

Kwaliteitsstandaard Cystic Fibrosis (2020)

Een samenvatting van de voor de kinderfysiotherapeut relevante aanbevelingen.

Definitie

Cystic Fibrosis (CF), ook wel taaislijmziekte genoemd, is een erfelijke aandoening die gepaard gaat met een beperkte levensverwachting. CF wordt veroorzaakt door een mutatie in het DNA. Het eiwit CFTR werkt minder goed of zelfs helemaal niet en zorgt voor een afwezige of gestoorde chloride transport in de cellen. De zout- en waterhuishouding is verstoord waardoor taai slijm ontstaat. Verschillende mutaties kunnen CF veroorzaken. Deze worden ingedeeld in 5 klassen. De symptomen en het beloop worden voor een belangrijk deel bepaald door de type mutatie.

Symptomen

De gevolgen van CF zijn in het hele lichaam merkbaar en voor iedereen verschillend.

Bijholtes	Ontstekingen
Zweetklieren	Zoutgehalte zweet hoger
Luchtweg-klachten	Verstoppen en ontstekingen waardoor klachten als dagelijks hoesten, slijm ophoesten en kortademigheid
Longen	Er kunnen luchtweginfecties ontstaan. De longfunctie neemt langzaam af
Lever	Er treedt vervetting en cirrose op, waardoor de werking van de lever verminderd en er kan een te hoge bloeddruk in de poortader ontstaan
Alveesklier	Kanaaltjes raken verstopt, waardoor een gebrek aan enzymen en minder opname van voedingsstoffen Er is kans op CF-gerelateerde diabetes door een beschadigde alveesklier
De darmen	Vettige ontlasting en verstopping, waardoor verminderde opname van calorieën, voedingsstoffen en vitamines
IJzer tekort	Kans op bloedarmoede
Voortplantings-organen	Geslachtsklieren zijn of raken aangetast

Epidemiologie

In Nederland hebben ongeveer 1500 mensen CF
Er worden in Nederland ongeveer 25 kinderen geboren per jaar met CF.
De gemiddelde levensverwachting is rond 45 jaar.

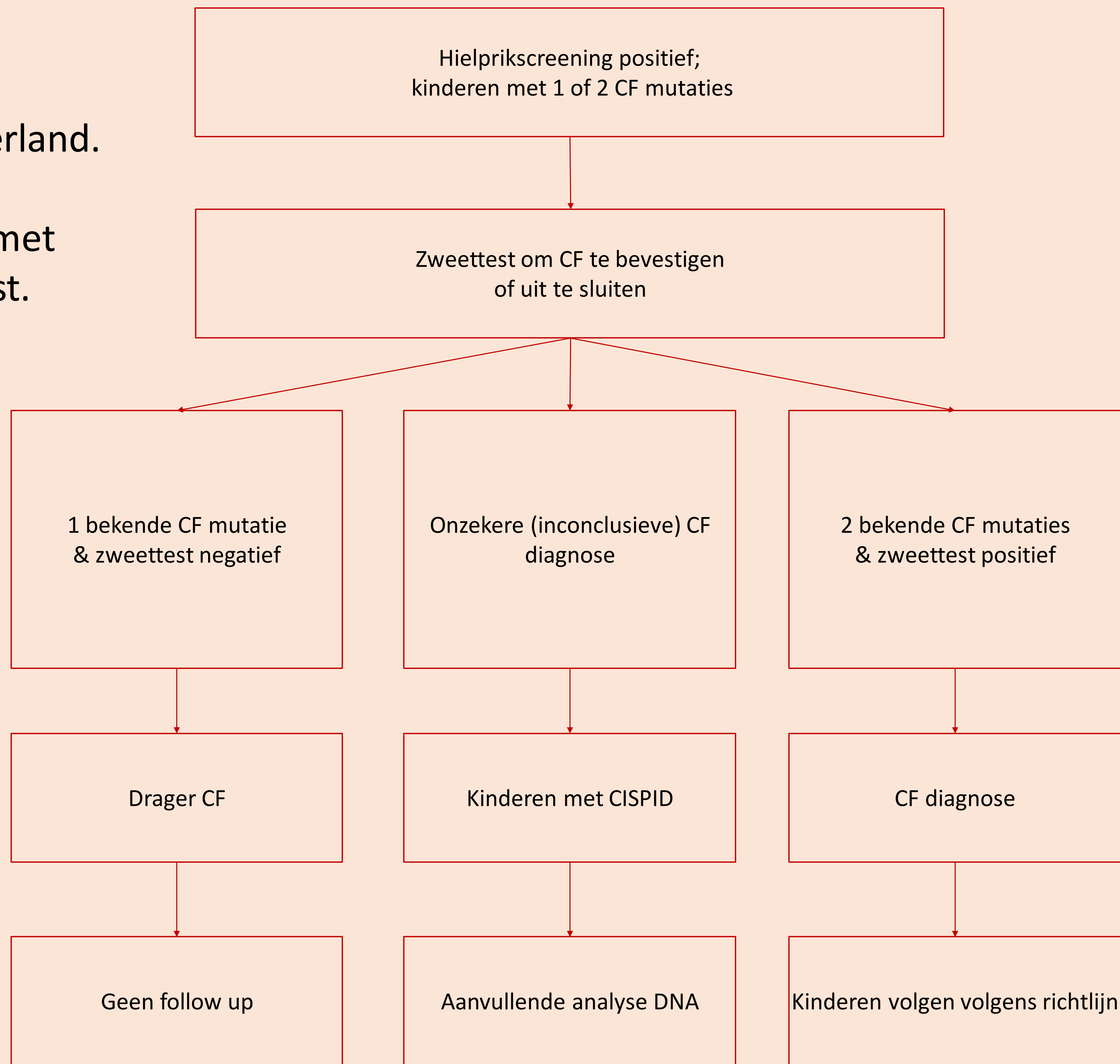
Anamnese

- Van welke klasse CF is er sprake?
- Welke complicaties horen bij deze klasse?
- Hoe is de diagnose vastgesteld?
- Wat zijn de uitkomsten van de zweettest en het DNA onderzoek?
- Welke klachten zijn aanwezig (denk aan hoesten en slijm opgeven, infecties van luchtwegen, maar ook buikpijn en evt. groeiachterstand)
- Welke medicijnen worden er genomen?

Onderzoek algemeen

Sinds mei 2011 is CF toegevoegd aan de hieprikscreening in Nederland.

Vroege opsporing van kinderen met CF resulteert in gezondheidswinst.



Onderzoek kinderfysiotherapie

Test gespecialiseerde fysiotherapeut

- Cardio-Pulmonary Exercise Testing (CPET), met behulp van het Godfrey-protocol*. Afname minimaal 1x per jaar (voor kinderen > 5 jaar)

Test indien Godfrey-protocol niet uit te voeren is*

- Godfrey-protocol, zonder ademgas analyse
- Bruce-protocol

Test die iedere fysiotherapeut kan uitvoeren

- Shuttle run test, 3 minuten step test of de 6-Minuten-Wandel-Test (geschikt voor CF-patiënten op wachtlijst longtransplantatie)
- Alternatief is Fitkids Treadmill Test (FTT) bij kinderen met CF

*Godfrey-protocol

Het Godfrey-protocol is een fietsergometer test die door een (kinder)fysiotherapeut uitgevoerd kan worden. Deze kan worden uitgevoerd met of zonder ademgas analyse. De verhoging van de weerstand wordt bepaald door de lengte van de kinderen. De ademgas analyse geeft nauwkeurige informatie over de reactie van de longen, het hart en de spieren bij maximale inspanning. Deze analyse kan alleen door een gespecialiseerde therapeut worden afgenomen.

Behandeling algemeen

De behandeling bij kinderen met CF is gericht op meerdere vlakken. Zo krijgen veel kinderen bepaalde medicatie voorgeschreven die een werking hebben op het verdunnen van het slijm, ontstekingen helpen tegen te gaan en het zogeheten CFTR eiwit beter laten werken. Deze CFTR modulatoren zorgen voor een betere longfunctie, betere kwaliteit van leven en een vermindering van de vermoeidheid. Verder krijgen sommige kinderen voedingsadviezen, verneveling therapie en moeten zij vitamines A, D, E en K bij slikken doordat vetten slechter worden opgenomen bij kinderen met CF.

Rol kinderfysiotherapeut

Als kinderfysiotherapeut oefen je met het kind Airway Clearance Technieken (ACT) voor verbetering van het mucustransport op korte termijn. Voor jonge kinderen is de keuze uit ACT anders dan voor kinderen vanaf vier jaar en ouder.

0-2 jaars	2-4 jaar	4 > jaar
bewegen, houding, wisselingen, comprimeren, PEP, lachen	bewegen, comprimeren, huffen, PEP, ademspelletjes	keuze uit alle ACT

Beweegadviezen

Het wordt geadviseerd dat kinderen met CF voldoen aan de beweegnorm van de beweegrichtlijn 2017 in de leeftijd van 4-18 jaar. Dit houdt in dat kinderen minimaal **1 uur per dag** matig tot zware lichamelijke activiteit leveren. Als er een hulpvraag is om te trainen in de praktijk, is het geven van **duurtraining** een goede belasting bij kinderen met CF.

"Bron tekst en beeld: Federatie Medisch Specialisten Kwaliteitsstandaard Cystic Fibrosis (CF) (2019). Bekijk de hele richtlijn via www.nvfk.kngf2.nl

De factsheet is een product van Anne van Lobenstein, Caroline Boonk, Lauren van Ham, Mariska Schols en Sophie Engelen gemaakt in opdracht van de Nederlandse Vereniging voor Kinderfysiotherapie (NVFK)