

Unga med cystisk fibros lämnar avbytarbänken

Cystisk fibros är en kronisk och ärftlig sjukdom som drabbar många organ i kroppen. I stort sätt alla med CF har en påverkan på lungorna. Fysisk träning är viktigt redan som riktigt liten. I dag kan man gå in i vuxenlivet med en normal muskelstyrka och en lungfunktion på över 80 procent.



Margareta Sahlberg
Leg. sjukgymnast, med dr
Institutionen för
Kliniska vetenskaper
Drottning Silvias barn- och
ungdomssjukhus, Göteborg



Anders Lindblad
Överläkare, med dr
Institutionen för
Kliniska vetenskaper
Drottning Silvias barn- och
ungdomssjukhus, Göteborg

PÅ 1970-TALET SATT barn med cystisk fibros (CF) ofta på bänken under gymnas-tiklektionerna, om de inte var helt befriade från skolgymnastiken. Orsaken var att de hade hosta och dålig ork när de ansträngde sig. Vila ansågs vara den bästa boten. I dag ser behandlingen av CF annorlunda ut och att delta i skolgymnastiken är en självklarhet. Många ungdomar med CF tränar och tävlar dessutom på elitnivå, bland annat i badminton, bordtennis, golf och ishockey. Flera vuxna fortsätter också med sin idrott på eller strax under elitnivå.

CF är en kronisk och ärftlig sjukdom som försämras med tiden. Den som drabbas får onormalt mycket slembildning i andningsvägarna, vilket gör det svårt att andas och försämrar lungfunktionen. Flera studier har sökt svar på varför träning underlättar slemmobiliseringen så att luftvägarna hålls öppna längre. En förklaring är att det ger en tillfällig ökning av vattenhalten i slemmet (1). En annan är att träningen ger ett ökat luftflöde (2). Oavsett förklaringsmodell föredrar barn och ungdomar fysisk träning framför den traditionella passiva behandlingen, inte minst eftersom det gör dem mer oberoende.

Lika stark som friska

I en studie kartlade vi muskelstyrkan hos 33 patienter (13 kvinnor och 20 män) mellan 16 och 35 år med CF. Fysisk träning tre gånger per vecka var en ordinerad och viktig del i behandlingen. Det visade sig att i 14 av de 15 testen var styrkan hos testpersonerna likvärdig med friska jämnåriga kontrollpersoner, vilka tränade lika mycket (3).

I samma studie visade mätningen av den maximala syreupptagningsförmågan ett medelvärde på 3,0 Watt/kg för kvinnor och 3,7 Watt/kg för män. Inte heller det resultatet visade någon signifikant skillnad jämfört med den friska kontrollgruppen. Den forcerade utandningsvolymen under en sekund var, hos kvinnorna, 90 procent av det förväntade värdet hos en frisk person och hos männen 94 procent (4).

Resultaten innebär att ungdomar med CF bör kunna gå in i vuxenlivet med en lungfunktion som är minst 80 procent, en muskelstyrka som är likvärdig med friska jämnåriga och en normal syreupptagningsförmåga på minst 3 Watt/kg. För det krävs att man i tidig ålder börjar med daglig andningsgymnastik och senare med fysisk träning som är anpassad efter ålder och motorisk utveckling.

Det krävs också mycket uppmuntran, motivation och guidning från sjukvården och skolan för att familjerna ska mäkta med den tunga och tidskrävande behandlingen.

Sjukdom med många symptom

Cystisk fibros har en varierande symptom-bild. Hos 85 procent av patienterna fungerar inte bukspottkörteln, vilket innebär att enzymer, som ska bryta ner framför allt fett i maten, inte kommer ut till tarmarna. Det försämrar upptaget av fett och de för kroppen viktiga fettlösliga vitaminerna. Resultatet blir en dålig viktuppgång och näringsbrist vilket i sin tur ger minskad ork. Barn med CF har ett större kaloribehov än det som är rekommenderat för friska barn. Ibland kan kosttillskott behövas (5). För att balansera näringsintag och träning behövs ett tätt

samarbete mellan dietist och sjukgymnast. Enligt studier beror CF-patienters ökade risk för att utveckla benskörhet troligen på näringsbrist, kronisk inflammation, inaktivitet och användningen av kortison. Internationella studier visar fler fall av benskörhet med stigande ålder. Forskaren Eva Gronowitz och hennes medarbetare fann också en lägre bentätthet hos barn och vuxna med cystisk fibros vid CF-centret i Göteborg, men få med diagnosen benskörhet (6).

I svett är salthalten förhöjd, på grund av den ursprungliga gendefekten. Det används för att diagnosticera CF. Värme och framför allt hård träning i värme kan innebära så stora saltförluster att tillskott av saltabletter kan behövas (7).

Viktigt med tidig behandling

Behandlingen vid cystisk fibros riktar sig mot symptomen, någon bot finns inte i dag.

Ändrade näringsrekommendationer med effektivare enzymsättning i samband med måltider, en aggressiv antibiotikabehandling, en annorlunda sjukgymnastisk behandling och en teambaserad centraliserad vård har starkt bidragit till den ökade överlevnaden (8). På universitetssjukhusen i Göteborg, Huddinge, Lund och Uppsala finns särskilda center med team bestående av dietister, kuratorer, läkare, sjukgymnaster, sjuksköterskor samt psykologer.

Att tidigt se symptom på försämring är av avgörande betydelse vid CF. Föräldrar uppmanas höra av sig om barnet har hosta eller känner en tilltagande trötthet.

Var fjärde till var sjätte vecka kommer barnet till mottagningen på sitt hemorts-sjukhus. Mindre barn får ofta förebyggande behandling. Vid varje övre luftvägsinfektion (även virusutlösta) ges antibiotika som förebyggande mot nedre luftvägsinfektioner. Vid växt av bland annat bakterien *Pseudomonas aeruginosa* krävs intravenös antibiotikabehandling. För tio år sedan krävde denna behandling sjukhusvistelse under tio dygn. I dag sköts den i hemmet och är inget hinder för att vara i skolan.

En gång per år görs en större undersökning, så kallad årskontroll, vid ett center. Då ingår blodprovstagning, lungröntgen, lungfunktionsundersökningar, arbetsprov

på ergometercykel (från sex års ålder) samt en bedömning av dietist och sjukgymnast. Arbetsprovet, ibland med mätning av maximalt syreupptag, används för att kunna göra en klinisk uppföljning och för att lägga upp ett träningsprogram.

Från 10 års ålder görs vartannat år en glukosbelastning, för att utesluta diabetes, vilket är ytterligare en förekommande komplikation vid CF, samt ultraljud av lever och galla. Vart tredje år, från 10 års ålder, görs även en bentätthetsmätning. Teamet gör dessutom regelbundna besök i barnets förskola eller skola för att informera om cystisk fibros.

Modern andningsgymnastik

Traditionell andningsgymnastik är fortfarande mycket vanlig i många delar av

FAKTA CYSTISK FIBROS

Förekomst och orsak

Cystisk fibros är den vanligaste ärftliga livsförkortande sjukdomen i Sverige. Ärftligheten är recessivt autosomal, d.v.s. ett sjukt anlag ärvs från varje förälder (5). Varje år föds 1 per 5 600 barn med sjukdomen i Sverige. Ungefär 670 personer lever med diagnosen och 1 av 37 är anlagsbärare. Orsaken är förändringar i en gen som styr ett protein (15). Proteinet är en jonkanal som bl.a. reglerar vatten och saltbalansen över cellmembranet. De slemproducerande körtlarna bildar ett sekret som är segt och trögflytande. Tillsammans med en infektion och inflammation i de nedre luftvägarna leder det till att luftvägarna täpps till. Det blir svårt att andas.

Utan behandling försämras lungfunktionen successivt och leder till andningssvikt. Eventuellt behövs en lungtransplantation.

På 1960-talet var medellivslängden 7 år. I dag är den 50 år (8). Sjukdomen betraktades tidigare som en barnsjukdom. I dag är cirka två tredjedelar över 18 år.

Symptom och diagnos

Dålig viktuppgång eller upprepade luftvägsinfektioner är vanliga tidiga symptom. Diagnosen ställs med svetttest, eller genom att konstatera två genmutationer kända för att orsaka sjukdomen (5).

Ungefär 85 till 90 procent av patienterna får sin diagnos före två års ålder. Tidig upptäckt är av stor betydelse för ett längre liv (8). Många länder i världen (t.ex. Australien, Storbritannien och USA) gör en screening av alla nyfödda. I Sverige införs det med stor sannolikhet under år 2013.



Att klättra och hänga i ribbstol ger både rörlighet och styrka.
Foto: Ann-Sofie Petersson

världen för både barn och vuxna. Metoden går ut på att banka personen i bröstkor- gen i ett antal dränagelägen för att skapa vibrationer. I studier under 1980-talet jämförde forskare den traditionella behandlingen med fysisk träning (9-11). I träningen ingick att cykla, hoppa hopprep eller studsmatta, göra situps, jogga, simma eller spela bollsporter 30 minuter per dag.

Resultaten på lungfunktionen visade ingen skillnad mellan behandlingsfor- merna. Barnen liksom föräldrarna föredrog däremot den fysiska träningen, vilken var betydligt roligare. Med de moderna metoderna ökade följsamheten i behandlingen. Den tidigare, för patienten passiva, behandlingen togs bort helt i Sverige från slutet av 1980-talet.

Det lilla barnet

Studier har visat att man redan under de första levnadsåren kan hitta tecken på inflammation i lungorna även om det inte finns några symptom (12). För att undvika skador i lungorna är den förebyg- gande behandlingen avgörande. Den ökade mängden slem leder lätt till en ökad andningsfrekvens, ansträngd andnings- muskulatur, en stel bröstkorg och ett försämrat gasutbyte i lungorna. Bröst- korg, rygg och axlar måste därför hållas rörliga. För att påverka storleken på andetaget och på den regionala ventilatio- nen av lungorna gungas barnet på en boll,

ANDNINGSGYMNASTIK I TRE STEG

Fysisk aktivitet är en viktig del i modern behandling. Andningsgymnastiken tar 1-3 timmar per dag, beroende på hur barnet mår i sina lungor. Behandlingen startar direkt efter att barnet fått sin diagnos.

Inhalationsbehandling

Luftrörsvidgande och slemlösande medici- ner inhaleras 1 till 2 gånger per dag.

Sekretmobilisering och evakuering

För att förflytta slem används olika strategier och tekniker. Syftet är att påverka mängden luft och flöden i lungorna för att transportera det sega sekretet mot munhålan. Små barn sväljer slemmet medan större barn uppmuntras att spotta ut det.

Fysisk träning

Följer barnets mognad och består av:

- puls och andningsfrekvenshöjande övningar
- rörlighets- och smidighetsövningar med tonvikt på bröstkorg, axlar och armar
- styrketräning med tonvikt på muskler som är viktiga för andning och hållning
- balans- och koordinationsövningar.

95 cm i diameter, alternativt i förälders knä. Under behandlingen ligger barnet både på mage och rygg samt på höger och vänster sida. I samband med utandningen kan man trycka mjukt runt bröstkorgen för att påverka utandningsflödet.

I magliggande på bollen stimuleras

barnet till att lyfta huvudet och överkroppen, vilket stärker nacke och rygg. Barnet uppmuntras att sträcka sig efter saker och här kan en spegel eller ett syskon ge extra stimulans. Så småningom tar sig barnet upp på händer och fötter på golvet, gör kanske en armhävning, övergår till att krypa och så småningom gå

Mellan 1 och 6 år

När barnet är cirka 1 år bör andningsgymnastiken bli mer aktiv. Blåsövningar hjälper till att tömma lungorna på luft och att flytta slem. Övningarna går till exempel ut på att blåsa ut ljus, blåsa på bomullstussar, pingisbollar och scarves. Barnet uppmuntras att hosta. Men också andra mer skonsamma tekniker lärs ut till exempel att huffa, vilket är en forcerad utandning.

Från ungefär två års ålder kan ett barn, med handstöd, börja hoppa först på boll och sedan på en studsatta. För att höja puls- och andningsfrekvensen används mycket lekar och övningar i olika utgångsställningar och med kroppen som belastning, till exempel klättra i träd, i ringar, åla, rulla, krypa över och under hinder och att hoppa. Den fysiska aktiviteten är nu lika med slemmobilisering, slemmet flyttar sig när andningsfrekvensen ökar.

Studsattan är ett viktigt träningsredskap under hela uppväxten. Variation är betydelsefullt för att barnet ska tycka att det är kul. Använd gärna musik. Träningen under småbarnsåren är en lek, den ska vara lustfylld men ha ett tydligt innehåll. Aktiviteterna ska vara 30 minuter långa per dag och göras efter varje inhalationsbehandling. I sexårsåldern börjar många barn med aktiviteter eller idrotter i föreningsform.

Från skolstarten

Utvecklingen av andningsgymnastiken liksom inhalationstekniken fortsätter när barnet börjar i skolan. Barnet kan nu i större utsträckning påverka sin andning och variera andetagens djup. Motståndandning med hjälpmedel introduceras för att få en större variation.

Ytterst få barn i Sverige har i dag en lungpåverkan som hindrar att de tränar på samma vis som friska barn. De barn

som har en försämrad lungfunktion får ett än mer individanpassat program. Om barnet sjunker i syrgasmättnad under träning kompenseras det med syrgas. För skolbarn med CF kan konditionsträningen varieras i det oändliga och pulsen bör komma upp 75 till 80 procent av maximal puls. Övningar för balans, koordination, smidighet och styrka finns också med i programmet. Från att syftet med styrketräningen i yngre åldrar har varit en neuromuskulär anpassning blir den nu mer explosiv och uppbyggande. Vissa kommuner kan erbjuda barn med CF ett extra gympass i skolan. Ur CF-synpunkt vore det klart önskvärt med daglig gympa på schemat genom alla stadier.

Barnet uppmuntras nu också till att träna på sin fritid utanför hemmet. Sjukgymnastens uppgift är att hjälpa barnet att hitta en egen idrott, individuell eller i lag – fotboll, gymnastik, innebandy, ishockey, ridning, simning, tennis och så vidare. Det viktiga är att träningen är kul och kan locka till deltagande. Frekvensen, intensiteten och durationen under träningen följer normerna för friska barn. Den stora utmaningen är motivationsarbetet, eftersom det finns så mycket annat som lockar i samhället i dag.

Under uppväxten utvecklas och ökar mineraliseringen av skelettet för att i 20 års ålder uppnå den högsta mängden benmassa vi lagrar in under livet (13). Studier har visat att övningar som belastar skelettet före puberteten är positivt för skelettutvecklingen hos friska barn (14). För barn i den tidiga skolåldern läggs därför en stor vikt på övningar med kroppsegna vikt bärande belastningar. Barnen uppmuntras även att fortsätta med att hoppa studsatta och hopprep.

Från högstadiet och uppåt

Tonåringen behärskar nu förfinade tekniker för slemmobilisering och den tekniska andningsgymnastiken är en mer integrerad del i inhalationsbehandlingen. Förhoppningsvis idrottar tonåringen rutinmässigt. Träningen är en del i behandlingen och ska göras minst 30 minuter per dag.

Tät uppföljning och stöttning är viktigt, eftersom barn under tonåren ofta får nya intressen som de tycker är roligare att göra och som de hellre prioriterar.

Referenser

1. Hebestreit, A. m.fl. *Am J Respir Crit Care Med*. 2001. 164:443-446.
2. Kollberg, H. *Int J Sports Med*, 1988. 9 Suppl 1:2-5.
3. Sahlberg, M. m.fl. *Chest*. 2005. 127: 1587-1592.
4. Sahlberg, M. m.fl. *Respiration*. 2008. 76:413-420.
5. Andersson, T. m.fl. *Cystisk Fibros. Medicinska Vetenskapssrådet*. 1994. s 9 ff.
6. Gronowitz, E. m. fl. *Acta Paediatr*. 2003. 92:688-693.
7. Orenstein, DM. m. fl. *Pediatr Res*. 1983. 17:267-269.
8. Lannefors, L. m.fl. *Respir Med*. 2002. 96:681-685.
9. Andreasson, B. m.fl. *Acta Paediatr Scand*. 1987. 76:70-75.
10. Blomquist, M. m.fl. *Arch Dis Child*. 1986. 61:362-367.
11. Stanghelle, J.K. m.fl. *Int J Sports Med*. 1988. 9 Suppl 1: p. 19-24.
12. Gustafsson, P.M. m.fl. *Pediatr Pulmonol*. 2003. 35(1): p. 42-9.
13. Bonjour, JP. m. fl. *Clin Endocrinol Metab*. 1991. 73:555-563.
14. Sundberg, M. m.fl. *Calcif Tissue Int*. 2002. 71(5):
15. Rommens, J.M. m.fl. *Science*. 1989. 245:1059-1065. 406-415.

Kontakt

margareta.sahlberg@vgregion.se
anders.lindblad@vgregion.se