

## Cystisk fibrose

Innhold på Helsenorge.no:

<https://helsenorge.no/sykdom/sjeldne-diagnoser/cystisk-fibrose>

Cystisk fibrose er en medfødt og arvelig sykdom som fører til at de slimproduserende kjertlene i kroppen skiller ut et altfor seigt slim. Dette påvirker lungene, bukspyttkjertelen og mage-tarmkanalen. Sykdommen kan gi pustebesvær, infeksjoner i lungene og dårlig næringsopptak

Det er stor variasjon i alvorlighetsgrad og symptomer hos den enkelte som har sykdommen. Cystisk fibrose gir dårligere helse over tid, men god behandling og oppfølging kan forhindre og utsette sykdomsutviklingen. Personer med cystisk fibrose lever i dag lenger og bedre med sykdommen enn det som var vanlig tidligere.

Nye legemidler som behandler årsaken til cystisk fibrose er under utvikling og utprøving i Norge og internasjonalt. Foreløpig er det utviklet og tatt i bruk medikamenter kun for enkelte genvarianter. Der ser vi god effekt og mindre symptomer i pasientgruppen. Denne typen legemidler vil kunne få stor betydning i årene fremover.

### Symptomer på cystisk fibrose

De vanligste symptomene på cystisk fibrose er

- kronisk hoste med seigt slim fra lungenes luftveier
- tung pust
- tette bihuler
- fordøyelsesbesvær med treg eller løs mage og ufrivillig vekttap

Kronisk bihulebetennelse, samt nesepolypper kan også være tegn på cystisk fibrose.

På sikt kan cystisk fibrose kan gi symptomer fra flere organer, og føre til en rekke ulike komplikasjoner.

### Lunger og luftveier

Seigt slim som blir liggende i lungene kan redusere luftpassasjen og gi tung pust, men også danne grobunn for bakterier. Dette kan gi kroniske betennelser i lunger og luftveier, som på sikt kan skade lungevevet. Behandling med slimløsende midler og fjerning av slim er sentralt, likeledes bruk av antibiotika mot bakterier. Lungetransplantasjon kan være nødvendig for personer med cystisk fibrose som har fått store skader på lungene.

### Mage- og tarmkanalen

Enzymer som produseres i bukspyttkjertelen bidrar til at maten brytes ned i tarmen før næringsemnene tas opp i blodet. En bukspyttkjertel som ikke fungerer normalt vil derfor påvirke fordøyelsen.

Ved cystisk fibrose stenger det seige slimet bukspyttkjertelens veier, slik at enzymene ikke når tarmen. Dette hindrer en normal nedbrytning av fett, og opptak av fettløselige vitaminer som A, D, E og K. Det er derfor risiko for underernæring, vitaminmangel og mangel på viktige (essensielle) fettsyrer som kroppen ikke produserer selv. Et svekket opptak av kalk og D-vitamin kan gi nedsatt bentetthet og benskjørhet.

Hos enkelte personer med cystisk fibrose nedsettes bukspyttkjertelens funksjon først i tenårene eller senere. Hos omlag en femtedel fungerer den normalt hele livet.

## Økt risiko for diabetes

Bukspyttkjertelens insulinproduksjon kan også etterhvert bli skadet og føre til cystisk fibrose-relatert diabetes. Symptomene viser seg oftest fra 20-årsalder, men risikoen for å få diabetes øker med årene.

## Lever

Leveren er kroppens største kjertel. Herfra utsondres galle til tarmen for å lette oppsugingen av fett i maten. Galleutsondringen er nedsatt ved cystisk fibrose, noe som kan påvirke leveren. Hos noen få personer kan dette føre til at de utvikler symptomer på skrumplever og etterhvert sviktende leverfunksjon.

## Nyrer

Nyresten forekommer noe oftere hos personer med cystisk fibrose. Nyrene utsondrer også ulike stoffer raskere enn det som er vanlig hos friske. Enkelte legemidler kan derfor gis i større doser enn det som er vanlig.

## Nedsatt fruktbarhet

Barn med cystisk fibrose kan ha en forsinket pubertet sammenlignet med friske barn. Hos menn fungerer spermieproduksjonen som oftest normalt, men det seige slimet tetter sædlederne. Hos kvinner kan sekretet fra livmorhalsen være seigt og gjøre det vanskeligere å bli gravid. Assistert befruktning har vist seg å gi gode resultater.

Gravide kvinner med cystisk fibrose kan få en forverret lungefunksjon. Regelmessige kontroll og riktig behandling under graviditet er derfor viktig.

## Økt salttap

Personer med cystisk fibrose taper mye salt når de svetter. I vårt kalde klima er dette vanligvis ikke et problem, med unntak for de minste barna og ved besøk i varmere klima. Omgangssyke og oppkast kan også gi salttap.

Norsk forenings for cystisk fibrose:

<http://www.cfnorge.no/>

Norske senter for cystisk fibrose:

<https://oslo-universitetssykehus.no/fag-og-forskning/nasjonale-og-regionale-tjenester/norsk-senter-for-cystisk-fibrose>