

Specialistische therapie bij cystic fibrosis

Inhoud

Allergische Bronchopulmonale Aspergillose (ABPA)

Behandeling van bloed ophoesten (hemoptoë)

Levercirrose

Behandeling van luchtweginfecties met antibiotica per infuus

Behandeling van luchtweginfecties met antibiotica

Behandeling met vernevelen van antibiotica

Behandeling met Pulmozyme® (rhDNase)

Behandeling met zuurstof

Neuskapbeademing bij totale respiratoire insufficiëntie

Sondevoeding per neussonde

- Sondevoeding via een neussonde

- Sondevoeding via een PEG-katheter

Neuspoliepen

Obstipatie en Distaal Intestinaal Obstructie Syndroom (DIOS)

Behandeling van een klaplong (pneumothorax)

Energieverrijkte voeding bij cf

Allergische Bronchopulmonale Aspergillose (ABPA)

Bij 10 % van de cf-patiënten kan een allergische reactie van de long op bepaalde schimmels (aspergillus fumigatus) in het sputum optreden. Het gaat hier om een allergische bronchopulmonale aspergillose (ABPA).

Verschuinselen

ABPA kan zich op verschillende manieren uiten. Meestal bent u benauwd, gaat u meer hoesten of heeft u astmatisch aandoende klachten (piepende ademhaling en aanvalsgewijze kortademigheid). Soms ook voelt u zich griepig/beroerd en heeft u een verhoogde temperatuur. U kunt spoortjes bloed opgeven in het sputum. Een belangrijk verschijnsel bij het optreden van ABPA is dat de longfunctie achteruit gaat. De klachten nemen meestal niet of weinig af door behandeling met antibiotica.

Diagnose

Het stellen van de diagnose ABPA is niet eenvoudig en duurt een aantal weken. Voor het stellen van de diagnose zijn een aantal onderzoeken nodig:

- bloedonderzoek,
- een röntgenfoto van de longen
- longfunctie-onderzoek

Soms is het ook nodig om het bloedonderzoek na enige tijd nog eens te herhalen, voordat duidelijk is dat ABPA echt de oorzaak is van bepaalde klachten.

Behandeling

Wanneer er sprake is van ABPA, moet er behandeld worden met Prednison®. Dit middel remt ontstekingsreacties en onderdrukt en het afweersysteem. Meestal krijgt u tweemaal per dag een tablet, gedurende een aantal weken. Afhankelijk van de snelheid waarmee de klachten en verschijnselen verdwijnen, kan hierna, heel geleidelijk, de dosering weer afgebouwd worden.

Het is belangrijk de dosering Prednison® heel geleidelijk af te bouwen, omdat soms de klachten weer terugkeren. In de praktijk blijkt dat veel patiënten met ABPA de Prednison-behandeling gedurende maanden nodig hebben. Ook wanneer de medicijnen met succes zijn afgebouwd en gestopt, kunnen de klachten soms toch weer terugkomen. Soms lukt het dan wel met een antischimmelmiddel het opnieuw opflakkeren van de ABPA te voorkomen. Dit middel (Trisporal®) is in drank- en tabletvorm verkrijgbaar. Dit middel geeft in de praktijk vrijwel nooit bijwerkingen. Meer informatie over dit middel leest u in de bijsluiter. Het lijkt er dus op dat Prednison® de ABPA wel succesvol kan onderdrukken, maar niet genezen.

Bijwerkingen

Prednison kan, zeker bij gebruik langer dan enkele weken, een aantal vervelende bijwerkingen hebben. De belangrijkste zijn:

- botontkalking
- hoge bloeddruk
- suikerziekte
- maagklachten.

U vindt in de bijsluiter nog een aantal andere bijwerkingen. Omdat Prednison relatief veel bijwerkingen geeft, moet er voor het starten een goede afweging worden gemaakt: hoe zeker is de diagnose ABPA, hoeveel klachten geeft het en is er veel verlichting te verwachten door behandeling met Prednison? Als u samen met uw behandelend arts kiest voor behandeling met Prednison, dan zullen er regelmatig extra controles worden uitgevoerd: de bloeddruk wordt gemeten, het bloed wordt van tijd tot tijd nagekeken en soms zijn botfoto's nodig. In enkele situaties zijn aanvullende medicijnen nodig om de bijwerkingen te bestrijden.

Behandeling van bloed ophoesten (hemoptoë)

Oorzaak

Als u bij het sputum ook wat bloed ophoest, noemen we dit “hemoptoë”. Meestal gebeurt dit als u al vaker een luchtweginfectie heeft gehad of door bijvoorbeeld langdurig.. De eerste keer dat u wat bloed ophoest, zult u waarschijnlijk schrikken. Toch is het meestal geen reden tot al te grote ongerustheid.

Bloed in sputum kan verschillend van kleur zijn. Een helderrode kleur wijst er op dat er bijvoorbeeld net ergens in de long of in het slijmvlies een bloedvat is gaan bloeden. Wanneer het bloed al wat ouder is, verkleurt het geleidelijk naar roodbruin tot donkerbruin of zelfs zwart.

Verschyjnselen

Meestal zijn het heel kleine beetjes bloed. U geeft dan een paar helderrode fluimen op en in de dagen erna worden de fluimen geleidelijk bruiner. Het lijkt dan soms net of er tabakssliertjes in het sputum zitten. Bloedinkjes in de long bij cf-patiënten zijn meestal klein en beperkt. Soms gebeurt het dat er een wat groter bloedvat beschadigt. De hoeveelheid bloedverlies is dan groter en het duurt soms meerdere dagen voordat het sputum weer de ‘normale’ kleur terugkrijgt.

Behandeling

- Als u herhaaldelijk last heeft van hemoptoë of als u veel bloed ophoest, moet de bloedstolling gecontroleerd te worden. Als u een gestoorde leverfunctie heeft, kan het stollen van het bloed onregelmatig zijn. In dat geval is het nodig om extra vitamine K te gebruiken.
- Als er sprake is van een infectie in de longen zal uw behandelend arts in veel gevallen voorstellen om te starten met een behandeling met antibiotica.
- Een enkele keer komt het voor, dat er een forse longbloeding optreedt. De meeste patiënten beschrijven dit als volgt: “Ik voelde van binnen iets borrelen en vervolgens hoestte ik een golfje helder rood bloed op”. Dit kan zich wel eens herhalen. Het is dan verstandig contact op te nemen met het cf-centrum. Bij grotere bloedingen wordt u opgenomen ter observatie en bewaking.

Is de bloeding fors, dan bloedt u meestal uit een “gesprongen” bloedvaatje uit een bronchiectase (dit is een door een ontsteking aangetast en verwijd stukje luchtweg). Het kan nodig zijn dit bloedende vat op te zoeken en af te sluiten(embolisatie). De radioloog brengt hierbij onder plaatselijke verdoving via de lies een katheter in de bloedbaan. Met behulp van contrastvloeistof en röntgendoorlichting is het bloedende vaatje op te zoeken. De arts sluit dan via dezelfde katheter het vat af. Deze ingreep heet “bronchialisangiografie en embolisatie”. De ingreep is pijnloos, het vaatje is voor het functioneren van de longen niet noodzakelijk. U kunt prima leven zonder dergelijke bloedvaten.

Levercirrose

Bij cystic fibrosis is vooral bekend dat het slijm in de longen anders is samengesteld en taaier is dan normaal. Dit geldt echter ook voor het slijm in andere organen zoals de alvleesklier en de lever.

Werking lever

De lever is een orgaan dat rechts boven in de buik ligt en dat een belangrijke rol speelt in het verwijderen van afvalstoffen uit het bloed. De lever produceert ook galsappen die via hele kleine kanaaltjes en de galblaas in de darm worden afgescheiden. Galsappen zijn nodig bij de vertering van vet. Wanneer deze galsappen door het slijm in de darm een andere samenstelling krijgen en minder vloeibaar worden, kan dit leiden tot verstopping en beschadiging van de kleine kanaaltjes in de lever. Dit kan uiteindelijk een beschadiging van het leverweefsel (levercirrose) en waardoor deze minder goed werkt.

Onderzoek

Beschadigingen aan de lever kunnen geleidelijk optreden zonder dat u er iets van merkt. Daarom is het belangrijk om met enige regelmaat de leverfunctie in het bloed te laten meten. Bij de jaarlijkse controle tijdens het multidisciplinair spreekuur wordt bij iedere patiënt met cf standaard naar de leverfuncties gekeken. Hierdoor kan ook bij patiënten zonder klachten in een vroeg stadium eventuele leverbeschadiging worden ontdekt. Als uit bloedonderzoek blijkt dat uw lever minder goed functioneert, zal uw arts met behulp van een echografie onderzoeken of het leverweefsel beschadigd is.

Echografie van de lever is een pijnloos onderzoek waarbij de radioloog een apparaatje over de bovenbuik beweegt. Dit apparaatje zendt geluidsgolven uit die door de lever worden teruggekaatst. Hiermee kan het leverweefsel op een computerscherm zichtbaar worden gemaakt.

Behandeling

Als er sprake is van leverfunctiestoornissen en levercirrose krijgt u medicijnen. Het belangrijkste medicijn hiervoor is ursodeoxycholzuur. Dit middel verandert de samenstelling van de galsappen en maakt deze minder taai. Hiermee wordt het proces van leverbeschadiging afgeremd en soms zelfs stopgezet. Regelmatige controle van de leverfunctie blijft na het starten van deze medicijnen noodzakelijk. Ursodeoxycholzuur heeft slechts zeer zelden bijwerkingen (diarree en jeuk komen soms voor). Als deze bijwerkingen optreden kunt u overleggen met uw behandelend arts of de dosis aangepast kan worden of dat u enige tijd kunt stoppen.

Behandeling van luchtweginfecties met antibiotica per infuus

Opname in het ziekenhuis

Er zijn enkele situaties waarin u met een luchtweginfectie beter in het ziekenhuis behandeld kan worden dan thuis.

- Soms is een luchtweginfectie zo hardnekkig dat de kuren antibiotica in tabletvorm onvoldoende werken. In dat geval is intensievere behandeling noodzakelijk. U krijgt via het infuus antibiotica die in tabletvorm niet beschikbaar zijn. De antibiotica kunnen per infuus worden toegediend, zodat er dan sterkere middelen in hogere doseringen kunnen worden gegeven.
- Soms hebt u gedurende een luchtweginfectie extra zuurstof nodig. In zo'n geval kunt u beter worden opgenomen.

Wanneer u in het AZU wordt opgenomen voor een kuur met antibiotica per infuus, komt u terecht op afdeling B3-West. Ook een fysiotherapeut en diëtist worden bij de behandeling betrokken.

Behandeling

Bij het begin van de opname wordt er een aantal zaken in kaart gebracht; namelijk:

- uw klachten (hoeveel sputumproductie, benauwdheidsklachten, hoesten)
- lichamelijke verschijnselen (koorts, gewicht, ademhalingsfrequentie, longgeluiden)
- ontstekingsverschijnselen in het bloed
- de longfunctie

Aan de hand van deze punten beoordeelt uw arts ook tijdens de behandeling of de antibiotica goed aanslaan. De metingen worden iedere week opnieuw verricht. Een antibiotische kuur duurt evenals een gewone (orale) antibiotische kuur in principe twee weken. Soms blijkt aan het eind van de tweede week dat de beoordelingspunten nog niet optimaal zijn. Uw arts zal dan een derde week behandeling voorschrijven.

De behandeling houdt in dat u een infuus in uw hand of arm krijgt. Soms krijgt u antibiotica toegediend waarvan de spiegels (hoeveelheid in het bloed) moeten worden gecontroleerd. Dat betekent dat er vlak voor en vlak na het inlopen van de antibiotica bloed moet worden afgenomen. Dit gebeurt door middel van een vingerprik of een prik in de arm. De afdelingsarts probeert om deze spiegelcontroles zoveel mogelijk te combineren met andere noodzakelijke bloedafnames om het aantal keren prikken zo veel mogelijk te beperken. De verpleegkundige vertelt u wanneer de spiegelcontroles gepland zijn.

Behandeling van luchtweginfecties met antibiotica

Oorzaken

Infecties zijn de belangrijkste oorzaak van luchtwegklachten bij patiënten met cf. Infecties worden veroorzaakt door bacteriën. De bacteriën die bij cf-patiënten voorkomen zijn *Staphylococcus aureus*, *Haemophilus influenzae* en meestal *Pseudomonas aeruginosa*. Zelden *Burkholderia cepacia* complex. Deze micro-organismen zijn voortdurend in de luchtwegen aanwezig en kunnen daar van tijd tot tijd een infectie veroorzaken.

Verschuiven

Zo'n infectie van de luchtwegen uit zich meestal in hoesten en sputum opgeven. Soms hebt u ook koorts. Verder gaat een luchtweginfectie samen met algemene ziekteverschijnselen; u bent minder fit, hongerig, de eetlust is afgenomen, soms neemt ook uw gewicht af. Door een luchtweginfectie kan de longfunctie tijdelijk afnemen. Het is belangrijk om luchtweginfecties goed te bestrijden met antibiotica, want wanneer ze te lang duren of te vaak voorkomen, kunnen ze leiden tot beschadiging van de luchtwegen. Het is belangrijk dat u bij verschijnselen van een infectie contact opneemt met uw behandelend arts of de cf-verpleegkundige.

Behandeling

Er zijn twee manieren om luchtweginfecties met antibiotica te behandelen:

- **Behandeling bij verschijnselen**

Er kan, wanneer er signalen voor een luchtweginfectie zijn, een kuur met antibiotica voorgeschreven worden. Bij patiënten met cf moeten luchtweginfecties over het algemeen langer en met hogere doseringen worden behandeld dan bij patiënten zonder cf. Zo worden antibiotica in de regel voor minimaal twee weken voorgeschreven. Het soort antibioticum dat wordt voorgeschreven is afhankelijk van de soort bacterie in uw luchtwegen en van de gevoeligheid van die bacterie. Daarom zal er meestal een kweek van het sputum worden afgenomen, voordat met antibiotica wordt gestart. Het is belangrijk dat de infectie weer voldoende tot rust komt. Wanneer de klachten aan het eind van de kuur onvoldoende zijn verbeterd of wanneer de longfunctie onvoldoende is hersteld, moet de antibiotische kuur worden verlengd (naar bijvoorbeeld drie weken). Antibiotica kunnen bijwerkingen hebben. De meest bekende zijn diarree, lichte buikpijn en allergische reacties. Allergische reacties komen meestal tot uiting in jeukende huiduitslag. Wanneer u allergische reacties hebt of wanneer er vervelende bijwerkingen zijn waar u last van heeft, overlegt u dan met uw behandelend arts. Voor een beschrijving van de bijwerkingen van specifieke antibiotica verwijzen we u naar de bijsluiterteksten.

- **Beschermende antibiotica (profylaxe)**

Bij patiënten met cf zijn altijd bacteriën in de luchtwegen aanwezig. Soms geven deze bacteriën zo vaak aanleiding tot infecties dat er beter gekozen kan worden voor het gebruik van beschermende antibiotica, dan voor iedere keer een kuur. Het is aangetoond dat door het gebruik van beschermende antibiotica het aantal luchtweginfecties afneemt. Luchtweginfecties kunnen echter niet volledig worden voorkomen. Beschermende antibiotica maken dan dat er minder pieken en dalen zijn. Virale infecties zoals bijvoorbeeld een verkoudheid zijn niet te voorkomen. Deze infecties kunnen aan een bacteriële infectie voorafgaan. Het is zinvol om tegen de echte griep (influenza) een vaccinatie te halen.

Het is niet zo dat beschermende antibiotica de eigen afweer verminderen. De opbouw van de eigen afweer gaat ook tijdens het gebruik van antibiotica gewoon door. Beschermende antibiotica vormen als het ware een steun in de rug voor de eigen afweer. Een nadeel van het gebruik van beschermende antibiotica kan de vorming van resistentie zijn. De bacteriën worden dan geleidelijk aan minder gevoelig voor het antibioticum, waardoor het middel op een gegeven moment niet meer helpt. Gelukkig zijn er tegenwoordig heel veel verschillende soorten antibiotica. Over de kans op resistentie is moeilijk iets in het algemeen te zeggen. Met vragen over uw specifieke situatie kunt u terecht bij uw behandelend arts.

Bepaalde bacteriën

In de luchtwegen van de meeste volwassen patiënten met cf is de bacterie *Pseudomonas aeruginosa* gehuisvest (gekoloniseerd). Verreweg de meeste luchtweginfecties worden dan ook door deze bacterie veroorzaakt. Ter voorkoming van deze infecties en om snellere achteruitgang van de longfunctie tegen te gaan is antibiotische onderhoudsbehandeling aangewezen (bijvoorbeeld azithromycine® eenmaal per dag 1 tablet plus Colistine® –of Tobiverneveling® tweemaal per dag). Hierdoor neemt het aantal luchtweginfecties af, vermindert de slijmproductie en verbetert de longfunctie licht.

Bent u niet door de *Pseudomonas*, maar wel door de *Haemophilus influenza* en/of *Staphylococcus aureus* gekoloniseerd, dan is het eveneens te overwegen een onderhoudsdosis antibiotica te gebruiken (bijvoorbeeld cotrimoxazol). Dit met het doel het aantal luchtweginfecties te verminderen.

Behandeling met vernevelen van antibiotica

Wanneer vernevelen met antibiotica

In het taaie slijm dat zich in de luchtwegen van patiënten met cf bevindt kunnen gemakkelijk bacteriën groeien die infecties veroorzaken. Als de infecties worden veroorzaakt door pseudomonasbacteriën, worden veelal antibiotica vernevelingen voorgeschreven. Het antibioticum komt in hoge doseringen in de longen terecht, terwijl het verder nauwelijks door het lichaam opgenomen wordt. De vernevelingen hebben als doel infecties van de luchtwegen te bestrijden of te voorkomen, de longfunctie te verbeteren, verdere achteruitgang van longfunctie te voorkomen en het aantal ziekenhuisopnames te verminderen.

Er zijn verschillende antibiotica geschikt voor vernevelen. Colistine® en Tobi® worden het meest voorgeschreven.

Gebruik

Indien er ook andere medicijnen verneveld worden, wordt het antibioticum als laatste verneveld. Het best is het om het na de fysiotherapie te doen, omdat de longen dan het schoonst zijn en het antibioticum maximaal wordt opgenomen in de luchtwegen.

Het antibioticum behoort te worden verneveld met behulp van een compressor vernevelapparaat (dus niet met een ultrasoon vernevelapparaat) met een bijbehorend filter. Dit filter voorkomt dat de antibioticum-nevel in de omgeving terecht komt.

Reiniging

Goede reiniging van de vernevelset is belangrijk. De vernevelaar hoort -net als iedere andere vernevelaar- na ieder gebruik gereinigd te worden. De antibiotica-filters zijn voor éénmalig gebruik en horen na iedere verneveling vervangen te worden.

Behandeling met Pulmozyme® (rhDNase)

Pulmozyme® is een middel dat wordt gebruikt om taai slijm dunner te maken, waardoor het sputum makkelijker kan worden opgehoest of weggehufft.

Wat doet Pulmozyme®

In het taaie slijm kunnen bacteriën groeien die infecties veroorzaken. Het lichaam gaat de bacteriën te lijf met ontstekingscellen. In de strijd tussen de bacteriën en de ontstekingscellen gaan er ook cellen kapot. Uit de kapotte cellen komt erfelijk materiaal (DNA) vrij in de luchtwegen. Dit maakt het taaie slijm nog taaier. Pulmozyme® (rhDNase) is een enzym dat dit erfelijk materiaal afbreekt en daarmee het slijm minder taai maakt. Via verneveling komt het in de luchtwegen terecht en doet daar zijn werk. Door het minder taai worden van het slijm kan de longfunctie in geringe mate verbeteren. Ook het aantal luchtweginfecties kan afnemen onder invloed van Pulmozyme®.

Gebruik Pulmozyme®

Pulmozyme® is een medicijn dat verneveld moet worden. Niet ieder vernevelapparaat is geschikt voor Pulmozyme®-toediening. Alleen jet vernevelaars kunnen hiervoor gebruikt worden.

Pulmozyme® moet in de koelkast bewaard worden en bij voorkeur in een apart cupje verneveld worden, zodat het nooit in contact komt met andere medicijnen. In ieder geval mag het nooit met andere medicijnen of fysiologisch zout vermengd worden. Als er ook luchtwegverwijders/slijmoplossers verneveld moeten worden, dient dit te gebeuren vóór de verneveling van Pulmozyme®.

Het wordt éénmaal daags gegeven, de standaard dosis is 1 ampul (2,5 mg).

Omdat Pulmozyme® sputum alleen maar dunner maakt en niet oplost of vermindert, is het heel belangrijk om na de Pulmozyme®-verneveling altijd goed fysiotherapie-oefeningen te doen. Hiermee bevordert u het ophoesten van het sputum. Het is daarom aan te raden om het 's morgens vroeg te gebruiken.

Wisselende werking

Pulmozyme® werkt niet bij iedereen even goed. Sommige patiënten melden een duidelijk gunstig effect, anderen merken er eigenlijk niets van. Omdat behandeling met Pulmozyme® erg kostbaar is, start u altijd met een proeftherapie van enkele weken. Aan de hand van klachten, de lichamelijke symptomen en de longfunctie beoordeelt uw arts of Pulmozyme® inderdaad het beoogde effect heeft. Wanneer onvoldoende resultaat wordt opgemerkt, kan de behandeling met Pulmozyme® beter worden gestopt.

Bijwerkingen

Pulmozyme® kan bijwerkingen hebben zoals heesheid, keelpijn of pijn op de borst. Sommige patiënten krijgen er rode ogen van of huiduitslag. Wanneer u bijwerkingen signaleert, wilt u dat dan melden bij uw behandelend longarts?

Behandeling met zuurstof

Werking longen

Zuurstof wordt via de longen in het bloed opgenomen en vervoerd naar de organen (bijvoorbeeld het hart, de spieren, hersenen, lever enz.) waar het nodig is voor de energievoorziening in deze organen. Zuurstof wordt in de organen gebruikt en verbrand. Daarbij wordt koolzuur gevormd. Dit wordt via het bloed weer naar de longen teruggevoerd en daar uitgeademd. Dit proces heet gaswisseling (zuurstofopname en koolzuuruitademing via de longen).

Wanneer extra zuurstof?

Als de longfunctie verslechtert, bijvoorbeeld na een ernstige luchtweginfectie, wordt de opname van zuurstof moeilijker. Daardoor kan de hoeveelheid zuurstof in het bloed (zuurstofspanning) dalen.

Soms is het nodig extra zuurstof toe te dienen tijdens de behandeling van de luchtweginfectie. Deze zuurstof krijgt u via een neusslangetje toegediend ("zuurstof brilletje"). Onder invloed van antibiotica verdwijnt de luchtweginfectie en verbetert de longfunctie. Ook het zuurstoftekort in het bloed verdwijnt en toediening van extra zuurstof is niet meer nodig.

Op termijn kan de longfunctie bij cf-patienten echter achteruitgaan zonder dat er sprake is van een luchtweginfectie. Deze achteruitgang kan ertoe leiden dat er een chronisch zuurstoftekort optreedt.

Onderszoek

Als de longfunctie afneemt, dan wordt tijdens het jaarlijkse multi-disciplinaire preekuur naast het "longfunctie-blazen" ook een bloedgas bepaald. Bij de bloedgasbepaling (een prikje uit de pols) wordt rechtstreeks de zuurstofspanning en koolzuurspanning in het bloed gemeten.

Uw arts bespreekt met u de resultaten van de bloedgasbepaling. Als u op dat moment geen luchtweginfectie heeft en is er sprake van een geringe daling van de zuurstofspanning, dan is extra zuurstof niet nodig.

Bijzondere omstandigheden

Het kan echter zijn, dat u met dit geringe zuurstoftekort onder bepaalde omstandigheden wel extra zuurstof nodig heeft. Denk hierbij aan vliegreizen of intensieve conditietraining.

Vliegreizen

Vliegtuigen vliegen op grote hoogte. De druk in de cabine wordt weliswaar kunstmatig enigszins verhoogd ten opzichte van de omgevingsdruk, maar de druk in de cabine is ongeveer gelijk aan de druk in de atmosfeer op 1500-2500 meter boven zeeniveau.

Dat wil zeggen dat de lucht die vliegtuigpassagiers inademen veel ijler is dan op zeeniveau. Hebt u op zeeniveau al enig zuurstoftekort, dan kan tijdens een vliegreis de zuurstofspanning in uw bloed verder dalen. Bent u van plan te gaan vliegen, dan is het verstandig dit voornemen tijdig met uw behandelend specialist te bespreken. Dan kan immers bepaald worden, of u tijdens de vliegreis extra zuurstof nodig hebt.

Intensieve conditietraining

Als u zich flink gaat inspannen kan de zuurstofspanning in het bloed belangrijk dalen. Dit is te meten door tijdens de inspanning de zuurstof-verzadiging van het bloed te meten. Meestal doet een begeleidend fysiotherapeut door op uw vinger of oorlel een voeler met een infrarood lichtje (=saturatiemeter) aan te sluiten.

Als er sprake is van een belangrijke daling van de zuurstofverzadiging, dan doet u er goed aan om tijdens inspanning extra zuurstof te gebruiken. Waarschijnlijk kunt u met extra zuurstof zelfs betere trainingsresultaten behalen. Als u van plan bent een intensief trainingsprogramma te gaan volgen dient u dit met uw behandelend arts te bespreken.

Gaat de longfunctie nog verder achteruit, dan kan het zijn dat u ook in rust een belangrijk zuurstoftekort heeft. De behandelend arts adviseert u dan om dagelijks extra zuurstof te gebruiken. Tijdens het slapen en minimaal enkele uren overdag (liefst meer dan 15 uur per dag) dient u extra zuurstof te gebruiken. Door de extra zuurstof voelt u zich beter en wordt de werking van het hart ondersteund.

Realiseert u zich dat zuurstoftekort een gevolg is van een verdere achteruitgang van de longfunctie. Omdat er in principe steeds meer achteruitgang zal plaatsvinden, is het van belang dat u na gaat denken over een eventuele longtransplantatie.

Neuskapbeademing bij totale respiratoire insufficiëntie

Wat is totale respiratoire insufficiëntie?

Zuurstof wordt via de longen in het bloed opgenomen en vervoerd naar de organen (bijvoorbeeld het hart, de spieren, hersenen, lever enz.) waar het nodig is voor de energievoorziening in deze organen. Zuurstof wordt in de organen gebruikt en verbrand. Daarbij wordt koolzuur gevormd. Dit wordt via het bloed weer naar de longen teruggevoerd en daar uitgeademd. Dit proces heet gaswisseling (zuurstofopname en koolzuuruitademing via de longen).

Als uw longfunctie slechter wordt, ontstaat in eerste instantie een zuurstoftekort in het bloed. De verslechterende longfunctie leidt op den duur tot zoveel weerstand in uw luchtwegen dat de ademhalingsspieren overbelast worden en niet meer goed hun werk kunnen doen. Hierdoor wordt koolzuur onvoldoende uit de longen afgeblazen. We spreken van totale respiratoire insufficiëntie als u bij een slechte longfunctie een tekort aan zuurstof en teveel aan koolzuur in uw bloed heeft.

Af en toe respiratoire insufficiëntie

Soms kan zo'n respiratoire insufficiëntie tijdelijk optreden, bijvoorbeeld tijdens een ernstige luchtweginfectie. Zo kan een cf-patiënt met een matige longfunctie, ten tijde van een luchtweginfectie, een zuurstoftekort en een te hoog koolzuurgehalte in het bloed hebben. Wordt de luchtweginfectie behandeld en verbetert daardoor de longfunctie, dan verdwijnt de extra belasting voor de ademspieren en wordt het koolzuurgehalte in het bloed weer normaal.

Continue (chronische) respiratoire insufficiëntie

Als uw longfunctie door teveel infecties zo slecht is, dat de ademhalingsspieren chronisch tekort schieten, dan houdt dit automatisch in dat het koolzuurgehalte in het bloed chronisch te hoog is. Als het koolzuurgehalte blijvend sterk verhoogd is dan zult u dit zeker merken en ontstaat er een levensbedreigende situatie. Staat u op de wachtlijst om een dubbelzijdige longtransplantatie te ondergaan, dan zal uw arts een ondersteunende beademing via een neusmasker aanbieden. Hiermee kan uw levensduur gerekt worden tot de dag van transplantatie.

Hoe ziet deze beademing eruit?

De neuskapbeademing is voor de nacht bedoeld en wordt door de meeste patiënten na enige oefening, goed verdragen. In eerste instantie wordt overdag geoefend. U bent wakker en krijgt naast uw bed een beademingsapparaat dat de grootte heeft van een flinke schoenendoos. Dit apparaat is via een slangensysteem verbonden met het neusmasker, dat u zelf opzet. Het apparaat past zich aan uw eigen ademhaling aan.

Tijdens de inademing blaast het apparaat extra lucht in. Hierdoor worden uw inademingspieren enigszins ontlast. De bedoeling is met deze neuskapbeademing de ademspieren te laten rusten en uw ademhaling te verbeteren. Als u na deze oefeningen overdag gewend bent aan de neuskapbeademing, dan gaat u over op beademing terwijl u slaapt. Hierdoor voelt u zich 's ochtends fitter en kunnen de "uitgeruste" ademspieren overdag beter werken. De neuskapbeademing is dan overdag niet nodig.

Sondevoeding per neussonde

Waarom sondevoeding

Wanneer blijkt dat u onvoldoende voedingsstoffen binnen krijgt om op gewicht te blijven of te komen, kunnen uw behandelend arts en diëtist voorstellen om met sondevoeding te starten.

Sondevoeding is een dun vloeibare voeding die via een buigzaam slangetje (de sonde) in de maag of in de darmen komt. Sondevoeding wordt gegeven via een neussonde of een zogenaamde PEG-katheter. Het geven van sondevoeding kan voorkomen dat u ondervoed raakt. Als er al sprake is van ondervoeding, dan kan sondevoeding helpen de voedingstoestand te verbeteren. Een goede voedingstoestand is een voorwaarde om zo goed mogelijk in conditie te blijven. Sondevoeding wordt meestal 's nachts als aanvulling gebruikt op de gewone dagelijkse voeding overdag.

Sondevoeding via een neussonde

Wat is een neussonde?

Een neussonde is een dun, buigzaam slangetje. Aan het uiteinde van de sonde zitten meerdere gaatjes waardoor de voeding in de maag komt. Een sonde die van de neus naar de maag loopt heet een neus-maagsonde.

Hoe wordt de sonde ingebracht?

De sonde wordt door de neus, via de keel en de slokdarm doorgeschoven naar de maag. Dit is niet moeilijk of pijnlijk, maar moet wel even geleerd worden. In het ziekenhuis wordt u dit geleerd zodat u thuis de handeling kunt uitvoeren. Een neussonde kunt u zelf 's avonds inbrengen en 's ochtends zelf verwijderen.

De afdelingsverpleegkundige instrueert hoe u de neussonde inbrengt. Het inbrengen van de sonde verloopt meestal zonder problemen, het is echter geen prettig gevoel. Het kan irritatie geven in uw keel of het gevoel geven dat u moet braken. Bij het inbrengen van de sonde kan het gebeuren dat het slijmvlies van de neus of de maag een beetje geïrriteerd raakt. Dit komt minder vaak voor als de sonde voor het inbrengen vochtig en soepel wordt gemaakt met een speciale gel of warm water. Een enkele keer knikt de sonde dubbel of ligt de sonde op de verkeerde plaats. Daarom controleert u zelf voordat u de sondevoeding aansluit of de sonde op de goede plaats ligt door de sonde door te spuiten met een beetje water. De sonde kan met een pleister aan de neus of wang geplakt worden om te voorkomen dat ze gaat verschuiven.

Toediening van de sondevoeding

Een toedieningssysteem verbindt de sonde met een fles of een plastic zak/pack sondevoeding. Het toedieningssysteem heeft een rolregelklem.

Door de rolregelklem strakker of losser in te stellen, loopt de voeding langzamer of juist sneller in de sonde. Op deze manier wordt met de rolregelklem de gewenste inloopsnelheid van de sondevoeding geregeld. Het kan ook met een voedingspomp worden gedaan, de hoeveelheid sondevoeding wordt hiermee per ml/minuut gedoseerd. De voedingspomp geeft wel meer geluid. De voedingspomp slaat op alarm als de sondevoeding niet goed doorloopt. Er wordt met u besproken wat het beste bij u past, een rolregelklem of voedingspomp. Het is ook mogelijk om de sondevoeding en de voedingspomp in een daarvoor speciaal ontwikkelde rugzak mee te nemen. Het voordeel van zo'n rugzak is dat u meer bewegingsvrijheid heeft. Over het algemeen wordt de rugzak alleen in speciale situaties gebruikt door mensen die overdag sondevoeding nodig hebben.

Verzorging van de sonde

Doordat iedere avond een nieuwe sonde wordt ingebracht, vraagt de sonde verder geen extra verzorging. Het is belangrijk hygiënisch te werken bij het inbrengen van de sonde en bij de toediening van de sondevoeding.

Aandachtspunten zijn;

- was de handen voor het begin van het inbrengen van de sonde of voor de toediening van sondevoeding;
- leg de benodigde materialen voor het inbrengen of toedienen op een schoon oppervlak;
- vervang het toedieningssysteem of de pompset, de spuit en de sondevoeding uit fles/pack iedere dag;
- let op de houdbaarheidsdatum van de fles of pack sondevoeding;
- bewaar de sondevoeding na openen van de fles/pack nooit langer dan 24 uur.

Sondevoeding en medicijnen

We raden het af om medicijnen via de sonde toe te dienen om verstopping van de sonde te voorkomen en de werking van de medicijnen niet nadelig te beïnvloeden.

Sondevoeding en pancreasenzymen

Om de voedingsstoffen uit de sondevoeding zo goed mogelijk op te nemen in het lichaam, wordt met de diëtist de benodigde hoeveelheid pancreasenzymen besproken. Neem bij voorkeur de ene helft van de voorgeschreven hoeveelheid in bij aanvang van de sondevoeding en de andere helft halverwege gedurende de nacht.

Eventuele problemen en oplossingen bij gebruik van sondevoeding via een neussonde

Probleem	Oplossing
1) voeding loop niet door de sonde	schuif de rolregelklem open of neem een andere houding aan, door een verkeerde houding bij het toedienen kan de sonde of het toedieningssysteem dichtgedrukt worden.
2) de sonde is verstopt	spuut de sonde door met koolzuurhoudend water of cola
3) misselijkheid	sondevoeding is waarschijnlijk te snel ingelopen, pas de snelheid van het inlopen aan door de rolregelklem strakker te zetten of pompsnelheid te verlagen

Zijn er andere problemen, dan kunt u tijdens kantooruren op maandag, dinsdag en woensdag, contact opnemen met de cf-verpleegkundige. Buiten kantooruren kunt u contact opnemen met de verpleegafdeling B3West.

Sondevoeding via een PEG-katheter

Meestal wordt een neussonde gebruikt omdat deze gemakkelijk is in te brengen en te verwijderen. Maar soms kan het regelmatig inbrengen van de sonde als belastend worden ervaren of is de sondevoeding langere tijd nodig. Een oplossing is dan dat de sondevoeding via een PEG gegeven wordt. Hierover vindt altijd overleg plaats tussen de longarts en de gastro-enteroloog.

Wat is een PEG- katheter?

Een PEG(= Percutane Endoscopische Gastrostomie)-katheter is een voedingsstoma. Een voedingsstoma is een opening in de buikwand naar de maag. Het plaatsen van een PEG-katheter vindt plaats op de gastro-enterologie afdeling van het UMCU. Voor de plaatsing van een PEG-katheter wordt u klinisch opgenomen op de afdeling longziekten. De plaatsing wordt onder plaatselijke verdoving uitgevoerd, waarbij een kalmerend middel (Dormicum®) wordt gegeven. De plaatsbepaling en plaatsing wordt uitgevoerd met behulp van een gastroscoop, die via de keel wordt ingebracht om de binnenkant van de maag te onderzoeken. De buikwand wordt lokaal verdoofd. Er wordt daarna een opening in de buikwand gemaakt zodat de PEG-katheter in de maag kan worden geplaatst. De gehele ingreep duurt ongeveer 15 minuten.

Toedienen van de sondevoeding

Het plaatsen van een PEG-katheter is een kleine chirurgische ingreep. Daarom kan na het plaatsen van de PEG-katheter niet direct gestart worden met het geven van sondevoeding. Het geven van sondevoeding kan pas starten als de arts de PEG-katheter gecontroleerd heeft en toestemming heeft gegeven. De sondevoeding wordt meestal met behulp van een voedingspomp toegediend.

Verzorgen van de PEG-katheter

Het is belangrijk om de PEG-katheter goed te verzorgen. Een goede verzorging verlengt namelijk de 'gebruiksduur'. Voor de verzorging van de PEG-katheter moet u deze minimaal 4x en liefst 6x daags doorspuiten met minimaal 30 cc water of spa rood, dit om verstopping te voorkomen. De huid rondom de insteekopening desinfecteren met povidon jodium.

Gedurende de eerste 14 dagen wordt het fistelkanaal gevormd. Dit is een kanaaltje dat vanzelf wordt gevormd nadat er een verbinding is gemaakt tussen de buitenlucht en de maaginhoud. Bij de vorming van het fistelkanaal gelden speciale aandachtspunten die de verpleegkundige met u bespreekt. Ook bij een PEG-katheter is het belangrijk hygiënisch te werken bij de toediening van sondevoeding.

Aandachtspunten zijn:

- was de handen voor het begin van de toediening van de sondevoeding
- leg de benodigde materialen bij het toedienen op een schoon oppervlak
- vervang het toedieningssysteem of de pompset en de sondevoeding uit fles/pack iedere dag
- spuit de PEG-katheter 4 tot 6x per dag door
- sluit de PEG-katheter en het toedieningssysteem af met het daarvoor bestemde dopje als de sondevoeding voor een bepaalde periode wordt afgekoppeld
- let op de houdbaarheidsdatum van de fles/pack sondevoeding
- bewaar de sondevoeding na openen van de fles/pack nooit langer dan 24 uur.

PEG-katheter en medicijnen

Het beste is om medicijnen op een 'normale' wijze in te nemen. Als dat niet mogelijk is dan kunnen medicijnen via een PEG-katheter worden toegediend. Medicijnen mogen alleen in volledige opgeloste of vloeibare vorm worden toegediend. Er mogen nooit fijn gemaakte tabletten via de PEG-katheter worden toegediend.

Eventuele problemen en oplossingen bij gebruik van sondevoeding via PEG-katheter

Probleem	Oplossing
1) voeding loopt niet door de PEG-katheter	schuif de rolregelklem open of neem een andere houding aan, door een verkeerde houding bij het toedienen kan het toedieningssysteem dichtgedrukt worden
2) PEG-katheter	PEG doorspoelen met 20 tot 30 cc is verstopt lauw water met een kleine spuit of fysiologisch zout
3) huidproblemen rondom de PEG-katheter	neem contact op met de CF verpleegkundige of de arts

Wanneer een Mic-key®-katheter (button) of een PEG-katheter

Bij een PEG-katheter steekt altijd een stukje van de katheter uit. Bij een button niet, hierbij wordt het slangetje afgekoppeld en afgedopt op de huid. Voor het krijgen van deze katheter moet er eerst een 'gewone PEG'-katheter geplaatst worden. Na ongeveer 6 maanden, op het moment dat u een blijvend stabiel gewicht en een goed fistelkanaal heeft, kan een 'Mic-key®- katheter geplaatst worden. Wanneer dit allemaal goed is kan de PEG-katheter vervangen worden door een 'Mic-key®- katheter. Vervanging of wisseling naar Mic-key®-katheter kan poliklinisch plaatsvinden.

Neuspoliepen

Oorzaken

Net als in de longen en andere organen (alvleesklier, lever) is de samenstelling van het slijm in de neus bij patiënten met of anders dan bij gezonde mensen. Hierdoor kunnen verstoppingen van de neus en de neusbijholten ontstaan. Soms is er ook sprake van uitgebreide zwelling of ontsteking van het neusslijmvlies waardoor poliepen (uitstulpingen van het neusslijmvlies) in de neus en de neusbijholten kunnen ontstaan. Bij controle door de behandelend arts zal steeds naar klachten van uw neus worden gevraagd. Als het nodig is wordt u verwezen naar de KNO-arts. Hij kan met behulp van een kijkslangetje beoordelen of er sprake is van afwijkingen in het neusslijmvlies of van poliepvorming.

Behandeling met medicijnen

Zoutoplossing

Als u last hebt van veel slijm en korstvorming in uw neus wordt meestal geadviseerd om vier tot zes maal per dag de neus te spoelen met een ruime hoeveelheid zoutoplossing. Zo'n zoutoplossing kunt u zelf maken (een klein mespuntje keukenzout per kopje water), maar is ook verkrijgbaar bij de apotheek. Het is belangrijk dat u spoelt met een flinke hoeveelheid zoutoplossing (2 tot 5 ml per neusgat). Dit kunt u doen met behulp van een doseerspuitje of pipetje dat verkrijgbaar is bij de apotheek.

Prednison, antibiotica

Als het spoelen met zoutoplossing onvoldoende verlichting biedt of wanneer de KNO-arts bij onderzoek constateert dat er uitgebreidere afwijkingen in de neus en neusbijholten zijn, kan het nodig zijn om te behandelen met een neusspray met corticosteroïden. De KNO-arts zal u de juiste dosering aangeven. Bij uitgebreidere afwijkingen is het soms nodig om ook te behandelen met een kuur antibiotica of prednison.

Behandeling door een operatie

Als het met medicijnen niet goed lukt de klachten van uw neus onder controle te krijgen, is uitgebreider onderzoek nodig. Meestal wordt dan een ct-scan van de neus en de bijholten gemaakt. Hiermee kan goed worden beoordeeld hoe uitgebreid de eventuele poliepvorming is. Als de klachten steeds terugkeren en de KNO-arts stelt zeer uitgebreide afwijkingen in de bijholten vast, is het nodig dit te opereren. Bij deze operatie worden niet alleen de neuspoliepen verwijderd, maar worden ook de toegangskanaaltjes naar de verschillende neusbijholten vergroot. Hierdoor wordt de kans dat de neusbijholten op korte termijn opnieuw verstopt raken verkleind. Een operatie vindt pas plaats als de klachten ernstig zijn en de verwachting bestaat dat door de ingreep een duidelijke verbetering kan worden bereikt. De opnameduur voor een dergelijke ingreep bedraagt circa vier dagen. Als de operatie plaatsvindt, wordt u altijd met orale antibiotica behandeld gedurende tien dagen. Enkele weken na de ingreep wordt gestart met corticosteroïden voor de neus. Er bestaat een kans dat poliepen na enige tijd weer terugkeren en dat een heroperatie nodig is. Tijdens de ingreep onder narcose wordt uw luchtpijp uitgezogen voor het opvangen van slijm; dit wordt gekweekt om altijd op de hoogte te zijn van de soorten bacteriën die u in de lagere luchtwegen heeft, ook al hoest u nooit slijm op.

Obstipatie en Distaal Intestinaal Obstructie Syndroom (DIOS)

Oorzaak

Cystic fibrosis heeft ook invloed op de spijsverteringsorganen. De afvoerkanaaltjes van de alvleesklier raken door het slijm verstopt. Dit leidt vaak tot problemen in de darmwerking.

Verschyjnselen

U kunt daardoor regelmatig last hebben van buikpijn. Vaak is er sprake van een verstopping in de dikke darm (obstipatie). Hierdoor wordt het ontlastingspatroon onregelmatig en de ontlasting zelf wordt vaak vast of hard. Als er sprake is van een verstopping in het laatste stuk van de dunne darm spreekt uw arts van Distaal Intestinaal Obstructie Syndroom (DIOS). De klachten lijken sterk op die van obstipatie. De diagnose wordt door de arts gesteld op grond van het klachtenpatroon en door te voelen aan de buik. Vaak is de verstopping in de buik goed voelbaar. In sommige gevallen is het nodig om een röntgenfoto van de buik te maken.

Behandeling

Zowel bij obstipatie als bij DIOS is het van belang dat de ontlasting de darm weer goed kan passeren. Hiertoe is een aantal maatregelen mogelijk. Door gevarieerde voeding te gebruiken met voldoende voedingsvezels en door goed te drinken verbetert u de werking van de darm. Uw diëtiste verstrekt u zo nodig adviezen voor een voedingsvezel en vochtverrijkt dieet.

Behandeling van een klaplong (pneumothorax)

[Via deze link komt u bij informatie over \(de behandeling van\) een klaplong.](#)

Energieverrijkte voeding bij cf

[Via deze link komt u bij informatie over dieetbehandeling bij cystic fibrosis.](#)