Huddinge sjukhus. Grundsynen när det gäller behandlingen är den samma på alla fyra centren, men utförandet kan se litet olika ut beroende på vilken personal som ingår i teamet.

Sjuksköterskorna från de fyra centren träffas regelbundet flera gånger om året, framför allt på kurser, utbildningar och kongresser.

– Vi utbyter erfarenheter, bedriver utvecklingsarbete tillsammans och har en allmän strävan att sköta behandlingen på samma sätt.

Alla CF-patienter kommer till ett CF-center minst en gång per år. Västsvenska CF-teamet har 140 patienter, varav 70 stycken är bosatta i närområdet och därför kan besöka centret ca en gång/månad.

I det praktiska omhändertagandet på sjukhuset har sjuksköterskorna en viktig roll när det gäller månadsbesök, årskontroller och när patienter kommer för att få intravenös behandling.

– Vi fungerar som koordinatörer mellan de olika professionerna i teamet. Vid månadsbesöken gör vi en lungfunktionsundersökning,

mäter vikt och längd, tar sputumprov (upphostning/spottprov) och blodprov efter ordination.

En stor och viktig del i sjuksköterskornas arbetsuppgifter är telefonrådgivning.

– Detta arbete underlättas av att vi känner varandra väl, patienterna och deras familjer och vi som arbetar i teamet. Inför årskontrollerna, som tar 1-3 dagar, sker en planering och samordning med andra enheter för att den enskilda patienten ska få ett så bra och individuellt anpassat program som möjligt.

När det blir aktuellt med intravenös antibiotikabehandling första gången får patienten ligga inne på en vårdavdelning.

– Till att börja med får föräldrarna se hur en sjuksköterska utför behandlingen. Därefter får de prova på att göra den tillsammans med sjuksköterskan och slutligen helt själva. Föräldrarna får stanna på sjukhuset tills de känner sig trygga med behandlingen. En del stannar 2-3 dagar, andra en hel behandlingsomgång som tar 10 dagar. Oavsett hur man väljer har alla möjlighet att därefter komma till sjukhuset och få den hjälp man behöver.

– Vid nästa behandlingstillfälle kommer patienten till oss på CF-mottagningen, startar där och fullföljer behandlingen hemma. Förr låg patienter alltid inne på sjukhus de tio dagar behandlingen pågick, idag väljer så gott som alla sköta behandlingen själva i hemmet.

I Västsvenska CF-teamet ingår barnläkare, en lungläkare på deltid, sjuksköterskor, sjukgymnast, dietist, kurator och sekreterare. Alla arbetar på ett och samma våningsplan. Detta har fört teammedlemmarna närmare varandra, vilket gynnar omhändertagandet av patienterna.

– En gång per vecka träffas hela teamet och då utvärderar och planerar man bl a de individuella behandlingsinsatserna.

CF-teamet, som är ett kunskapsteam, delar med sig av sina kunskaper till regionens sjukhus och andra institutioner, genom utbildningar och kurser.

– Ibland reser vi också ut och gör personliga besök på sjukhus, skolor och förskolor och informerar om cystisk fibros.

## Mat och cystisk fibros (uppdatering från 2007)

Dietist Ellen Karlge-Nilsson, Västsvenska CF-centret, Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus i Göteborg, informerar om kost vid CF.

Maten tillsammans med träning och medicinering är de tre viktiga delarna i behandlingen av CF.

**En dietist** på en CF-mottagning har uppgifter som rör:

- Årskontroller och månadskontroller
- Matdagboksberäkningar
- Individanpassat extra stöd till patienter och anhöriga, vid behov
- Information till skola, omsorg och andra vårdgivare
- Forskning och studier

Det mesta med maten vid CF är som för alla andra, dvs fördela relativt jämnt på tre huvudmål och 2-3 mellanmål/dag.

– När barnen med CF drabbas av infektioner, har de ofta sämre aptit, samtidigt som energibehovet är högre än i vanliga fall, detta kan skapa mycket oro hos föräldrarna. Utnyttja de bra dagarna och ha ev lite lägre förväntningar på intag under de ”infekterade” dagarna, säger Ellen Karlge-Nilsson.

**Enzymdosering:** De flesta människor med CF är pancreasinsufficianta (har en sämre fungerande bukspottskörtel) och behöver då ta pancreasenzymmer till sina måltider. De tillsatta enzymerna är aldrig lika effektiva som när kroppen bryter ner maten själv. Mängden enzymer individanpassas utifrån mängden mat och mängden fett per måltid.

– Era barn kan ha samma diagnos, mutation, kön och ålder, men ändå ha olika behov av enzymer. Nästan alla med denna diagnos behöver dessutom tillskott av extra vitaminer och mineraler. För lite enzymer medför diarré/steatorré (sk. fettdiarré) och magsmärtor, Acceptera inte magsmärtor, diarréer eller halsbränna/reflux som något normalt, tala om det för er läkare så att man kan ta reda på varför, påpekar hon.

Med hjälp av en matdagbok kan man lättare lära sig att dosera enzymerna rätt. 50 % av enzymerna bör barnen få när de börjar äta och resten när de kommit ungefär halvvägs in i måltiden eftersom det är svårt att förutse hur mycket de äter.

Alla människor behöver energi och näring i form av proteiner, fett och kolhydrater samt vitaminer och mineraler.

**Protein** utgör en viktig beståndsdel i kroppen, för såväl cellernas uppbyggnad som hela kroppens funktion. Protein byggs upp av aminosyror, vissa är essentiella, de måste tillföras regelbundet via maten eftersom kroppen inte kan tillverka dem själv. Protein finns till exempel i spannmål, potatis, ärtor, bönor, kött, mjölk, fisk och ägg.

**Kolhydrater** kommer framför allt från växtriket och är vår viktigaste energikälla. Kolhydrater finns i bland annat pasta, potatis, gryn, bröd, baljväxter, grönsaker och frukt. Det mesta av kolhydraterna vi äter bryts i kroppen ner till glukos, som används som energi till cellerna.

**Fett** ger kroppen energi i koncentrerad form och behövs för att kroppen ska kunna bygga och reparera celler, tillverka hormoner och hormonliknande ämnen samt för att ta upp de fettlösliga vitaminerna A, D, E och K. Genom fettet vi äter får vi även de essentiella fettsyrorerna som vi inte kan tillverka själva, dessa påverkar bland annat blodets levringsförmåga och immunförsvaret.

Fettupptaget är sämre vid pancreasinsufficiens, därför tillför man litet extra vid CF. Den vanliga svenska husmanskosten räcker i de flesta fall för att barnen med CF ska få i sig tillräckligt med energi däremot kan man behöva se över sitt intag av fett, framförallt fleromättat fett. Några exempel: Fet fisk (makrill, lax, sardiner, strömming) men också valnötter och rapsolja innehåller omega-3. Omega 6 finns i solros-, druv- och majsolja samt pumpafröolja, sesamfrön och sesamolja. Upptaget av fettlösliga vitaminer är sämre än hos friska därför får man extra tillskott av detta på recept, t ex Vitamin E i olika former samt Protovit (den senare skrivs ut på licens).

(Red anm. "Om protein, kolhydrater och fett", källa livsmedelsverket för mer info se; <http://www.slv.se/sv/grupp1/Mat-och-naring/Vad-innehaller-maten/> )

### **Hur mycket energi en människa behöver beror på:**

- Hur mycket man rör sig
- Ämnesomsättningen
- Ålder, kön, vikt/längd
- Kroppssammansättning
- Mediciner
- Sjukdomar, tillfälliga och kroniska
- Stress
- Sömnkvalitet
- Feber

Godis och snacks kan man använda som energitillskott, men prioritera energirik vanlig mat.

CF-patienter läcker i olika mängd salt i sitt svett. Extra tillskott av salt behövs sällan eftersom de flesta redan äter mer än det som rekommenderas. Dock bör man ta extra när man vistas i varmare länder.

– Alla föräldrar är oroliga för hur deras barn äter, så också föräldrar till CF-barn. Om barnet inte får i sig tillräckligt med näring och energi kan man berika maten och använda olika näringsdrycker. Man kan också använda sig av fettemulsioner intravenöst. Nasogastrisk sond (sond i näsan ner till magsäcken) eller PEG\* (Perkutan Endoskopisk Gastrostomi) kan ge extra näringsstöd under en begränsad period eller permanent. Sond används i samband vid flera olika sjukdomstillstånd där människor behöver näringsstöd. Det är heller inget misslyckande att använda sådana hjälpmedel. Dietisterna på respektive CF-center hjälper gärna till med de här frågorna.

\* PEG'n består av en sond som går direkt in i patientens magsäck, änden av sonden är försedd med en propp. En hållare närmast huden håller sonden på plats. För mer info se: <http://www.sahlgrenska.se/sv/SU/6/Medicin/GEA/PEGKnapp-och-Gastrotrib/>

Det är ”varjedagvanorna” som har störst betydelse och ger bäst effekt när det gäller att barnen ska få i sig tillräckligt med näring och energi. Att äta är en social handling och relationen till mat är lättast att påverka när barnen är små.

– Vad vi ska äta och när det ska ske, bestämmer de vuxna. Hur mycket barnet ska äta avgör barnet självt, men de kan behöva lite hjälp på traven. Så tvinga inte barnet att äta och tjata inte. Och undvik att prata om mat mellan måltiderna om det inte är ett populärt samtalsämne. Låt inte barnets eventuella små portioner förstöra övriga familjemedlemmars upplevelse av måltiden. Ge barnen möjlighet att hjälpa till att laga maten, det är en bra förberedelse inför framtiden, säger Ellen Karlge-Nilsson.

## Sjukgymnastik

Sjukgymnast Anna-Lena Lagerkvist från Västsvenska CF-centret på Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus i Göteborg informerade om sjukgymnastik vid cystisk fibros.

– Andningsorganen är inte färdigutvecklade vid födelsen utan utvecklas under barnets hela uppväxt. Detta får till följd att andningsorganens struktur och funktion kontinuerligt förändras, vilket i sin tur påverkar behandlingarna under uppväxten, säger Anna-Lena Lagerkvist.

Jämför man antal alveoler hos ett litet barn med antalet hos en vuxen, samt den alveolära membranytans storlek, skiljer sig detta åt avsevärt. Vid födelsen är barnets sammanlagda alveolmembranyta 2,8 m<sup>2</sup>, medan den hos en vuxen är 75-80 m<sup>2</sup> (ca en tennisplan i storlek).

### **Andningsgymnastik**

Det finns ingen ”rätt” behandlingsmodell för varje enskild diagnos och det finns många olika modeller att använda. Det är viktigt att individualisera alla behandlingar, säger Anna-Lena Lagerkvist.

När det gäller andningsgymnastik ska barnet tidigt göras delaktigt och instruktionerna ska vara lagom omfattande. Att ge en liten ”läxa” att träna på till nästa besök hos sjukgymnasten kan vara bra till ett barn, som ännu inte har börjat i skolan. När det gäller de små barnen skall träningen vara en lek anpassad efter barnen och inte tvärt om.

– Det är också viktigt att ge adekvat uppmuntran och att inte berömma för att vara snäll. Ett sådant bemötande ser både små och stora barn snabbt igenom. Ge istället konstruktiv kritik och använd ett språk, som barnet förstår. Även det lilla barnet behöver en förklaring för att bli motiverad till att samarbeta, säger hon.

Man kan med fördel använda bilder eller gosedjur för att instruera olika behandlingar. På det sättet kan barnet lättare förstå och ta till sig informationen.

### **Syftet med andningsgymnastik**

Syftet med andningsgymnastik är att förbättra ventilationen och sekretmobiliseringen genom att lossa, transportera och till sist avlägsna luftvägssekret (slem) för att;

- Förhindra luftvägsinfektioner
- Förhindra eller öppna avstängda luftvägar
- Förbättra gasutbytet

Syftet med andningsgymnastiken är också att;

- Bibehålla eller öka rörligheten i bröstkorgen och andra leder, speciellt i skulderregionen
- Bibehålla eller öka styrkan i buk- och andningsmuskulatur
- Lära patienten en optimal inhalations- och andningsgymnastikteknik

Om man lyckas åstadkomma ovanstående punkter minskar andningsarbetet, vilket också är ett mål med andningsgymnastiken.

### **Inhalation**

Syftet med inhalation är att kunna ge olika mediciner, t.ex. luftrörsvidgande, inflammationshämmande (kortison), slemlösande och bakteriedödande (antibiotika), men även att befukta luftvägarna med t.ex. natriumklorid (NaCl).

Administrationssättet varierar bland annat beroende på behov, ålder och förmåga att samarbeta hos den enskilde individen. Det finns många olika inhalatorer, men alla modeller kan inte användas till alla typer av mediciner. Det är viktigt att försöka hitta en lämplig modell

till varje barn och ungdom. Att tidigt försöka få en fungerande inhalationssituation underlättar mycket, eftersom barnet kommer att behöva inhalera under många år framöver.

### **Olika apparater för inhalation**

**Pulverinhalator**, tillför läkemedlet i finfördelad form som pulver;

- Är svårt att använda för en person, som inte aktivt kan medverka
- Svårt vid lågt andningsflöde. Om man inte har ett tillräckligt andningsflöde, kan en spray, som är kopplat till en s.k. bubbla, en Nebunett, användas.
- Ger ingen befuktning av luftvägarna
- Kan vara lämplig för att förkorta inhalationstiden, om många olika mediciner skall inhaleras

### **Nebulisatorer**

Läkemedel kan inhaleras via nebulisatorer, som drivs med komprimerad gas (luft eller syrgas) eller en kompressor. Några exempel är de s.k. Pari- och Aiolos-inhalatorerna, som båda finns i flera olika modeller.

### **Inhalationsställning**

– Var i lungan, som vi ventilerar mest skiljer sig från det lilla barnet och den vuxne. Det lilla barnet ventilerar mest i den del av lungan, som är högst i förhållande till jorden, medan en vuxen ventilerar mest i den lungdel, som är närmast jorden. Under uppväxten sker en successiv övergång från det lilla barnets ventilation till den vuxnes. Vid 10 års ålder har några barn en vuxen ventilation, men några behöver ytterligare 10 år på sig innan ventilationen är som hos en vuxen.

I sittande ställning är många luftvägar öppna och mycket medicin kan nå luftvägarna. I liggande ändras ventilationen jämfört med i sittande och medicinen kan nå andra lungdelar. Det är därför bra att växla positioner, när man inhalerar, säger Anna-Lena Lagerkvist.

Oftast fungerar det bäst att använda en mask för de yngsta barnen, då de andas mer genom näsan. Äldre barn, som har problem från bihålorna, kan också med fördel använda en mask. Masken bör hållas så nära ansiktet som möjligt, vilket är speciellt viktigt vid inhalation av kortison. Denna medicin får inte nå ögonen, då den kan ge ögoninflammationer. För att motverka att medicinen ”ångar” upp i ögonen, kan man i utandningshålet på en Aiolosinhalator sätta en så kallad ”skorsten”, vilken man kan få via ett hjälpmedelskort. Det är viktigt att tvätta ansiktet på barnet och skölja munnen med vatten efter varje inhalationstillfälle, så att man får bort eventuella rester av kortisonet.

### **Rengöring av nebuliseringsdelarna**

– På Västsvenska CF-centret rekommenderar vi att efter varje inhalation ta isär alla nebuliseringsdelar, skölja/diska bort eventuella medicinrester och sedan lägga alla delarna i en plastlåda (typ ren glassbytta). Därefter håller man kokande vatten över, så att alla delarna täcks av vattnet. Vattnet skakas sedan av och delarna läggs för att lufttorka, förklarar hon. Rengöringsrutinerna kan variera mellan olika sjukhus. Tag gärna kontakt med er hygienavdelning på hemorten, så ni får deras rekommendationer.

Vid **inhalation av antibiotika** är det viktigt att begränsa spridningen av medicinen. Detta för att minska risken för utveckling av resistent bakteriestammar. Ett filter måste alltid användas, vilket ska bytas minst en gång per dag. Man ska inte ta i filterpappret med händerna, utan detta ska direkt tömmas i brännbara sopor. Medicinrester får inte hållas ut i ett handfat, utan ska torkas ur med ett papper, som också slängs i brännbara sopor. Så få personer som möjligt ska vistas i rummet, som också ska gå att vädra. Händerna ska tvättas noga, om man får antibiotika på dem.

### **Andningsgymnastik**

Förr använde man dränagelägen, bankningar och vibrationer över barnets bröstorg. Det var då föräldern eller sjukgymnasten som var den aktiva parten under andningsgymnastiken. Idag är det barnet som ska vara aktivt under behandlingen. Istället för de passiva dränagelägena kan man använda aktiva dränagelägen dvs. låta barnet slå kullerbytta.

För det lilla barnet är det bra att höja huvudändan, vilket öppnar många luftvägar. Passiva arm- och benrörelser stimulerar till djupandning. För de lite större barnen kan man till exempel ”kasta gris” eller spela badminton med en ballong för att aktivera arm- och benrörelser. Små barn kan man också gunga i olika lägen på en stor boll.

– Kompressioner av bröstkorgen samtidigt som barnet andas ut, kan hjälpa barnet att tömma lungorna på gammal luft. Nästa andetag blir då också något djupare.

Blåslekar kan användas i andningsgymnastiken t.ex. att blåsa på pingisbollar, papperstussar eller blåsa såpbubblor. Det hjälper också barnet att tömma lungorna på gammal luft.

– Såpbubblor gör man för dagsbruk och då bäst genom att själv blanda diskmedel eller såpa med vatten. De färdiga såpbubblorna som man kan köpa kan innehålla bakterier, säger Anna-Lena Lagerkvist.

### **Positive Expiratory Pressure (PEP)**

PEP ger ett positivt tryck på utandningen, vilket kan öppna lungdelar och underlätta sekretmobiliseringen. Exakt vad som sker i luftvägarna,

när man använder en PEP-mask, vet man ännu inte, men de positiva kliniska effekterna är många. PEP får man genom allt som ger ett motstånd på utandningen t.ex. genom att blåsa mot halvslutna läppar, spela munspel eller trumpet. Ett vanligt sätt att åstadkomma PEP är att använda en mask eller ett munstycke, en envägsventil och nippel med olika stora hål.

– Det positiva trycket på utandningen beror på andningsflödet och nippelstorleken och trycket ska ligga mellan 10-20 cm H<sub>2</sub>O. Ju mindre diameter nippeln har och ju fortare barnet andas ut, desto större positivt tryck erhålls i luftvägarna.

Det är viktigt att masken sitter tätt mot ansiktet för att resultatet skall bli optimalt. Patienten ska andas lugna ”vanliga” andetag och lungorna fylls då successivt med luft. Det finns många olika PEP-modeller och barnets sjukgymnast ger instruktioner om hur många andetag per tillfälle som barnet ska andas i masken.

### **Högtrycks-PEP (Hi-PEP)**

– Högtrycks-PEP (Hi-PEP) är en annan modell, som man tror kan evakuera slemkladdar som sitter i de perifera lungdelarna. Samma redskap, som vid den ”lugna” PEP-modellen används. Barnet ska först andas 8-10 lugna andetag i masken. Därefter ska barnet andas in så mycket som möjligt och sedan andas ut all luft som finns kvar i lungorna mot motståndet. Det expiratoriska trycket kan då bli 40-100 cm H<sub>2</sub>O.

### **Rengöring av PEP**

– Det är viktigt att rengöra även denna utrustning regelbundet, helst efter varje gång, men minst en gång om dagen och direkt om det kommer sekret i den. På Västsvenska CF-centret rengör vi PEP-utrustningen så som nebuliseringsdelarna. Håll dock inte vattnet direkt på membranet, då detta kan gå sönder av den hårda vattenstrålen.

### **Forcerad expiration**

– Forcerad expiration (FET), forcerad utandning mot öppet struplock, är bra att använda för att kontrollera om slem finns, och om det finns slem, på ett enkelt sätt kunna avlägsna detta. Denna metod anses mindre energikrävande jämfört med att hosta och bör användas i samband med alla andningsgymnastikmetoder. Ett munstycke i munnen hjälper till att hålla struplocket öppet. Tekniken kan tränas genom att blåsa imma på en spegel.

### **Oscillerande PEP (Flutter terapi)**

En s.k. Flutter liknar en liten pipa i vilken det ligger en liten nickelkula. När man blåser ut i pipan, skakar kulan och skickar vibrationer ner i luftvägarna. Sekretet transporteras sedan till de mer centrala luftvägarna, för att avlägsnas. En studie har också visat att slemmets viskositet kan minskas (göra det mer lättflytande), när man använder Fluttern.

**Fysisk aktivitet**

– Fysisk aktivitet är något alla människor ska utföra efter sin förmåga och kan också användas som andningsgymnastik. Det är en metod som är lätt att variera och behandlingen blir mer lustbetonad. Att vara fysiskt aktiv stimulerar till djupandning och spontan hosta. För de mindre barnen är vanlig aktiv lek ofta en bra andningsgymnastik. För de lite äldre barnen kan mer riktade träningsformer såsom fotboll, tennis, gymnastik m.m. väljas. Genom träningen bibehålls och/eller förbättras dessutom konditionen, muskelstyrkan, ledrligheten, koordinationen, kroppsmedvetenheten, uthålligheten och mycket mer, säger Anna-Lena Lagerkvist.

Det är bra att påminna barnet/ungdomen om att göra regelbundna huff/hostpauser under de fysiska aktiviteterna.

**Exempel på olika aktiviteter****Blåslekar;**

- Blås en pingisboll över ett bord, det blir mål om man kan blåsa bollen över motståndarens bordskant. Blåsa ner korthus, blåsa på trådrullar, bomullstussar etc.
- Två personer tävlar mot varandra; placera cirka fyra engångsmuggar, dvs. lätta muggar, på mitten av ett litet bord. Varje person får blåsa tre gånger i sträck. Han/hon ska då försöka få så många muggar som möjligt långt över på motståndarens sida. Därefter blåser motståndaren tre gånger. Leken kan sedan upprepas så länge man "orkar", lämpligt kanske 3 blås x 5. När man blåser kraftigt, blir man lätt yr i huvudet, då koldioxidhalten sjunker. Därför att det bra att inte blåsa alltför många gånger utan en längre paus. Den person, som har flest muggar längst in på motståndarens planhalva har vunnit

**Andra lekar**

- Kasta eller spela badminton med en ballong
- Olika lekar såsom s.k. "bollstå". En person kastar en boll och de andra deltagarna får så länge bollen är i rörelse springa omkring i rummet. När "kastaren" håller i bollen ropar hon/han "bollstå", varvid alla måste stanna, där de just är. "Kastaren" försöker då kasta bollen på någon av deltagarna. Misslyckas han, får alla springa omkring igen, till dess att han på nytt håller i bollen och ropar "bollstå". Lyckas han träffa någon, är det den personen, som sedan får hämta bollen och försöka kasta på någon av deltagarna.
- Att sätta på musik och låta alla deltagare springa omkring i rummet, så länge musiken hörs. Man har innan bestämt att

t.ex. ”När musiken tystnar, ska alla stå på höger ben”, musiken sätts på igen och man hittar då på nya aktiviteter, som ska utföras nästa gång, som musiken slutar t.ex. att alla ska stå som en hund osv.

- ”Alle man på skeppet”, man bestämmer att ena kortändan av rummet är fören på båten och den andra kortändan aktern. Den, som ”bestämmer” ska ropa ut följande kommandon: ”Alle man till fören”, varvid alla springer dit. Andra kommandon är: ”Alle man till aktern”, då man springer dit., ”Kaptenen kommer”, vilket innebär att alla ska stå i givakt och göra honnör, samt ”Akta dig för bommen”, varvid alla ska lägga sig på mage på golvet. Den, som ”bestämmer” ropar dessa kommandon i den ordning, som han själv vill, vilket innebär att intensiteten av aktiviteterna kan bli mycket hög.
- Olika stafetter, den s.k. ringstafetten innebär att två eller fyra koner sätts på ett avstånd av t.ex. 10 meter från varandra. På den konen, som står längst bort läggs 3-6 plastringar. Barnet får sedan springa ensam eller tävla mot en person. Barnet springer 10 meter för att hämta en ring och sedan 10 meter tillbaka till den första konen. Detta upprepas beroende på hur många ringar, man har.
- För det lilla barnet kan man placera 5-10 dockor, figurer, gosedjur eller liknade, 5-10 meter bort. Barnet uppmanas att hämta ett djur/figur i taget hem till djurets lilla hus, som kan vara en låda eller liknande.

**Redaktörens anmärkning; Liten ordförklaring om lungvolym i denna text;**

- **Funktionell residualkapacitet (FRC)**, den volym som är kvar i lungan efter en normal utandning
- **Forcerad expiration (FET)**, forcerad utandning mot öppet struplock
- **Equal Pressure Point (EPP)**, den plats där trycket i och utanför luftvägarna är lika stort
- **Positive Expiratory Pressure (PEP)**, effekten av PEP är att höja medelandningsläget
- **Högtrycks-PEP (Hi-PEP)** med forcerad utandning mot ett motstånd

**Liten ordförklaring vanliga uttryck;**

- **Tidalvolym (TV)**, den volym som vi andas in och ut under normal andning
- **Inspiratorisk reservvolym (IRV)**, den extra maximala inandningsvolymen efter en normal inandning
- **Expiratorisk reservvolym (ERV)**, den extra maximala utandningsvolymen efter en utandning
- **Residualvolym (RV)**, den luft som finns kvar i lungan trots försök till maximal tömning
- **Total lungkapacitet (TLC)**, lungans totala volym
- **Forcerad vitalkapacitet (FVC)**, patienten forcerar ut vitalkapacitet VC.
- **Peak expiratory flow (PEF)**, den maximala flödes hastigheten vid forcerad utandning.
- **Vitalkapacitet (VC)**, den lungvolym som man kan använda

## Daniel är frisk i sin sjukdom

Daniel kommer tillsammans med mamma Åsa och pappa Johan till familjevistelsen för barn med cystisk fibros. Han är idag tre år och ett blondlockig litet yrväder.

Daniel föddes tre veckor för tidigt och vägde 2416 gram. Han verkade må ganska bra men hade redan från start mycket diarréer, men ingen på BB reagerade över detta. De poängterade att han var liten och att det var viktigt att han fick mycket att äta, gärna extra tillskott. Daniel hade lite gulsot så de stannade i sex dagar på BB och allt var bara bra.

De åkte hem i tron om att det skulle ordna upp sig bara de kom hem i lugn och ro.

– När vi kom hem och öppnade dörren, började Daniel skrika. Sedan höll han på i princip hela dygnet med korta avbrott för amning. Detta fortsatte i flera månader. Han verkade ha ont i magen och bajset fortsatte att vara löst, gult och rann som olja, berättar Johan.

Åsa fortsatte att amma och ge tillägg men inget blev bättre. På sjukhuset tyckte man att hon skulle lägga om sin egen kost och ta bort laktos och se om det blev bättre. Det blev det inte. Sedan provade man utan gluten inte heller det hjälpte. Han fortsatte skrika och bajsade ner minst 20 blöjor om dagen.

– Vi har bara varit på några besök på BVC men oftast tagit direkt kontakt med sjukhuset för kontroller mm, vet inte riktigt varför det blev så. Men tyvärr tog det lång tid innan vi blev trodda om att det var något mer ovanligt fel med Daniel, de sa att vi var ”trötta småbarnsföräldrar”, säger Åsa.

### Ofta förkyld

Daniel var förkyld emellanåt och vid en förkylning blev han rejält täppt i näsan och man fick testa Pulmicort® som inhalation. Och visst hjälpte det. Men det var inte förren vid 1 års ålder som man till slut lyssnade på föräldrarna och gjorde en allergitest. Denna kunde inte påvisa någon specifik allergi.

När han så började på förskolan var han 1 år gammal och det blev som brukligt är ännu mer förkylningar. När det gällde diarréerna så tyckte personalen också att han bajsade ovanligt mycket, oljigt och löst och illaluktande.

– Vi tjatade till oss en ny utredning, där man kollade näsa, polyper mm. Man fann då att han hade något trånga luftvägar, men ingen åtgärd behövdes göras ansåg man, berättar Åsa.

### **Akut sjukdom gav till slut rätt diagnos**

Vid 1 ½ år blev han rejält förkyld och tappade mycket i vikt, kräktes slem och behövde inhalera. Då till slut började sjukhuset fundera över om de tester som gjorts var tillräckliga.

– Vi fick komplettera med avföringsprover och några dagar senare ringde läkaren hem till oss och berättade att de nu misstänkte att Daniel kunde ha cystisk fibros. Jag blev helt chockad över detta telefonmeddelande och efter det korta samtalet gick jag ut på nätet och läste allt jag kom över. Det var ingen trevlig läsning och det var svårt för mig att bedöma vad som var rimligt och sant, säger Johan.

– Det var den 14 februari, jag minns det så väl. Jag kom hem från jobbet och Johan var i upplösningstillstånd, chockad och ledsen. Jag blev, just då, mest arg och förbannad på det dåliga sättet som sjukvården hanterat det hela på. Att ringa hem till folk en sen eftermiddag och berätta om en misstänkt diagnos, det är inte ok. Jag ringde och skällde på massa människor i min jakt efter ett snabbt läkarbesök med korrekt information och bemötande, berättar Åsa.

Till slut blev hon lovad ett läkarbesök och svetttest\* redan dagen därpå. Väl där, dagen därpå, fungerade maskinen inte. Doktorn fick däremot berätta för dem vad diagnosen Cystisk Fibros egentligen innebär eftersom de sagt att Daniel kunde ha sjukdomen. Där gav sig inte föräldrarna.

\*Svetttest; är en screeningstest för att påvisa CF. Individer med CF har nedsatt återabsorption av Na och Cl i svettkörtlarnas utförsångar, vilket leder till förhöjda Na- och Cl-halter i svetten. Mätningarna görs, för närvarande, på litet olika sätt runt om i landet.

### **CF-teamet i Lund blev en vändpunkt**

Daniel blev sjuk igen med hög feber och blev ganska allmänpåverkad så det tog nära en vecka innan ett nytt svetttest kunde utföras.

Diagnosen blev först ställd när svetttestet var analyserat och klart och familjen skickades då i ilfart till barnkliniken på Lunds sjukhus, där de fick träffa CF teamet (ett av de specialteam för just Cystisk Fibros som finns i Sverige).

Här fick Daniel behandling och familjen fick förutom läkare och sjuksköterskor träffa psykolog, sjugymnast mm. Bilden började nu klarna något över diagnosen, även om vetskapen om allvaret och framtiden fortfarande kändes oroväckande diffust. De blev uppmanade att ta Daniel från förskolan på grund av den ökade infektionsrisken och Åsa slutade jobba och blev under en period hemma med honom.

”Vi fixar det ändå” försökte Åsa peppa Johan. Men han hade fortfarande mycket tungt med att acceptera diagnosen och prognosen.

### **Idag en kille fylld av energi**

Daniel blev snabbt bättre i sin hälsa när han sattes in på Ventolin®- och NaCl-inhalationer samt Creon® med bukspottkörtels enzymer för att kunna bryta ner fetter i maten.

Idag inhalerar han morgon och kväll, ibland på mask och ibland med munstycke. Att hålla i mask eller munstycke fixar han själv. Åsa och Johan tycker det är viktigt att man som barn tidigt får vara delaktiga i sin egen behandling. Vid varje måltid innehållande fett tar han Creon®, det blir 2-3 innan och 1 kapsel mitt i. Och när det gäller vitamintillskott är det Protoivit (vitamin B och C) samt E-vitamin och jordnötsolja.

– Vi kämpade länge med att hålla Creonkapslarna intakta och sedan genom att öppna dem och hålla innehållets små kulor (granulatkorn) över hela maten. Daniel gillad inte detta han tyckte allt smakade illa. Till slut bestämde vi oss för att hålla det enbart i den första skeden med vatten så att övriga mat skulle smaka gott och sedan i ytterligare en sked mitt i måltiden. Detta fungerar bra idag, berättar Johan.

Eftersom Daniel tyckte att det var jobbigt med kapslar och tableter, slutade man även med att ge antibiotika i förebyggande syfte. Istället har man ett Heracillin recept ”liggande” för att kunna ta till vid akutbehov. De har en bra barnläkare på sitt hemortssjukhus som de alltid når och besöker vid behov. Sedan åker de på halvårskontroller till CF-teamet i Lund.

Daniel kan idag äta det mesta och han gillar verkligen fisk. Johan och Åsa toppar med smör, och solrosolja där det passar och håller gräddor i alla såser, ”speciellt Johan” säger Åsa och skrattar hjärtligt.

– När det gäller fysisk aktivitet så är Daniel en aktiv liten krabat och rör sig lika mycket som sina små kompisar om inte mer! När det gäller speciell sjukgymnastik så fungerar det jättebra. Han gympar tjugo minuter varje morgon och kväll. Han hoppar på pilatesboll, dansar och vi leker Björnen sover och andra roliga ”jaga-lekar”. Vi tränar styrketräning med att gå skottkärria och kasta bollar. Daniel huffar som den stora stygga vargen och vi blåser på allt möjligt genom sugrör. Fjädrar är roligast just nu. Det gäller att försöka variera träningen så det blir en rolig aktivitet.

### **Vardagslivet**

Åsa och Johan lever nu separerade, Johan bor kvar i villan och Åsa har flyttat till en lägenhet och Daniel bor hos dem varannan vecka. Det fungerar jättebra även om det ibland kan vara tufft att ha allt ansvar själv. Åsas bror och övriga släkt har fungerat som stöd och avlastning. De har många vänner som ställer upp och vännerna har så smått börjat lära sig att ta hänsyn till Daniels ökade infektionskänslighet, vilket underlättar umgänget.

– Det är ändå så att vi anpassar våra shoppingturer till tidpunkter på dagen eller kvällen då det normalt sett är mindre folk i rörelse i affärerna. Någon gång måste man ju ut och handla mat, säger Åsa.

Trots att de idag lever skilda åt så gör de alla läkarbesök och kontroller tillsammans.

– CF-teamet har varit bra på att även informera om övriga insatser såsom vårdbidrag, bostadsanpassning mm. Och jag har fått bidrag för att kunna bygga ett nytt motionsrum för Daniel. I somras blev det klart och är på ca 30 m<sup>2</sup> med 2,80m i höjd, berättar Johan.

– Idag går Daniel hos en dagmamma istället för på förskolan. Hos henne fungerar allt bra. Hon har koll på infektionskänslighet och lagar jättegod och lite lagom extra fet mat till Daniel och de övriga barnen. Eftersom Daniel har sin sjukdom så har hon inte så många barn, vilket känns skönt. Kanske skulle vi se till att få träffa de andra föräldrarna lite mer organiserat över en fika och berätta lite mer om hans sjukdom så de bättre förstår vikten av vissa rutiner vid förkylning och så, säger Åsa.

När det gäller framtiden så känner båda sig lite tveksamma över att få fler barn. Om det skulle bli aktuellt så skulle de vilja kontrollera den presumtiva motpartens ärftlighet för CF. Fast, som Åsa påpekar, så finns det ju så många fler andra medfödda sjukdomar som barnet kan födas med. Kvarstår gör frågan om hur mycket mer tid och omsorg utöver det vanliga som Daniel kommer att behöva i framtiden. Och hur mycket det skulle påverka övriga familjen med eventuella småsyskon. Hypotetiska frågor men som ändå måste få finnas där.

## Pedagogiska erfarenheter från Ågrenska (från 2007)

Barnen som kommer till Ågrenskas familjevistelser, både barnen med funktionshindret och syskonen, har under dagarna aktiviteter som följer ett särskilt schema där skola och inomhus-/utomhusaktiviteter blandas. Det pedagogiska program Ågrenskas barnpersonal schemalägger tar hänsyn till barnens funktionshinder, individuella styrkor och svårigheter, intressen mm.

– Inför vistelserna tar två stycken ur barnteamet kontakt med föräldrar och skolpersonal och inhämtar uppgifter om vart och ett av barnen. Personalen läser tillgänglig information om funktionshindret och inför vissa veckor får de också kompletterande information genom att träffa medicinsk och psykosocial expertis, säger pedagog Astrid Emker, Ågrenska.

Utifrån den insamlade informationen bestäms det pedagogiska innehållet och barnens olika aktiviteter under familjevistelsen planeras.

– Det övergripande målet är att främja självständighet, samhörighet och delaktighet för barnen med funktionshinder och i det fallet följer vi ICF, WHO:s klassifikation av hälsotillstånd. Det noggranna förberedelsearbetet ger både barnen och Ågrenskas personal trygghet under familjevistelserna, säger Astrid Emker.

## Att vara syskon

Ann-Marie Alwin är pedagog och sjuksköterska från Göteborg. Hon berättar om syskonen och deras situation. Ann-Marie har arbetat på Ågrenska i många år med just syskonen och deras situation. Hon har erfarenheterna från mer än 140 olika diagnosgrupper och från samtal med barn vid mer än 240 olika familjevistelser.

– Det är inte bara föräldrarna som är i kris efter ett svårt diagnosbesked utan även syskonen. De flesta syskon klarar sig alldeles utmärkt, men barnen med syskon som har neuropsykiatriska diagnoser, såsom Asperger, autism m.fl. har det lite svårare. Deras syskons funktionsnedsättning syns inte vilket gör att syskonets ibland udda beteende kan verka märkligt och stötande. Likaså de med syskon med mycket avvikande utseende där folk enligt barnen ”stirrar på syskonet med avsmak eller allt för stark nyfikenhet”.

Ann-Marie frågade barnen vad man gör när någon stirrar så där förskräckligt, ett barn sa att han brukade räcka ut tungan, en annan var modig nog att gå fram till dem som stirrade och frågade om det var något de ville.

Med åren växer syskonens frågor och tankar som; ”hur kommer det att bli i framtiden”, ”var skall min bror eller syster bo när de blir äldre”, ”vad händer när mamma och pappa inte finns längre” och ”kommer mina egna barn få samma problem”. Andra tankar är;

- Varför får han alltid rätt?
- Varför får inte jag ge tillbaka?
- Jag törs inte vara ensam med min storebror.
- Hur starka kan dom bli när dom blir större?
- Vad gör vi då inte mamma kan hålla honom längre?
- Hur tänker man när man inte har ett språk?
- Jag skäms när min syster gör bort sig.
- Han skall vara min storebror och så klarar han inte de enklaste saker.

– Syskons fantasier är ofta värre än verkligheten, därför behöver de få upprepad, livslång information om syskonets tillstånd vartefter tiden går så att de slipper oro sig för det som kanske inte kommer att hända. Att utgå från deras egna frågor brukar vara lagom nivå inte mer information än de är mogna för.

- När jag passar min syster är jag jätterädd att det skall hända något, så det blir mitt fel.
- Var sitter felet? När kan man bota det?

– Ärftliga diagnoser är också känsligt för barnen att ta upp med sina föräldrar, vem vågar man då fråga? Istället kanske det blir att man hellre går omkring och bär på det. Det är då bra att ha en annan person att fråga. Och föds man som yngre syskon till ett barn med funktionsnedsättningar så börjar man ofta inte fundera på olikheterna med sitt syskon eller sin familj förrän man blivit lite äldre, säger Ann-Marie.

### **Är all information bra?**

Föräldrarna är den vanligaste informationskällan, men nästan alla barn letar på nätet. Som förälder är det viktigt att kolla att det inte är felaktig information som barnen hittar.

Syskongrupper finns också via habilitering, föreningar eller här på Ågrenska. Ibland möts man för en veckas tillvaro och ibland för ett antal möten under en hel termin. Ytterligare informationskällor kan vara läkare, lärare, annan personal, broschyrer och böcker.

- Jag förstår mer än mina kompisar, men det är svårt att förklara.
- Vad är det som är min dumma brorsa och när är det den där adhd'n'?

### **De positiva sidorna**

– Det finns mycket positivt också med att ha en annorlunda syster eller bror, de här syskonen är fenomenala på att tolka kroppsspråk. De har stor förståelse för andra och är duktiga att hitta personen bakom diagnosen. De är mer ansvarstagande, har vidare perspektiv på tillvaron och är tryggare med avvikelser. Det kan givetvis vara svårt att vara mer mogen än sina jämnåriga kamrater men det brukar jämna ut sig.

- Min kompis tjarar jämt om sin finne, men jag har en bror med Asperger. Vi kanske kunde byta, det finns problem och det finns problem
- Jag känner mig speciell för att jag har ett annorlunda syskon.
- Att jag förstår fast han inte kan prata.
- Man får gå före i kön på Liseberg.
- Jag får åka med på läger och det är kul.
- Bra att vi tycker så mycket om varandra.
- Man får lära sig mycket och blir klokare än andra.
- Man kan vara sig själv med honom.
- Jag måste vara väldigt duktig för att mamma och pappa ska se mig

### **Negativa saker kan vara**

Negativa situationer kan vara att barnen skäms när syskonen säger fåniga saker. Att de är jobbigt att komma för sent till skolan för att det funktionshindrade syskonet strulat på morgonen. Att de aldrig vet om man kan genomföra det som planerats, för att syskonet kanske låser

sig, får ett utbrott eller en kramp. Även oförståelse från andra, allmänheten är en negativ sak.

### **Barns råd till andra föräldrar och syskon**

Några av de saker som syskonet tagit upp vid nästan alla vistelser är att de funktionshindrade syskonet behöver mer hjälp och omsorg, men inte mer uppmärksamhet! Så ge inte för mycket hjälp, de skall klara så mycket som möjligt själva. De skall heller inte alltid få bästa platsen.

### **I skolan tipsar barnen om detta**

- Jag vill att fröken ska fråga mig ibland hur jag mår
- Har det varit jobbigt hemma kan jag inte koncentrera mig i skolan
- Tänk om man fick göra läxorna i skolan, det är så rörigt hemma
- Rasterna är jobbiga om mitt syskon är ute då också

– Att låta barnet få rita om sina tankar och sina känslor har varit bra för syskonen och sedan kan man diskutera detta med dem, man har något mer konkret att utgå ifrån. När barn ritar väldigt mycket med svart kan det tyda på ilska, ex arga tänder är ofta svarta.



– Sammanfattningsvis så vill syskonen bli sedda och bekräftade och känna sig lika viktiga som sitt krävande syskon. Få mer kunskap vilket ger möjlighet att välja olika sätt att lösa problem på samt att få möta andra som har det på liknande sätt och byta erfarenheter.

Ann-Marie Alwin har gjort en bok om syskons upplevelser som heter **Ensam på insidan, Syskon berättar** länk till boken se lästips längre ner i nyhetsbrevet.

## Funktioner i och kring munnen (från 2007)

2007 informerade övertandläkare Bitte Ahlborg, logoped Åsa Mogren och tandsköterska/koordinator Pia Dornérus från Mun-H-Center om munhälsa och tandvård.

Mun-H-Center, som är ett nationellt orofacialt (mun och ansikte) kunskapscenter för sällsynta diagnoser, samlar och dokumenterar kunskaper samt erbjuder information, utbildning, handledning, konsultation och behandling.

Föräldrarna på vistelsen fyllde i ett frågeformulär om barnets tandvård och munhygien samt eventuell problematik kring munmotorik och munhälsa. Bitte Ahlborg och Åsa Mogren hade tidigare samma dag gjort en översiktlig undersökning av barnens munförhållanden. Uppgifterna dokumenteras i en databas på Mun-H-Center. Familjerna bidrar på så vis till ökade kunskaper om munnen och dess funktioner vid sällsynta tillstånd och sjukdomar.

– Genom att vända sig till Mun-H-Center kan tandvårdspersonal, annan vårdpersonal och familjer få information och råd kring frågor om munhälsovård, munfunktion och tandbehandling vid exempelvis cystisk fibros. Innehållet i databasen utgör en viktig del av den samlade kunskapen.

Munnen är en kroppsdel med många viktiga funktioner som på olika sätt kan vara påverkade av sjukdomen eller på grund av medicinering. När det gäller barn med cystisk fibros som är känsliga för infektioner rekommenderas kontakt med en specialist i barntandvård, pedodontist, för riskbedömning och terapiplanering. Såväl behandling som förebyggande vård kan med hänsyn till varje enskilt barns behov organiseras på ett lämpligt sätt, antingen enbart på specialistkliniken eller tillsammans med ett tandvårdsteam på hemorten.

Frekvent behandling med antibiotika är sannolikt förklaringen till att barn med cystisk fibros uppvisar färre hål i sina tänder än man skulle kunna förvänta sig. Det är dock viktigt att tänka på att kosten ofta är kolhydratrik och klibbig. Segt slem/saliv i munnen kan försvåra rengöringen av tänder och munslemhinnor. Därför är det av stort värde att barnet får en god förebyggande munhälsovård. Rena tänder, goda kostvanor och fluortillskott är de tre hörnpelarna i denna. De preventiva åtgärderna ska innefatta:

- Planerad förebyggande vård såväl på tandkliniken som i hemmet
- Ordination av fluor i lämplig beredningsform
- Lämpligt munhygienprogram

Längre tids antibiotikabehandling kan leda till svampinfektion i munnen. En sådan infektion ska behandlas. Det finns effektiva receptbelagda läkemedel att tillgå.

Risken för spridning av pseudomonas genom slangar till tandvårdsuniten bedöms vara ytterst liten.

– Idag kan dock system för kontinuerlig underhållsdesinfektion av vattenledningarna installeras. Denna åtgärd garanterar att det inte finns bakterier i slangarna.

Det har pekats på möjligheten att triclosan i tandkräm skulle gynna resistensutveckling hos pseudomonas aeruginosa.

– Eftersom möjligheten kan finnas bör det vara ett gott råd att välja en tandkräm som inte innehåller triclosan, se innehållsdeklarationen på tuben.

Mineralisationsstörningar i emaljen kan ibland förekomma i permanenta framtänder.

## Information Riksförbundet för Cystisk fibros (från 2007)

Föreningsrepresentant Ulrika Sterky, Riksförbundet Cystisk Fibros, (RfCF), informerar om föreningen och dess arbete.

RfCF bildades 1969. Idag har förbundet 2216 medlemmar, varav 442 är barn eller vuxna med CF, 50 med PCD (primär ciliär dyskinesi) och övriga stödjande medlemmar.

Förbundet är uppdelat i fem regionföreningar: Norrland, Mellansverige, Västsverige, Sydsverige och Nordöstra Götaland.

RfCF satsar på utbildning för medlemmar men även för personal i CF-vården. Flera behandlings- och utbildningsveckor arrangeras årligen för CF-familjer och vuxna med CF. Dessutom arbetar RfCF med informations- och vårdfrågor. RfCF deltar aktivt i internationella CF-sammanhang.

Mer information finns att läsa på förbundets hemsida: [www.rfcf.se](http://www.rfcf.se)

## Information från försäkringskassan (från 2008)

Gunnel Hagberg, utredare på Försäkringskassan i Göteborg, informerar om vilket stöd familjer med funktionshindrade barn kan få från Försäkringskassan. Inledningsvis lämnas information om den nya organisationen "Försäkringskassan Sverige". Försäkringskassan håller på med en stor omorganisation, alla skall få samma service och direktiv. Tanken med omstruktureringen är att modernisera och möta ny teknik samt kundernas nya krav. Bland annat utvecklas Internettjänsterna. Man räknar med att allt fler ärenden enbart eller delvis hanteras via nätet.

### Stöd för funktionsnedsatta

När man har barn med funktionsnedsättning kan man ansöka om: Vårdbidrag, Bilstöd och Assistansersättning. Från och med juli det år han/hon blir 19 år kan funktionshindrade ungdomar själva ansöka om handikappsersättning och aktivitetsersättning.

### Din ansökan

Ett utredningssamtal tillsammans med en handläggare brukar komplettera den skriftliga ansökan. Till ansökan skall man bifoga ett utförligt medicinskt intyg utfärdat av behandlande läkare. När alla handlingar inkommit tar handläggaren kontakt med sökanden för att boka tid för utredningssamtal, vilket kan ske på Försäkringskassan, i hemmet eller via telefon. From årsskiftet 2008 fattas besluten av en beslutsfattare/tjänsteman.

### Vårdbidrag och merkostnader

Vårdbidrag kan föräldrar söka för barn mellan 0-19 år om funktionsnedsättning eller sjukdom föreligger, som kräver extra vård och tillsyn och/eller merkostnader. Ett krav är att den särskilda insatsen behövs under minst sex månader. Vid annat samhällsstöd, exempelvis om barnet bor hos stödfamilj påverkas nivån på vårdbidraget

Exempel på merkostnader;

- Läkemedelskostnader som ryms inom ramen för högkostnadsskyddet.
- Slitage av kläder.
- Extra kostnader för ökat tvättbehov.
- Specialkost
- Behandlingsresor/behandlingsbesök

### Vårdbidraget består av fyra olika nivåer (2008),

- ¼ - 2 135 kronor per månad
- ½ - 4 271 kronor per månad
- ¾ - 6 406 kronor per månad
- 1/1 - 8 542 kronor per månad

Vårdbidraget är pensionsgrundande och skattepliktigt. En viss del kan erhållas som skattefri del om det finns merkostnader. Bidraget omprövas normalt vartannat år och betalas ut till och med juni det år barnet fyller 19 år.

### **Avslag och omprövning**

Får man avslag kan ärendet omprövas vid Försäkringskassans omprövningsenhet. Vid avslag kan ärendet överklagas i Länsrätt, Kammarrätt och Regeringsrätt.

### **Bilstöd**

Bilstöd är ett bidrag till hjälp för inköp av bil. Förälder kan få bilstöd om barnets funktionshinder medför att familjen inte kan åka med allmänna kommunikationsmedel.

Funktionsnedsättningen ska vara bestående eller i varje fall beräknas vara under minst nio års tid. Därefter finns det möjligheter att ansöka om ett nytt bidrag. Bidraget består av ett grundbidrag samt ett inkomstprövat anskaffningsbidrag. Dessutom kan extra bidrag utgå för att anpassa bilen.

### **Assistansersättning**

Assistansersättning-LASS är ett ekonomiskt stöd som ger personer med svåra funktionsnedsättningar rätt till personlig assistent för att kunna leva ett mer självständigt liv.

Personlig assistans kan beviljas av kommunen eller Försäkringskassan. Kommunen har ansvaret då de grundläggande behoven uppgår till högst 20 timmar per vecka samt för att hjälpbehovet tillgodoses. Staten har ansvaret i de fall där de grundläggande behoven överstiger 20 timmar

### **Personlig assistans till barn**

För att assistans till barn skall kunna utgå krävs det att vårdbehovet är betydligt större än vad som normalt ingår i föräldraansvaret.

### **Tillfällig föräldrapenning/TP**

Tillfällig föräldrapenning är ersättning för inkomstbortfall när en förälder måste avstå från arbete för bland annat vård av sjukt barn, behandlingsbesök eller kurs av sjukvårdshuvudman. Ersättningen kan utgå maximalt 120 (60+60) dagar/år och barn.

Om vårdbidrag betalas ut för barnet kan tillfällig föräldrapenning inte betalas ut för samma vård- och tillsynsbehov som ger rätt till vårdbidrag.

Ersättningen kan betalas ut till dess att barnet fyller 12 år och i vissa fall upp till 16 år. Det finns även möjlighet att få tillfällig föräldrapenning för barn med allvarlig sjukdom och en pågående

akutbehandling till dess barnet fyller 18 år. Speciellt läkarutlåtande krävs.

För barn som omfattas av **LSS (Lagen om stöd och service till vissa funktionshindrade)** gäller särskilda regler. Tillfällig föräldrapenning kan utgå upp till 21/23 år. Föräldrarna till dessa barn har också rätt till tio kontaktdagar/barn och år. Kontaktdagar kan uppbäras till 16 år.

### **För unga vuxna gäller:**

#### **Aktivitetsersättning**

- Fr o m de år man fyller 19-29 år
- Om arbetsförmågan är nedsatt eller man behöver förlängd skolgång på grund av funktionshinder
- Är tidsbegränsad längst 3 år i taget

#### **Handikappersättning**

- Från och med juli det år man fyller 19 år
- Behov av hjälp av annan i den dagliga livsföringen så som personlig omvårdnad, av- och påklädning, matlagning, hushållsarbete
- Merutgifter
- Skattefri ersättning

För mer information gå in på [www.forsakringskassan.se](http://www.forsakringskassan.se)

## Samhällets övriga stöd

Under denna rubrik berättade Anders Sandegård, socionom på Ågrenska Assistans, om samhällets övriga stöd samt svarade på föräldrarnas frågor, detta återges dock inte här. Söker du information om samhällets stöd så gå gärna in på vår [webbplats under fliken \*\*Vägledning\*\*](#).

”Vägledning sällsynta diagnoser riktar sig till både professionella och personer som själva har diagnos och deras anhöriga. Kvaliteten på information man hittar idag på Internet varierar. Denna vägledningsfunktion skall verka som en lots för att hitta aktuell och kvalificerad information”. Nedan underrubriker finns att hitta där;

- Arbete och sysselsättning
- Klagomål, ersättning
- Anhörigstöd
- Bidrag och ersättningar

- Hjälpmedel
- Hälso- och sjukvård
- Lagar och styrdokument
- Personligt stöd
- Resor
- Tandvård
- Tolkar

## Grupparbete

Från gruppdiskussionen som varit under veckan kommer här en kort summering i punktform.

### **Hur vill ni att vården kring barnen ser ut och hur skulle man kunna förbättra detta?**

- Viktigt att vården ser så lika ut som den kan. Ett nationellt vårdprogram vore bra.
- Vissa delar ser så olika ut, var får mitt barn optimal vård? Exempel på detta är att vissa centra tycker det är bäst med kontinuerlig antibiotikabehandling andra inte. Vissa har telefonnummer till mottagningar där de alltid når kunnig personal inom CF, andra får ringa akutmottagning eller vårdcentral.
- Till en början behöver man som förälder och barn mer fasta rutiner, sedan önskar man mer individualiserad vård och omsorg.
- Kontinuitet hos vårdpersonalen och öppen kommunikation mellan CF centrum, och tillgång till ett individuellt vårdprogram med basen i ett nationellt vårdprogram.
- ”Det är viktigt att ni förmedlar de funderingar som ni har, vi inom vården kan ju inte veta vad just ni behöver”, sa sjukvårdspersonal som var med under utbildningsdagarna.
- Våga ställa krav
- Tänka på att vara öppen som förälder

### **Vilka hinder möter barnen med CF och PCD i skolan/barnomsorg och fritids och hur skulle man kunna förbättra detta?**

- Smittspridning, folk har svårt att förstå och respektera att barnen är extra infektiösa.
- Det syns ju inte på utsidan att man har CF eller PCD.

- Utanförskap och isolering pga. rädsla för infektioner och att särbehandlas i olika situationer, typ vid matbespisning och idrott mm.
- Skolan kanske kan gå ut med kontinuerlig information om smittspridning, det glöms ofta bort en bit in i terminen. Ansvar för detta skulle rektor och skolsjuksköterska kunna ha.
- Balans i detta med infektionskänslighet och risk för smitta. Lite mer rim och reson och rimliga riktlinjer vore bra att ha tillgång till.
- Socialstyrelsens folder skulle kanske kunna få ett större informationsblock om just vad man bör iaktta i skola och på barnomsorg.
- Kanske skulle skolpersonal kunna följa med på något av läkarbesöken.
- Ta hjälp av CF-teamen för informationsspridning i skola mm.

#### **Vad kan man göra för att fritiden och vardagen skall bli bra?**

- Fadderfamiljer i samma situation som har praktisk erfarenhet.
- Slippa bråka med olika myndigheter, vore underbart.
- Få hjälp med inhalering i skola, på fritids och dagis.
- Barn skall få vara barn, som förälder tar man risker för att de skall få ett rikt liv utan för mycket måsten eller förbud.
- När tiden går får man en bättre känsla för att skydda sig lagom mycket. Det är lätt att bli paranoid till en början.

## Läs- och Länktips

### **Diagnosrelaterad information**

- **Vägledning för lärare om cystisk fibros**, ”En elev i Din klass” utgiven av RfCf
- **Primär Ciliär Dyskinesi**, utgiven av RfCf
- **Historien om CF**, en berättelse för barn om cystisk fibros från CF-bladet, utgiven av RfCf
- **Mat vid cystisk fibros**/Anna Husing och Salme Portinson. – Sollentuna: Janssen Cilag, 1997. - 55 s. : ill. ISBN 9197149640
- **Riksförbundet cystisk fibros**: [www.rfcf.se](http://www.rfcf.se)

- **Socialstyrelsen om CF:**  
<http://www.socialstyrelsen.se/ovanligadiagnoser?letterfilter=C>
- **Riksförbundet Cystisk fibros/PCD:**  
<http://www.rfcf.se/FaktaomPCD.htm>
- **Socialstyrelsen om PCD:**  
<http://www.socialstyrelsen.se/ovanligadiagnoser/primarciliardyskinesi>
- **Cystic fibrosis foundation:** The Foundation is the leading organization in the United States devoted to cystic fibrosis.  
[www.cff.org](http://www.cff.org)
- **Canadian cystic fibrosis foundation (CCFF)** is a Canada-wide health charity. [www.cysticfibrosis.ca](http://www.cysticfibrosis.ca)
- **The European Cystic Fibrosis Society (ECFS)**, provides an international forum on all aspects of CF with membership of the society open to all actively engaged in CF research or clinical care.; <http://www.ecfs.eu/>
- **Sjukvårdsrådgivningen:** [www.sjukvardsradgivningen.se](http://www.sjukvardsradgivningen.se)
- **Råd om vård på webben 1177;**  
<http://www.1177.se/artikel.asp?CategoryID=26234&PreView>
- **Growing people:** Kunskapskällan om barn som växer. Läkare, barnsjuksköterskor, barnmorskor, psykologer, pedagoger och kulturpersonligheter ger dig professionella svar i sina artiklar.  
[www.growingpeople.se](http://www.growingpeople.se)  
om just CF;  
<http://www.growingpeople.se/templates/Overview.aspx?id=11828>
- **Rarelinks databas, om CF;**  
<http://www.rarelink.se/diagnosedetail.jsp?diagnoseId=66>

## Genetik

- **För lättfattlig och utförlig information om genetik gå in på EuroGentest;**  
[http://www.eurogentest.org/web/info/public/unit6/patients\\_swedish.xhtml](http://www.eurogentest.org/web/info/public/unit6/patients_swedish.xhtml) eller **Gensvar;**  
[http://www.medscinet.se/gensvar/chapter\\_frame.asp?hid=2&cid=15](http://www.medscinet.se/gensvar/chapter_frame.asp?hid=2&cid=15)  
(Cystisk fibros och PCD är som regel en medfödd autosomt recessivt ärftlig sjukdom)
-

## Hjälpmedel

- **Hjälpmedelsinstitutet och fritidshjälpmedel**  
På HI finns det en speciell sida för fritidshjälpmedel som ger bra tips.  
Se [www.hi.se](http://www.hi.se) eller <http://www.hi.se/sv-se/Hjalpmedelstorget/Fritid/-/Fritid/>
- **Mun-H-Center**; MHC-basen –databas om orofaciala manifestationer vid sällsynta diagnoser.  
<http://mun-h-center.se/sv/Mun-H-Center/>

## Boktips som underlag för diskussion med barnen

### Barnböcker

- |   |   |
|---|---|
| • Lilleving                               | Mats Vänblad, Handikappinstitutet, 1996 |
| • Pricken                                 | Margret Rey, Rabén & Sjögren, 1945      |
| • Flyg Engelbert                          | Lena Arro, Rabén & Sjögren, 1994        |
| • Örjan – den höjdrädda örnen             | Lars Klinting, Rabén & Sjögren, 1982    |
| • Jonathan på Måsberget                   | Jens Ahlbom, Penndraget, 1986           |
| • Jonathan och kroppen                    | Karin Salmson, Vilda förlag, 2007       |
| • Vem är annorlunda?                      | Ingrid Fioretos, Uppsjö Läromedel, 2001 |
| • Doktorn kunde inte riktigt laga mig     | Christina Renlund, Gothia förlag, 2007  |
| • Jag har en sjukdom men jag är inte sjuk | Christina Renlund, Rädda Barnen, 2006   |

### Föräldraskap

- |                                      |                                      |
|--------------------------------------|--------------------------------------|
| • Prins Annorlunda                   | Sören Olsson, Prisma, 2008           |
| • Annorlunda barnbarn                | Monica Klasén Mc Grath, Cura, 2008   |
| • Ensam på insidan – syskon berättar | Ann-Marie Alwin, Cura, 2008          |
| • Litet syskon                       | Christina Renlund Gothia förlag 2009 |

## Adresser och telefonnummer till föreläsarna

Överläkare Anders Lindblad, Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus, 416 85 Göteborg  
Tel: 031- 343 40 00

Sjuksköterska Käte Strandner, Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus, 416 85 Göteborg  
Tel: 031- 343 40 00

Sjukgymnast Anna-Lena Lagerkvist, Väst svenska CF-centret, Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus, 416 85 Göteborg  
Tel: 031- 343 40 00

Dietist Ellen Karlge-Nilsson, Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus, 416 85 Göteborg

Tel: 031- 343 40 00

Tandläkare Marie-Louise Sellgren och tandsköterska Lena Gustavsson  
Ågrenska, Mun-H-Center Box 2046, 436 02 Hovås

Tel: 031- 750 92 00

Pedagogerna Astrid Emker och Bodil Mollstedt

Ågrenska, Box 2058, 436 02 Hovås

Tel: 031- 750 91 00

Handläggare Gunnel Hagberg, Försäkringskassan

405 12 Göteborg

Föreningsrepresentant Ulrika Sterky, RfCF, Box 1827

751 48 Uppsala

Tel: 018-15 16 22

Psykolog Carin Boberg, psykologmottagningen, Drottning Silvias

barn- och ungdomssjukhus, 416 85 Göteborg Tel: 031- 343 40 00

Psykolog/psykoterapeut Birgitta Sjöberg, CF-centret, Astrid

Lindgrens Barnsjukhus, Karolinska Universitetssjukhuset, Stockholm

Informationskonsulent Lisbeth Högvik, Informationscentrum för

ovanliga diagnoser, Sahlgrenska akademien vid Göteborgs universitet,  
Box 400, 405 30 Göteborg

Tel: 031-786 55 90

Sjuksköterska/pedagog Ann-Marie Alwin

Göteborg