



Cystic fibrosis

Voorkeursmoment voor verwijzing naar de diëtist:

- Na het stellen van de diagnose.

Relevante gegevens voor de diëtist:

- Diagnose: cystic fibrosis (CF), eventuele comorbiditeit zoals exocriene pancreasinsufficiëntie (PI), CF gerelateerde diabetes (CFRD), distaal intestinaal obstructie syndroom (DIOS).
- Symptomen: steatorroe, buikpijnlachten, misselijkheidklachten, acute of chronische ondervoeding/ onbedoeld gewichtsverlies, recidiverende luchtweginfecties
- laboratoriumgegevens: indien beschikbaar vet in faeces, faeceselastase, orale glucose tolerantietest (OGTT), glucosedag-curve met post prandiale glucosemetingen, eventueel in combinatie met continue glucose meting (CGM), serumwaarden-vetoplosbare vitaminen A, E en D
- Medicatie: antibiotica, pancreasenzympreparaten, protonpompremmers, insuline, corticosteroïde bevattende medicatie, laxantia, suppletie van in vet oplosbare vitaminen, overige medicatie van invloed op eetlust zoals ADHD medicatie en vernevelmedicatie.
- Voedingstoestand: lengte, gewicht(sverloop), groeicurve, eventueel lichaamssamenstelling, longfunctie, spierkrachtmeting

Doelstelling behandeling diëtist:

- Handhaven/ bereiken van een goede voedingstoestand:
- Kinderen: gewicht en lengte op eigen groeilijn herstellen / behouden
- Groei volgens eigen groeilijn binnen de range van target height
- Bij volwassenen: BMI: 18,5-25, ideaal BMI mannen 23 en vrouwen 22.
- Bereiken van normale serumwaarden van vet oplosbare vitaminen A, D en E
- Bereiken van een goede balans tussen inname van gewone voedingsmiddelen en aanvullende dieetvoeding ter behoud van zo normaal mogelijke eetgewoonten en het voorkomen van eetproblematiek
- Bij CFRD: het bereiken normale bloedglucosewaarden en HBA1c <7%
- Bij pancreasinsufficiëntie: het nastreven van een optimale vetresorptie

Dieetkenmerken

- Energie(verrijkt) bij vetabsorptie >90%, normaal groeipatroon / goed gewicht en afwezigheid van, of enkel milde luchtweginfecties volstaat een energie-inname in overeenstemming met de voedingsnormen. Een energieverrijkt dieet (110-200% van de aanbevolen hoeveelheid) wordt voorgeschreven indien er sprake is van vetmalabsorptie, inflammatie en/of verminderde voedingstoestand. De energiebehoefte kan aan de hand van klinische observatie, (groei) en voedingstoestand worden ingeschat. Het bepalen van de energiebehoefte volgens rust-/basaal-metabolisme (Schofield/Harris&Benedict) + toeslagen (maximaal 50%) blijkt in de praktijk bij CF-patiënten vaak een onderschatting op te leveren. Indien mogelijk meten van het energieverbruik in rust.
- Eiwit:
 - Tijdens stabiele perioden kan de aanbeveling voor eiwitten van de Nederlandse Gezondheidsraad worden aangehouden
 - In perioden van infectie, inflammatie, slechte voedingstoestand of bij het bereiken van toename gewicht of spiermassa geldt een eiwitverrijkt advies
 - Kinderen:
 - eiwitverrijkt conform de kalenderleeftijd
 - Volwassenen:
 - 1,2-3,0 gram eiwit per kg lichaamsgewicht
- Vet:
 - zuigeling 45-50 energieprocent, zuigeling 6-12 maanden: 40 energieprocent en vanaf 1 jaar 35 energieprocent. Er moet aandacht zijn voor beperking van verzadigde vetzuren.
- Suppletie van vitaminen A, D en E bij pancreasinsufficiëntie, vitamine K op indicatie
- Natriumverrijkt bij verhoogde verliezen zoals transpireren, braken en diarree, en/of op geleide van de natriumexcretie in de urine of serumnatriumwaarde
- Bij CFRD behandeling met insuline en bij een verhoogde energiebehoefte voortzetting van energieverrijkt dieet, verder zie "diabetes mellitus". Bij CFRD komt vaker een vertraagde maaglediging voor.
- Bij DIOS: royale vocht intake (>2 liter drinkvocht), en orale laxantia



Behandeltijd:

- Zorgniveau 3*, zie werkwijze diëtist

Bijzonderheden:

- Multidisciplinaire begeleiding: gezien de complexiteit van de behandeling is het noodzakelijk de patiënt met CF binnen een multidisciplinair team te behandelen. De betrokken kerndisciplines zijn (kinder)longarts, gastro-enteroloog, internist, fysiotherapeut, diëtist, CF verpleegkundige, psycholoog of orthopedagoog en maatschappelijk werker.
- Bij exocriene pancreasinsufficiëntie dienen de pancreasenzymen gesuppleerd te worden voor en/of tijdens iedere vetbevattende (tussen)maaltijd, drinkvoeding en bij sondevoeding.
- Bij te lage orale voedselinname wordt vaak gebruik gemaakt van aanvullende dieetpreparaten, zoals drinkvoeding of sondevoeding, zonodig via percutane endoscopische gastrostomie (PEG). Eventueel op indicatie (bij maagledigingstoornissen of gastroparese) een PEJ of jejunostomie.

Bronnen:

CBO. Richtlijn Diagnostiek en behandeling Cystic Fibrosis. Utrecht 2007.

Woestenenk J.W, Winder-Bakker E., Cystic Fibrosis. In Dieetbehandelingsrichtlijnen, Rotterdam, 2010 Uitgevers, febr. 2012.

Reem M.H, Weiner DJ, Overweight and obesity in patients with cystic fibrosis: a center-based analysis, *Pediatric Pulmonology*; 50:35–41 (2015)

Stallings 2008, Evidence-based practice recommendations for nutrition-related management of children and adults with cystic fibrosis and pancreatic insufficiency: results of a systematic review, *J Am Diet Assoc.* 2008 May;108(5):832-9.

Schindler T, Michel S, Wilson AW. Nutrition Management of Cystic Fibrosis in the 21st Century. *NutrClinPract.* 2015 Jun 25.

*De actualisering van **Cystic Fibrosis** is tot stand gekomen door: Willie Woestenenk, diëtist Universitair Medisch Centrum Utrecht (UMCU), locatie WKZ, Francis Hollander*, diëtist Universitair Medisch Centrum Utrecht (UMCU) en Sigrid Amstelveen*, diëtist CF centrum Oost Nederland / Universitair Centrum voor Chronische Ziekten (UCCZ), (*mede namens de landelijke werkgroep Diëtisten Volwassenen Cystic Fibrosis (DVCF).*

Aangepast op 1 juli 2015