

# 19. Cystisk fibrose

## Forfattere

**Louise Lannefors**, *legitimerad sjukgymnast, CF-teamet, Hjært & Lungdivisionen, Universitetssjukhuset, Lund*

**Ulrika Dennersten**, *legitimerad sjukgymnast, CF-teamet, Hjært & Lungdivisionen, Universitetssjukhuset, Lund*

**Sandra Gursli**, *avd. ledende fysioterapeut, spesialist i hjerte- og lungefysioterapi, MNFF, Norsk senter for CF, Oslo*

**Johan Stanghelle**, *professor, overlege, Sunnaas sykehus HF og Universitetet i Oslo*

## Sammendrag

Cystisk fibrose (CF) kan ha svært forskjellige kliniske bilder. De vanligste symptomene er underernæring (malnutrisjon) og progredierende lungesykdom, som for de fleste etter hvert kan gi respirasjonssvikt, sekundær hjertesykdom (cor pulmonale) og behov for lungetransplantasjon. Foreløpig er behandlingen symptomatisk og har som målsetting å dempe hastigheten på utviklingen av sykdommen. Med optimal behandling kan personer med CF leve lenge. Over halvparten av alle pasientene med CF i Norge er i dag eldre enn 18 år, og det betyr at CF ikke lenger er en barnesykdom.

Siden begynnelsen av 1980-tallet har trening av kondisjon, styrke- og bevegelighet inngått som en viktig del i grunnbehandlingen. Valg av øvelser, intensitet, varighet og frekvens må tilpasses til den enkeltes forutsetninger til enhver tid.

For de fleste blir dårligere lungefunksjon etter hvert den begrensende faktoren for fysisk kapasitet, men alle pasienter med CF kan drive en eller annen form for fysisk aktivitet og trening.

## Definisjon

Cystisk fibrose (CF) er den vanligste autosomalt recessivt arvelige, potensielt dødelige sykdommen i den hvite befolkningen (1–3), men den forekommer i alle raser. Insidensen i Sverige er nylig beregnet til ca. 1/5600 nyfødte (4), og insidensen i Norge er beregnet til å ligge på samme nivå. Cystisk fibrose er en sykdom som involverer flere organer i kroppen, og som skyldes forstyrrelser i salttransporten over cellemembranen. Dette rammer blant annet kroppens eksokrine kjertler (slimkjertler og bukspyttkjertelen), som påvirker transporten av klorid og natrium over cellemembranen, noe som gir mer og seigere slim, og nedsatt funksjon i slimtransporten opp fra luftveiene (1–3). Forstyrrelsene i salttransporten påvirker også svettekjertlene, med øktsaltinnhold i svetten som resultat (3). Diagnosen stilles på grunnlag av kliniske symptomer, og ved hjelp av en såkalt svettetest, men i uklare tilfeller trengs mer utfyllende diagnostikk (1). Den kan som oftest bekreftes med en genanalyse.

## Symptomer

Symptomene opptrer først og fremst i lungene og i magetarmkanalen, men kan også forekomme i andre deler av kroppen (5).

I luftveiene fører det endrede miljøet til at det mukociliære transportsystemet ikke fungerer, og dette gir grobunn for de bakteriene som mer eller mindre hele tiden finnes i lungene ved CF.

Studier har vist at tilsynelatende asymptomatiske spedbarn har tegn på infeksjon og inflammasjon allerede når de er 4–6 uker gamle (6). De fleste blir kroniske bærere av en eller flere av de bakterietypene som finnes i miljøet. Resultatet er sekretstagnasjon, inflammasjon og kroniske bakterielle infeksjoner i lungene og luftveiene, med hoste som et av de vanligste symptomene (1, 3).

Uten behandling kan sykdommen føre til malnutrisjon, kronisk obstruktiv bronkitt, gjentatte lungebetennelser og ødeleggelse av lungevev i form av bronkiektasier, fibrose og emfysem (1). Dette fører til nedsettelse av lungefunksjonen, som på lengre sikt kan gi respirasjonssvikt og cor pulmonale. Deretter gjenstår en eventuell lungetransplantasjon som eneste behandlingsalternativ.

Den kroniske obstruksjonen kan forårsakes av flere ulike faktorer, for eksempel opphoping av slim, bronkospasme, hevelse i slimhinnene, og ustabilitet i luftveiene. En del pasienter har hyperreaktive luftveier, eller astmatisk komponent (3). En del plages også av kronisk infeksjon i bihulene.

Risikoen for å få redusert kondisjon, bevegelighet og muskelstyrke øker etter hvert som lungefunksjonen svekkes.

Sekundært til økt hoste kan det forekomme spontane ribbeinsfrakturer og problemer med inkontinens, særlig hos kvinner, og dette kan oppstå allerede i tidlig alder. Brokk i bukmuskelveggen eller i lysken kan også forekomme.

Det obstruktive pustemønsteret og den pulmonale hyperinflasjonen kan

føre til tilstivning i brystkassen, overanstrengte respirasjons- og hostemuskler, og eventuelt muskelbrist i de små musklene mellom ribbeina. Komplikasjoner kan forekomme, i form av spontan pneumothorax og/eller hemoptyse, som kan innebære alt fra små og ufarlige blodstriper i oppspytet til store alvorlige lungeblødninger som må behandles akutt.

Den defekte klorkanalen som forårsaker forstyrrelser i væske- og elektrolyttbalansen over cellemembranen, finnes også i bukspyttkjertelen, pankreas. Det seige sekretet blokkerer utførselsgangene fra pankreas og medfører ødeleggelse av det eksokrine vevet. Resultatet er mangel på pankreaszymer og bikarbonat i tarmkanalen og dermed redusert fordøyelse og opptak av energigivende næringsstoffer (fett, protein, karbohydrat, og tap av fettløselige vitaminer). Malabsorpsjon og høyere energibehov medfører en risiko for redusert vekst i barneårene og risiko for vektnedgang hos voksne (7).

Et obstruktivt pustemønster og økt pustearbeid, kronisk aktivert immunforsvar og stadig infeksjon i slimhinnene i luftveiene krever mye energi (8–10). Det økte energiforbruket i kombinasjon med underernæring kan gi tiltagende muskelatrofi (11). Osteopeni (lav beintetthet) forekommer allerede i slutten av tenårene, og en del pasienter utvikler osteoporose (beinskjørhet) (12). Med alderen kan det utvikles CF-relatert diabetes (3).

Det kliniske bildet viser store variasjoner. Sykdommen er progredierende av natur og behandlingen er symptomatisk, dvs. primært forebyggende. Progresjonen er også individuell, og kan dessuten variere i ulike perioder i livet hos den samme personen.

## Behandlingen og dens mål

Foreløpig finnes det ingen helbredende behandling for CF, men den symptomatiske behandlingen er under kontinuerlig utvikling (2). Målet med behandlingen er i hovedsak å forebygge ødeleggelse av lungevevet, og dempe progresjonen av sykdommen ved å redusere symptomer, og beholde god fysisk funksjon hos pasienten. Behandlingen omfatter både kortsiktige og langsiktige mål, og innebærer daglig innsats. For å oppnå god forståelse for viktigheten av behandlingen, kreves det kontinuerlig oppfølging i form av aktiv støtte og opplæring av pasienter og pårørende.

Fysioterapeuten må kunne identifisere umiddelbare og langsiktige problemstillinger og behov og framstille disse på en positiv måte. En individuelt tilpasset og motiverende behandlings- og treningsplan, har som målsetting å ivareta lungefunksjonen og den fysiske kapasiteten på lang sikt. For å kunne forvente etterlevelse av planen må avtaler hele tiden følges opp, og planen må revurderes med jevne mellomrom.

Dette innebærer en allianse og et samarbeid mellom fysioterapeut og pasient når det gjelder å finne, og forhandle om gode løsninger. Dette er en viktig forutsetning for etterlevelse av den daglige behandlingen (13–16).

Grunnbehandlingen er rettet mot følgende elementer:

*Ernæringstilstanden.* Den reduserte evnen til å ta opp næring (malabsorpsjon) behandles med tilførsel av fordøyelsesenzymer, tilskudd av fettløselige vitaminer (A, D, E), og ved behov energirik mat, for å dekke et økt energibehov. Regelmessig vurdering av ernæringsstatusen er vesentlig for å forebygge underernæring og for rask intervensjon ved fall i ernæringsstatus (17).

*Lungefunksjonen.* Inhalasjon av luftveisutvidende og slimløsende medikamenter inngår i behandlingen. Ved hjelp av slimmobiliserende behandling av luftveiene forebygges sekretstagnasjon og slimplugger. Målet er å beholde god ventilasjon av alle deler av luftveiene.

Bakteriene i kronisk koloniserte luftveier kan ikke elimineres, men antallet kan holdes nede, og den kroniske inflammasjonen som infeksjonen gir, kan holdes på et lavt nivå. Bakterieveksten kontrolleres til dels ved hjelp av slimmobiliserende behandling, herunder fysisk aktivitet /trening lagt opp som slimmobiliserende behandling, og dels ved hjelp av antibiotika. Ved CF er man sjenerøs med antibiotikabehandling, som gis som tabletter, intravenøst eller via inhalasjon.

Den slimmobiliserende behandlingen krever mye tid. I dag er det mange ulike teknikker å velge blant for å løsne, flytte og fjerne slimet fra luftveiene (13, 18). Det er viktig å finne en teknikk eller kombinasjon av teknikker som passer til den enkelte. Det er også viktig å lære å forberede hosten for å kontrollere/unngå urininkontinens, men også med tanke på sosiale sammenhenger.

I tillegg til å utarbeide en plan for slimmobiliserende behandling og trening sammen med pasient/pårørende, foretas det en vurdering av behovet for behandlingshjelpemidler og -utstyr. Ved cystisk fibrose kan for eksempel følgende utstyr per i dag gis i Norge etter søknad, avhengig av alder og behov: Matte, skråpute, terapiball, trampoline, mobiliseringskile, pølle og fysioterapibenk.

I den helhetlige behandlingen er det viktig å tilstrebe så effektiv, skånsom, selvstendigjørende og motiverende behandling og trening som mulig ift behov, både på kort og lang sikt (13).

*Kondisjon, bevegelse og styrke.* Fysisk trening har som målsetting å opprettholde god funksjonsstatus, herunder å motvirke dårlig kondisjon og holdning og redusere tendensen til tilstivning i brystkassen (12, 13, 18). Fysisk trening kan utøves på forskjellige måter og varierer med alder, symptomer, og den enkeltes preferanser og interesser.

## Resultater av behandlingen og prognose

Den behandlingen som gis ved CF-sentrene, har mye av æren for de gode resultatene som oppnås i dag (2, 4, 19). Lungefysioterapi og fysisk trening anses for å være hjørnesteinene i behandlingen ved siden av medisinsk behandling og ernæringsmessige tiltak (5, 12, 17, 18–24). Behandlingsresultatene er markant forbedret i de siste tiårene (2, 4).

I Norge vet vi nå om 270 personer som har CF, og over halvparten av disse er over 18 år. De tilsvarende tallene for Sverige er 535 personer og halvparten er eldre enn 18 år. Prognosen i Sverige er nylig beregnet slik: Av barn med CF som er født i 1991 eller senere, vil 95 prosent bli eldre enn 25 år (4). CF er dermed ikke lenger bare en barnesykdom, men i høyeste grad også noe som angår voksenmedisinen.

Til tross for dårlig lungefunksjon har mange god fysisk kapasitet. En spørreundersøkelse fra Sverige i 1998 viste at 75 prosent av voksne CF-pasienter som avsluttet studiene sine, var i arbeid, og 39 av disse (26 kvinner og 13 menn) hadde barn (4).

Med adekvat behandling og god støtte kan de fleste med CF leve et rikt liv med god livskvalitet langt opp i voksen alder. Mange klarer å beholde god arbeidsevne og lungefunksjon, og mange etablerer familie og får barn (25, 26).

## Effekter av fysisk aktivitet/trening

Målet med fysisk aktivitet/*trening* for personer med CF er å:

- Mobilisere slim ved å øke pustearbeidet og ventilere alle lungeavsnittene, og stimulere til økt mukociliær transport.
- Opprettholde normal arbeidskapasitet. Med god kondisjon minker risikoen for dekondisjonering, spesielt i forbindelse med episoder med forverring, og innhenting blir lettere. Til tross for dårlig lungefunksjon kan den fysiske kapasiteten være god.
- Opprettholde god bevegelighet, særlig i brystkassen (27). Brystkasse, rygg og skuldre må opprettholde bevegeligheten for at en effektiv slimmobiliserende behandling skal kunne gjennomføres (16). Tøyning av stramme strukturer kan være både tidkrevende og smertefullt, og det kan oppleves som kjedelig. Det er likevel avgjørende å forebygge tilstivning og holdningsendring.
- Tiltak for å mobilisere leddforbindelser, tøye muskulatur på forsiden og styrketrening av muskulatur på baksiden av brystkassen/rygggraden, bidrar til å opprettholde god bevegelighet og forebygge lut holdning.
- Unngå osteopeni og osteoporose.
- Forbedre/opprettholde god kunnskap om kroppen.
- Lære å koordinere «knipeøvelser» for å unngå urininkontinens i forbindelse med hoste eller annen fysisk anstrengelse.
- Lære å skille mellom adekvat andpustenhet og dyspné samt å kunne håndtere disse tilstandene.
- Øke selvilliten (28).

Styrken og utholdenheten i den perifere skjelettmuskulaturen kan være svekket hos pasienter med lungesykdom (11). Både oksygentilførselen til muskelcellene og energiomsetningen i muskelcellene er dårligere enn hos friske personer.

Dette henger for eksempel sammen med en endret fordeling mellom ulike typer av muskelceller, lav kapillærtetthet og biokjemiske forandringer. Mulige årsaker til dette er kronisk betennelse, malnutrisjon, hypoksi (nedsatt oksygeninnhold i kroppsvevet), hyperkapni (økt karbondioksidinnhold i blodet), bruk av kortikosteroider og lavt fysisk aktivitetsnivå (11, 29).

Fysisk trening som fokuserer på perifer skjelettmuskulatur har imidlertid vist seg å ha god effekt (30, 31). Ved forbedret oksidativ kapasitet minker karbondioksidproduksjonen, noe som i sin tur reduserer pustebehovet, opplevelsen av dyspne og muskulær utmattelse (30).

Ved fysisk aktivitet påvirkes både sirkulasjonen og ventilasjonen (31). Mange får en slimmobiliserende effekt i forbindelse med aktivitet. Den effekten kan sannsynligvis tilskrives blant annet økt ventilasjon både generelt og regionalt, økt tidevolum, økt luftstrømhastighet under utpusten, og en midlertidig økt funksjonell residual kapasitet (FRC), som oppstår ved fysisk arbeid hos personer med obstruktiv lungesykdom (31).

På denne måten kan blokkerte luftveier åpnes og slim løsnes og transporteres til større luftveier. Økt rensmekanisme og mindre viskøst slim spiller sannsynligvis også en rolle (32). I regelmessig innlagte pauser under fysisk aktivitet, for eksempel hvis det er lagt opp til intervall/sirkeltrening, kan slimet som er løst fjernes. Denne kombinasjonen er avgjørende for at dette behandlingsopplegget skal kunne dekke drenasjebehovet (13).

Denne måten å utføre den slimmobiliserende delen av behandlingen på har vist seg å være like effektiv (19) og i noen tilfeller mer effektiv enn andre slimmobiliserende teknikker, og har følgende fordeler:

- Det er effektivt, også rent tidsmessig.
- Kan eventuelt samtidig gi kondisjons- og bevegelsestrening, samt trening av muskelstyrken.
- Selvtilliten øker via bedre kondisjon, bevegelse og muskelstyrke, noe som gjør at CF-pasienter har en god holdning og kan henge bedre med i daglige aktiviteter.
- Hvem som helst kan være med forutsatt at målsettingen ivaretas – ikke bare CF-pasienter har godt av fysisk trening.
- Kan på enkle måter varieres og tilpasses sykdomsgrad, interesser, humør, sted, vær, osv.
- Er lett å «ta med seg» på kurs, arbeid, på ferie eller liknende.
- Kan gjennomføres på egen hånd og gir dermed selvstendighet.
- Er stort sett stimulerende og morsomt.

God fysisk kapasitet påvirker både overlevelse og livskvalitet, og gjør at personer med CF kan fungere i jobben og ha familie (22–24, 33, 34). Pasienter med velfungerende grunnbehandling kan imidlertid ikke vente ytterligere forbedret lungefunksjon av økt fysisk trening. For disse personene må stabile lungefunk-

sjonsverdier over lang tid betraktes som et positivt resultat. Hvis «behandlingspakken» er utilstrekkelig, kan det imidlertid oppnås forbedringer i lungefunksjonen når behandlingen optimaliseres. Forbedringer i arbeidskapasiteten er avhengig av frekvens, intensitet og hvor lenge treningen pågår.

## Anbefalinger

I dag er fysisk aktivitet og trening en etablert og viktig del av den daglige behandlingen ved CF. Til tross for kronisk infeksjon kan man også drive fysisk aktivitet/trening i forbindelse med antibiotikabehandling, men ikke så lenge det foreligger feber.

Fysisk aktivitet/trening kan enten fungere som en del av den slimmobiliserende behandlingen for å øke ventilasjonen og løsne sekret (13, 19) og/eller som fysisk trening i tillegg til øvrig behandling (13, 16, 34). Behandlingsplanen må ta hensyn til helheten. Planen bør i tillegg omfatte forskjellige typer styrketrening for muskulatur i trunkus, store og små muskelgrupper i de øvre og nedre ekstremitetene, og eventuelt øvelser for trening av bekkenbunnen.

### Individuell tilpasning og dosering

Fysisk aktivitet/trening må tilpasses individuelt. Faktorer av betydning for innhold, løsninger og dosering er i første rekke relatert til alder, ernærings- og funksjonsstatus, og lungestatus, spesielt med tanke på obstruksjonsgrad, sekretmengde, forekomst av hyperreaktivitet eller instabilitet i luftveiene, og eventuelt bronkiektasier. Ved en eventuell astmakomponent må også behovet for premedisinering og oppvarming vurderes (13).

Det akseptable intensitetsnivået og opplevd dyspné kan påvirkes med trening, men er også avhengig av dagsform og individuell innsats. Hvis treningsopplegget skal følges, må det oppleves som positivt for den enkelte (16, 34).

For pasienter som desaturerer under fysisk trening (det vil si at oksygenmetningen i blodet synker), bør det vurderes oksygentilskudd under treningen for å holde oksygenmetningen i blodet over 90 prosent. På den måten reduseres de ventilatoriske og kardiovaskulære kravene under treningen. Alternativt kan treningsintensiteten styres slik at oksygenmetningen holdes på over 90 prosent (35).

Mange pasienter har nytte av leppebremse, det vil si å puste gjennom en smal leppespalte for å senke respirasjonsfrekvensen, øke tidevolumet og dermed forbedre gassutvekslingen i lungene. Kontinuerlig optimalisering av behandlingen i samarbeid med pasienten styrker hverdagsrutinene. Det kreves tett oppfølging for å motivere pasienten til å følge opp behandlingen.

## Alternative måter å bruke fysisk aktivitet/trening som en del av den slimmobiliserende behandlingen

Det er hovedsakelig fire ulike måter å bruke fysisk aktivitet/trening på for pasienter med CF når det gjelder slimmobilisering, og det er glidende overgang mellom disse (13, 14). Inhalasjon av bronkodilaterende og slimløsende medikamenter inngår i alle alternativene, dvs. enten før og/eller underveis og/eller etterpå. Det som styrer valget av alternativ for den enkelte, er først og fremst alder, slimmengde i luftveiene, lungefunksjon, eventuelle komplikasjoner, og det som viser seg å være mest effektivt (15).

Alternativene er:

- Løsne, flytte og fjerne slim underveis i fysisk aktivitet/trening. Inhalasjonen inngår enten i starten og/eller underveis. Dette alternativet innebærer en veksling mellom aktivitet i intervaller for å løsne slim og pauser for å kjenne etter/fjerne slim med spesifikk hosteteknikk (13) eller støteteknikk og hoste (18). Intensiteten på intervallene må tilpasses individuelt, men aktivitet med høy intensitet har vist seg å være effektivt. Pausene kan omfatte forsiktige kompresjoner av brystkassen, og eventuell manuell hostestøtte i forbindelse med hoste for de aller minste.
- Løsne slim underveis i fysisk aktivitet/trening og flytte og fjerne slimet etterpå. Dette alternativet innebærer først inntil en halv time med fysisk aktivitet/trening, etterfulgt av inhalasjon og teknikker for å flytte/fjerne slim i liggende stillinger inntil 30-40 minutter.
- Løsne, flytte og fjerne slim før fysisk aktivitet/trening. Dette alternativet innebærer at pasienter med store slimmengder har behov for inhalasjon og slimmobiliserende behandling før fysisk aktivitet/trening.
- Løsne, flytte og fjerne slim samtidig med utholdenhetstrening. Dette alternativet innebærer at pasienter med små slimmengder og lett redusert lungefunksjon kan ta korte pauser for å kjenne etter og fjerneeventuelt slim. De korte pausene påvirker ikke intensiteten nevneverdig. Inhalasjonen inngår da oftest før aktiviteten/treningen.

Fysisk aktivitet/trening bidrar til slimmobilisering via økt tidevolum og bedre ventilasjon, dvs. ved å puste mer og dypere. På denne måten kan luft komme bak slimet og åpne tilstoppede luftveier. Gjentatte endringer i lungevolum og bronkiens diameter bidrar til å løsne og flytte slimet oppover fra små til større luftveier.

Fysisk aktivitet/trening i kombinasjon med spesifikk hosteteknikk, eller støteteknikk og hoste brukes da som et slimmobiliserende behandlingsalternativ. Dette er ofte en naturlig innfallsvinkel til behandling av barn.

En eller flere prøvebehandlinger bør foretas for å vurdere den individuelle



effekten av fysisk aktivitet/trening. Vurdering av respons og effekt avgjør om fysisk aktivitet/trening kan brukes som en del av den slimmobiliserende behandlingen for den enkelte pasient.

Prøvebehandlingene skal gi svar på i hvilken grad og hvilken type fysisk aktivitet/trening som kan bidra til å rense lungene. Den skal også si noe om hvor ofte det bør kjønes etter/fjernes slim for å dekke drenasjebehovet. På grunnlag av dette vurderes behov, muligheter/begrensninger og dosering (13).

Pasienter med CF utfører inhalasjon, og slimmobiliserende behandling 1–3 ganger per dag avhengig av individuelle behov. Symptomfrie pasienter har vanligvis forebyggende behandling én gang per dag. Fysisk aktivitet/trening inngår ofte i hovedbehandlingen. For pasienter med mer uttalte symptomer og økt slimmengde kan andre behandlingssekvenser samme dag bestå av inhalasjon i kombinasjon med andre teknikker for å løsne, flytte og fjerne slimet.

### **Fysisk aktivitet/trening og behandling relatert til alder**

Fysisk aktivitet for svært små barn, fra 0 til ca. 1 år, består av stimulering til aktivitet i henhold til barnets motoriske egenutvikling. Stimulering og aktivisering av motoriske reflekser foretas i forskjellige kroppstillinger. Målsettingen er å påvirke pustemønsteret, endre/øke tidevolumet og ventilasjonen, og påvirke distribusjonen av luften. Luftstrømmen under utpusten kan eventuelt økes ved hjelp av forsiktige kompresjoner på brystkassen, for å løsne og flytte slimet til sentrale luftveier. Kompresjonene må følge pustebevegelsen og frekvensen, og foretas med dosert kraft for å øke den ekspiratoriske luftstrømmen, og få barnet til å forlenge utpusten.

Mobilisert slim utløser hosterefleksen, og hosten kan understøttes med hostestøtte, dvs. et dosert manuelt mottrykk over sternum og bak på toraks samtidig med hosten, for at hosten skal bli effektiv i betydningen hoste opp og svelge eventuelt slim.

Alle disse teknikkene bør utføres av kvalifisert fysioterapeut, siden dosering av innsats er viktig for å ikke oppnå motsatt effekt (13, 16, 36). De læres kun til lokale fysioterapeuter og eventuelt foreldre ved behov, og dersom det er hensiktsmessig og realistisk å få til i daglig behandling.

Når barna er fra 1 til ca. 4 år, består den fysiske aktiviteten/treningen av stimulering i henhold til motorisk egenutvikling og etter hvert forskjellige jageleker. Lekene bør på sikt også omfatte spesifikke øvelser for både styrke og bevegelse, lagt opp på en motiverende måte tilpasset barnets alder. De som har behandling og trening sammen med barna, må ha kjennskap til hva som er gunstig for å nå målet, og kunne observere om målsettingen dekkes.

Når de er 2–3 år gamle, kan mange barn begynne å forlenge utpusten ved hjelp av «blåseleker», og lære å holde de øvre luftveiene åpne. «Dugging» på vindu eller speil brukes for å lære å holde luftveiene åpne, og er utgangspunkt for å lære eventuell flytteteknikk senere. Hosteteknikk kan bevisstgjøres og læres fra 2–3 års alder via herming og blåseleker som forlenger utpusten (13, 36).

På sikt, når barnet kan hoste effektivt, erstattes bruk av ev. hostestøtte med spesifikk hosteteknikk. På lengre sikt, mestrer de fleste 4–5 åringer både hosteteknikk og aktuelle pusteteknikker.

I 5–10-årsalderen kan fysisk aktivitet/trening legges opp med ulike gymnastikkleker eller med stafetter og hinderbaner. Innlagte pauser i treningen brukes til å kjenne etter/fjerne eventuelt mobilisert slim med spesifikk hosteteknikk, eller støteteknikk og hoste. Treningen bør i tillegg omfatte øvelser for både kondisjon, styrke og bevegelse, lagt opp på en morsom og motiverende måte, enten samtidig eller hver for seg.

Etter 10-årsalderen kan treningen legges opp som sirkeltrening med forskjellig innhold. En kombinasjon av lav- og høytintensiv trening anbefales, ofte som intervalltrening. Treningen veksler med pauser for å fjerne eventuelt mobilisert slim med hosteteknikk, eller støteteknikk og hoste. Denne typen trening kan alternere med løping sammen med en voksen. Etter hvert er det mange som foretrekker løping siden det oppleves som mest tidseffektivt og mest normalt. Løpingen kan kompletteres med øvelser for bevegelse og styrke.

### **Fysisk trening som tillegg til slimmobiliserende behandling**

Alle som har CF, kan drive fysisk trening i en eller annen form uansett symptomer. For de som har normal eller lett redusert lungefunksjon vil treningsopplegg og intensitet være det samme som for funksjonsfriske. For å oppnå så allsidig effekt som mulig bør ulike treningsformer kombineres.

Treningen bør være både høy- og lavintensiv, se tabell 19.1. En effektiv måte å trene arbeidskapasiteten på kan være å drive høytintensiv trening i intervaller med 30 sekunders maksimalt arbeid og 30 sekunders hvile i ca. 30 minutter, eller for eksempel 3 minutters intensivt arbeid med 3 minutters hvile i 3–5 repetisjoner (37–39). Både allsidig styrketrening og bevegelsestrening bør inngå.

Et godt grunnlag for mange er å finne en form for fysisk trening tidlig i livet, som de trives med og som i tillegg er sosialt stimulerende, og kan drives sammen med andre, for eksempel fotball, innebandy, ishockey, jogging, stavgang, svømming, spinning med mer.

Mange pasienter velger å trene sammen med kamerater/venninner eller samboer/ektefelle, enten i form av mosjonsgymnastikk, aerobics eller liknende, der trening av både kondisjon-, styrke- og bevegelse kan kombineres. En del pasienter foretrekker treningsprogrammer som kan utføres hjemme med enkle hjelpemidler, f.eks. hoppeball, bobathball, trampoline, ergometersyssel, tredemølle, manualer, Theraband, ribbevegg eller liknende. Treningsprogrammene utarbeides av en fysioterapeut i samarbeid med pasient/pårørende.

**Tabell 19. 1.** Fysisk aktivitet/trening og lungestatus ved cystisk fibrose.

Status	Trening
<i>Normal lungefunksjon/styrke/bevegelighet</i>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Ingen restriksjoner</li> <li>• Vanlige kondisjons- og styrketreningsprinsipper</li> <li>• Lystbetonte sportsaktiviteter</li> <li>• CF-spesifikk bevegelse- og styrketrening</li> </ul>
<i>Normal eller litt redusert lungefunksjon:</i> <ul style="list-style-type: none"> <li>• FEV1* &gt; 70 % av forventet verdi</li> <li>• Synker ikke i oksygenmetning under arbeid</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Som over</li> <li>• Tett oppfølging</li> </ul>
<i>Moderat redusert lungefunksjon</i> <ul style="list-style-type: none"> <li>• FEV1* 40–70 % av forventet verdi</li> <li>• Risiko for desaturasjon om natten og under arbeid</li> <li>• Eventuelt avhengig av O2-tilførsel under søvn</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Høyintensiv intervalltrening med lengre pauser og lavintensiv trening.</li> <li>• Bevegelsestrening, spesielt for rygg, brystkasse og skulderparti.</li> <li>• Styrketrening, spesielt for holdningsmuskulatur og evt. bekkenbunn.</li> <li>• Vurdere behov for O2-supplement under trening</li> </ul>
<i>Alvorlig redusert lungefunksjon</i> <ul style="list-style-type: none"> <li>• FEV1* &lt; 40 % av forventet verdi</li> <li>– Stor risiko for desaturasjon i hvile</li> <li>• Eventuelt avhengig av O2-tilførsel hele døgnet</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Høyintensiv intervalltrening med kortere treningsintervaller og lengre pauser og lavintensiv trening</li> <li>• Bevegelsestrening, spesielt for rygg, brystkasse og skulderparti</li> <li>• <i>Adekvat</i> styrketrening, spesielt for holdningsmuskulatur og evt. bekkenbunn</li> <li>• Vurdere behov for O2-tilførsel under trening</li> </ul>
<i>Respirasjonssvikt, i påvente av lunge-transplantasjon</i>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Lett fysisk trening</li> <li>• Bevegelsestrening, spesielt for rygg, brystkasse og skulderparti</li> <li>• <i>Adekvat</i> styrketrening, spesielt for holdningsmuskulatur og evt. bekkenbunn</li> <li>• Krever O2-tilførsel under trening</li> </ul>

\*FEV1 = forsert ekspiratorisk volum første sekund.

Det er mange eksempler på voksne med CF som har deltatt i idrett på høyt nivå. Det er også vist at pasienter med CF kan gjennomføre maratonløp med normal biokjemisk, metabolsk og endokrinologisk respons (39, 40).

## Spesielle merknader

Enkelte forhold krever spesiell oppmerksomhet hos CF-pasienter:

- *Uttalt dyspné.* Pasientene må lære å skille adekvat andpustenhet fra dyspné og lære å håndtere andpustenhet. De bør lære å gjenkjenne dyspné så tidlig som mulig, siden dette er en tilstand som kan føre til panikk og angst. Treningsmengde og intensitet, og ev. hjelpemidler må tilpasses kapasitet og funksjonsnivå.
- *Akutt infeksjon og feber.* Det anbefales ikke intensiv fysisk trening og styrketrening. Det er derimot ingenting i veien for å drive bevegelsestrening.

- *Ernæringsstatus og energibalanse.* Ved malnutrisjon bidrar fysisk aktivitet/trening til større vektreduksjon og muskelatrofi. I samarbeid med ernæringsfysiolog og lege vurderes behovet for ernæringsmessige tiltak ift dosering av fysisk aktivitet/trening for å kunne bygge opp muskelmasse og fysisk funksjon (41).
- *Astma eller bronkial hyperreaktivitet.* Behov for premedisinering vurderes ved hjelp av reversibilitetstest både i hvile og under arbeid. Testen bør gjentas hvis symptom-bildet endrer seg.
- *Diabetes.* Pasienter med CF- relatert diabetes kan få lavt blodsukker i forbindelse med fysisk aktivitet/trening, Dette er noe de må lære å håndtere i samarbeid med ernæringsfysiolog, lege og fysioterapeut.
- *Overbelastning.* Allsidig trening anbefales for å unngå overbelastning og for å kunne fungere optimalt i hverdagen.
- *Fall i blodets oksygenmetning.* Behov for oksygentilskudd vurderes ved hjelp av en måling av oksygenmetningen (SpO<sub>2</sub>). Oksygenmetning som er mindre enn 90 prosent, målt med pulsoximeter (SpO<sub>2</sub>), bør unngås. I forhold til verdien av SpO<sub>2</sub> vurderes treningsintensiteten og/eller ev. oksygentilskudd under treningen.
- *Leddproblematikk og artritt (leddbetennelser).* Behov for avlastning og alternative treningsformer vurderes.
- *Nedsatt milt- og leverfunksjon.* Ved leversykdom med portal hypertensjon og forstørret milt og/eller lever bør man unngå fysisk aktivitet/trening som kan føre til skader. Det vil si kontaktidretter som kan føre til direkte støt mot mage/rygg.
- *Salt- og mineralmangel.* Mye svetting kan føre til omfattende salt- og væsketap (42). Rikelig med væske og evt. salttilskudd bør vurderes ved langvarig fysisk trening av høy intensitet, særlig i varmt klima.
- *Hemoptyse.* Ved mindre symptomer, dvs. blodstriper i spyttet, eller små opphostinger med blod avsluttes treningsøkten. Ved massiv hemoptyse, dvs. opphosting av store mengder blod, må akutt medisinsk hjelp tilkalles.
- *Pneumothorax.* Ved plutselig økt dyspné og eventuelt samtidig smerte i brystkassen, kan det blant annet være mistanke om pneumothorax (sammenfall av en lunge). Treningsøkten avsluttes, og det må tilkalles akutt medisinsk hjelp.

## Funksjonstester

I Sverige er det vanlig at pasientene er hos legen ca. hver sjettede uke. Hvert besøk inkluderer kontakt med fysioterapeut. Gjennomgang hos fysioterapeut bør alltid omfatte minst én behandlingsøkt, der avtalt inhalasjon og slimmobiliserende behandling, og pasientens evne til å følge behandlingsprogrammet, vurderes.

Dessuten gjennomføres det spirometri og funksjonstester, der bevegelighet i brystkasse, muskelstyrke og arbeidsevne følges opp. Mellom disse besøkene er det mange som dessuten treffer fysioterapeuten på poliklinikken. På et klinisk-fysiologisk laboratorium utføres det en stor lungefunksjonsundersøkelse én gang per år. Den inkluderer både statisk og dynamisk volum og test av maksimalt arbeid på ergometersykkel (9, 43, 44). Behandlingen tilpasses kontinuerlig målte resultater og evne til å følge programmet.

I Norge er det vanlig at pasientene følges opp med en kontroll hos lege ca hver 4-6 uke, og sjeldnere hos enkelte voksne. I denne forbindelse undersøkes blant annet bakteriologi fra ekspektoratprøve og lungefunksjon via spirometri.

Ved ett til to års mellomrom gjennomføres en omfattende tverrfaglig gjennomgang.

Målsettingen er å kartlegge status og behov, og å etablere eller optimalisere eksisterende behandling. Kontrollen omfatter vurderinger og tiltak i henhold til behandling og ernæring, herunder ev. psykososiale forhold ved behov. Testprogrammet omfatter blant annet lungefunksjonsmålinger, bildediagnostikk og vurdering av maksimal arbeidskapasitet på tredemølle, utført av testleder.

Fysioterapeuten vurderer og følger opp de ulike temaene innen lungefysioterapi, det vil si inhalasjon og slimmobiliserende behandling, og fysisk funksjon, herunder bevegelighet og holdning, og arbeidskapasitet/arbeidstoleranse. Avhengig av alder og behov blir de fleste fulgt opp av fysioterapeut lokalt. Ved behov henvises pasienten til en spesialist i manuell terapi.

### Interaksjoner med legemiddelbehandling

Mange pasienter inhalerer beta-2-stimulatorer i forbindelse med behandling, og dette har en pulsøkende effekt. Imidlertid har dette sjelden betydning for den fysiske treningen eller resultatet av den, men det kan være bra å kjenne til dette ved vurderinger.

Insulin har en blodsukkersenkende effekt, på samme måte som fysisk trening. Man bør være spesielt oppmerksom på balansen mellom den blodsukkersenkende effekten av hard trening og/eller langvarig trening og inntak av mat.

### I forbindelse med lungetransplantasjon

CF er en kronisk og progredierende sykdom, og til tross for intensiv behandling kan man ikke alltid forebygge progresjonen. Lungetransplantasjon kan da være det eneste behandlingsalternativet som gjenstår. Fysisk trening i denne forbindelse er viktig for at pasienten skal være i så god form som mulig før en så omfattende operasjon.. Treningen er imidlertid ikke annerledes enn det som er beskrevet tidligere (se tabell 1).

Også pasienter som behandles med noninvasiv ventilasjonstøtte kan og bør trene. Dette gjelder også for pasienter som trenger forlenget assistert ventilasjon. Målet er å gjenvinne fysisk funksjon gradvis. Den fysiske treningen kan deretter legges opp etter vanlige treningsprinsipper.

Det er imidlertid sjelden at man oppnår høyt maksimalt oksygenopptak (>30 ml/kg/min) til tross for normal lungefunksjon. Mange begrenses av melkesyre i beina, og dette skyldes endret muskelmetabolisme. Enkelte har imidlertid deltatt i maratonløp (40).

Lungene er store organer og krever derfor store doser immunsupprimerende legemidler. Til tross for at lungene er svært utsatt fra omgivelsene, er immunforsvaret mot bakterier intakt.

## Referanser

1. Davies PB, Drumm M, Konstan MW. Cystic fibrosis. *Am J Crit Care Med* 1996;154:1229-56.
2. Varlotta L. Management and care of the newly diagnosed patient with cystic fibrosis. *Curr Opin Pulm Med* 1998;4:311-8.
3. Dodge JA, Brock DJH, Widdicombe JH. Cystic fibrosis: current topics. Chichester (UK): Wiley; 1994.
4. Lannefors L, Lindgren A. Demographic transition of the Swedish cystic fibrosis community. Results of modern care. *Resp Med* 2002;96:681-5.
5. Kerem K, Conway S, Elborn S, Heijerman H. Standards of care for patients with cystic fibrosis. A European consensus. *J Cyst Fibros* 2005;4:7-26.
6. Nixon GM, Armstrong DS, Carzino R, Carlin JB, Olinsky A, Robertson CF, et al. Early airway infection, inflammation, and lung function in cystic fibrosis. *Arch Dis Child* 2002;87:306-11.
7. Durie PR, Forstner GG. Pathophysiology of the exocrine pancreas in cystic fibrosis. *J R Soc Med* 1989;82(Suppl 16):2-10.
8. Coates AL, Boyce P, Muller D. The role of nutritional status, airway obstruction, hypoxemia and abnormalities in serum lipid composition in limiting exercise tolerance in children with cystic fibrosis. *Acta Paediatr Scand* 1980;69:353-8.
9. Turck D, Michaud L. Cystic fibrosis. Nutritional consequences and management. *Baillieres Clin Gastroenterol* 1998;12:805-22.
10. Dörlöchter L, Helgheim V, Røksund OD, Rosendahl K, Fluge G. Shwachman-Kulczycki score and resting energy expenditure in cystic fibrosis. *J Cyst Fibros* 2003;2:148-51.
11. Skeletal muscle dysfunction in chronic obstructive pulmonary disease. A statement of the American Thoracic Society and European Respiratory Society. *Am J Respir Crit Care Med* 1999;159(4 Pt 2):S1-40.
12. Haslam RH, Borovnicar DJ, Stroud DP, Strauss BJ, Bines JE. Correlates of prepubertal bone mineral density in cystic fibrosis. *Arch Dis Child* 2001;85:166-71.
13. Gursli S. Lungefysioterapi: en dynamisk prosess. Oslo: Unipub forlag; 2005.
14. Gursli S. Training programmes in Scandinavia. I: Proceedings of 25th European Cystic Fibrosis Conference, Genoa, Italy, 2002. Bologna (IT): Medimond; 2002. s. 59-63.
15. Gursli S. Chest physiotherapy. Practical course as follow up model emphasizing individual adaptation in the use of physical exercise in airway clearance. *J Cyst Fibros* 2003;A253:S66.
16. Lannefors L, Button BM, McIlwaine M. Physiotherapy in infants and young children with cystic fibrosis. Current practice and future developments. *J R Soc Med* 2004;97:8-25.

17. Sinaasappel M, Stern M, Littlewood J, Wolfe S, Steinkamp G, Heijerman HG, et al. Nutrition in patients with cystic fibrosis: a European Consensus. *J Cyst Fibros* 2002;1:51-75.
18. Physiotherapy in the treatment of cystic fibrosis. 3rd ed. International Physiotherapy Group for Cystic Fibrosis; 2002. Tilgjengelig fra: [www.cfwv.org/pub/Physiotherapy.pdf](http://www.cfwv.org/pub/Physiotherapy.pdf)
19. Andreasson B, Jonson B, Kornfält R, Nordmark E, Sandström S. Long-term effects of physical exercise on working capacity and pulmonary function in cystic fibrosis. *Acta Paediatr Scand* 1987;76:70-5.
20. Desmond KJ, Schwenk WF, Thomas E, Beaudry PH, Coates AL. Immediate and long term effects of chest physiotherapy in patients with cystic fibrosis. *J Pediatr* 1983;103:538-42.
21. Blomquist M, Freyschuss U, Wiman LG, Strandvik B. Physical activity and self treatment in cystic fibrosis. *Arch Dis Child* 1986;61:362-7.
22. Webb AK, Dodd ME, Moorcroft J. Exercise and cystic fibrosis. *J R Soc Med* 1995;88:30-6.
23. Nixon PA. Role of exercise in the evaluation and management of pulmonary disease in children and youth. *Med Sci Sports Exerc* 1996;28:414-20.
24. Moorcroft AJ, Dodd ME, Webb AK. Exercise testing and prognosis in adult cystic fibrosis. *Thorax* 1997;52:291-3.
25. Ødegaard I, Stray-Pedersen B, Hallberg K, Haanæs OC, Storrøsten O-T, Johannesson M. Prevalence and outcome of pregnancies in Norwegian and Swedish women with cystic fibrosis. *Acta Obstet Gynecol Scand* 2002;81:693-7.
26. Ødegaard I, Stray-Pedersen B, Hallberg K, Haanæs OC, Storrøsten O-T, Johannesson M. Maternal and fetal morbidity in pregnancies of Norwegian and Swedish women with cystic fibrosis. *Acta Obstet Gynecol Scand* 2002;81:698-705.
27. Vibek P. Chest mobilization and respiratory function. I: Pryor JA, editor. *Respiratory care*. Edinburgh: Churchill Livingstone; 1991. s. 103-19.
28. Ekeland E, Heian F, Hagen KS, Abbott J, Nordheim L. Exercise to improve self-esteem in children and young people. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2004;(1). Art. No.: CD003683.
29. de Meer K, Jeneson JA, Gulmans VA, van der Laag J, Berger R. Efficiency of oxidative work performance of skeletal muscle in patients with cystic fibrosis. *Thorax* 1995;50:980-3.
30. Maltais F, LeBlanc P, Simard C, Jobin J, Berube C, Bruneau J, et al. Skeletal muscle adaptation to endurance training in patients with chronic obstructive pulmonary disease. *Am J Respir Crit Care Med* 1996;154:442-7.
31. Kruhlak RT, Jones RL, Brown NE. Regional air trapping before and after exercise in young adults with CF. *West J Med* 1986;145:196-9.

32. Hebestreit A, Kersting U, Basler B, Jeschke R, Hebestreit H. Exercise inhibits epithelial sodium channels in patients with cystic fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med* 2001;164:443-6.
33. Nixon PA, Orenstein DM, Kelsey SF, Doershuk CF. The prognostic value of exercise testing in patients with cystic fibrosis. *N Engl J Med* 1992;327:1785-8.
34. Gulmans VA, de Meer K, Brackel HJ, Faber JA, Berger R, Helders PJ. Outpatient exercise training in children with CF. Physiological effects, perceived competence and acceptability. *Pediatr Pulmonol* 1999;28:39-46.
35. Heijerman HG, Bakker W, Sterk PJ, Dijkman JH. Oxygen-assisted exercise training in adult cystic fibrosis patients with pulmonary limitation to exercise. *Int J Rehabil Res* 1991;14:101-15.
36. Gursli S. Lungefysioterapi til barn. *Barnestafetten* 2006;(47).
37. Vogiatzis I, Nanas S, Roussos C. Interval training as an alternative modality to continuous exercise in patients with COPD. *Eur Respir J* 2002;20:12-9.
38. Shah AR, Gozal D, Keens TG. Determinants of aerobic and anaerobic exercise performance in cystic fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med* 1998;157:1145-50.
39. Stanghelle JK. Physical exercise in the management of CF patients (thesis). Oslo: University of Oslo; 1993.
40. Stanghelle J, Koss JO, Bjørtuft Ø, Geiran O. Marathon with cystic fibrosis and bilateral lung transplant. *Scand J Med Sci Sports* 2000;10:42-6.
41. Bakker W. Nutritional state and lung disease in cystic fibrosis. *Neth J Med* 1992;41:130-6.
42. Montain SJ, Sawka MN, Wenger CB. Hyponatremia associated with exercise. Risk factors and pathogenesis. *Exerc Sport Sci Rev* 2001;29:113-7.
43. Barker M, Hebestreit A, Gruber W, Hebestreit H. Exercise testing and training in German CF centres. *Pediatr Pulmonol* 2004;37:351-5.
44. Decramer M, Gosselink R. Physical activity in patients with cystic fibrosis. A new variable in the health-status equation unravelled? *Eur Respir J* 2006;28:678-9.