

# **Rutinemessig kontroll og oppfølging av pasienter med cystisk fibrose i Norge – Arbeidsgruppens anbefalinger**

**Norsk senter for cystisk fibrose**

**Mai 2011**

**Sist revidert juni 2022**

## Innholdsfortegnelse

<b>Bakgrunn for arbeidet</b> .....	3
<b>Innledning</b> .....	<a href="#">5</a>
Mandat for arbeidsgruppen .....	7
Arbeidet i gruppen.....	8
<b>Cystisk fibrose</b> .....	9
Antall personer med kjent CF-diagnose i Norge.....	9
<b>CF-omsorg</b> .....	9
Oppfølging ved tverrfaglige CF-sentre .....	10
Oppfølging i delt omsorg .....	10
<b>Rutiner i CF-omsorgen</b> .....	11
Poliklinisk kontroll.....	12
Årskontroll .....	16
Dokumentasjon og rapportering.....	22
<b>Ressurser i et CF-senter</b> .....	24
Rammer og forutsetninger for et CF-senter .....	24
Anbefalt bemanning .....	25
<b>Kvalifikasjoner, roller og oppgaver ved et CF-senter</b> .....	26
Leder.....	27
Lege.....	27
Sykepleier.....	28
Fysioterapeut .....	28
Klinisk ernæringsfysiolog .....	<a href="#">29</a>
Psykolog .....	<a href="#">29</a>
Sosionom .....	30
<b>Satsningsområder fremover</b> .....	31
<b>Arbeidsgruppens anbefalinger</b> .....	31
<b>Referanser</b> .....	32



# Bakgrunn for arbeidet

## Revisjon av anbefalinger fra 2011/2012

Norsk senter for cystisk fibrose (NSCF) er en nasjonal kompetansetjeneste som har som formål å bidra til best mulig helse og livskvalitet hos pasienter med cystisk fibrose (CF) i Norge. I Norge lever det nå ca. 400 personer med diagnosen CF.

Den 11. februar 2011 ga daværende leder av NSCF, Olav-Trond Storrøsten, en intern arbeidsgruppe i oppgave å utarbeide anbefalinger for kontroll og oppfølging av pasienter med CF i Norge. Det resulterende dokumentet var basert på allerede eksisterende anbefalinger og ble sist revidert 2012.

Internasjonalt finnes det god dokumentasjon på hvilke krav som stilles til behandling og oppfølging av pasientgruppen. En tverrfaglig sammensatt arbeidsgruppe ved NSCF har nå gått gjennom oppdaterte, internasjonale faglige anbefalinger for CF-omsorg etter oppdrag i mandat gitt av nåværende leder ved NSCF, Egil Bakkeheim, i januar 2021.

Som det fremkommer av mandatet for arbeidsgruppen (se s.6) er målgruppen for dokumentet behandlere og ledere i virksomheter som driver CF-omsorgen i Norge. To hovedaktiviteter er belyst: Tverrfaglig årskontroll og oppfølging, samt polikliniske kontroller.

Følgende inngår ikke i revisjonen: Diagnostisk utredning inkludert nyfødtscreening, innleggelser i forbindelse med komplikasjoner og særskilte grupper (gravide, transplantasjonskandidater, pasienter med terminal lungesykdom m.m.).

I forbindelse med denne revisjonen har det tilkommet et nytt punkt i mandatet som heter «metoder for implementering av screening for psykisk helse».

Grunnstrukturen i dokumentet er beholdt gjennom revisjonen, men vi har valgt å systematisere kapitlet «Rutiner i CF omsorgen» for å oppnå en bedre oversikt over innholdet i årskontroller og polikliniske kontroller. Blant annet gjennom utarbeidelse av tabeller mener vi at dokumentet nå eger seg bedre for bruk i den kliniske hverdagen.

Hovedpunktene fra en stor del av vedleggene i tidligere versjon er nå inkludert i hovedteksten. En del av tidligere vedlegg er overflødiggjort gjennom andre publikasjoner som f.eks. e-håndbok ved OUS. Vedlegget som omhandler gjennomgang og dokumentasjon i fysioterapi ved CF er revidert [Anbefalinger, NSCF, juni 2022, Vedlegg 1. Fysioterapi gjennomgang og dokumentasjon. Sjekkliste\\_SG 15.5.22.pdf \(oslo-universitetssykehus.no\)](#) og komplementert med et vedlegg som gir oversikt over arbeidsmodell i fysioterapi [Anbefalinger, NSCF, juni 2022, Vedlegg 2. Arbeidsmodell - fysioterapi SG 15.5.pdf \(oslo-universitetssykehus.no\)](#).

I forrige versjon av dokumentet ble det påpekt at det gjenstår å utrede en helhetlig CF-omsorg i Norge, herunder NSCF sin rolle, ansvar og oppgaver. Siden den gang har Oslo Universitetssykehus (OUS) ved barneavdeling for allergi og lungesykdommer, og lungemedisinsk avdeling overtatt en del av den kliniske virksomheten i egen helseregion.



Gjennom aktiv deltagelse i klinisk virksomhet bl.a. i forbindelse med nyfødtscreening og oppfølging av disse barna frem til 2-års alder, og årlig tverrfaglig oppfølging av pasienter i alle helseregioner, står den kliniske rollen ved NSCF fortsatt sterkt. NSCF jobber som tidligere tett opp mot OUS, og bistår fagmiljøer og behandlere i hele Norge. Dette er utdypet under punkt «Innledning».

Arbeidsgruppen har i dokumentet valgt å komme med noen råd for videre satsning innen CF-omsorgen i Norge. Rådene omhandler ikke bare momenter hvor det foreligger behov for forbedring av eksisterende praksis eller implementering av eksisterende metodologi, men påpeker også viktigheten av å delta aktivt i forskning og utvikling av fremtidsrettet behandling.



## Innledning

Norsk senter for cystisk fibrose (NSCF) ble opprettet i 1998 som et nasjonalt kompetansesenter for cystisk fibrose, og har delvis fungert som et behandlingssenter i samarbeid med aktuelle avdelinger og seksjoner i Oslo Universitetssykehus (OUS) og samarbeidspartnere i Norge (se under). NSCF tildeles øremerkede midler fra Helsedepartementet, og NSCF har i dag ansvar for diagnosene cystisk fibrose, primær ciliær dyskinesi og Shwachman Diamond syndrom.

NSCF er ett av ni landsdekkende kompetansesentre i Nasjonal kompetansetjeneste for sjeldne diagnoser (NKSD). Ansvarsområde for nasjonale kompetansetjenester er beskrevet i § 4-6 «Oppgaver for nasjonale kompetansetjenester» i forskrift gjeldende fra 1.1.2011 (FOR 2010-12-17 nr 1706, endret ved forskrift 17 jan 2013 nr. 61), og mandatet er som følger:

- Bygge opp og formidle kompetanse.
- Overvåke og formidle behandlingsresultater.
- Delta i forskning og etablering av forskernettverk.
- Bidra i relevant undervisning.
- Sørge for veiledning, kunnskaps- og kompetansespredning til helse- og omsorgstjenesten, andre tjenesteytere og brukere.
- Iverksette tiltak for å sikre likeverdig tilgang til nasjonale kompetansetjenester.
- Bidra til implementering av nasjonale retningslinjer og kunnskapsbasert praksis.
- Etablere faglige referansegrupper.
- Rapportere årlig til departementet eller til det organ som departementet bestemmer.

NSCF er organisert som en seksjon under Avdeling for sjeldne diagnoser i Barne- og ungdomsklinikken ved Oslo universitetssykehus (OUS) og er et tverrfaglig sammensatt kompetansesenter.

Helhetlig omsorg i et CF-senter krever tilgang til en rekke spesialiteter, prosedyrer og avdelinger. Med helhetlig beskrives i dette dokumentet tilbudets omfang. Begrepet må ikke oppfattes som en motsetning til «delt omsorg» mellom flere helseaktører. NSCF driftes i henhold til mandatet over, og har dermed ikke formelt den samme rollen som et CF-senter slik det er definert internasjonalt (1). NSCF inngår i et samarbeid med en rekke avdelinger i OUS. Personell ved NSCF deltar i klinisk arbeid med senterets diagnoser, og flere av NSCFs ansatte har deltidsstillinger i samarbeidende kliniske avdelinger. Til sammen utgjør dette samarbeidet i OUS et CF-senter i internasjonal forstand. Når begrepet CF-senter brukes senere i dette dokumentet, så menes et CF-senter i internasjonal forstand.

Anbefalingene for CF-omsorg i Norge er utarbeidet ved NSCF og er basert på gjeldende europeiske standarder for CF-omsorg (1-5), retningslinjer fra Storbritannia (6) og USA (Cystic Fibrosis Foundation) (7) og standard i lungefysioterapi for pasienter med cystisk fibrose i Norge (8, 9). Arbeidsmodell i lungefysioterapi har vært etablert siden NSCF ble opprettet (vedlegg 2), og er basert på kvalitetssikringsprosjekter i regi av Norsk Fysioterapeutforbund (NFF), og fagutviklingsprosjekter i lungefysioterapi (8, 9).

Når det gjelder organspesifikke manifestasjoner og håndtering er også annen relevant faglitteratur konsultert (10-15). Et nytt fokusområde i denne revisjonen er implementering av screening for psykisk helse, noe som ikke er omtalt tidligere. Dette er videre beskrevet under kapitlet «Rutiner i CF-omsorgen».



Siden første versjon av dette dokumentet er det nå tatt hensyn til endringer i helselovgivningen som regulerer spesialisthelsetjenesten og pasienters rettigheter. Vi vil også nevne rettigheter innen psykisk helse, samt rett til individuell plan og ansvarsgruppe.

Helsedirektoratet har utarbeidet egne prioriteringsveiledere om retten til psykisk helsehjelp i den offentlige spesialisthelsetjenesten både for barn og voksne (16, 17). I tillegg foreligger det såkalte pakkeforløp som beskriver prosedyrer for henvisning, utredning, behandling og videre oppfølging for de som har behov for psykisk helsehjelp (18, 19).

Retten til individuell plan for personer med behov for langvarige og koordinerte helse- og omsorgstjenester ble lovfestet i 2001. Forskrift til loven trådte i kraft 01.01.2012 (20). For enkelte som ikke har behov for individuell plan kan etablering av ansvarsgruppe være aktuelt. Ansvarsgruppe er ikke regulert i lov eller forskrift. Hensikten med begge er å sørge for koordinerte tjenester gjennom god informasjonsflyt mellom involverte fagpersoner og instanser, og et forpliktende tverrfaglig samarbeid. Den ledes som regel av den som er koordinator.

I henhold til europeiske anbefalinger for kvalitetsstyring (2) skal høyest mulig behandlingsstandard tilstrebes, innenfor nasjonale og regionale rammer, med tanke på å stimulere til økt kvalitet over tid. Overvåkning av omsorgen er sentral, da den vil bidra til å identifisere områder for kvalitetsforbedring. Viktige momenter og verktøy i kvalitetsstyring er listet i tabell 1.

**Tabell 1:** Pasientsentrert kvalitetsstyring.

---

**Praktiske momenter og verktøy**

---

- Elektronisk pasientjournal
- Oppfølgingsplaner i pasientomsorg
- Tverrfaglige samarbeidsmøter i CF-team for diskusjon av den enkelte CF-pasient
- Definere kvalitetsmål
- Sjekklistor på senter-nivå og i omsorgen for den enkelte CF-pasient
- Etterlevelse av gjeldende anbefalinger
- Planlagt intervensjon
- God teoretisk og praktisk opplæring av både helsepersonell, pasient og familie

---

*Tolket etter Stern et al. European Cystic Fibrosis Standards of Care: Quality Management in cystic fibrosis (2).*



## Mandat for arbeidsgruppen

Gruppen skal revidere gjeldende anbefalinger for kontroll og oppfølging for CF-pasienter i Norge fra 2012. Ansvarlig for å konstituere gruppen er overlegene Audun Os og Christine Sachs-Olsen. Gruppen skal være tverrfaglig sammensatt.

Målgruppe: Behandlere og ledere i virksomheter som driver CF-omsorg i Norge.

To hovedaktiviteter skal belyses.

- Tverrfaglig årskontroll og oppfølging (A)
- Polikliniske kontroller (lege og sykepleier samt andre yrkesgrupper etter behov) (B)

Følgende inngår ikke:

- Opphold og utredning for nydiagnostiserte herunder diagnostikk etter positiv nyfødtscreening.
- Innleggelser for diagnostikk og behandling av tilkomne komplikasjoner.
- Særskilte grupper: gravide, transplantasjonskandidater, terminal lungesykdom med mer.

Følgende skal utarbeides:

1. Detaljert beskrivelse av det faglige innholdet i A og B, inkl. nødvendige undersøkelser for å sikre en god kvalitet på tilbudet. Man kan vurdere å dele opp anbefalingene i en hovedrapport med henvisning til delrapporter (prosedyrer) som kan publiseres i e-håndbok.
2. Oversikt over nødvendige forutsetninger (infeksjonskontroll, muligheter for tverrfaglighet/ gjennomføring av egenbehandling/tidsbruk/utstyr/egnede lokaler).
3. Beskrivelse av nødvendige forberedelser som kan gjøres av pasienten selv eller bør gjøres av samarbeidende aktører i helsevesenet og andre tverretatlige instanser.
4. Det skal tas hensyn til gjeldende europeiske retningslinjer (Standards of care fra European Cystic Fibrosis Society (ECFS) ev. supplert med prosedyrer/anbefalinger fra Cystic Fibrosis Foundation (CFF) (f.eks Cystic fibrosis-related diabetes (CFRD)).
5. Forslag til rapporteringsverktøy (ved OUS) som epikrise med nødvendige skjema, polikliniske notater, samkjøring av rapporter/logistikk til Norsk CF-register og CF-biobank
6. Metoder for implementering av screening for psykisk helse må vurderes å inngå i revisjonen.

Anbefalingene skal gjelde alle landets pasienter og ikke skjele til begrensninger i muligheter for service fra helsevesen eller andre aktører i Norge.

Som ledd i kvalitessikring av anbefalingene er det ønskelig at gruppen organiserer en egen CF-dag i regi av NSCF i løptet av 2. Kvartal 2021. Her kan det inviteres aktuelle fagpersoner fra hele landet.

Format vil avhenge av pandemisituasjonen.

Frist for ferdigstillelse av revisjonen settes til 30.06.2021



### **Arbeidet i gruppen**

Arbeidsgruppen hadde ni møter: 7.jan, 21.jan, 3.mars, 17. mars, 14. april, 19. mai, 7. juni, 9. juni og 23. juni.

Rapporten ble levert til leder av NSCF med oppfordring om å sende det til høring internt i NSCF og til samarbeidende helsepersonell i OUS, i tillegg til å gjennomføre kvalitetssikring i form av en CF-dag i regi av NSCF som skissert over.

### Arbeidsgruppen har bestått av følgende personer:

*Christine Sachs-Olsen, barnelege og leder av arbeidsgruppen*

*Birthe Christensen, sosialfaglig rådgiver*

*Sandra Gursli, spesialist i hjerte-og lungefysioterapi, MNFF*

*Ellen Julie Hunstad, klinisk sykepleierspesialist*

*Egil Midtlyng, psykologspesialist*

*Inger Elisabeth Moen, klinisk ernæringsfysiolog*

*Audun Os, lungelege*

Dokumentet er sendt ut på intern høring og ekstern høring høsten/vinteren 2021/2022 og deretter til endelig godkjenning hos leder ved NSCF.





## Cystisk Fibrose

CF er en sjelden, medfødt, arvelig og progredierende multiorgansykdom. Sykdommens sammensatte og komplekse problemstillinger krever en tverrfaglig og helhetlig tilnærming fra helsevesenet (1). Lav forekomst av sykdommen er en utfordring både for helsevesenet og for den enkelte pasient (21, 22). Det kan være vanskelig for helse- og annet fagpersonell å ha tilstrekkelig kunnskap om diagnosen og kunne yte gode tjenester når de treffer få pasienter. Det kan også være vanskelig for pasienter å ha tilstrekkelig kunnskap om egen diagnose, behandling, rettigheter og behov for tiltak. En sykdom regnes som sjelden når færre enn 1 per 2000 innbyggere har sykdommen (23).

### Antall personer med kjent CF-diagnose i Norge

Tabellen nedenfor viser fordeling på helseregioner og fordeling barn og voksne per 01.06.2022.

**Tabell 2:** Antall personer med cystisk fibrose i Norge fordelt på helseregion.

	<b>Barn (0-18 år)</b>	<b>Voksne (≥ 18 år)</b>	<b>Totalt</b>
Helseregion Sør-Øst	71	118	189
Helseregion Vest	33	68	101
Helseregion Midt-Norge	15	43	58
Helseregion Nord	6	15	21
<b>Totalt</b>	<b>125</b>	<b>244</b>	<b>369</b>

Kilde: Norsk CF-register per 1. juni 2022. Anslått dekningsgrad til CF-registeret er på ca. 90 % av alle pasienter med CF i Norge.

## CF-omsorg

Målet for CF-omsorgen er å gi så god behandling og oppfølging som mulig slik at CF-pasientene oppnår best mulig prognose og livskvalitet gjennom hele livsløpet. Forebyggende behandling er viktig, og innebærer en optimalisering av behandling med nødvendige ferdigheter fra tidlig barnealder. Hensikten med overvåkning er blant annet å gjennomføre tiltak før det er for sent å gjenvinne tapt funksjon.

Det er, ifølge den oppdaterte europeiske konsensusrapporten fra ECFS, svært viktig at CF-omsorgen gjennomføres i samsvar med ECFS anbefalinger til tross for at man i de forskjellige europeiske landene har ulike utfordringer med hensyn til politisk prioritering, økonomiske forutsetninger og rekruttering og opplæring av tverrfaglig CF-personale (4).



Behandling og oppfølging i CF-sentre med spesialkompetanse på sykdommen er assosiert med bedre overlevelse og livskvalitet ved CF (1). Dette er grunnen til at ECFS anbefaler at pasienter mottar hele sin oppfølging ved et CF-senter (= hel omsorg). Delt omsorg med lokalsykehuset er ikke en foretrukket modell for oppfølging ifølge ECFS sine anbefalinger (4). I Norge vil det i mange tilfeller være nødvendig å fravike anbefalingen om hel omsorg. På grunn av geografiske forhold og få pasienter er det nødvendig med et samarbeid med behandlingsteam nærmere pasientens bosted. Pasienten bør likevel være tilknyttet et CF-senter som har det overordnede ansvaret.

### **Oppfølging ved et tverrfaglig CF-senter**

Med et CF-senter menes et tverrfaglig bemannet senter med spesialkompetanse på CF som kan tilby helhetlig omsorg inkludert behandling av CF-assosierte komplikasjoner. ECFS anbefaler at et CF-senter skal ha behandlingsansvar for minimum 100 pasienter og at det er integrert i et universitetssykehus. CF-senteret skal ikke ha ansvar for færre enn 50 pasienter (4).

Samarbeid med en rekke spesialiteter og tilgang på støttefunksjoner i sykehuset er vesentlig og bør inkludere blant annet mikrobiologi, gastroenterologi, hepatologi, endokrinologi, reumatologi, øre-nese-hals, psykisk helse, intervensjonsradiologi og transplantasjonskirurgi.

Senteret skal sikre 24-timers beredskap, og elektive pasienter bør kunne innlegges innen syv dager (4). Det bør også tilbys hjemmebehandling med intravenøs antibiotika. Et CF-senter bør ha en CF-database hvor helseparametere dokumenteres og kan følges. Databasen må tilknyttes et nasjonalt register.

### **Oppfølging i delt omsorg**

I Norge er delt omsorg for CF-pasienter et resultat av geografiske forhold og få pasienter. Noen pasienter verken kan eller ønsker å reise langt for å motta rutinemessig oppfølging, og delt omsorg er derfor nødvendig for å imøtekomme pasienters/foreldres behov og ønske. Dette må likevel ikke gå utover kvaliteten på omsorgen (1).

Ved delt omsorg, ivaretas pasienten gjennom et samarbeid mellom et CF-senter og andre helseaktører (behandlingsteam ved et sykehus nærmere pasientens bosted og/eller primærhelsetjenesten), heretter omtalt som lokal oppfølging. For fysioterapi se arbeidsmodell (vedlegg 2, se lenke lenger fram). CF-senteret bør koordinere omsorgen og ha det overordnede ansvaret for pasienten i en delt omsorgsmodell (1). Den lokale omsorgen bør samles hos færrest mulig behandlere utenfor senteret for å sikre best mulig kompetanse hos de involverte (1).

Det må tilstrebes at lokal oppfølging oppfyller samme standard og kvalitet i rutineoppfølgingen som CF-senteret. Behandlingsteamet ved lokal oppfølging ved sykehus bør ideelt sett ha tilgang til fysioterapeut, klinisk ernæringsfysiolog, sosionom, psykolog, sykepleier og lege med kompetanse innenfor CF. Pasientene bør følges minst en gang årlig (årskontroll) ved et CF-senter.



I Norge vil personer som får sin rutinemessige oppfølging ved OUS eller Haukeland Universitetssykehus (HUS) ha hel omsorg i et CF-senter, mens de som i tillegg følges ved andre sykehus vil ha delt omsorg.

## Rutiner i CF-omsorgen

Nedenfor har vi valgt å inndelegge anbefalingene i poliklinisk kontroll og årskontroll i henhold til hovedpunktene i mandatet. Mange av momentene vil være de samme ved begge konsultasjonstyper. Innledningsvis velger vi derfor å poengtere noen viktige momenter som har fått økt fokus i CF-omsorgen (24).

### *Psykisk helse*

Barn, unge og voksne med cystisk fibrose kan ha mer symptomer på angst og depresjon enn det som er vanlig i befolkningen ellers. Ved CF er det påvist en sammenheng mellom angst og depresjon og nedsatt lungefunksjon, redusert kroppsvekt, dårligere etterlevelse av behandlingen og økt innleggelse på sykehus. Det er derfor anbefalt at personer med CF skal vurderes for symptomer på mental helse (3, 14). En viktig side ved kartleggingen i Norge er å gi de som skårer høyt et tilbud om oppfølging. Kartleggingen vil bidra til at behandlingen for den enkelte blir mer tverrfaglig. Data fra kartleggingen vil inngå i rapportering og vitenskapelige publikasjoner.

### *Overgang fra barn til voksen*

Ungdomstiden (12-24 år) er en periode med store endringer, fysisk og psykologisk, og disse aldersrelaterte forandringene opplever også ungdom med kroniske sykdommer. Overgangen fra barn til voksen i sykehus bør følge et definert program og må dokumenteres (24). En koordinert overføring av ansvar inkluderer en komplett klinisk oppsummering fra det tverrfaglige teamet ved barne- og ungdomsavdelingen, et avtalt overføringsmøte med voksenteamet, besøk på voksenavdelingen og en dato for første oppfølging med det nye behandlingsteamet. Ved voksenavdelingen fortsetter samarbeidet for at den unge pasienten etter hvert tar ansvar for sin helse og egenomsorg; forventet ved 24 års alder (24). Det er utarbeidet seks kjerneelementer for vellykket overføring (25).

OUS har også en retningslinje (<https://ehandboken.ous-hf.no/document/128425>) som gjelder all ungdom og unge voksne pasienter i alderen 12-26 år (se figur 1 for de forskjellige fasene).

**Figur 1:** Overgang fra barn til voksen. Kilde: OUS.



Riktig tidspunkt for overføring av behandlingsansvar til voksen behandlingsteam må vurderes individuelt slik at overføring er i henhold til norsk helselovgivning. Det bør utarbeides egne rutiner og program for overgang og overføring fra barn til voksen i CF-omsorgen (se satsningsområder fremover). Programmet bør blant annet inneholde kunnskap og ferdigheter om CF-sykdom og behandling, livskvalitet, mental helse, rettigheter, utdanning, yrkesvalg, seksualitet og rus.

### *Digital oppfølging*

Digitale kommunikasjonsplattformer og utstyr for overvåkning av helseparameter hjemme (hjemmemonitorering) er under stadig utvikling, og kan være alternativer til, eller supplere deler av ordinær oppfølging av CF-pasienter. Det er flere fordeler med dette, eksempelvis med hensyn til hygiene og smittevern, forenklet tilgang til helsetjenester for pasienter med lang reisevei, tidsbesparelse for pasientene og mindre behov for å ta fri fra jobb eller skole. En hovedmålsetning med digital oppfølging er å bidra til å ivareta pasientens helse ved å identifisere behov for tidlig intervensjon og dermed redusere behovet for sykehusinnleggelse. Viktige elektroniske verktøy er bærbare spirometre, puls-oksymetre, aktivitetsmålere, tekst-påminnelser, elektroniske dagbøker og smarttelefoner (24).

## **Poliklinisk kontroll**

### *Planlegging:*

#### Sykepleierens koordinerende funksjon:

Avtale dato for oppfølging med pasient. Inkalling med program (kliniske undersøkelser, tverrfaglige konsultasjoner) må utarbeides i god tid før konsultasjonen ev. i samarbeid med sekretær. Se rutiner for spesifikke faggrupper for sykepleier s. 13.

#### Pasientens egne forberedelser:

Kartlegge behov for nye resepter. Medbringe inhalasjonsutstyr og tilhørende inhalasjonsmedikamenter, og eventuelt pusteteknisk utstyr til konsultasjon med fysioterapeut.

### *Gjennomføring:*

Pasienten tilses alltid av lege og sykepleier, andre yrkesgrupper i behandlingsteamet etter behov. Klinisk kontroll bør utføres minst hver tredje måned (5). Dyrkningsprøve av luftveissekret tas rutinemessig ved hver kontroll og ved forverrelser. I generell veileder for pediatri fra Norsk barnelegeforening anbefales det hos barn å ta bakteriologisk dyrkning av nedre luftveissekret hver fjerde til sjette uke (26). NSCF anbefaler poliklinisk kontroll hos barn hver (fjerde) sjette-åttende uke avhengig av alder.

Hos voksne er kontroll hver sjette uke ofte nødvendig avhengig av symptombylde. Deler av den polikliniske oppfølgingen vil kunne erstattes med video- eller telefonkonsultasjoner dersom det er hensiktsmessig, spesielt dersom pasienten har tilgang til hjemme-spirometri. Det bør etableres en egen struktur for poliklinisk oppfølging av CF-pasienter som ivaretar tverrfaglighet og infeksjonskontroll.

### *Anamnese og klinisk undersøkelse:*

For å opprettholde god lungehelse er det viktig med regelmessig evaluering i lungefysioterapi, herunder slimmobilisering, inhalasjonsteknikk, fysisk aktivitet/ trening, og pasientens oppfølging og etterlevelse av behandlingen (3).

Ernæringsstatus bør evalueres ved hver polikliniske kontroll. Hos voksne tilstrebes BMI >20, ideelt 22 hos kvinner og 23 hos menn. Hos barn <2 år tilstrebes 50 p vekt/lengde-percentilen og >2 år 50 % BMI-percentil. Avvik fra dette, endringer av betydning eller dårlig lineær vekst (<18 år) fordrer ekstra oppmerksomhet (5) og vil normalt være indikasjon for evaluering ved klinisk ernæringsfysiolog. Måling av kroppssammensetning ved impedansmåling eller DXA-måling vil kunne være aktuelt da høy fettmasse og lav muskelmasse ikke nødvendigvis er ønskelig (10).



Somatisk undersøkelse inklusiv auskultasjon av lunger, palpasjon av abdomen og måling av høyde og vekt hører med til ordinær klinisk undersøkelse ved hver kontroll (5). Hodeomkrets måles hos barn under 1 år. Gjennomgang av medikamentell behandling gjøres sammen med pasient/foresatte ved hver konsultasjon. Eventuelle forandringer i behandlingen skal diskuteres med pasient/foresatte, og fastlege bør informeres (1). En vurdering av psykisk helsetilstand hører med i konsultasjonen.

*Supplerende rutineundersøkelser:*

I tabellen nedenfor beskrives rutineprøver. Det kan være behov for tilleggsundersøkelser avhengig av klinisk status og komorbiditet. Eksempler på dette er røntgendiagnostikk ved pulmonal forverring, pneumoni, akutt bronkopulmonal aspergillose (ABPA), pneumothorax, obstipasjon eller distalt intestinalt obstruksjonssyndrom (DIOS). Spirometri: For evaluering av infeksjonsbehandling og evaluering av toleranse ved oppstart av nytt inhalasjonsmedikament. Spirometri med reversibilitetstesting: Ved mistanke om astma eller ABPA.

Hørselstap er en uønsket og hyppig bivirkning av medikasjon, særlig aminoglykosider, ved CF. Europeiske anbefalinger råder til hørselstesting (audiometri) ved tinnitus, kjent hørselstap eller som del av rutineundersøkelsene (3). En systematisk oversikt (27) har vist protektiv effekt ved bruk av per oral Acetylcystein for å forhindre aminoglykosid-indusert hørselstap. Kliniske retningslinjer ved Royal Brompton Hospital anbefaler 300 mg x 2 for barn under 12 år og 600 mg x 2 for eldre barn når man gir aminoglykosider intravenøst (6). Den beskyttende effekten gjelder sannsynligvis også voksne pasienter. Det er utviklet en algoritme for monitorering av hørselen ved bruk av aminoglykosider (28). I algoritmen anbefales det etter en initial audiometri-screening, som et minimum:

- Minst årlig audiometri ved bruk av intravenøse aminoglykosider >15 dager per år eller >50 dager gjennom livet
- Audiometri hver 4. måned ved behandling mot non-tuberkuløse mykobakterier (NTM) med intravenøs Amikacin eller hver 6. måned ved inhalert Amikacin
- Audiometri hvert 5. år ved kontinuerlig bruk av Tobramycin i inhalasjonsform

**Tabell 3:** Supplerende rutineundersøkelser ved poliklinisk konsultasjon.

Undersøkelser	Spesifikasjon	Hypighet
Vekt Høyde Audiometri		Hver kontroll Hver kontroll (barn) Se tekst i kapitelets innledning
Oksygenmetning	SpO2	Hver kontroll (voksne) på indikasjon*
Ekspektorat/larynksaspirat**	CF-bakteriologi og Muggsopp Mycobakterier	Hver kontroll Hver kontroll Hver 6 md



Lungefunksjon	Spirometri  LCI***	Hver kontroll fra 5 års alder. På indikasjon
Urinprøve	Na og K	Barn som står på salttilskudd eller har dårlig tilvekst
Blodprøver	Hb, hvite, diff, trc, CRP, Na, K, kreat, ASAT, ALAT, GT, glukose, (HbA1c)  ALAT, ASAT, bil, CK	Voksne med alvorlig fenotype vurdere hver 3 md, ellers årlig.  Ved CFTR-modulatorterapi minst hver 3 md første året.

\* Ved fremskreden lungesykdom eller akutte forverrelser

\*\* Tas i forbindelse med fysioterapi hvis mulig. Ved mangel på ekspektorat (fravær, ikke mulig å ekspektore) tas det larynxaspirat.

\*\*\* Lung clearance index (LCI): En relativt ny metodikk som kan være nyttig i tidlig diagnostikk av lungeforandringer (fra 3 år), og til å forutsi forverringer av lungesykdom. LCI er foreløpig lite implementert i Norge, og er ikke tilgjengelig ved alle sykehus. Videre klinisk bruk vil sannsynligvis bli klargjort i de nærmeste årene.

*Rutiner for CF-omsorg utarbeidet for spesifikke faggrupper:*

#### Lege:

- Gjennomgang og vurdering av prøveresultater.
- Opptak av anamnese og vurdering av klinisk status som nevnt ovenfor.
- Bestilling av prøver og undersøkelser til neste konsultasjon.
- Henvisninger til andre instanser og faggrupper ved behov.
- Dokumentasjon og rapportering gjennom utarbeidelse av systematisk poliklinisk journalnotat/brev til fastlege og aktuelle behandlere (delt omsorg). Se for øvrig kapittel «Dokumentasjon og rapportering.»

#### Sykepleier:

##### *Daglig oppfølging*

- Håndtering av løpende henvendelser fra pasienter og foreldre om prøvesvar, prøvetaking, akutt sykdom, vurdering av behov for klinisk tilsyn eller tverrfaglige konsultasjoner, samarbeid med lokale aktører, med mere.
- Samarbeid med sengeposter etter behov.

##### *Elektiv oppfølging (i samarbeid med merkantilt personell)*

- Planlegging av elektiv oppfølging med undersøkelser og tverrfaglige konsultasjoner – tidspunkt, rekkefølge av pasienter iht. mikrobiologi, smitteregime, bestille isolat, bestille rom for undersøkelser og tverrfaglige konsultasjoner, forberedelser som lystgass, lage program, sende innkallinger, kommunikasjon via telefon, SMS og digital dialog.
- Forberede overgang fra barn til voksen i sykehus. Tverrfaglige konsultasjoner og møte mellom pasient og CF-personell som har ansvar for hhv. barn og voksne pasienter.
- Bestille overnatting på pasienthotell eller tolk ved behov.



- Bestille transport via Pasientreiser ved behov.
- Koordinering og gjennomføring av elektive undersøkelser og tverrfaglige konsultasjoner.
- Håndtering av prøvetaking som larynxaspirat/ekspektorat, urinprøver, blodprøver, med mere.
- Gjennomføre sykepleiekonsultasjoner med kartlegging av kunnskap og ferdigheter for egenomsorg (legemidler, utstyr, smittevern, sykdomsutvikling, symptomer, familie, hverdagen, utfordringer, livsfaser).
- Dokumentasjon og rapportering i journalsystemet.

## Fysioterapeut

### *Oppfølging etter årskontroll ved behov for å etablere behandling i hverdagen*

- Fortsette etablering/justering og innlæring av inhalasjon og behandling
- Utreise til pasient for å etablere behandlingen lokalt, og gi praktisk veiledning til pasient/foreldre, og lokale fysioterapeuter
- Dokumentasjon og rapportering i journalsystemet med kopi til pasient, foreldre, lokale fysioterapeuter og lege
- Vurdere behov for digitalt samarbeidsmøte

### *Oppfølging ved behov (ev. ved utreise):*

- Fortsette etablering/justering og innlæring
- Gi støtte, oppmuntring og ivareta motivasjonen
- Vurdere behandlingens kvalitet, og grad av egenmestring og etterlevelse
- Vurdere inhalasjonsutstyr og pusteteknisk utstyr
- Ved oppstart av nye inhalasjonsmedikamenter (antibiotika, Pulmozyme): Innlæring av pustemåte og pusteteknikk
- Ved nye problemstillinger, f.eks.: påvist bakteriologi (eradikasjon), atelektase, økt slimmengde, fallende lungefunksjon/respirasjonssvikt
- Dokumentasjon og rapportering i journalsystemet, med kopi til pasient/foreldre, lokale fysioterapeuter og lege hvis aktuelt

Omfang, tidsbruk, og hyppighet av oppfølgingen kan variere med status og behov, alder og læreprosess (vedlegg 2, se lenke lenger fram), og om regelmessig kontrolloppfølging ivaretas lokalt eller ved et CF-senter. Digital oppfølging kan være aktuelt, forutsatt at behandlingen er gjennomarbeidet og etablert.

## Klinisk ernæringsfysiolog:

- Være involvert i overgang fra barn til voksen.
- Kartlegge og gi råd/ veiledning med utgangspunkt aktuell problemstilling, pasientens alder, motivasjon, ernæringsstatus, næringsbehov og klinisk tilstand.
- Bidra med opplæring og støtte slik at pasienten/familien selv kan ta hensiktsmessige valg i ulike stadier av sykdommen.



- Behovet vil variere med alder og klinisk tilstand. Generelle anbefalinger fra ESPEN-ESPGHAN-ECFS (2016) er minimum to ganger årlig for voksne og minimum fire ganger årlig for barn (10).

### Psykolog

- Bidra til informasjon, råd og veiledning om angst og depresjon hos personer med CF og deres pårørende der det er aktuelt.
- Bistå i kartleggingen og den videre oppfølgingen slik at denne følges opp ut fra den enkeltes symptomer og behov for helsehjelp. Prosedyrer er beskrevet i behandlingslinjer og prioriteringsveiledere for psykisk helsehjelp.
- Bistå spesielt der det er grunnlag for bekymring om psykisk helse

### Sosionom

- Konsultasjon med sosionom ved behov som f.eks.: ved diagnosetidspunkt, endringer av livsfaser, endringer av helsetilstanden som kan medføre endringer av tiltaks-/hjelpetbehovet.
- Rutinemessig oppfølging ved overgang fra barneavdeling til voksenavdeling.
- Kartlegging og vurdering av behov for tiltak i forbindelse med skolegang og arbeidsliv.
- Bistå i pårørendearbeid.

## **Årskontroll**

Målsetningen med årlig kontroll er å avdekke og forebygge komplikasjoner til sykdommen, og å anbefale tiltak. Arbeidsgruppen mener at som hovedregel skal derfor alle CF-pasienter tilbys årlig tverrfaglig kontroll ved *eller i samarbeid med* et CF-senter.

### *Planlegging:*

Planlegging av opphold innebærer tilrettelegging for at pasientens egenomsorg skal kunne gjennomføres til tross for tett program av undersøkelser og konsultasjoner. For tilreisende med behov for overnatting, må pasientkoordinator bestille rom i sykehuset eller på pasienthotell. Ankomst og avreise tilpasses pasientens helsetilstand og behandlingsbehov.

Pasienters, ledsageres og pårørendes rett til dekning av utgifter ved reiser til årskontroller er beskrevet i Pasientreiseforskriften <https://www.helsedirektoratet.no/tema/pasient-og-brukerrettighetsloven/pasientreiseforskriften>

### Pasientens egne forberedelser:

Skaffe oversikt over medisiner og behov for nye resepter. Bestille time hos fastlege for gjennomføring av forberedende undersøkelser i henhold til innkallelsesbrev (eksempler kan være smittevernsscreening, glukosebelastning, vitaminstatus, kostregistrering). Medbringe inhalasjonsutstyr og eventuelt tilhørende medisiner, og ev. pusteteknisk utstyr til konsultasjoner med fysioterapeut. I tillegg medbringes egnet bekledning og sko dersom det skal gjennomføres tredemølletest. Utfylling av screeningsskjemaer for mental helse (se tabell under), ev. i samarbeid med sykepleier.

### Forberedelser ved CF senteret og med samarbeidende aktører i helsevesenet:





Utføre kvalitetskontroll av program og omfang i henhold til tverrfaglig målsetting. Innhente informasjon fra elektronisk journal, tilsendte legeepikriser og fra lokale behandlere om aktuell status, bakteriologi, objektive tester og eventuelle nye problemstillinger.

*Gjennomføring:*

For personer med CF og deres pårørende er ulike sykehusopphold en del av livsløpet for å bevare best mulig helse. Som del av god CF-omsorg anbefaler europeiske guidelines at det hos alle CF-pasienter gjennomføres en årlig omfattende kartlegging av medisinsk og psykososial status inklusive gjennomgang ved klinisk ernæringsfysiolog og fysioterapeut (4).

På bakgrunn av undersøkelser og konsultasjoner som er gjennomført i forbindelse med den årlige kontrollen, diskuteres pasienten på et tverrfaglig møte hvor en enes om videre behandling og oppfølging.

Etter årskontrollen utarbeides det en detaljert og systematisk legeepikrise og fagspesifikke rapporter som sendes til aktuelle samarbeidspartnere i pasientomsorgen, inklusive fastlege.

*Dersom årskontroll gjennomføres som et samarbeid mellom CF-senter og behandlingsteam lokalt, bør tverrfaglig møte inkludere begge team, for eksempel i form av et videomøte.*

*Anamnese og klinisk undersøkelse:*

Resyme av sykehistorie, sosial og medisinske status, samt endringer siden siste årskontroll. Komplette somatisk undersøkelse og screening av psykisk helse. Hos barn bør man fra 10 års alder vurdere pubertetsutvikling (bestemmelse av pubertetsstadium, ev. skjelettalder) for å oppdage og behandle eventuell forsinkelse i puberteten. Se også «poliklinisk kontroll» over.

*Supplerende undersøkelser:\**

**Tabell 4:** Supplerende undersøkelser ved årskontroll.

Undersøkelser	Spesifikasjon	Hypighet
Ekspektorat/larynksaspirat**	CF-bakteriologi Muggsopp Mykobakterier	Årlig
Lungefunksjon	Spirometri Pletysmografi Diffusjonstest LCI	Årlig fra 5 års alder Årlig i forbindelse med ergospirometri fra 8 års alder Årlig (barn)
Arbeidskapasitet/ arbeidstoleranse	Ergospirometri (CPET) med bestemmelse av O <sub>2</sub> -opptak (VO <sub>2</sub> -peak) eller 6 min gangtest***	Årlig fra 8 års alder
Radiologi	Røntgen thorax eller CT thorax lavdose****	Årlig ****
	Ultralyd lever/milt/galleganger med flowundersøkelse av levervener og ev. elastografi*****	Årlig i barnepopulasjonen og hos voksne med etablert leversykdom



	Bentetthetsmåling DXA(13)	Hvert 1-2 år fra 8-10 års alder i barnepopulasjonen. Hos voksne kan et lengre intervall være adekvat etter individuell vurdering.
Blodprøver	Hb, trc, hvite, diff, MCV, MCH, SR#, CRP, Na, K, Cl, kreat, s-jern, TIBC, ferritin, transferrinreseptor, ASAT, ALAT, GT, ALP, bilirubin, albumin, INR, Amylase, HbA1c, fastende glukose, IgG, IgM, IgA, Total IgE, Aspergillus IgE, Aspergillus IgG, vit A, vit E, 25-OH vit D, kolesterol, triglyserider, vit B12, folat, transglutaminase- IgA  Tillegg voksen: TSH, fT4 Tillegg levercirrhose: AFP	Årlig
Endokrinologi	Glukosebelastning	Årlig fra 10 års alder (ikke ved etablert diabetesbehandling)
Avføring	Fekal pankreas Elastase 1	Årlig hos barn med bevart pankreasfunksjon, ellers ved uavklart pankreasstatus
Audiometri	Ved gjentatt bruk av aminoglykosider	Se tekst under «poliklinisk kontroll»
Coloskopi	Som ledd i screening for colorectal cancer (15)	Hvert 5 år fra 40 års alder (fra 30 års alder etter organtransplantasjon)
Mental helse screening	GAD-7 og PHQ-9*****	Årlig fra 12 års alder
Quality of life screening	CFQR	Årlig fra 12 års alder
EKG		Årlig fra 18 års alder

#Hos voksne og pasienter med avansert CF-sykdom.

\*For årlig evaluering ved etablert CF-relatert leversykdom og CF-relatert diabetes involveres andre spesialiteter, og det vises til spesifikke guidelines (7).

\*\*Ekspektoratprøve tas i forbindelse med fysioterapi hvis mulig. Ved mangel på ekspektorat (fravær, ikke mulig å ekspektorere) tas det larynxaspirat.

\*\*\*For de som ikke kan gjennomføre ergospirometri. Testen brukes også i evaluering av pasienter før og etter lungetransplantasjon på Rikshospitalet.

\*\*\*\*CT thorax lavdose er mer sensitiv enn røntgen thorax for å avdekke tidlig progressiv lungesykdom. Ingen konkret anbefaling i guidelines om fra hvilken alder man skal starte med denne undersøkelsen eller med hvilket intervall den skal utføres. Praksis ved NSCF har vært å gjøre CT-thorax fra ca. 4-6 års alder og deretter ca. hvert 2. år. Kliniske



vurderinger og alvorlighet av symptomer tas også i betraktning i forhold til valg av undersøkelsesmodalitet og frekvens.

\*\*\*\*\* ECFS Best practice guidelines fra 2005 (1) anbefaler årlig ultralyd lever. I en nyere og spesifikk artikkel om CF-leversykdom (12) som det refereres til i ECFS best practice guidelines: The 2018 revision (5), inngår ikke undersøkelsen i screening for leversykdom.

\*\*\*\*\*Standardiserte screening-skjemaer for angst og depresjon, henholdsvis Patient Health Questionnaire 9 (PHQ-9) og Generalised Anxiety disorder 7-item (GAD-7). Årlig screening er anbefalt av International Committee on Mental Health (ICMH) (14). Informasjon og guidelines er tilgjengelig på <https://www.ecfs.eu/mental-health-in-CF>

*Rutiner for CF-omsorg utarbeidet for spesifikke faggrupper:*

### Lege

Se anbefalinger under «poliklinisk kontroll.» I tillegg skal legen ved årskontrollen:

- Ha konsultasjon med alle pasienter.
- Være ansvarlig for dokumentasjon og rapportering gjennom utarbeidelse av en systematisk epikrise til fastlege og aktuelle behandlere (delt omsorg). Se for øvrig kapittel «Dokumentasjon og rapportering.»

### Sykepleier

- Se poliklinisk oppfølging for sykepleier
- Planlegging av årskontroll med undersøkelser og tverrfaglige konsultasjoner – tidspunkt, smitteregime etter pasientens mikrobiologi, bestille enerom/isolat, forberedelser som lystgass, lage program, sende innkalling, kommunikasjon med pasient og foreldre via telefon, SMS og digital dialog.
- Forberede overgang fra barn til voksen i sykehus. Tverrfaglige konsultasjoner og møte mellom pasient og CF-personell som har ansvar for hhv. barn og voksne pasienter.
- Bestille overnatting på pasienthotell eller tolk ved behov
- Bestille flybilletter via Pasientreiser ved behov
- Koordinering og gjennomføring av undersøkelser og tverrfaglige konsultasjoner
- Håndtering av prøvetaking som larynxaspirat/ekspektorat, urinprøver, blodprøver, med mer
- Kartlegging av livskvalitet ved skjema CFQ-R for pasient og pårørende
- Gjennomføre sykepleiekonsultasjoner med kartlegging av kunnskap og ferdigheter for egenomsorg (legemidler, utstyr, smittevern, sykdomsutvikling, symptomer, familie, hverdagen, utfordringer, livskvalitet, livsfaser)
- Dokumentasjon og rapportering i journalsystemet

### Fysioterapeut

Tilstrekkelig omfang og nok tid avsatt til fysioterapi er en viktig forutsetning for å kunne dekke behov og målsetting, og gi kunnskapsmessige begrunnelser for faglige anbefalinger.



Som hovedregel anbefales det 3 dager – 3 gjennomganger a`1.5-2 timers varighet, til sammen 4.5-5 timer (vedlegg 2).

For de fleste pasienter er ett samlet opphold av større betydning for å optimalisere og etablere behandling i hverdagen enn hyppig oppfølging på polikliniske kontroller. For barn og unge som er i en læreprosess, og for pasienter som ikke er gjennomarbeidet er dette spesielt viktig. I noen tilfeller er det behov for flere gjennomganger i samme opphold for å dekke målsettingen. For pasienter som har gjennomgått nødvendig opplæring i fysioterapi, kan omfang, tidsbruk og hyppighet av årskontrollen vurderes individuelt, basert på sykdomsgrad og behov, og om rutinemessig kontrolloppfølging ivaretas ved et CF senter eller lokalt.

### *Lunger og luftveier*

Lungefysioterapi er anbefalt for alle personer med CF, for å forebygge og/eller utsette forverring av lungesykdommen (4, 5).

- Praktisk gjennomgang hvert år for å kartlegge og vurdere status og behandlingsbehov, vurdere respons på behandling og tiltak og repetere/innlære ferdigheter og utførelse
- Tilpasse behandling individuelt basert på definerte kvalitetskriterier: Effektiv-Skånsom -Selvstendigjørende-Motiverende (ESSM), og prinsipper for lungeventilasjon og inhalasjon og slimmobiliserende behandling basert på LFF-prinsippet (Løsne-Flytte-Fjerne). (8, 9)
- Etablere/justere og optimalisere behandling og dosering: Innhold og sammensetning, herunder bruk av saltvannsinhalasjon, og ev. fysisk aktivitet som del av behandlingen
- Optimalisere inhalasjonsbehandling; pusteteknikk og pustemåte, rekkefølge av medikamenter og tidspunkt. Ivareta læreprosess for overgang til munnstykke hos barn
- Gjennomgang av inhalasjonsutstyr; bruk og håndtering, rengjøring. Anbefale og søke om utstyr basert på fysioterapikriterier (29), og aktuelle medikamenter i samarbeid med legespesialist
- Vurdere behov, og søke om ev. pusteteknisk utstyr (PEP, Flutter). Tilpasse og innlære bruk, og søke om utstyr i samarbeid med legespesialist
- Vurdere behov for oksygentilførsel og assistert ventilasjon i samarbeid med lege
- Vurdere behov for tiltak øvre luftveier: neseskylling/inhalasjonsbehandling
- Gi praktisk veiledning til pasient/foreldre og lokal(e) fysioterapeut(er), og samarbeide om utarbeiding av behandlingsplan
- Vurdere behov for utreise for å etablere behandling lokalt
- Motivere og oppmuntre, og være tilgjengelig for spørsmål og veiledning ved behov
- Formidle kunnskap til pasient/foreldre, fysioterapeuter, og øvrig hjelpeapparat

### *(30)Fysisk funksjon*

God bevegelighet i thorax og columna er viktig for lungefunksjon og kroppsholdning (4, 31).

- Kartlegge/vurdere bevegelighet, muskelstyrke og holdning
- Tilpasse/anbefale forebyggende øvelser og styrketrening i henhold til alder og behov
- Etablere kontakt med manuell terapeut ved behov

Reduksjon i arbeidskapasitet/arbeidstoleranse er assosiert med reduksjon i lungefunksjon og overlevelse. Fysisk aktivitet/trening anbefales ved CF (4, 5, 30-32).

- Kartlegge/vurdere fysisk form, aktivitetsnivå: Fritidsaktiviteter, fysisk aktivitet og trening fysisk aktivitet og trening



- Tilpasse/anbefale tiltak og ev. treningsprogram basert på testresultater og energibalanse
- Vurdere behov for oksygentilførsel, og non-invasiv ventilasjonsstøtte (NIV) under fysisk aktivitet/trening i samarbeid med lege (4, 30-32)

#### *Andre hensyn og vurderinger*

- Komplikasjoner/komorbiditeter symptomer og tegn: Hemoptyse, pneumothorax, desaturering og tegn på respirasjonssvikt, pulmonal hypertensjon/cor pulmonale, CF-relatert diabetes, leddproblematikk, urininkontinens, gastroøsofageal reflux.
- Vurdere behov for og ev. formidle kontakt til psykomotorisk fysioterapeut

#### *Dokumentasjon og rapportering*

- Dokumentere og rapportere i journalsystemet med kopi til pasient/foreldre, lokale fysioterapeuter, og lege
- Ivareta to-veis dialog med pasient og/eller foreldre, lokale fysioterapeuter og annet helsepersonell

#### Klinisk ernæringsfysiolog

- Kartlegge måltider, mat- og næringsinntak inkl. næringsmidler til medisinske formål.
- Kartlegge pasientens bruk av enzymer relatert til matinntak.
- Kartlegge bruk av tilskudd.
- Vurdere vekst, vekt, vektutvikling og ernæringsrelaterte blodprøver/undersøkelser.
- Beregne/vurdere næringsmessige behov.
- Gi råd og veiledning inkludert plan for videre oppfølging.

#### Psykolog

Utfordringer knyttet til psykisk helse hos pasient eller pårørende som gir grunnlag til bekymring under årskontrollen, tas opp med teamet/tverrfaglige møtet.

I forbindelse med årskontrollen gjøres det en kartlegging av angst og depresjon hos personer med CF i alderen 12-25 år. Norsk oversettelse av GAD-7 og PHQ-9 blir brukt. Psykologen vil i samarbeid med de øvrige i teamet kunne gå inn i saker hvor det er bekymring for den psykiske helsen, eller hvor det er høy skår på kartleggingsskjemaene. Blant annet for å tilby en samtale slik at behovet for tiltak videre blir avklart, og for å gi tilbud om henvisning til spesialisthelsetjenesten for psykisk helsevern eller det kommunale hjelpetilbudet der pasienten bor.

#### Sosionom

- Rutinemessig konsultasjon med sosionom for kartlegging av psykososial status - livssituasjon og hjelpebehov med spesielt fokus på skolegang og arbeidsliv.
- Bistå med samtale om psykososiale og relasjonelle utfordringer som kronisk syk og mestring av dette.
- Bistå med informasjon, råd og veiledning til pasient og pårørende om relevante velferdsordninger.



- Bistå med årlig screening av psykisk helse og sørge for adekvat oppfølging/tiltak ved behov, der psykolog ikke er tilgjengelig.
- Bistå i pårørendearbeid.

## Dokumentasjon og rapportering

Dokumentasjon gjøres i det aktuelle pasientsystemet som er gjeldende for sykehuset. Det er viktig å sørge for gode rapporterings- og kommunikasjonsrutiner, særlig i de tilfellene ulike behandlingsinstanser og -nivåer er involvert.

Det vil ofte være en løpende kontakt mellom pasient og CF-senter, muntlig og skriftlig. Kommunikasjon mellom CF-senteret og pasienten skjer via direkte kontakt (konsultasjon/videokonsultasjon), epikrise (oppsummering fra årskonrollen), brev (notat fra utadrettet virksomhet, poliklinisk notat, prøvesvar), fagspesifikke rapporter, eller ved telefonisk kontakt. Ved årskonrollen utarbeides det i tillegg til epikrise mer omfattende fagspesifikke rapporter. Kontakt med 1. eller 2. linjetjenesten skjer via epikrise, brev eller telefon etter vanlig praksis i helsevesenet, og gjennom samarbeidsmøter (fysisk eller video).

Et CF-senter bør ha en CF-database for kontinuerlig samling av pasientdata, og bør rapportere til Nasjonalt medisinsk kvalitetsregister for cystisk fibrose, heretter omtalt som norsk CF-register. Data fra norsk CF-register rapporteres til det europeiske CF-registeret (ECFSPR). Norsk CF-register inkluderer også CF-forskningsbiobank og hovedhensikten er å bruke dataene og det biologiske materialet i kvalitetssikring av CF-omsorgen i Norge.

En av de viktigste komponentene i kvalitetssikring og -forbedring av CF-omsorgen er tilgangen til gode og aggregerte data vedrørende pasient-karakteristika, behandling og kliniske variabler (2). Norsk CF-register med tilhørende biobank er vår viktigste kilde til denne typen data og inkluderer årlige data som er derivert fra opplysninger og prøver som samles inn ved hver klinisk kontroll. For å sikre en god logistikk i denne dataflyten, bør rapporteringsmalen som benyttes ved kliniske oppmøter tilpasses slik at den passer inn i formatet til CF-registeret.

I journalsystemet DIPS som brukes blant annet ved OUS, vil malen kunne gjøres tilgjengelig som «frase». For å forenkle arbeidet med innhenting av data til norsk CF-register ville det være nyttig i pasientdokumentasjon å summere opp enkelte parametere fortløpende. Et minimum burde være mikrobiologiske funn for inneværende kalenderår og årsbeste spirometriresultat inklusive dato for undersøkelsen. Velger man å inkludere for mange slike parametere, vil det i praksis kunne være vanskelig å implementere da tiltaket avhenger av oppslutning hos alle involverte leger. Rapporteringsmal for sykepleiere er i tabell 5.

I tabell 6 følger forslag til rapporteringsverktøy (frase) for leger til bruk ved både polikliniske kontroller og årskonroller. Forslaget tar høyde for fortløpende innsamling av de viktigste registerparametere og burde kunne tas raskt i bruk i klinikken. Forslaget kan brukes som inspirasjon til utarbeidelse av standardiserte rapportmaler også for andre faggrupper. For fysioterapifaglig gjennomgang og dokumentasjon, se tabell 6 og vedlegg 1 (se lenke lenger frem).

Ved å gjøre kvalitetsstyring til et hovedfokusområde innen den nasjonale CF-omsorgen kan regional variasjon oppdages og omsorgen forbedres (2). Som del av overordnet



kvalitetsstyring ved NSCF planlegges den kliniske aktiviteten gjennom utarbeidelse av årlige virksomhetsplaner, og det rapporteres årlig til NKSD også vedrørende klinisk aktivitet.

**Tabell 5:** Rapporteringsmal for sykepleiere:

<b>Journalnotat:</b> Smittevernregime/mikrobiologi Familie Utdanning/yrke/arbeidsførhet Kunnskap og ferdigheter (egen sykdom, behandling, legemidler, utstyr, stønader) Overganger (barnehage, skole, utdanning, jobb, livsfaser) Livskvalitet og mestring
--

**Tabell 6:** Rapporteringsmal for leger. Polikliniske kontroller og årskontroll:

<i>Side 1</i> <b>Poliklinisk journalnotat /årsrapport Cystisk fibrose</b>  Bakgrunn: Genotype: Allergier: Aktuelt/hendelser siden sist: Mikrobiologi siden sist: Status/undersøkelser: Medikamentelle endringer i dag: Ny medisinaliste: Vurdering/Konklusjon: Neste planlagte kontroll:
--

<i>Side 2</i> <b>Fortløpende oppsummering for <u>inneværende kalenderår</u> / forberedelse årskontroll og årsrapport</b>  Oppdatert [dato]: Årsbeste lungefunksjon [FEV1 [L], FVC (L), Dato]:  Kronisk Pseudomonas nedre luftveier [ja/nei]: - Ps.A. dyrkninger [antall pos. prøver/antall dyrkninger]: Kronisk Staf. aureus nedre luftveier [ja/nei]: - S.A. dyrkninger [antall pos. prøver/antall dyrkninger]: Kronisk Achr. xylosoxidans nedre luftveier [ja/nei]: - A.X. dyrkninger [antall pos. prøver/antall dyrkninger]: Kronisk Stenotr. maltophilia nedre luftveier [ja/nei]: - S.M. dyrkninger [antall pos. prøver/antall dyrkninger]: Kronisk atypiske Mykobakterier nedre luftveier [ja (type)/nei]: - NTM [antall pos. prøver/antall dyrkninger]:
---



**Tabell 7:** Rapporteringsmal for fysioterapeuter

<p><b>Mal for gjennomgang og dokumentasjon</b></p> <ul style="list-style-type: none"><li>• Aktuelt</li> <li>• Opplysninger fra anamnese</li><li>• Kartlegging av behandling, behandlingsplan</li><li>• Lunger og luftveier<ul style="list-style-type: none"><li>- Kliniske undersøkelser og observasjoner</li><li>- Tilleggsundersøkelser/tester</li></ul></li><li>- Gjennomgang av behandling, vurdering av respons, og justering, innlæring</li><li>• Vurdering og anbefalinger:<ul style="list-style-type: none"><li>- Status og behov, ferdigheter</li><li>- Målsetting behandling og læring</li><li>- Forslag til behandling og tiltak, oppfølging</li></ul></li><li>• Arbeidskapasitet og arbeidstoleranse</li><li>• Bevegelighet i thorax og columna</li></ul>
---

Kilde: Standard i lungefysioterapi til pasienter med cystisk fibrose (8) Mal sist revidert 2022. Se sjekklister (**vedlegg 1, lenke**).

Litteratur: Lungefysioterapi - en dynamisk prosess (8). *Helsedirektoratet. Aktivitetshåndboken- Fysisk aktivitet i forebygging og behandling. Kap.19 CF.* <https://www.helsedirektoratet.no/veiledere/aktivitetshandboken/>

## Ressurser i et CF-senter

### Rammer og forutsetninger for et CF-senter

CF-senteret anbefales integrert i et universitetssykehus for å kunne håndtere de komplikasjoner og utfordringer som kan oppstå gjennom et livsløp med sykdommen. Dette inkluderer de fleste medisinske og helsefaglige områder hvor forskjellige yrkesgrupper samarbeider om utredning, diagnostisering, behandling og oppfølging av pasientene.

CF-senteret bør ha tilstrekkelig infrastruktur, areal og rom (poliklinikk, sengepost, fysioterapilokaler, møte- og arbeidsrom) for klinisk virksomhet og for å ivareta muligheter for tverrfaglig samarbeid. Arealene må være egnet, og virksomheten må ivareta smittevern, tverrfaglighet, samarbeid og effektiv drift. Det må i tillegg være virksomme rutiner for planlegging av opphold og kontroller for pasientene, og gode behandlingssløyer (for eksempel mht. fysioterapi). Dette og tilstrekkelige ressurser er forutsetninger for å kunne tilby god omsorg i tråd med anbefalinger fra ECFS. Det stilles særlige krav til infeksjonskontroll og rutiner for hygiene ved CF for å unngå kryss-smitte mellom pasienter, og smittespredning av mikrober til omgivelsene.

Det anbefales individuell isolering og enerom til alle inneliggende pasienter med CF med tiltak for basal-, kontakt- og luftsmitte etter behov. Å medbringe eget behandlingsutstyr er nødvendig for bruk i behandling, og for faglig vurdering av hygienisk og teknisk standard.





For lungefysioterapi ved CF kreves det egne, egnede lokaler og utstyr som muliggjør gjennomføring av inhalasjon og behandling for både barn og voksne, herunder bruk av fysisk aktivitet som del av behandlingen.

Smitteverntiltak er spesielt viktig i forbindelse med lungefysioterapi, og prosedyre for hygieniske tiltak bør foreligge for aktuelt fysioterapilokale. Det samme gjelder prosedyre for renhold av fysioterapilokalet (ehåndbok: Hygieniske tiltak ifb. lungefysioterapi. Renhold ifb. lungefysioterapi: <http://ehandbok.ous-hf.no/document/134602>).

CF-senteret skal ha enkel tilgang til spesialistundersøkelser som inkluderer (4):

- Biokjemiske laboratorier:
  - Fettløselige vitaminer, svetteanalyse, aminoglykosid-speil, glukosemetabolisme
- Mikrobiologisk avdeling:
  - Diagnostikk av Burkholderia, non-tuberkuløse mykobakterier, sopp-infeksjoner
  - Molekylær patogen typing og immunologiske undersøkelser for ABPA
- Lungefysiologiske undersøkelser:
  - Spirometri både til bruk på poliklinikk og avdeling (bærbart)
  - Puls oksymetri, blodgass og Tosca
  - Anstrengelsestesting og fitness-to-fly-testing
- Røntgen og nukleærmedisinsk avdeling:
  - CT undersøkelse
  - Ultralyd lever
  - Bentetthetsmåling: Dual-energy x-ray absorptiometry (DEXA)
- Audiometri og fleksibel bronkoskopi bør også være tilgjengelig.

### **Anbefalt bemanning**

I tabell 8 listes ECFS anbefalinger for bemanning av et tverrfaglig CF-senter for barn og for voksne (4). Bemanningen bør ses i lys av helsetjenestens organisering, av geografiske forhold, og lokale/regionale variasjoner i behandlingstilbudet. Bemanningen bør også ta høyde for delt omsorg som arbeidsmodell og ta hensyn til behov for utreise. Dette betyr at behov for bemanning per pasient ved et CF-senter i Norge kan måtte være høyere enn i tett befolkete områder ellers i Europa.



**Barn og Voksne:** Anbefalte ressurser (heltid) etter antall pasienter som får all sin behandling i CF-senteret tilpasset etter Conway et al (4). I tilfeller hvor det er angitt to tall gjelder det høyeste tallet for voksenomsorg.

**Tabell 8:** Anbefalinger for bemanning av et tverrfaglig CF senter i hel omsorg.

Tverrfaglig team	Per 100 pasienter	Per 150 pasienter	≥ 250 pasienter
CF-Lege*	1,6- 1,7	3-3,3	4,5
Spesialsykepleier	2	3	4-5
Fysioterapeut	2	3-4	4-6
Klinisk ernæringsfysiolog	0,5	1	1,5-2
Psykolog	0,5	1	1,5-2
Sosionom	0,5	1	1-2
Farmasøyt	0,5	1	1
Sekretær	0,5	1	2
Register-koordinator	0,4	0,8	1

\* Legeressurser er her slått sammen i forhold til original tabell.

Tabell for barn og voksne slått sammen til en. Jf. referanse (4). Dette var mulig pga. feil i originaltabellen for barn (korrespondanse med 2. forfatter) hvor antall pasienter i 2. kolonne skulle være 100 og ikke 50.

## Kvalifikasjoner, roller og oppgaver ved et CF-senter

Det er nødvendig med tverrfaglig oppfølging av CF-pasienter da sykdommen rammer flere organer og kan påvirke psykososial helse. Målsetningen med behandlingen er å utsette forverring og forebygge tap av funksjon, og å leve best mulig med diagnosen.

Et CF-senter må legge til rette for at de ulike profesjonene i senteret opprettholder og øker sin spesialkompetanse og er oppdatert på evidensbasert medisinsk praksis. Dette gjøres ved å delta på relevante kurs, forelesninger, nasjonale og internasjonale konferanser, som medlemskap og deltakelse i nasjonale og internasjonale nettverk og gjennom aktive bidrag i kvalitetsforbedringsarbeid. Alle faggrupper deltar i tverrfaglige kliniske møter.

Det medisinskfaglige ansvaret ved et CF-senter ligger vanligvis hos leder. Dersom leder ikke er lege må det oppnevnes en medisinsk faglig ansvarlig lege for CF-senteret. Den som har det medisinskfaglige ansvaret må ha kvalifikasjoner som beskrevet under punkt «Lege» nedenfor, og skal være klinisk aktiv i CF-omsorgen. Den medisinskfaglig ansvarlige legen skal ha lederansvar ved avgjørelser som krever medisinsk faglig kompetanse.

Nedenfor beskrives rollene og oppgavene til de ulike faggruppene som anbefales ved et CF-senter. I tillegg anbefales det for alle faggrupper:

- Ha gjennomgått opplæring i CF-behandling og omsorg
- Bidra i tilstrekkelig pasientarbeid



- Bidra i overgangsprosessen fra barn til voksen
- Bidra i undervisning og opplæring av helsepersonell, pasienter og pårørende.
- Bidra i fagutvikling og utarbeide og oppdatere evidensbasert kunnskap (standard, retningslinjer, og prosedyrer)
- Initiere og bidra i relevant forskning. Mastergrad eller forskererfaring på doktorgradsnivå er ønskelig

### Leder

#### Oppgaver:

- Leder skal være bindeleddet mellom CF-senterets behandlingsteam og sykehusledelsen.
- Lede det tverrfaglige behandlingsteamet og delta i ukentlige møter hvor både pasienter og forhold rundt drift av senteret diskuteres
- Overvåke senterets resultater og sørge for nødvendig kvalitetssikring (2). Sørge for at senterets pasientpopulasjoner inkluderes i nasjonal database. Gjøre data fra databasen tilgjengelig for nasjonal og internasjonal forskning og kvalitetssikring (ved for eksempel å bidra i det europeiske CF-registeret)
- Sørge for rekruttering av adekvat fagkompetanse til senteret, og at det etableres nettverk med andre spesialiteter som er nødvendig for optimal CF-omsorg
- Sikre at poliklinikken og sengepostene møter de krav som stilles ved moderne CF-omsorg
- Sikre god kommunikasjon mellom senter og brukere, og sørge for at brukere regelmessig får anledning til å evaluere senteret
- Initiere forskning lokalt og være senterets pådriver i forhold til multisenter nasjonale- og internasjonale studier
- Utvikle et undervisningsprogram for fremtidig CF helsepersonell
- Sikre at behandlingsteamet forblir oppdatert ved å stimulere til deltagelse i nasjonale og internasjonale møter og kongresser
- Sikre best mulig CF kompetanse ved lokale behandlingsteam med tanke på å redusere ulempene ved delt omsorg

### Lege

#### Kvalifikasjoner:

- Spesialist i indremedisin eller i barnesykdommer.
- For indremedisiner kreves fordypning i lungemedisin. For barnelege kreves fordypning i barnelungesykdommer eller barnegastroenterologi. Alternativt kreves lang erfaring i behandling av pasienter med CF
- Inklusjon av lege i spesialisering i behandlingsteamet er viktig for fagspredning og rekruttering
- Ha bred kunnskap om:
  - Sykdomsmanifestasjoner og komplikasjoner, fertilitet og graviditet, psykososiale aspekter, relevante undersøkelser, farmakologi og behandling, ernæring, indikasjon for organtransplantasjon etc.

#### Arbeidsoppgaver:

- Mottak av eller tilse pasienter som innlegges elektivt
- Så langt som mulig å ha overoppsyn med behandlingsopplegg for pasienter som kommer med akutte problemstillinger til poliklinisk undersøkelse/innleggelse



- Bidra til å etablere nettverk med andre spesialiteter som er nødvendig for optimal CF-omsorg
- Bidra til at leger med interesse for CF får nødvendig opplæring ved senteret
- Minst 50% av arbeidstiden skal brukes til CF-relatert arbeid

### Sykepleier

#### Kvalifikasjoner:

- Minimum 5 års erfaring fra klinisk arbeid etter grunnutdanning
- Det er ønskelig med videreutdanning innen sykepleie eller helsefag (f.eks. klinisk spesialist i sykepleie, spesialsykepleier innen helse, pediatri, lungesykdommer, psykisk helse, smittevern)
- Spesialkompetanse på CF inkludert infeksjonskontroll
- Oppdatert på CF-forskning og kunnskapsbasert praksis

#### Arbeidsoppgaver:

- *Koordinerende funksjon (i samarbeid med merkantilt personell)*
  - Førstelinjekontakt med pasient og pårørende
  - Pasientadministrasjon med koordinering av individuelle pasientforløp, tverrfaglige ressurser og behandlingsskjede
  - Infeksjonskontroll med klinisk tilrettelegging i samsvar med internasjonale anbefalinger for CF
  - Registrering av pasientdata til CF register
  - Bruke mesteparten av sin arbeidstid til CF-senterarbeid
- *Klinisk funksjon*
  - Iverksetting og observasjon av medisinsk behandling etter legens forordning
  - Administrering og håndtering av ordinerte legemidler til pasienten
  - Informasjon og opplæring for hjemmebehandling med legemidler og sondemat for pasient og pårørende – særskilt intravenøs behandling og inhalasjon av antibiotika
  - Være involvert gjennom livsløpet til CF-pasienter og barn/søsken som pårørende med støtte, informasjon og opplæring generelt og i utfordrende faser

### Fysioterapeut

#### Kvalifikasjoner

- Fysioterapeut med norsk autorisasjon
- Bred kunnskap i lungefysioterapi og relevant klinisk erfaring
- Videreutdanning/fordypning i lungefysioterapi (spesialfysioterapeut, spesialist i hjerte-lungefysioterapi)
- Bør ha pedagogiske kunnskaper, og ferdigheter/erfaring med hhv. barn og/eller voksne
- Stillingsprosent: 100%. Stillingen bør i hovedsak brukes til CF-senter arbeid

#### Arbeidsoppgaver:

- *Klinisk virksomhet: Poliklinisk kontroll, årskontroll - oppfølging*
  - Bidra med forebyggende behandling fra diagnosetidspunktet
  - Kartlegge/vurdere status i lunger og luftveier, behandlingsbehov og ferdigheter



- Etablere/justere inhalasjon og behandling - tilpasse individuelt
  - Ivareta læreprosess i henhold til alder, milepæler og behov
  - Utadrettet virksomhet for praktisk veiledning og etablering av behandling lokalt
  - Kartlegge/vurdere fysisk funksjon og behov for tiltak: Kroppsholdning, bevegelighet i thorax og columna, muskelstyrke, og arbeidskapasitet og arbeidstoleranse (29)
  - Arbeide for virksomme behandlingssløyfer, og samarbeide mellom fysioterapeuter på CF-senter i spesialisthelsetjenesten, og primærhelsetjenesten
- *Fagutvikling, forskning, kunnskapsformidling*
    - Bidra i fagutvikling og forskning
    - Rapportere og registrere data i fysioterapi, og bidra med aktuelle data til CF-kvalitetsregister for å evaluere omsorgen (4)
    - Bidra med kunnskapsformidling og oppdatering av faglig kunnskap

### Klinisk ernæringsfysiolog

#### Kvalifikasjoner:

- Klinisk ernæringsfysiolog med norsk autorisasjon
- Bør ha relevant klinisk erfaring
- Kunnskap om behandling av ernæringsmessige utfordringer og komplikasjoner

#### Arbeidsoppgaver:

- Bidra til god ernæringsbehandling gjennom å følge pasienter og overvåke behandlingsresultater
- Ha konsultasjoner i poliklinikk, ved årskontroller og under innleggelse. Hyppighet og innhold i konsultasjonene vil variere med alder og klinisk status
- Samarbeide med klinisk ernæringsfysiolog lokalt ved delt omsorg
- Samarbeide med kliniske ernæringsfysiologer med annen spesialkompetanse ved behov
- Bidra til kompetansespredning og opplæring av kliniske ernæringsfysiologer og annet helsepersonell som er involvert i CF-omsorg

### Psykolog

#### Kvalifikasjoner:

- Psykolog med norsk autorisasjon og erfaring fra klinisk arbeid med barn, ungdom og voksne
- Klinisk erfaring med CF-senterets diagnoser, andre sjeldne diagnoser eller andre kroniske lungesykdommer
- Erfaring fra fagutviklingsarbeid, samfunnspsykologi og system-rettet arbeid.
- Forskningskompetanse og erfaring fra internasjonalt arbeid
- Formidlingskompetanse på norsk og engelsk



- Ha kjennskap til aktuelle metoder som for eksempel motiverende samtale og kognitiv terapi

#### Arbeidsoppgaver:

- Tverrfaglig oppfølging av pasienter og pårørende basert på klinisk erfaringskompetanse, i samarbeid med lokalt og regionalt tjenestetilbud for psykisk helse
- Arbeide for en god nasjonal omsorg på bakgrunn av evidensbasert psykologisk praksis, nasjonale og internasjonale retningslinjer
- Implementere internasjonale retningslinjer for screening av angst og depresjon hos barn, unge og voksne med cystisk fibrose og bidra til senterets forskning og evaluering av dette
- Arbeide for lokal, regional og nasjonal kompetanseheving, og bidra til senterets oppbygging og spredning av kompetanse på psykologifeltet

#### Sosionom

##### Kvalifikasjoner:

- Godkjent sosionomutdanning, gjerne med relevant videreutdanning eller mastergrad.
- Ha kompetanse på psykososiale aspekter ved kronisk sykdom og kunnskap om klinisk helsepsykologi
- Ha kunnskap om relevante velferdsordninger og systemforståelse for å bistå i vurdering av behov for psykososiale tiltak og kontakt med aktuelt hjelpeapparat
- Ha kunnskap om CF og utfordringer og komplikasjoner med å leve med CF i ulike livsfaser

#### Arbeidsoppgaver:

- Kartlegge pasientens/familiens hjelpebehov og bidra til å iverksette tiltak, f.eks. i barnehage, skole, i hjemmet, i forbindelse med utdanning og arbeid
- Bidra med informasjon, råd og veiledning om relevante velferdsordninger
- Støttesamtale med pasient/pårørende. Tema vil være avhengig av livsfaser og helsetilstand. Aktuelle tema kan være: Mestring av livet med en kronisk og progredierende sykdom, etterlevelse av behandling, fokus på mestring og etablering av gode vaner, samtale om å få et barn med CF, om rollen som pårørende
- Der psykolog ikke er tilgjengelig: Bistå med implementering av screening for psykisk helse og sørge for adekvat oppfølging/tiltak ved behov

#### **Satsningsområder fremover**

Arbeidsgruppen ønsker å fremheve følgende viktige temaer som kan innvirke på praksis og videre utvikling av CF-omsorgen i Norge:

- Jobbe for tilgang til CFTR-modulatorbehandling for en størst mulig andel CF-pasienter, og avklare den videre rollen til standard symptomatisk behandling ved CF



etter introduksjon av CFTR-modulatorbehandling. Bidra til en tverrfaglig evaluering av CFTR-modulatorbehandlingen slik at man på sikt kan redusere behandlingsbyrden

- I en aldrende CF-populasjon er det nødvendig at behandlingsteamet tilegner seg kunnskap om nye helseutfordringer. I takt med økende alder og behandlingstilbud for CF-pasientene har kompleksiteten i behandling og overvåking av sykdommen økt betraktelig. Det er viktig for pasienten å minimalisere omsorgsbyrden for å opprettholde en god helsetilstand, også knyttet til adherence (24)
- Utarbeide rutiner for introduksjon av «Advanced care planning» og palliativ omsorg tidligere i sykdomsforløpet (5, 33)
- Videreutvikle og innføre større grad av hjemme-monitorering i CF-omsorgen, samt evaluere bruk av digital oppfølging. Et eksempel på dette er hjemmespirometri. Dette vil kunne forenkle og forbedre bruk av virtuelle konsultasjonsplattformer slik som videokonsultasjoner, føre til tidligere oppdagelse av forverret helsetilstand uavhengig av bostedsadresse og til at pasienten i større grad blir involvert i beslutninger vedrørende egen helse. Utvikle bruk av tverrfaglige videokonsultasjoner som supplement til eller erstatning for fysiske opphold på CF-senteret
- Implementere bruk av nye verktøy for tidlig diagnostikk av forverret lungesykdom, slik som multiple breath washout (MBW) for å bestemme lung clearance index (LCI).
- Implementere validerte skjema for regelmessig screening av psykisk helse i CF-omsorgen
- Utarbeide rutiner og program for overgang og overføring fra barn- til voksenavdeling/seksjon (for eksempel utformet som e-håndboksdokument)
- Utarbeide og implementere standardiserte rapporteringsmaler i alle faggrupper som også møter CF-registerets behov
- Kvalitetssikre norsk CF-omsorg blant annet gjennom aktiv bruk av vårt CF-register opp mot nasjonale og internasjonale registre
- Søke aktiv deltakelse i internasjonale forskningsprosjekter for å bidra til utvikling av ny behandling og diagnostikk av CF og CF-relaterte manifestasjoner
- Bidra aktivt inn mot utviklingsprosjekter i helsesektoren, for eksempel ved bygging av nye sykehus, for blant annet å sikre nødvendig smittevern ved oppfølging og behandling av CF-pasienter

### **Arbeidsgruppens anbefalinger**

Arbeidsgruppen mener at alle CF-pasienter i Norge bør få et helsetilbud i henhold til anbefalingene i dette dokumentet.

Videre anbefaler arbeidsgruppen at dokumentet revideres regelmessig hvert tredje år, og i tillegg ved større endringer i internasjonale anbefalinger.

Arbeidsgruppen anbefaler at man ved neste revisjon tar stilling til om dokumentet bør ha et nytt format for ytterligere å ta høyde for særnorske anbefalinger.



## Referanser:

1. Kerem E, Conway S, Elborn S, Heijerman H. Standards of care for patients with cystic fibrosis: A European consensus. *J Cyst Fibrosis Journal Translated Name Journal of Cystic Fibrosis*. 2005;4(1):7-26.
2. Stern M, Bertrand DP, Bignamini E, Corey M, Dembski B, Goss CH, et al. European Cystic Fibrosis Society Standards of Care: Quality Management in cystic fibrosis. *J Cyst Fibros*. 2014;13 Suppl 1:S43-59.
3. Smyth AR, Bell SC, Bojcin S, Bryon M, Duff A, Flume P, et al. European Cystic Fibrosis Society Standards of Care: Best Practice guidelines. *J Cyst Fibros*. 2014;13 Suppl 1:S23-42.
4. Conway S, Balfour-Lynn IM, De Rijcke K, Drevinek P, Foweraker J, Havermans T, et al. European Cystic Fibrosis Society Standards of Care: Framework for the Cystic Fibrosis Centre. *J Cyst Fibros*. 2014;13 Suppl 1:S3-22.
5. Castellani C, Duff AJA, Bell SC, Heijerman HGM, Munck A, Ratjen F, et al. ECFS best practice guidelines: the 2018 revision. *J Cyst Fibros*. 2018;17(2):153-78.
6. Clinical guidelines: Care of children with cystic fibrosis, 2020  
<https://www.rbht.nhs.uk/childrencf>: Royal Brompton and Harefiled Hospitals; [
7. Cystic Fibrosis Foundation Clinical Care Guidelines  
<https://www.cff.org/Care/Clinical-Care-Guidelines/>: Cystic Fibrosis Foundation; [
8. Gursli S, Jahnsen R, Korssund K, Sinding-Larsen C, Ustad T. Standard i lungefysioterapi for pasienter med cystisk fibrose i Norge. Norsk Fysioterapeutforbund 1996.
9. Gursli S. Lungefysioterapi - en dynamisk prosess. 1 ed. Oslo: Unipub forlag; 2005.
10. Turck D, Braegger CP, Colombo C, Declercq D, Morton A, Pancheva R, et al. ESPEN-ESPGHAN-ECFS guidelines on nutrition care for infants, children, and adults with cystic fibrosis. *Clin Nutr*. 2016;35(3):557-77.
11. Doring G, Flume P, Heijerman H, Elborn JS, Consensus Study G. Treatment of lung infection in patients with cystic fibrosis: current and future strategies. *J Cyst Fibros*. 2012;11(6):461-79.
12. Debray D, Kelly D, Houwen R, Strandvik B, Colombo C. Best practice guidance for the diagnosis and management of cystic fibrosis-associated liver disease. *J Cyst Fibros*. 2011;10 Suppl 2:S29-36.
13. Sermet-Gaudelus I, Bianchi ML, Garabedian M, Aris RM, Morton A, Hardin DS, et al. European cystic fibrosis bone mineralisation guidelines. *J Cyst Fibros*. 2011;10 Suppl 2:S16-23.
14. Quittner AL, Abbott J, Georgiopoulos AM, Goldbeck L, Smith B, Hempstead SE, et al. International Committee on Mental Health in Cystic Fibrosis: Cystic Fibrosis Foundation and European Cystic Fibrosis Society consensus statements for screening and treating depression and anxiety. *Thorax*. 2016;71(1):26-34.
15. Hadjiliadis D, Khoruts A, Zauber AG, Hempstead SE, Maisonneuve P, Lowenfels AB, et al. Cystic Fibrosis Colorectal Cancer Screening Consensus Recommendations. *Gastroenterology*. 2018;154(3):736-45 e14.
16. Helsedirektoratet. Prioriteringsveileder – psykisk helsevern for voksne [Nettdokument]. <https://www.helsedirektoratet.no/veiledere/prioriteringsveiledere/psykisk-helsevern-for-voksne>: Helsedirektoratet; 2015 [updated 02.11.2015].
17. Helsedirektoratet. Prioriteringsveileder – psykisk helsevern for barn og unge  
<https://www.helsedirektoratet.no/veiledere/prioriteringsveiledere/psykisk-helsevern-for-barn-og-unge>: Helsedirektoratet; 2015 [updated 02.11.2015].





18. Helsedirektoratet. Pakkeforløp for utredning og behandling i psykisk helsevern, voksne [Nettdokument]. <https://www.helsedirektoratet.no/pakkeforlop/psykiske-lidelser-voksne>; Helsedirektoratet; 2018 [updated 04.12.2020].
19. Helsedirektoratet. Pakkeforløp for utredning og behandling i psykisk helsevern, barn og unge [Nettdokument]. <https://www.helsedirektoratet.no/pakkeforlop/psykiske-lidelser-barn-og-unge>; Helsedirektoratet; 2018 [updated 19.05.2021].
20. Forskrift om habilitering og rehabilitering, individuell plan og koordinator [Nettdokument]. <https://lovdata.no/dokument/SF/forskrift/2011-12-16-1256>; Lovdata.no; [
21. Grut L, Kvam MH, Lippestad J-W. Sjeldne funksjonshemninger i Norge. Brukeres erfaringer med tjenesteapparatet. SINTEF A9231; 2008.
22. Grut L, Kvam MH, Lippestad J-W. Sjeldne funksjonshemninger i Norge. Brukeres erfaringer med tjenesteapparatet. SINTEF rapport. <https://sjeldnediagnoser.no/docs/pdf/annet/brukerundersokelsen.pdf2011>.
23. Hva er en sjelden diagnose? <https://www.helsenorge.no/sjeldne-diagnoser/hva-er-en-sjelden-diagnose/>; Nasjonal kompetansetjeneste for sjeldne diagnoser (NKSD); [updated 09.08.2019].
24. Bell SC, Mall MA, Gutierrez H, Macek M, Madge S, Davies JC, et al. The future of cystic fibrosis care: a global perspective. *Lancet Respir Med.* 2020;8(1):65-124.
25. Six Core Elements of Health Care Transition <https://www.gottransition.org/providers/index.cfm>; Got Transition Program; 2014-2021 [
26. Pediatriveiledere Fra Norsk barnelegeforening <https://www.helsebiblioteket.no/pediatriveiledere?menuitemkeylev1=5962&menuitemkeylev2=5969&key=1445542018> [
27. Kranzer K, Elamin WF, Cox H, Seddon JA, Ford N, Drobniewski F. A systematic review and meta-analysis of the efficacy and safety of N-acetylcysteine in preventing aminoglycoside-induced ototoxicity: implications for the treatment of multidrug-resistant TB. *Thorax.* 2015;70(11):1070-7.
28. Elson EC, Meier E, Oermann CM. The implementation of an aminoglycoside induced ototoxicity algorithm for people with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros.* 2021;20(2):284-7.
29. Gursli S. Lungefysioterp ved cystisk fibrose: Norsk forening for cystisk fibrose; 2016 [Available from: <https://www.cfnorge.no/assets/Fagartikler-interne/LFT-ved-CF-august-2016-Sandra-Gursli.pdf>].
30. Radtke T, Nevitt SJ, Hebestreit H, Kriemler S. Physical exercise training for cystic fibrosis. *Cochrane Database of Systematic Reviews.* 2017(11).
31. Lannefors L, Dennersten U, Gursli S, Stanghelle J. Cystisk Fibrose. Fysisk aktivitet i forebygging og behandling. In: Bahr R, editor. *Aktivitetshåndboken*: Helsedirektoratet; 2009. p. 250-65.
32. Rand S, Prasad SA. Exercise as part of a cystic fibrosis therapeutic routine. *Expert Review of Respiratory Medicine.* 2012;6(3):341-52.
33. Dellon EP, Chen E, Goggin J, Homa K, Marshall BC, Sabadosa KA, et al. Advance care planning in cystic fibrosis: Current practices, challenges, and opportunities. *J Cyst Fibros.* 2016;15(1):96-101.

