

# Primær cilier dyskinesi (PCD)



NORSK FORENING  
FOR CYSTISK FIBROSE

En sjelden  
sykdom





CF

# Innhold

Norsk forening for cystisk fibrose (NFCF).....	4
<b>HVA ER PCD?.....</b>	<b>8</b>
Genetikk og arv.....	10
Hva er cilier? .....	10
<b>DIAGNOSTIKK .....</b>	<b>11</b>
<b>SYMPTOMER .....</b>	<b>12</b>
Lunger .....	12
Ører .....	13
Bihuler og nese .....	14
Hjernen .....	15
Fertilitet.....	15
Speilvendte organer .....	16
Fatigue.....	16
Prognose .....	17
<b>BEHANDLING.....</b>	<b>18</b>
Oppfølging.....	18
Lungefysioterapi.....	18
Smittevern og hygiene.....	19
Fysisk aktivitet og trening.....	20
Kosthold.....	20
Vaksinasjon.....	21
Antibiotika .....	21
Lungetransplantasjon.....	21
<b>LIVSFASER MED PCD .....</b>	<b>23</b>
Barn med PCD .....	23
Ung med PCD.....	25
Voksen med PCD .....	28
<b>PÅRØRENDE .....</b>	<b>31</b>
Partner .....	31
Foreldre .....	32
Søsken.....	32
Barn av forelder med PCD .....	32
Besteforeldre .....	33
<b>RESSURSER.....</b>	<b>34</b>



## Norsk forening for cystisk fibrose

Norsk forening for cystisk fibrose (NFCF) ble grunnlagt i 1976 og er en landsdekkende interesseorganisasjon for personer med cystisk fibrose (CF), primær ciliær dyskinesi (PCD) og deres pårørende. Ifølge internasjonal anbefaling skal personer med PCD følges opp i spesialisthelsetjenesten likt som ved cystisk fibrose. PCD har vært en del av NFCF siden 2015, etter at pasienter og pårørende innenfor PCD-miljøet selv valgte å gå inn i foreningen. Ettersom behandling og oppfølging av PCD og CF har mange likhetstrekk er det også naturlig at foreningen representerer begge diagnosene. Med en tilpasset systematisk oppfølging og spesialisert tverrfaglig behandling vil man få ny kunnskap og erfaring om sykdommen.

NFCF gir støtte og informasjon til personer med CF og PCD samt deres pårørende, og arbeider for økt bevissthet og bedre behandlingstilbud. Vi jobber for å forbedre hverdagen og livskvaliteten til de som lever med disse sjeldne sykdommene gjennom kunnskapsformidling, støtte, fellesskap og politisk påvirkning. Foreningen er organisert med en liten administrasjon som jobber fra hovedkontoret i Oslo, samt et sentralt styre og fire regionslag: Sør-Øst, Midt, Vest og Nord, for å sikre lokal tilstedeværelse der medlemmene bor. Vi samarbeider tett med helsepersonell og har et fagråd bestående av spesialisert helsepersonell som bidrar med rådgivning, utarbeidelse og kvalitetssikring av helsefaglig informasjon til våre kanaler og arrangementer.



**KUNNSKAP**

**SYNLIG**

**HANDLING**


**OMSORG**

### **Fremtidsmål/visjon**

Mennesker med CF og PCD skal ha samme muligheter som alle andre!

### **Formål/misjon**

NFCF er en partipolitisk uavhengig organisasjon som skal bidra til god livskvalitet og være et samlingspunkt og talerør for alle med CF/PCD og deres pårørende. NFCF skal løfte frem og jobbe med både politiske, helsefaglige og økonomiske saker for å sikre kjennskap og forståelse for de utfordringer og muligheter mennesker med CF/PCD og deres pårørende møter.



**Som medlem i NCF** blir du del av et sterkt fellesskap. Du får tilgang til kvalitetssikret kunnskap om CF og PCD, invitasjoner til kurs, samlinger og treff – både lokalt og nasjonalt, der du møter andre som forstår din hverdag. Våre likepersonstjenester gir deg mulighet til å dele erfaringer og få støtte fra andre medlemmer.

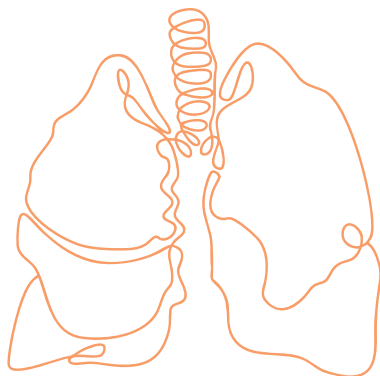
Din medlemskontingent bidrar direkte til arbeidet for bedre behandlingstilbud, raskere tilgang til nye medisiner, økt kompetanse i hjelpeapparatet og støtte til forskning. Sammen med andre gir du NCF en sterkere stemme i møte med politikere, myndigheter og øvrige beslutningstakere.



**VIL DU BLI MEDLEM?**

Da kan du registrere deg og din husstand som medlemmer på [cfnorge.no](https://cfnorge.no), ved å skanne QR-koden.





## Hva er PCD?

Primær ciliær dyskinesi (ofte forkortet til PCD) er en sjelden, medfødt og arvelig sykdom som skyldes defekter i oppbyggingen og funksjonen hos kroppens bevegelige cilier, også kalt flimmerhår. Disse mikroskopiske hårene sitter på slimhinnene i luftveiene, bihulene, ørene, hjernens hulrom og kjønnsorganene. De spiller en avgjørende rolle i å transportere slim, bakterier og støv ut av luftveiene, samt i å plassere indre organer korrekt under fosterutviklingen. Når ciliene ikke fungerer som de skal, har det konsekvenser for flere organer, særlig lunger, nese, bihuler og ører. Slim samler seg opp og skaper et miljø for kroniske infeksjoner.

Sykdommen rammer omtrent 1 av 7 500 nyfødte verden over, og i Norge er det noe sjeldnere, ca 1:10000 til 1:30000. Det betyr at det fødes 2–6 barn i Norge hvert år med PCD. I Norge er rundt 120 personer registrert i det nasjonale kvalitetsregisteret per 2026, men tallet er trolig høyere i realiteten på grunn av underdiagnostisering. PCD er en genetisk betinget sykdom med 60 ulike genfeil som gir forskjellige symptomer og alvorlighetsgrad, og diagnosen fastsettes etter diagnostiske kriterier med symptomer og kliniske funn. Selv om PCD er en livslang tilstand, kan tidlig diagnose og riktig behandling gi gode muligheter for et aktivt og godt liv.

Vanlige symptomer på

# PCD

Bronkiektasier

Luftveissymptomer  
(allerede som  
spedbarn)

Gjentatte  
lungeinfeksjoner

Våt hoste fra  
første leveår

Bihulebetennelser  
og kronisk snue



Gjentatte  
ørebetennelser

Speilvendte  
organer

Trøtt og lavt  
energinivå





## GENETIKK OG ARV

PCD arves vanligvis autosomalt recessivt. Det betyr at begge foreldre er friske bærere av en mutert genkopi hver. Ved hver graviditet er det 25 prosent risiko for at barnet får PCD, 50 prosent risiko for at barnet blir frisk bærer og 25 prosent risiko for at barnet verken får sykdommen eller bærer anlegg. Dette er under forutsetning at begge foreldre er friske bærere av genet. Hittil kjenner man rundt 60 gener som kan gi PCD når de er muterte. Hvilken genfeil man har, avgjør hvor alvorlig sykdommen blir og hvilke organer som rammes hardest.

## HVA ER CILIER?

Cilier, eller flimmerhår, er kroppens biologiske rengjøringsystem. På en kvadratcentimeter i nesen sitter det opptil en halv milliard flimmerhår som hele tiden slår synkront og skyver et tynt slimlag mot svelget sammen med støv, pollen, bakterier og virus. Det finnes mange ulike grunner til at flimmerhårene ikke fungerer som normalt. Hos personer med PCD kan flimmerhårene stå helt stille, slå for svakt, bevege seg usynkront, være for korte, for lange eller mangle viktige deler.

Cilier finnes ikke bare i luftveiene, men også i bihulene, mellomøret, øretrompeten, hjernens væskefylte hulrom, egglederne og som haler på sædcellene. Når flimmerhårene ikke fungerer, er man plaget med økt slimdannelse i luftveiene allerede ved fødselen. Hyppige lungebetennelser, bihulebetennelser og ørebetennelser er derfor vanlig. Den medfødte feilen på flimmerhårene er et bekreftende funn for de fleste som i dag er diagnostisert med PCD.

# Diagnostikk

Det kan ta mange år å få stilt PCD-diagnose fordi symptomene ligner vanlige luftveisinferksjoner eller andre sykdommer. Diagnosen må stilles gjennom en rekke undersøkelser, og det finnes foreløpig ingen enkelt metode som er fullstendig pålitelig. I Norge er diagnostikken sentralisert til Nasjonalt senter for sjeldne diagnoser, enhet lungesykdommer og cystisk fibrose ved Oslo universitetssykehus, Ullevål (NSLCF) eller Haukeland universitetssykehus i Bergen. Man bruker flere metoder samtidig: Grundig sykdomshistorie, kliniske undersøkelser hvor legen ser i nesen og ørene til pasienten og lytter på lungene, høyde- og vektmålinger, oksygenivå i blodet målt med saturasjonsmåling, gjennomgang av spørreskjema og sugeprobe av slim fra luftveiene (larynxaspirat) for mikrobiologisk analyse.



«Jeg hadde "CF" i over 25 år før elektronmikroskopi viste defekte cilier. Først som 43-åring bekreftet gentesten PCD.»

Kvinne med PCD.

# Symptomer

PCD er en sykdom som kan påvirke flere organer i kroppen, og symptomene varierer svært mye fra person til person, og avhenger av hvilken genfeil man har, hvordan sykdommen utvikler seg over tid, og hvilken effekt behandlingen har. Det vil si at ikke alle opplever de samme symptomene, og det er sjeldent noen som har absolutt alle symptomene som kan høre til sykdommen. Noen organer kan være mer rammet enn andre, og alvorlighetsgraden er som nevnt før – individuell. Personer med lik genfeil behøver nødvendigvis heller ikke å ha likt sykdomsbilde. Det finnes likevel noen symptomer som er typiske for PCD, nedenfor finner du de kategorisert ved de ulike organene som påvirkes av flimmerhårene.

## LUNGER

PCD påvirker lungene, nærmere bestemt bronkiene. Bronkiene kan på mange måter se ut som et tre med grener opp-ned. Bronkiene starter der luftrøret deler seg, og strekker seg ut til de minste endeforgreningene i lungene. Deres hovedoppgave er å lede, varme opp og fukte luften som pustes inn. Innvendig er bronkiene dekket av en slimhinne med flimmerhår, som normalt vifter slim oppover mot svelget. Ved PCD blir slim liggende stille i luftveiene, bakterier får feste, og gjentatte infeksjoner oppstår. Over tid kan dette gi bronkiektasier (utvidede bronkier), kronisk lungeinfeksjon og



etter hvert nedsatt lungefunksjon. En av de vanligste og mest utfordrende bakteriene for personer med PCD er *Pseudomonas aeruginosa*. Mange med PCD kan få atelektase. Slim kan lage "plugger" som igjen blokkerer bronkiene, og deler av lungen blir lufttom og kan klappe sammen, dette er en atelektase. Atelektase kan være forbigående, men kan over tid bli kronisk og medføre irreversible forandringer i lungevevet.



«Jeg har hatt *Pseudomonas* siden ung alder og får antibiotika nesten kontinuerlig. Det er tøft for kroppen.»

Kvinne med PCD

### ØRER

Mange med PCD får gjentatte ørebetennelser. Slim samles i mellomøret fordi øretrompeten ikke klarer å tømme seg. Dette kan gi nedsatt hørsel, behov for dren (rør) i trommehinnen og i noen tilfeller høreapparat. I senere tid har det også vært økt søkelys på potensielle bi-effekter ved et slikt dren, og det er derfor mange som blir rådet om å ikke sette det inn, men heller behandle det med for eksempel antibiotika.



«Når jeg har ørebetennelser må jeg konsentrere meg ekstra for å høre hva folk sier. Det gjør meg utrolig sliten.»

Mann med PCD



### BIHULER OG NESE

PCD kan påvirke nese og bihuler, ved at bihulene ikke klarer å transportere slim ut. Resultatet blir sekretstagnasjon som påvirker til kronisk snue, bihulebetennelser, hodepine, nedsatt luktesans og noen ganger nesepolypper. Mange må skylle nesene daglig og snyter seg ofte - opptil 100 ganger i døgnet.

Hos enkelte med PCD forekommer hypoplasi i bihulene, som betyr at det enten er en underutvikling eller redusert størrelse av bihulene. Dette kommer som en konsekvens av den defekte ciliefunksjonen som påvirker normal sinus-utvikling.



«Jeg snyter meg nesten  
100 ganger hver dag  
– ja, jeg har telt!»

Mann med PCD

## HJERNEN

Ciliene i hjernens væskekanaler er sjelden et stort problem, men hos noen PCD-varianter kan de gi økt trykk og hydrocefalus (vannhode). Hodepine forekommer også hos enkelte, men dette er ikke blant de vanligste symptomene.

## FERTILITET

De fleste menn med PCD (ca. 80 %) har nedsatt eller ingen fertilitet fordi sædcellenes haler er cilier som ikke svømmer normalt. Hos kvinner (ca. 60 %) kan cilier i egglederne være for dårlige til å transportere egget. Heldigvis finnes det hjelp for dette, og i Norge er assistert befruktning (IVF/ICSI) en god mulighet dersom man skulle ønske å stifte familie.



«Jeg har ikke kunnet få barn på grunn av PCD. Det har vært en egen sorg parallelt med alt det andre.»

Kvinne med PCD.



«Jeg er heldig – til tross for PCD har jeg fått den familien jeg drømte om på naturlig vis.»

Kvinne med PCD.

## SPEILVENDTE ORGANER

Hos omtrent halvparten av de med PCD ligger organene speilvendt, også kalt situs inversus. Dette skjer fordi cilier i fosterstadiet ikke klarer å styre riktig plassering av organene. Det utgjør ikke noen direkte helseisriko da organene fungerer normalt, selv om de er på motsatt side. Likevel er situs inversus et tydelig tegn på PCD, og det hjelper ofte leger å stille diagnosen raskere.

For noen med situs inversus finnes det indikasjoner på at de asymmetriske organene kan ha en sammenheng med utvikling av skoliose, eller ryggskjevhet. Studier viser nemlig at forekomsten av skoliose er høyere hos PCD-pasienter enn hos allmennbefolkningen.



## FATIGUE

Fatigue (utmattelse eller kronisk tretthet) er også et vanlig symptom hos mennesker med PCD. Det oppstår som følge av den høye sykdomsbyrden med kroniske infeksjoner, vedvarende betennelser, og redusert lungefunksjon. Mange med PCD opplever også søvnforstyrrelser av flere grunner knyttet til sykdommens påvirkning på luftveier og slimhinnefunksjon. De vanligste og mest dokumenterte årsakene er obstruktiv søvnapné, rastløs søvn eller nattlig hoste, og er med på å påvirke fatigue på dagtid ytterligere.



## PROGNOSE

Prognosen for personer med PCD varierer betydelig avhengig av genmutasjon og individuelt sykdomsbilde. Noen lever med milde symptomer, mens andre opplever alvorlige komplikasjoner som bronkiektasier, atelektase eller kroniske infeksjoner, særlig i lungene og bihulene. Tidlig diagnose og tilpasset behandling kan forbedre livskvaliteten og redusere risikoen for lungeskader. Bronkiektasier utvikles hos nesten alle med PCD, ofte tidlig i livet, og kan føre til et komplekst sykdomsbilde. Hjertefeil, hørselsnedsettelse og infertilitet kan også påvirke prognosen, men med individuelt tilpasset behandling og god oppfølging kan mange leve et aktivt liv. Selv om PCD er en sykdom man vil leve med resten av livet, er det ikke noe som tyder på at personer med PCD lever kortere enn gjennomsnittet i befolkningen.

# Behandling

Det finnes ingen årsakskorrigerende behandling for PCD, men anbefalt behandling og oppfølging kan gi et tilnærmet normalt liv. Målet med behandlingen er å hjelpe kroppen med å bli kvitt slim og å forebygge infeksjoner som kan gi komplikasjoner som lungeskader og nedsatt lungefunksjon. Jo tidligere diagnostisering, jo raskere kan man begynne behandling som vil være viktig for å redusere forverring i sykdomsbildet.

## OPPFØLGING

I Norge følges pasienter med PCD opp ved Nasjonalt senter for sjeldne diagnoser, enhet lungesykdommer og cystisk fibrose (NSLCF) OUS i Oslo og ved Haukeland universitetssykehus. Personer med PCD har behov for tverrfaglig oppfølging av fagpersoner med kompetanse på PCD. Alle bør få oppfølging av barnelege/lungelege, fysioterapeut, spesialsykepleier, øre-nese-hals-spesialist, eventuelt psykolog, klinisk sosionom og klinisk ernæringsfysiolog. Med god behandling og oppfølging vil omkring to tredjedeler ha en relativt stabil lungefunksjon.

## LUNGEFYSIOTERAPI

Slimmobiliserende lungebehandling er en sentral del av den daglige forebyggende behandlingen ved PCD. Inhalasjon av saltvann via forstøverapparat brukes for å tynne ut og løsne slimet, slik at det blir lettere å hoste opp. Det er viktig å få god opplæring i inhalasjonsteknikk og puste- og hosteteknikker, dette for å flytte og fjerne slimet på en effektiv og skånsom måte. Regelmessig fysisk aktivitet er også viktig da dypere pust kan bidra til å løsne og transportere slim i luftveiene.



Neseskylling anbefales til alle med PCD for å løsne slim i nese og bihuler. De minste barna kan bruke saltvannsspray eller –dråper, mens større barn, ungdom og voksne ofte har god nytte av neseskylning med nesehorn, flaske eller sprøyte.

I årene som kommer forventes økt forskningsaktivitet på PCD. Dette er avgjørende for å utvikle bedre behandlingsmetoder og forbedre prognosen. Målet er å gi personer med PCD best mulig lungehelse og høyest mulig livskvalitet i fremtiden.

### **SMITTEVERN OG HYGIENE**

Personer med PCD har et svekket forsvar i luftveiene og kan derfor ikke bekjempe sykdomsfremkallende mikrober på samme måte som hos friske. Forebyggende smitteverntiltak er derfor helt avgjørende for å beskytte helsen og bevare lungefunksjonen best mulig gjennom livet. Internasjonalt samarbeider eksperter kontinuerlig om å vurdere og oppdatere anbefalinger for smittevern, blant annet for å hindre smitte mellom personer med PCD eller lignende sykdommer, og for å unngå egen-smitte via urent utstyr. Dette betyr likevel ikke at man må unngå sosiale sammenkomster sammen med andre med diagnosen. Det er fullt mulig å møtes på en trygg måte. For eksempel arrangerer NCFCF jevnlig treff og samlinger, som den årlige læringshelgen, der deltakerne kan treffes trygt ved å følge gjeldende smittevernregler, som du finner på våre nettsider: [Smittevern | CF Norge](#).



## FYSISK AKTIVITET OG TRENING

Regelmessig fysisk aktivitet og trening er en sentral del av behandlingen ved PCD. Det hjelper til med å løsne og flytte slim i luftveiene, bedre lungefunksjonen, bedre kondisjonen og styrke både kropp og psyke. Hvis hensikten er å fjerne slim er det viktig at aktiviteten foregår et sted hvor det er mulig. Hvis hensikten er bedre fysisk form må treningen oppleves lystbetont for å opprettholde kontinuitet og motivasjon.



## KOSTHOLD

På grunn av kronisk betennelse, infeksjoner og evt økt pustefrekvens har mange med PCD høyere energibehov enn friske. Dette kan føre til redusert vekst, lavere BMI eller underernæring hos noen, spesielt barn. Et næringsrikt kosthold er derfor ekstra viktig for å dekke energibehovet, støtte vekst, styrke immunforsvaret og unngå undervekt. Vitamin D-mangel er vanlig hos personer med PCD, så det er anbefalt å inkludere fet fisk, egg og meieriprodukter tilsatt vitamin D, samt få nivåene sjekket regelmessig hos legen, da tilskudd ofte trengs. Mange i Norge har lavt nivå av Vitamin D, selv om de ikke har PCD. Hvis appetitten er redusert på grunn av hoste eller tretthet, kan næringsdrikker også være en praktisk måte å øke inntaket på.

## VAKSINASJON

I tillegg til å følge det nasjonale programmet for barnevaksinasjoner er det anbefalt årlig vaksinasjon mot influensa for barn som er over 6 måneder gamle. Videre bør barn under ett år få tilførsel av immunglobuliner mot RS-virus. For voksne med PCD anbefales det å følge det nasjonale programmet for vaksiner hos voksne (oppfriskningsvaksiner og nye vaksiner). Folkehelseinstituttets anbefalinger for sesongvaksiner som årlig influensavaksine og andre aktuelle vaksiner for personer med lungesykdommer gjelder også ved PCD.

## ANTIBIOTIKA

I perioder med økt slimdannelse og infeksjoner i lunger og luftveier kan individer med PCD ha behov for antibiotikabehandling. Dette kan gis som mikstur eller tablett/kapsler, som inhalasjon eller som en infusjon med plastkateter inn i blodåren (intravenøst).

## LUNGETRANSPANTASJON

I Norge viser registerdata at lungefunksjon holder seg relativt stabil hos godt behandlede voksne, men faller raskere ved sen diagnose. Lunge-  
transplantasjon er derfor et tilbud til de få med PCD som har behov for livreddende behandling med nye lunger. Les mer om transplantasjon på: [Stiftelsen Organdonasjon](#). Kontinuerlig forskning og kampanjer for å øke kunnskap og oppmerksomhet rundt PCD er viktig. Det vil bidra til å forbedre behandlingen og fremtidsutsiktene ved PCD.







## Livsfaser med PCD

Å leve med PCD kan være krevende, både fysisk, psykisk og sosialt. Kronisk fatigue, daglig sykdomsfølelse og omfattende behandlingsregimer kan begrense hverdagen. Samtidig er det svært mange som lever gode og meningsfulle liv med PCD. Tilpassede behandlinger, støtte fra fagpersoner i det tverrfaglige PCD-teamet, og kontakt med andre i lignende situasjoner gjennom NFCF hjelper. Å ha kunnskap om sin egen sykdom og dele erfaringer med andre kan styrke mestring og livskvalitet. NFCF tilbyr likepersonstjeneste, webinarer og samlinger. Både fysisk og digitalt. Fordi PCD er en livsvarig sykdom, vil den uansett være med på å prege deg gjennom livets ulike faser. Under kan du lese om PCD i de ulike livsfasene.

### **BARN MED PCD**

#### **Informere de rundt barnet og barnet selv om PCD**

Når barnet begynner i lekegrupper, barnehage, hos barnevakt eller utvidet familie, er det viktig å informere omsorgspersoner om PCD. Dette inkluderer god hygiene, smittevern, håndtering av inhalasjonsutstyr samt hvordan støtte barnet best mulig. Et rent og trygt miljø reduserer risiko for infeksjoner som kan forverre lungehelsen.

Det er anbefalt å begynne å forklare barnet om PCD tidlig tilpasset alder, modenhet, personlighet og emosjonelle behov. Hvis du er usikker på hvordan, spør PCD-teamet om råd. Etter hvert som barnet blir eldre og mer selvstendig, tar det gradvis mer ansvar for egen behandling – akkurat som for andre ting i livet. Et naturlig og åpent forhold til sykdommen hjelper i denne prosessen.

## Individuell plan (IP)

I barnehage og skole kan en individuell plan (IP) være et verdifullt verktøy. Den beskriver barnets behov (f.eks. pauser til inhalasjon, neseskylning, ekstra hvile ved tretthet) og gir veiledning til hvordan ivareta dem. Planen utarbeides i samarbeid med foreldre, barnehage/skole, lokal helsetjeneste og PCD-team. Den gir klar oversikt over mål, tiltak og ansvarsfordeling, og letter noe av koordineringsbyrden for foreldrene.

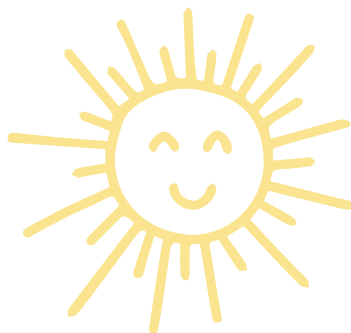
## Barnehage

Barn med PCD går ofte i barnehage som andre, men grundig planlegging er viktig. Planlegg oppstart i samråd med barnehagepersonell og helsepersonell. Vurder behov for ekstra ressurs (barnehagen søker om tildeling). Mange anbefaler å utsette starten til etter 2 år, slik at behandling og rutiner er godt etablert, og familien har tilpasset seg hverdagen. Begynn gjerne planleggingen et år i forveien. PCD er en sjelden diagnose, så personalet trenger opplæring i sykdommen, smittevern, renhold og behandling. Når det gjelder å informere andre foreldre, velger de fleste å være åpne med de andre barna og foreldrene, og forteller enten selv eller via personalet eller helsepersonell.



## Skole

Overgangen til skole krever i likhet med barnehage litt ekstra planlegging, og det er anbefalt å starte høsten før skolestart. Erfaringer fra barnehagen vil i denne prosessen være verdifulle. Skolen vurderer behov for ekstra ressurser i samråd med foreldre og behandlere. Skolehverdagen er mer strukturert, så tilrettelegging er viktig. For barn med PCD er det viktig at det er nok pauser til behandling og hvile. Fleksible timer eller behandling på SFO kan hindre tap av undervisning.



På skole og SFO er det viktig med tilrettelegging for daglig renhold av klasserom, toaletter, garderober, gymsal, smittevern og hygiene. En IP bør derfor også utarbeides. I skolealder vil også andre klassekamerater være nysgjerrige. Noen barn velger å informere klassekameratene selv om sykdommen, mens andre foretrekker at foreldre, lærere eller helsepersonell tar seg av informasjonen. Det finnes også de som ikke ønsker å dele det i det hele tatt, og det er også helt greit. Det finnes ingen fasit her, hver familie har sin egen løsning som fungerer godt for dem.

## UNG MED PCD

Ungdomsårene handler om overgangen fra barn til voksen. Du får mer frihet, men også mer ansvar. For ungdom med PCD betyr det ofte å gradvis ta over behandling: inhalasjoner, neseskylning, fysioterapi, medisiner og ernæring. PCD-teamet støtter i overgangen til selvstendighet. Noen synes det er befriende å ha mer kontroll, mens andre føler frustrasjon over sykdommens begrensninger og et ønske om å være «som alle andre».

Siden PCD ofte ikke synes utenpå, kan det være vanskelig å bli trodd når man er sliten, har hoste eller trenger tilrettelegging. Det er helt forståelig at det føles urettferdig. Det kan også være utfordrende å vokse opp med en såpass sjelden sykdom fordi man ofte ikke har andre rundt seg man kan relatere til. Det viktigste for unge er ofte å ha noen man kan snakke med. NFCF har en egen PCD-gruppe på Facebook for norske pcdere, hvor man kan komme i kontakt med likesinnede. Ta kontakt med [post@nfcf.no](mailto:post@nfcf.no) for medlemskap i gruppen.

## Pubertet

Noen barn kan oppleve en lavere vekstrate og underernæring i barndommen og tidlig ungdomstid, før den ofte stabiliserer seg senere i livet. De fleste med PCD går inn i puberteten omtrent samtidig som jevnaldrende. Puberteten er for de aller fleste preget av mye tanker og følelser. For de med PCD er den også preget av daglige utfordringer med PCD som vedvarende våt hoste, slim i luftveiene, bihulebetennelse eller kronisk tretthet og fatigue. Disse symptomene kan gjøre perioden ekstra slitsom. PCD er også en diagnose med høy grad av underdiagnostisering, og mange får gjerne ikke diagnosen før i tenårene eller senere. Dette kan også være med på å gjøre puberteten og tenårene forvirrende for de som opplever symptombildene uten en forklaring. Når diagnosen endelig kommer, gir det ofte en viktig forklaring på symptomene og bedre verktøy til å håndtere hverdagen – både fysisk og følelsesmessig.





### Studier

Å flytte hjemmefra og starte på høyere utdanning med PCD krever litt planlegging og tilpasning, men med god struktur, støtte og kjennskap til egne behov er det fullt mulig å trives og lykkes. Mange opplever at det å ta større ansvar for egen helse og hverdag gir en følelse av mestring og frihet. Overgangen til voksenhelsetjenesten skjer ofte samtidig som studiestarten. Det betyr at du selv må ta initiativ til å følge opp kontroller, behandling og avtaler enten hos NSLCF eller hos lokalsykehus. Hvis du flytter til en ny by, er det anbefalt å bytte til en fastlege i nærheten og bli kjent med det lokale PCD-teamet eller oppfølgingen der.

Uten daglige påminnelser fra familien kan det bli utfordrende å holde rutiner som inhalasjoner, neseskylling, fysioterapi og rengjøring av behandlingsutstyr i en travel studiehverdag. Det hjelper å lage systemer som fungerer for deg. For eksempel påminnelser på telefonen, en fast ukentlig plan eller enkle visuelle hjelpemidler som en sjekkliste på veggen eller i en app.

Å kombinere fulltidsstudier med deltidsjobb eller andre forpliktelser kan være ekstra krevende på grunn av fatigue, infeksjoner eller tidsbruk til daglig behandling. Heldigvis finnes det gode støtteordninger: Lånkassen tilbyr tilleggstipend for studenter med nedsatt funksjonsevne. Stipendet er ment for de som ikke kan jobbe ved siden av studiene på grunn av helsen.

## VOKSEN MED PCD

Voksenlivet med PCD er som de fleste andre liv, både fylt med gleder og utfordringer. Noen nyter frihet og større handlingsrom, mens andre synes det er mer krevende å leve med en livslang diagnose. Mens noen balanserer daglig behandling og hverdag med jobb, finner andre mening og styrke gjennom andre aktiviteter eller prioriteringer. Det finnes ingen standard mal for hvordan et voksenliv med PCD ser ut – akkurat som det ikke finnes en standard for et «ordinært» voksenliv. Samtidig er det noen temaer som ofte berører voksne med PCD ekstra, og i dette kapittelet gir vi informasjon og perspektiver om disse.

## Familieplanlegging

Når man er voksen er det vanlig for mange å begynne å tenke på å stifte familie, og for personer med PCD er dette selvsagt ikke et unntak. Det finnes gode muligheter for barn, men det krever ofte ekstra planlegging, tid og tett oppfølging fra helsepersonell. Hos menn med PCD er fertiliteten ofte nedsatt eller fraværende fordi sædcellene har redusert eller manglende bevegelighet på grunn av feil i flagellene. Det finnes også dem som får barn naturlig, men for mange vil det bli aktuelt med assistert befruktning slik som IVF/ICSI. I Norge har vi heldigvis gode støtteordninger for dette.

Kvinner med PCD har som regel bedre fertilitet enn menn, men ca. 60 % opplever subfertilitet – ofte knyttet til nedsatt ciliefunksjon i egglederne. Det er også økt risiko for ektopisk graviditet. Tett oppfølging av helsepersonell er derfor anbefalt. Noen kan likevel bli gravide naturlig, og assistert befruktning (som IUI eller IVF) er ofte effektivt ved behov. Uansett kjønn anbefales det å kontakte PCD-teamet i god tid – gjerne minst ett år før planlagt graviditet.

PCD arves autosomt recessivt, som vil si at personer med PCD alltid vil gi en defekt genkopi videre til barnet. Hvis partneren også er bærer av samme mutasjon, er det 50 % risiko for at barnet får PCD. Ettersom PCD er en såpass sjelden sykdom, vil de fleste ikke møte en partner som er bærer av PCD-genet, og ingen av barna vil dermed få PCD. Dersom man likevel ønsker å være helt sikker, kan genetisk veiledning og testing av partner anbefales tidlig i prosessen for å kartlegge risikoen og ta informerte valg.



## Arbeidsliv

For noen voksne med PCD vil det å ivareta egen helse føles som en fulltidsjobb i seg selv. For andre er det fullt mulig å ha et meningsfullt og tilfredsstillende yrkesliv. Sykdommens natur kan likevel kreve tilrettelegging i arbeidslivet: Behandlingsrutiner og hvile må passe inn i arbeidshverdagen, og det kan bli nødvendig med fravær ved legebesøk, infeksjoner eller perioder med forverring av helsen. Flexibilitet er ofte nøkkelen. Det kan innebære hjemmekontor, ekstra hvilepauser, tilpassede oppgaver, overgang til en annen rolle eller redusert stillingsprosent for noen, mens andre opprettholder full kapasitet med riktige tilpasninger.

Når du velger yrke, er det lurt å tenke på hva som passer helsen din: Unngå miljøer med mye støv, røyk, kjemikalier eller høy smitterisiko (f.eks. barnehager eller sykehus), da dette kan irritere lungene eller øke infeksjonsfaren. En god vurdering av hva som fungerer for deg er viktig. Det finnes mange muligheter for god utdanning og jobb som passer. Dersom helseutfordringer gjør det vanskelig å komme i eller stå i arbeid, har du rett til støtte og tilrettelegging fra NAV (Arbeids- og velferdsforvaltningen i Norge). Ta kontakt med NAV for veiledning om muligheter som passer din situasjon.

## Forskning og fremtid

Forskningen på PCD er i stadig utvikling. Over 60 gener er identifisert, og arbeidet med å kartlegge flere pågår, og nye slimløsende medisiner som Idrevloride er under utprøving. Norge har et av Europas få nasjonale PCD-register, og NSLCF deltar i internasjonale studier. Nye europeiske retningslinjer (ERS 2025) gir bedre diagnostikk og behandling. Tidlig diagnose og riktig oppfølging er nøkkelen til et lengre og friskere liv, og i fremtiden er det håp om at det vil være helt andre muligheter for de som lever med PCD.

**Del din historie!** PCD er en sjelden diagnose, og økt bevissthet er avgjørende for tidlig diagnostisering og bedre behandling. Del denne informasjonen og dine erfaringer for å støtte andre og styrke kunnskapen om PCD.

**Kontakt oss:** Norsk forening for cystisk fibrose  
E-post: [post@cfnorge.no](mailto:post@cfnorge.no)  
Nettside: [cfnorge.no](http://cfnorge.no)



## Pårørende

Å være nær noen med en livslang sykdom som PCD vekker ofte et bredt spekter av følelser. Enten du er forelder, søsken, besteforelder, barn eller partner, kan det tidvis by på tunge tanker. Samtidig er ingen pårørende-opplevelse lik – alle håndterer rollen på sin egen måte. Mange finner trøst og inspirasjon i å dele og lese om andres erfaringer og under finner du noen perspektiver fra de ulike rollene som pårørende.

### Partner

Som partner deler du hverdagen tett med personen som lever med sykdommen. Det kan føles utfordrende å se den du elsker ha dårlige dager, uten å kunne fjerne trettheten eller plagene. Mange tar på seg mye ansvar for støtte og praktiske ting, og det er helt normalt å ha vanskelige dager, særlig i forbindelse med tyngre sykdomsperioder. Det viktigste man kan gjøre som partner, er uansett å opparbeide seg kunnskap om diagnosen og for at man er med på å skape trygghet for din partner med PCD. Det er kanskje en del av hverdagen, men det trenger ikke å definere partneren din.

## Foreldre

Som forelder kan det gjøre vondt å se barnet ditt slite med vedvarende hoste, infeksjoner, fatigue og tidkrevende behandling som lungeinhalasjoner og neseskylning. Den komplekse behandlingsbyrden og bekymring for fremtiden kan føles overveldende. Mange foreldre bærer både praktisk og emosjonell belastning, og det er helt normalt å ha dager der bekymringene tar over. Likevel gir det mange stor styrke i å se barnet vokse, mestre behandling og finne glede midt i utfordringene.

Et godt råd er: Ta en dag av gangen. Stol på PCD-teamet, ta imot hjelp når den tilbys, og vær konkret med venner og familie om hva som letter hverdagen. NCF har likepersoner og en egen Facebook gruppe hvor du kan komme i kontakt med andre foreldre. Erfaringsutveksling er ofte det mest verdifulle.

## Søsken

Når ett barn har PCD, påvirker det hele søskenflokket. Det kan ta tid for et søsken å venne seg til at en bror eller søster har medisinske behov og behandlinger, og det er helt normalt at enkelte føler på sjalusi eller usikkerhet dersom mye oppmerksomhet går til den syke, mens andre tar på seg et ekstra ansvar for å støtte eller for å passe på sitt søsken. Det er viktig å gi søsken rom til å være barn, stille spørsmål og uttrykke følelser. Et godt tips er å la søsknene få delta i enkle deler av behandlingen eller sykehusbesøk dersom de ønsker det, for å føle seg inkludert. Informasjon om sykdommen tilpasset deres aldersgruppe kan være med på å hjelpe dem å forstå.

## Barn av forelder med PCD

Som barn av en forelder med PCD kan du vokse opp med en forelder som tidvis har lavere kapasitet på grunn av fatigue, infeksjoner eller behandling. Det kan skape en underliggende frykt eller usikkerhet for hvordan sykdommen vil utvikle seg. Mange opplever også dyp omsorg til den syke forelder, og ønsker å få informasjon. For barn som vokser opp som en såpass tett pårørende er det viktig at de får informasjon via alderstilpassede samtaler om PCD. Foreldre og helsepersonell kan være gode å ha i slike situasjoner. Det kan også være fint å ta barnet med på treff med andre pcdere, slik at man møter andre i lik situasjon, og ikke føler seg alene i situasjonen.

## Besteforeldre

Besteforeldre opplever ofte en dobbel bekymring. Både for barnebarnet som har sykdommen, og for sitt eget barn som nå har en krevende omsorgsrolle. Det kan være vanskelig å vite hvordan man hjelper best – uten å ta over eller trå for mye inn i foreldrenes ansvar. Mange besteforeldre gir uvurderlig støtte gjennom praktisk hjelp, kvalitetstid, emosjonell trygghet og en stabil tilstedeværelse. Å lære om PCD, smittevern og behandling gir også trygghet for foreldrene og mulighet til å være til reell hjelp – uten å overskride foreldrenes grenser.



Besteforeldre opplever ofte en dobbel bekymring. Både for barnebarnet som er sykt, og for sitt eget barn som nå har en krevende omsorgsrolle.

# Ressurser

Enten du lever med PCD selv, eller bare ønsker å lære mer, finnes det mange former for støtte, ressurser og fellesskap som kan hjelpe deg i hverdagen. Her er en oversikt over sentrale norske fagmiljøer, organisasjoner og tjenester som gir kunnskap, støtte og muligheter til å koble deg til andre som forstår din situasjon.



## FAGMILJØER OG ORGANISASJONER

### **Nasjonalt senter for sjeldne diagnoser, enhet lungesykdommer og cystisk fibrose – Oslo universitetssykehus HF**

NSLCF er Norges nasjonale kompetansesenter for både CF og PCD. Her finner du spesialisert kunnskap, behandlingsveiledning og støtte for deg med PCD og dine pårørende.

► Besøk: [www.oslo-universitetssykehus.no/nscf](http://www.oslo-universitetssykehus.no/nscf)

### **Norsk forening for cystisk fibrose (NFCF)**

NFCF er en pasientorganisasjon som jobber for personer med CF, PCD og deres familier. Vi tilbyr støtte, informasjon og fellesskap gjennom arrangementer og tjenester. Meld deg inn som medlem via nettsiden vår, og bli med i fellesskapet.

► Besøk: [www.cfnorge.no](http://www.cfnorge.no)

### **Sjelden.no**

Sjelden.no samler kunnskap om sjeldne diagnoser og tilbyr digitale kurs og læringsressurser for pasienter, familier og fagpersoner. Her finner du informasjon om PCD, slik som for eksempel en podkast-episode som beskriver symptomer og livet med PCD.

► Besøk: [www.sjelden.no](http://www.sjelden.no)

### **Nasjonalt senter for sjeldne diagnoser (NSSD)**

NSSD er et landsdekkende kompetansesenter som gir veiledning og støtte om sjeldne diagnoser, inkludert PCD. De tilbyr kurs, rådgivning og informasjon for både deg og dine pårørende..

► Besøk: [www.sjeldnediagnoser.no](http://www.sjeldnediagnoser.no)

## KOBLE DEG TIL ET FELLESKAP

### **Likepersonstjenesten**

Likepersonstjenesten NFCF tilbyr likepersonssamtaler til sine medlemmer der du kan snakke med noen som selv har PCD eller er pårørende. Dette er en verdifull mulighet til å dele erfaringer, stille spørsmål og få støtte fra noen som forstår hverdagen din.

► Finn ut mer: [www.cfnorge.no/likepersoner](http://www.cfnorge.no/likepersoner)

### **Lukkede Facebook-grupper**

Lukkede Facebook-grupper NFCF driver lukkede Facebook-grupper for de med PCD og pårørende. Disse gruppene er trygge steder der du kan dele tanker, stille spørsmål og finne fellesskap med andre i lignende situasjoner. For tilgang, kontakt: [post@nfcf.no](mailto:post@nfcf.no)

**Utgiver:**

Norsk forening for cystisk fibrose

**Følg oss:**

[facebook.com/cfnorge](https://facebook.com/cfnorge)  
[instagram.com/cf\\_norge](https://instagram.com/cf_norge)  
[www.cfnorge.no](http://www.cfnorge.no)

**Design og trykk:**

Flisa Trykkeri AS

*I arbeidet med brosjyren har vi innhentet  
noe informasjon fra [pcdsverige.se](http://pcdsverige.se) og  
[rfcf.se/pcd](http://rfcf.se/pcd), tilpasset norske forhold.  
Takk til vårt Fagråd for helsefaglig innspill.*



NORSK FORENING  
FOR CYSTISK FIBROSE