



[Hosta och slem i luftvägarna](#)

Cystisk fibros är en ovanlig sjukdom som innebär att det slem som finns på kroppens slemhinnor är tjockare och segare än det ska vara. Främst påverkar det lungorna och mag-tarmkanalen. Sjukdomen är livslång, men det finns behandling som gör att många av besvären minskar.

Lungorna och luftvägarna påverkas av cystisk fibros.

Cystisk fibros, CF, är en ärftlig och medfödd sjukdom. Den brukar märkas redan under det första levnadsåret. De allra flesta får sin diagnos före tre års ålder.

Sjukdomen leder bland annat till upprepade inflammationer i [lungor och luftvägar](#) och olika besvär med [matsmältningen](#). Det kan i sin tur leda till näringsbrist och olika följsjukdomar.

Det är viktigt att ha regelbunden kontakt med vården om man har cystisk fibros.

Hur svår sjukdomen blir och vilka organ som påverkas kan variera mycket mellan olika personer. Det finns de som inte påverkas lika mycket av sjukdomen. Då kan det dröja upp till tonåren eller till vuxen ålder innan man får diagnos.

Matsmältningssystemet består av ett antal olika organ som samspelar i uppgiften att utvinna näring ur den mat och dryck du får i dig.

I kroppen finns ett tunt och lätt skikt med slem på slemhinnorna i bland annat luftvägarna och matsmältningssystemet. Slemmet hjälper till att hålla lungorna rena och skyddar mot bakterier. Det underlättar också matsmältningen.

Vid cystisk fibros är slemmet tjockare och segare än det ska vara. Det påverkar kroppen på flera olika sätt. Bland annat är det sega slemmet svårt att hosta upp ur luftvägarna. Det påverkar andningen och ger upprepade [infektioner](#) i luftvägarna. På sikt tar lungorna skada och fungerar sämre. Sjukdomen gör ofta att man har extra salt svett.

Sjukdomen kan påverka matsmältningen på olika sätt. Bland annat påverkas bukspottkörtelns funktion. Det är den körtel som tillverkar enzymer som hjälper till att bryta ner maten i tarmarna. Hos de flesta med cystisk fibros täpper det sega slemmet till bukspottkörtelns gångar. Det gör att enzymerna inte når fram till tarmarna.

Vid cystisk fibros blir också gallan segare än den ska vara. Gallan bildas i levern och ska hjälpa till att finfördela fett i tarmen. Det påverkar matsmältningen och gör att det blir svårt för kroppen att ta upp näring.

Sjukdomen kan variera mycket i svårighetsgrad. Det gör att diagnosen ibland inte ställs förrän i vuxen ålder. Det gäller framför allt för personer som har en fungerande bukspottkörtel.

Alla med cystisk fibros får inte alla symtom, och de kan också variera över tid.

- Det vanligaste symtomet är att barnet inte går upp i vikt, trots att barnet äter mycket. Barnet får mycket ont i magen och bajsar ofta, men har trots det tecken på förstoppning. Barnets bajs luktar ovanligt illa och är svårt att spola ned. Barnets kinder kan vara extra stora eftersom sugmusklerna används mer än vanligt. Magen blir ofta svullen eftersom tarmarna inte kan bryta ner maten.
- Lungorna och luftvägarna är känsligare för infektioner och barnet blir lättare förkyld, med långvarig hosta och [lunginflammation](#). Hostan är slemmig och antibiotika hjälper endast tillfälligt.
- Barnets kropp kan bli lite svullen på grund av ödem, alltså att vätska har samlats i kroppen.
- Vissa barn föds med totalt stopp i tarmen och behöver opereras direkt. Även lite äldre barn kan få en särskild typ av förstoppning som kallas för distalt intestinalt obstruktionssyndrom, DIOS, vilket leder till ett totalt stopp i tarmarna. Stopp i tarmarna orsakas av något som kallas för [invagination](#).
- Långvarig förstoppning kan leda till att ändtarmen drivs ut genom ändtarmsöppningen, vilket kallas rektalprolaps. Då syns slemhinnan och barnet får mycket ont fram till att slemhinnan stoppas in igen.
- Långvariga [infektioner](#) i luftvägarna, med hosta och slem. Återkommande [lunginflammationer](#) och [inflammationer i bihålorna](#).
- Olika besvär från magen och tarmarna såsom [förstoppning](#) och ont i magen. Ibland kan det bero på en särskild förstoppning som kallas distalt intestinalt obstruktionssyndrom, DIOS.
- Gallgångar och lever påverkas också av sjukdomen vilket kan leda att man får [gallsten](#) eller [levercirros](#).

För vuxna som inte har fått diagnos som barn kan det vara andra symtom som leder till diagnos. Då kan sjukdomen ibland upptäckas i samband med en [inflammation i bukspottkörteln](#).

Ibland kan en utredning om [barnlöshet](#) leda till en diagnos. Det gäller framför allt män, eftersom sjukdomen främst påverkar fertiliteten hos män.

Kontakta en [vårdcentral](#) eller en öppen specialistmottagning om du tror att du eller ditt barn har cystisk fibros. Beroende på vilka symtom som du eller barnet har kan det behövas en remiss till en specialistmottagning. Många mottagningar kan du kontakta genom att [logga in](#).

Ring telefonnummer 1177 om du vill ha [sjukvårdsrådgivning](#).

Kontakta genast den mottagning där du går på för behandling av cystisk fibros eller sök vård på en akutmottagning om du har cystisk fibros och får ett eller flera av följande besvär:

- Du har svåra andningsbesvär.
- Du har bröstsmärtor.
- Du hostar upp blod, mer än ett par matskedar.
- Du har svåra magsmärtor.

Berätta alltid att du har cystisk fibros om du söker vård på en annan mottagning än den där du vanligtvis går på dina kontroller.

En utredning sker oftast på en specialistmottagning, antingen på barnklinik eller lungklinik. Uppföljning och behandling sköts sedan vid en specialistklinik för CF. Sådana kliniker finns i Stockholm, Uppsala, Göteborg och Lund.

Uppföljningen görs i samarbete med hemmakliniken, om du inte råkar bo nära ett CF-center. På ett CF-center finns ett team av läkare, sjuksköterska, fysioterapeut och dietist samt kurator, psykolog och sekreterare.

Eftersom cystisk fibros påverkar saltbalansen i kroppen behöver svettets undersökas genom ett test. Testet går till så att ett medel leds in i huden med hjälp av en apparat som avger en svag ström. Ibland kan svetttestet visa en vanlig salthalt fast man har cystisk fibros.

Ett annat sätt är att undersöka bukspottskörtelns funktion genom ett avföringsprov, som visar mängden elastas i avföringen.

Utöver det behöver man även lämna [ett blodprov](#) för att ställa diagnosen. Genom att undersöka blodet kan de gener som hör ihop med cystisk fibros upptäckas.



Att hoppa på studsatta är bra konditionsträning och kan samtidigt hjälpa till att rensa luftvägarna.

En viktig del av behandlingen vid cystisk fibros är att lösa upp och få bort det sega slemmet från lungorna. Du får andas in luftspridande och slemlösnande läkemedel. Det finns även särskilda andningsövningar som man kan göra för att få upp slemmet.

Det är vanligt att man har bakterier i luftvägarna om man har cystisk fibros. För att förhindra kraftiga infektioner behöver man därför behandlas med antibiotika redan vid tidiga symtom på infektioner. För att veta vilka bakterier som orsakar infektionen behöver man regelbundet lämna prover på upphostat slem.

Polyper i näsan kan behandlas med kortisonsprej i näsan. Om polyperna är stora kan de opereras bort. Om man har besvär från bihålorna kan man få hjälp genom att få dem spolade. Ibland behöver man få antibiotika.

Fysisk aktivitet är en viktig del av behandlingen vid cystisk fibros. Slemmet lossnar när man rör på sig och blir lättare att hosta upp. Rörelse ger dig också bättre kondition, vilket hjälper dig att stå emot förkylningar och andra infektioner. En fysioterapeut kan vara ett stöd.

Cystisk fibros gör i de flesta fall att man inte kan bryta ner fett och protein på egen hand. Därför behöver du få kontakt med en dietist tidigt i behandlingen.

För att man ska få i sig tillräckligt med näring och energi behöver man vara noggrann med vad man äter. Ibland kan man behöva få extra näring genom tillskott. Det gäller enzymer och extra näring i form av vissa fettsyror och de fettlösliga vitaminerna A, D, E och K. Man kan också behöva särskild behandling om man har besvär med galla och lever.

Eftersom det är viktigt att äta näringsrik och varierad mat om man har cystisk fibros finns det en risk för att måltiderna blir

jobbiga och laddade med tjat. Ta hjälp av dietisten i CF-teamet för att göra måltiderna så trivsamma och lustfyllda som möjligt.

Om man har fått den typ av förstopning som kallas DIOS behöver man få behandling direkt. Behandlingen består oftast av lavemang som innehåller bland annat slemlösande medel. Ibland kan man behöva opereras, men det är ovanligt.

Sjukdomen kan bli svårare av infektioner. Därför är det viktigt att barn med cystisk fibros vaccineras enligt [vaccinationsprogrammet för barn](#).

Dessutom behöver man [vaccinera sig mot influensa](#) varje år, oavsett ålder.

Det är mycket viktigt att du inte röker om du har cystisk fibros. Rökning påverkar kroppen på flera sätt, framför allt dina lungor men också hjärtat och blodkärlen. Det gäller även andra i din eller ditt barns närhet. Passiv rökning kan förvärra sjukdomen.

Om man med tiden har utvecklat allvarlig lungsjukdom kan man behöva få nya lungor genom lungtransplantation.

Ibland kan sjukdomen leda till skador på levern, som kan utvecklas till [levercirros](#). Det kan göra att man behöver få en ny lever genom levertransplantation. Läs mer om vad som gäller vid [organdonation](#).

Du som har cystisk fibros behöver både ha stöd av ett vårdteam i närheten av där du bor och få regelbundna kontroller vid ett CF-centrum.

Du som bor nära ett CF-centrum kommer dit för kontroller, vanligtvis varje till var tredje månad. Du som har långt till ett CF-centrum går på regelbundna kontroller på din hemmaklinik.

På senare år har det kommit läkemedel som påverkar sjukdomen på cellnivå. Dessa läkemedel sätts in tidigt, från två års ålder.

Beroende på vilken genetisk variant av sjukdomen man har kan läkemedlen ha stor påverkan på sjukdomens utveckling. Det är olika från person till person hur mycket läkemedlen hjälper.

En vanlig följsjukdom vid cystisk fibros är diabetes. Denna diabetes är speciell för cystisk fibros och är ett mellanting mellan [typ 1-diabetes](#) och [typ 2-diabetes](#).

Många som har cystisk fibros har nedsatt bentäthet, vilket kan leda till [benskörhet](#).

Många med cystisk fibros kan behöva medicinsk hjälp för att få biologiska barn. [Här kan du läsa mer om olika behandlingar vid ofrivillig barnlöshet](#).

Du behöver ha nära kontakt med ditt CF-team inför graviditeten. Under graviditeten kan du även behöva ha kontakt med specialistmödravården.

Du kan fortsätta med de flesta av dina läkemedel under graviditeten, med undantag för exempelvis vissa typer av antibiotika. Prata med en läkare om vilka läkemedel du kan använda. Det är olika från person till person om det går bra

att amma om man har cystisk fibros.

Att veta att du eller ditt barn har en livslång sjukdom som cystisk fibros kan utlösa en [kris](#). Du som får diagnosen som vuxen eller du som just fått ett barn med cystisk fibros får stöd av sjukvården.

Ofta finns många frågor som behöver besvaras av olika personer, som till exempel läkare, sjuksköterska, psykolog eller kurator.

Om det finns fler i familjen som behöver stöd, som till exempel syskon eller andra närstående kan även de behöva stöd och information. Här kan du läsa mer om att [prata med barn om en förälder blir allvarligt sjuk](#)

Det kan kännas bra att få kontakt med andra som har erfarenheter av att leva med cystisk fibros. Det gäller oavsett om du är närstående till någon med sjukdomen eller är sjuk själv.

Det kan du till exempel få genom [Riksförbundet Cystisk Fibros](#), RfCF, som stöder och hjälper personer med cystisk fibros och deras närstående i Sverige.

Om det finns mycket oro och funderingar om sjukdomens påverkan på livet kan det vara bra att ha kontakt med en psykolog eller kurator som är insatt i sjukdomen.

I vissa situationer kan det behövas extra mycket stöd och hjälp. Det gäller till exempel vid puberteten, när man flyttar hemifrån, om man vill skaffa barn eller om man blir sämre av sjukdomen.

Det är regionen som har ansvar för sjukvård och hjälpmedel. Regionen har också ansvar för habilitering och rehabilitering, som innebär att du får hjälp att leva ett så vanligt liv som möjligt. Prata med en läkare eller kurator om vad du kan få för hjälp. [Här kan du läsa om hur det går till att få olika sorters hjälpmedel](#)

Försäkringskassan beslutar om ekonomiskt stöd till dig som har cystisk fibros eller är förälder till ett barn med cystisk fibros.

Det kan exempel handla om följande stöd:

- föräldraförsäkring
- omvårdnadsbidrag
- [bilstöd](#)
- [assistansersättning](#)
- [merkostnadsersättning](#).

[Läs mer på Försäkringskassans webbplats.](#)

Kommunen ansvarar för sådant stöd som kan underlätta för den som är sjuk. Du kan till exempel få hjälp med följande insatser:

- bostad med särskild service

- [bostadsanpassningsbidrag](#)
- [färdtjänst](#).

Kontakta en handläggare i din kommun för att få information om hur man ansöker om olika insatser med kommunalt stöd.

Om du eller ditt barn behöver stöd och hjälp från flera personer inom till exempel vården, skolan och kommunen kan det passa bra att få en samordnad individuell plan, som förkortas SIP. [Läs mer om SIP i den här texten.](#)

För att du ska kunna vara delaktig i din vård och behandling är det viktigt att du [förstår informationen du får av vårdpersonalen](#). Ställ frågor om du inte förstår. Du ska till exempel få information om behandlingsalternativ och [hur länge du kan behöva vänta på vård och behandling](#).

Du har möjlighet att [få hjälp av en tolk om du inte pratar svenska](#). Du har också möjlighet att [få hjälp av en tolk om du har en hörselnedsättning](#).

Om du behöver [hjälpmedel](#) ska du få information om vad som finns och hur du får det.

När du har fått information om vilka alternativ och möjligheter till vård du har kan du ge ditt samtycke eller på något annat sätt uttrycka ett ja. Det gäller även [dig som inte är myndig](#). Du kan [välja att inte ge ditt samtycke till den vård du erbjuds](#). Du får också när som helst ta tillbaka ditt samtycke.

Det finns ingen åldersgräns för när ett barn kan ha inflytande över sin vård. Barnets möjlighet att vara delaktig hänger ihop med barnets mognad. Ju äldre barnet är, desto viktigare är det att hen får vara [delaktig i sin vård och behandling](#).

-
- ❓ [Särskilt tandvårdsbidrag](#)
 - ❓ [Luftvägar och lungor - så fungerar kroppen](#)
 - ❓ [Matsmältningsorganen - så fungerar kroppen](#)
 - ❓ [Patientlagen](#)

-
- ❓ [Riksförbundet Cystisk Fibros](#)
 - ❓ [Karolinska Huddinge - Stockholm CF center](#)

Senast uppdaterad:

2021-12-10

Redaktör:

Ingela Andersson, 1177.se, nationella redaktionen

Granskare:

Ulrika Lindberg, Läkare, specialist i lungmedicin, Skånes universitetssjukhus, Lund
Christine Hansen, Barnläkare, specialist i lungmedicin, Skånes universitetssjukhus, Lund

Fotograf:

Jenny Hallström, 1177.se, nationella redaktionen

Luftvägarnas och lungornas viktigaste uppgifter är att transportera syre från luften till kroppens och att avge koldioxid från kroppen. Syre är nödvändigt för att cellerna ska kunna fungera.

Maten du äter bryts ner medan den passerar genom din kropp. Det kallas matsmältning eller matspjälkning. Olika organ och körtlar hjälper till med matsmältningen. Maten behöver brytas ner för att kroppen ska kunna ta upp näringen som maten innehåller.

Du kan få förebyggande tandvård om du har en sjukdom eller funktionsnedsättning som påverkar tänderna. Då kan du ha rätt till särskilt tandvårdsbidrag.

På 1177.se får du råd om hälsa och information om sjukdomar och vilka mottagningar du kan kontakta. Logga in för att läsa din journal och göra dina vårdärenden. Ring telefonnummer 1177 för sjukvårdsrådgivning dygnet runt. 1177 ger dig råd när du vill må bättre.

I

I

I

[Behandling av personuppgifter](#)

[Hantering av kakor](#)

[Inställningar för kakor](#)

1177 – en tjänst från [Inera](#).