

## Cystic Fibrosis

# Behandeling en leefstijl bij cystic fibrosis

De behandeling van CF bestaat uit medicatie en leefstijladviezen. In deze folder leest u hier meer over.

### Behandeling met medicatie

De onderstaande medicatie wordt veel gebruikt in de behandeling van cystic fibrosis.

#### CFTR-modulatoren

Sinds ongeveer 5 jaar zijn er CFTR-modulatoren op de markt. Dit zijn medicijnen die het CF-eiwit verbeteren en zo de functie van de chloorkanalen geheel of gedeeltelijk herstellen. Het richt zich dus niet op het bestrijden van symptomen maar op de basis van CF. Verschillende CFTR-modulatoren zijn in ontwikkeling.

#### Enzymen

Enzymen geproduceerd door de alveesklieer zijn nodig om in de darm voeding te verteren en op te nemen. De alveesklieer werkt vaak niet goed bij CF-patiënten. Hiervoor kunnen ze enzymen innemen voor de maaltijd om de vertering en opname van voeding te stimuleren.

#### Luchtwegmedicatie

Luchtwegmedicatie, zoals luchtwegverwijders en slijmoplossers, kunnen helpen bij het schoonhouden van de longen. Hiermee wordt er geprobeerd om luchtweginfecties te voorkomen. Luchtwegverwijders maken de luchtweg wijder en proberen het meer doorgankelijk te maken voor de ademhaling. Slijmoplossers bevorden het 'schoonhouden' van de luchtwegen door het slijm te verdunnen of op te lossen.

- Ter behandeling van infecties kan antibiotica worden ingezet. Bij sommige patiënten wordt antibiotica voorgeschreven om infecties te voorkomen.
- Doordat voedingsstoffen minder goed worden opgenomen in het lichaam krijgen patiënten vaak tekorten. CF-patiënten gebruiken vaak supplementen van vitamines om dit te voorkomen.

Naast medicatie is goede zelfzorg, met name op het gebied van voeding en bewegen van het grootste belang in de behandeling van CF.

## Bewegen en sport

Bewegen en sporten is een belangrijk onderdeel in de behandeling van Cystic Fibrosis. Dagelijks matig intensief bewegen en het doen van spier- en botversterkende activiteiten maken je weerbaarder tegen luchtweginfecties. Het maakt het ophoesten van slijm makkelijker en je voelt je er fitter bij. Sporten of training bij een (kinder-)fysiotherapeut vergroot de algehele conditie en maakt de spieren sterker, waardoor je in het dagelijks leven makkelijker activiteiten kan ondernemen. Een goede lichaamshouding en een lenige borstkas krijgen zijn andere voordelen van regelmatig bewegen. Om het bewegen en sporten ook langdurig vol te houden is het belangrijk dat je een activiteit kiest die bij je past en wat je leuk vindt om te doen. De (kinder-)fysiotherapeut van het CF-centrum Amsterdam kan je helpen om dit samen met je te ontdekken.

Fysiotherapeuten van alle Nederlandse CF-centra hebben in samenwerking met de Nederlandse Cystic Fibrosis Stichting (NCSF) het boekje 'CF en bewegen' gemaakt. Hier staat uitgebreide en recente informatie in over sport & bewegen, ademhaling en ophoesten van slijm bij CF. Dit boekje is te vinden op de website van het NCFS [www.ncfs.nl](http://www.ncfs.nl) onder het hoofdstuk Behandeling: CF en bewegen. Hierin staan ook tips over bewegen in het dagelijks leven, oefeningen voor houding/lenigheid en verschillende hoesttechnieken beschreven.

In het CF-centrum Amsterdam maakt de (kinder-)fysiotherapeut deel uit van het behandelteam voor de begeleiding en behandeling van mensen met Cystic Fibrosis. Tijdens een eventuele ziekenhuisopname of tijdens de poliklinische controle is er contact met de (kinder-)fysiotherapeut. Deze begeleiding is individueel en vraaggericht. Tijdens een ziekenhuisopname zal de begeleiding aangepast worden aan de actuele problematiek. Tijdens de poliklinische afspraak brengt de fysiotherapeut de huidige gezondheidstoestand in kaart. Zo wordt onder andere het hoestgedrag doorgenomen en wordt de algehele conditie en spierkracht getest. Er worden adviezen gegeven over het dagelijks ophoesten van slijm en het belang van een actieve leefstijl.

Als er op reguliere basis ondersteuning en begeleiding van een (kinder-)fysiotherapeut nodig is, dus ook buiten het ziekenhuis, kan contact met een fysiotherapiepraktijk in de buurt een oplossing zijn. De (kinder-)fysiotherapeut van CF-centrum Amsterdam helpt met het zoeken van een geschikt fysiotherapieadres door gebruik te maken van een netwerk van collega's die kennis en ervaring hebben met CF hebben of gespecialiseerd zijn in fysiotherapie bij longziekten. Er wordt contact gehouden tussen het ziekenhuis en deze fysiotherapeut en er zullen gegevens en informatie worden uitgewisseld. Voor kinderen met CF zijn er ook instanties als Fitkids of Happy2Move, waar kinderen met een chronische ziekte en/of beperking onder begeleiding kunnen sporten.

Als u een vraag heeft aan de (kinder-) fysiotherapeut van het CF-centrum Amsterdam kunt u dit doorgeven aan de longverpleegkundige. De fysiotherapeut neemt contact met u op.

## Voeding

Goede voeding is al vanaf jonge leeftijd van belang voor goede groei en daarbij een gezond gewicht. De basis van onze adviezen zijn gebaseerd op de Richtlijnen Goede Voeding, met extra aandacht voor onder andere de spijsvertering, vet-, eiwit-, zout- en calciuminname. Soms kan

het nodig zijn om aanvullende dieetvoeding en/of sondevoeding te gebruiken, als het niet lukt om voldoende energie via de normale voeding binnen te krijgen.

## **Enzymen**

Bij CF is er vaak een verstoorde functie van de alvleesklier (pancreas), waardoor er capsules met enzymen geslikt moeten worden. Deze enzymen zorgen voor de opname van vet uit de voeding. Het is belangrijk om de dosering van de enzymen af te stemmen op de hoeveelheid vet in de voeding. De hoeveelheid capsules die nodig zijn voor een goede vertering kunnen (bijvoorbeeld door het gebruik van andere medicatie) in de loop van de tijd veranderen. De diëtist kan hierbij helpen om de juiste dosering te bepalen.

Bij buikklachten kijken we naast de juiste dosering enzymen ook naar de hoeveelheid vocht en voedingsvezels in de voeding. Zo kijken we wat mogelijk is om de buikklachten te verminderen.

## **Eiwitten**

Bij CF hebben we extra aandacht voor een optimale eiwitname. Eiwitten zijn een belangrijke bouwstof van spieren en dus belangrijk voor spieropbouw. Bij de voedingsadviezen is daarom aandacht voor voldoende eiwit in de dagelijkse voeding, rondom het sporten en eventuele fysiotherapie.

## **Zout**

Door de CF verlies je meer zout en vocht via de zweetklieren, dit is meer dan bij mensen zonder CF. Zeker bij warm weer is het belangrijk om voldoende zout en vocht te gebruiken. Vaak is het voldoende om wat extra zout aan het eten toe te voegen.

## **Calcium**

Voldoende calcium in de voeding is belangrijk voor een goede botopbouw. De diëtist kan kijken of de hoeveelheid calcium in de voeding voldoende is.

Op de website van de NCFS kunt u meer informatie vinden over het belang van voeding en het gebruik van pancreasenzymen bij CF.

## **Antibiotica**

Op het moment dat er een infectie speelt zal de behandeling hiervoor met antibiotica zijn. Per persoon wordt er gekeken of dit met tbaletten kan worden behandeld of dat dit via een infuus zal moeten gaan. In het tweede geval wordt hierna gekeken of dit in het ziekenhuis moet worden toegediend of dat er een mogelijkheid is dit thuis toe te dienen.

## **Opname in de kliniek van Amsterdam UMC, locatie AMC, kinderlongziekten**

Hier vindt u meer informatie over opname en bezoek aan de kliniek van Amsterdam UMC. Dit moderne kinderziekenhuis is met behulp van ouders en kinderen ontworpen. Het is natuurlijk een plek waar u liever niet wilt zijn, maar waar we wel hebben geprobeerd om het toch zo fijn mogelijk te maken. Het belangrijkste hier is het krijgen van de beste behandeling voor uw kind.

Met ons team van gespecialiseerde verpleegkundigen, artsen en andere betrokkenen doen we daar ons best voor. Ook u en uw kind spelen daarin een belangrijke rol. We betrekken u zoveel mogelijk bij de zorg en behandeling.

Ouders van patiënten kunnen de auto tegen betaling parkeren in de parkeergarage P2 of parkeerterrein P3. Bij langdurig verblijf kunt u een parkeerkaart kopen bij de receptie ziekenhuisingang vanaf de parkeergarage P2. De kaart kost 30 euro en geeft toegang voor 2 weken.

## Het Emma kinderziekenhuis

Het Emma bestaat uit zeven verpleegafdelingen. Elke afdeling is herkenbaar aan een icoon, dat in het Emma ook als bewegwijzering dient (op de vloeren en bij de liften). Kinderen met CF liggen nooit bij elkaar op de kamer, als er twee kinderen op dezelfde afdeling liggen kunt U met de verpleegkundige bespreken wanneer U van de kamer af mag.

Ouders, broers en zussen mogen op bezoek komen. Kijk voor het actuele bezoekbeleid naar de site van het Amsterdam UMC.

Naast het ziekenhuis staat het Ronald McDonald Huis Emma Amsterdam, een familieverblijf voor ouders, broertjes en zusjes van kinderen die zijn opgenomen in het Emma. Op de verpleegafdeling kunt u als ouder(s) vanaf de dag van opname een logeerkamer aanvragen.

Alle kamers in het Emma zijn voorzien van een slaapbank of slaapstoel. Er kan bij uw kind één ouder blijven slapen. Voor de ouder die blijft slapen, is er een gratis ontbijt, bestaande uit twee boterhammen met beleg en thee of koffie. Op alle afdelingen staat een koffiemachine waar de dranken gratis zijn. Op de kamer is een bank die u kunt uitklappen tot een bed door de hendel onder de bank naar u toe te trekken. In de kast vindt u schoon beddengoed, zodat u zelf uw bed kunt opmaken. Wilt u het bed na het slapen inklappen en beddengoed opruimen in de kast. Ook is er een badkamer met douche en toilet aanwezig op de kamer.

Kijk ook eens op de volgende sites voor meer informatie:

- [Emmakids - Home Emma](#)
- [Amsterdam UMC Locatie AMC - Emma Kinderziekenhuis](#)
- [Het ziekenhuis - NCFS](#)

## Verpleegafdeling volwassen Longziekten

De verpleegafdeling Longziekten bevindt zich in Amsterdam UMC, locatie VUmc. Bezoekuren zijn van 11.00 tot 13.00 uur en van 16.00 tot 19.30 uur. Er mogen 2 bezoekers tegelijk bij uw bed. U kunt met uw bezoek ook naar de familiekamer gaan. Die bevindt zich op de gang van 5C.

Telefoonnummer: 020 - 444 2150

## Thuisbehandeling Volwassenen

Thuisbehandeling met antibiotica via een infuus is in veel gevallen mogelijk.

Dit kan worden opgestart na een behandeling of vanuit de polikliniek, de patiënt blijft dan dus thuis en start thuis op.

Een opname is altijd nodig wanneer de antibiotica die moet worden toegediend nog niet eerder is gegeven aan de patiënt. Tijdens de opname wordt gekeken naar bijwerkingen, en of het lichaam de medicatie goed vertraagd (bijvoorbeeld of de lever en nierfunctie goed blijft). Soms is het ook nodig spiegels van een middel te bepalen om de juiste dosering vast te stellen. Als dit allemaal in orde blijft zijn er nog een aantal andere dingen die van belang zijn om te beoordelen of een behandeling thuis kan.

- Is er een goede intraveneuze toegang of zijn er mogelijkheden die bij sneuvelen thuis weer te verkrijgen? Formuleer deze zin wat anders
- Hoeveel zorgmomenten zijn er nodig bij de betreffende kuur en kan dit door de thuiszorg geleverd worden.
- Indien dit niet kan; Kan de patiënt, al dan niet met familie dit veilig zelfstandig toedienen? Daarbij is het ook van belang te realiseren dat hier dus veel extra taken bij de patiënt komen te liggen en dit herstel negatief zou kunnen beïnvloeden thuis.

De zelfde criteria tellen bij het opstarten van een behandeling vanaf de polikliniek/thuis. Hierbij is het alleen van belang te weten of de patiënt de antibiotica eerder heeft gehad en of dit werd verdragen. In sommige gevallen zal de patiënt tijdens de behandeling voor controle op de polikliniek worden gezien. Soms voor het prikken van spiegels om de juiste dosering van de medicatie te bepalen, of de lever en nierfunctie. Elke kuur is anders en wordt uitgebreid met patiënt besproken, ook de haalbaarheid hiervan thuis.

## Thuisbehandeling kinderlongziekten

Kinderen met CF hebben af en toe een infuus nodig met antibiotica. Meestal wordt dit een eerste keer in het ziekenhuis gegeven. Maar omdat een kuur meestal 2 weken en soms wel 3 weken duurt, kan er voor gekozen worden om de kuur thuis voort te zetten. De keuze voor thuisbehandeling en de duur hiervan ligt bij de behandelend arts. Ook is dit afhankelijk van het te geven medicijn; niet alle medicatie die via een infuus gegeven wordt kunnen namelijk ook thuis gegeven worden. Dit is afhankelijk van de houdbaarheid van het medicijn, en soms ook van de zorgverzekeraar.

Wat van belang is voor een behandeling thuis is ten eerste dat er een goede intraveneuze toegangsweg is. Dit kan een goed lopend perifeer infuus zijn (meestal in een vat in de hand of onderarm), maar ook kan gekozen worden voor een lange lijn in de arm of een port-a-cath, een soort kastje dat chirurgisch in de borstkas wordt geplaatst.

Ten tweede is het van belang dat er goede thuiszorg geregeld kan worden. Het is namelijk heel fijn als ouders er niet alleen voor staan, en hulp krijgen van een gespecialiseerde (kinder-) thuiszorgverpleegkundige.

Als een kind al vaker een behandeling thuis heeft gehad, kan er voor gekozen worden om zo'n behandeling vanuit de polikliniek op te starten. Het infuus wordt dan poliklinisch ingebracht en de eerste giften van de antibiotica worden op de poli gegeven. Als er al een port-a-cath aanwezig is, wordt de deze poliklinisch aangeprikt. Zo'n opstart duurt meestal een dagdeel.

De medicatie die de rest van de tijd nodig is, wordt door een gespecialiseerde apotheek geleverd, (en meestal thuisbezorgd). Deze medicatie moet altijd in de koelkast, en soms in de vriezer bewaard worden. Van tevoren krijgen de ouders een schema met de data van de leveringen. Vanwege de houdbaarheid kan niet alle medicatie voor 2 of 3 weken in een keer gemaakt worden.

Tijdens de kuur is wekelijkse controle op de polikliniek noodzakelijk. Ten eerste dienen vaak medicijnspiegels bepaald te worden om te controleren of de juiste dosering wordt gegeven. Bij het geven van tobramycine wordt ook een medicijnspiegel bepaald de dag na de eerste gift. Dit doen wij op de poli door middel van een bloedafname.

Ten tweede is regelmatige controle door de arts nodig met daarbij aan het einde van de kuur nog een controle van de longfunctie.

Nog wat weetjes:

- Afhankelijk van het medicijn en de leeftijd van het kind worden de medicijnen gegeven via cassettes met een speciale thuispomp en/of via een easypump (een zelf ledigend bolletje).
- Hulpmiddelen voor de verzorging van het infuus worden geleverd door de firma die de pomp levert of via de apotheek, en kunnen altijd bijbesteld worden.
- De thuiszorg draagt zorg voor controle van de infuus-insteekplaats en verschoont dagelijks de cassette en de easypump; ook verbinden zij de insteekplaats. Zij komen of 1 of 2 keer per dag, als dat nodig is en zijn 24 uur per dag bereikbaar voor overleg.
- Er kan altijd contact opgenomen worden met het ziekenhuis, mocht het infuus sneuvelen.

Mocht Amsterdam UMC, locatie AMC ver weg zijn, dan kan er contact opgenomen worden met een ziekenhuis in de thuisomgeving, mocht er een nieuw infuus nodig zijn.

- Ouders mogen, indien dit wenselijk is, bijna altijd de technische handelingen die horen bij een perifere infuus in de thuissituatie, zelf aanleren.
- Bij gebruik van tobramycine zal er voor en enige tijd nadat dit medicijn is gegeven een gehoortest gedaan worden.

## Transplantatie

Als de longschade toeneemt en de functie van de longen daardoor steeds minder wordt kan er een longtransplantatie plaatsvinden. De voorbereiding hierop en de uiteindelijke transplantatie gebeuren altijd in nauw overleg met een van de Nederlandse centra voor longtransplantatie.