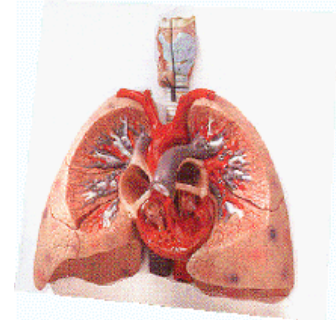


## Cystic fibrosis (taaislijmziekte)

Cystic Fibrosis (taaislijmziekte) is een ernstige aangeboren aandoening die (vooralsnog) niet te genezen is. Cystic Fibrosis is blijvend, waarbij tijdens het verloop van de ziekte de klachten over het algemeen steeds ernstiger worden. Dit leidt meestal tot een beperkte levensverwachting.

### Oorzaak van cystic fibrosis

Ieder mens heeft op verschillende plaatsen in het lichaam kliertjes zitten die vocht (slijm) afscheiden. Slijm zorgt er onder andere voor dat afvalstoffen in het lichaam - bijvoorbeeld stofdeeltjes en bacteriën die worden ingeademd - worden afgevoerd. Tevens zorgt het ervoor dat vetverteringsstoffen (enzymen) van de alveeskluis naar de dunne darm worden getransporteerd. Bij mensen met Cystic Fibrosis is het slijm dat deze kliertjes afscheiden uitzonderlijk taai, waardoor het zijn functies onvoldoende kan vervullen. Als gevolg daarvan ontstaan slijmophopingen in de diverse organen. Deze slijmophopingen leiden tot infecties in de longen en verstoppingen van de afvoergangen in de alveeskluis en lever. Dit resulteert in littekenvorming en daarmee samenhangend een voortschrijdend functieverlies van deze organen.



### Hoe herken je cystic fibrosis?

De levensverwachting voor mensen met Cystic Fibrosis is tegenwoordig beter dan voorheen. Dit komt door betere medische zorg en doordat men de ziekte vaak vroegtijdig ontdekt. Met behulp van vroegtijdige diagnose en optimale behandeling kan de schade aan de diverse organen zoveel mogelijk beperkt worden. De belangrijkste verschijnselen die kunnen duiden op Cystic Fibrosis zijn: aanhoudend hoesten en slijm opgeven, stinkende vette ontlasting, sterk zout smakend zweet, terugkerende luchtweginfecties, geringe eetlust en groeiachterstand. Niet alle verschijnselen hoeven zich (gelijktijdig) voor te doen. Meestal wordt Cystic Fibrosis ontdekt in de eerste twee levensjaren.

### Diagnose cystic fibrosis

Wanneer bij een kind het vermoeden bestaat dat het Cystic Fibrosis heeft, kan de diagnose op twee manieren worden gesteld: Een zweettest: Cystic Fibrosis patiënten hebben altijd een verhoogd zoutgehalte in hun zweet. Door het zoutgehalte in het zweet te bepalen kan Cystic Fibrosis gediagnosticeerd worden. Daarnaast door middel van een DNA-test, waarbij met behulp van wat bloed of speeksel onderzocht wordt of het kind de erfelijke eigenschappen voor Cystic Fibrosis heeft. Als dit het geval blijkt te zijn, is het zinvol om deze diagnose te laten bevestigen door een Cystic Fibrosis centrum. Het zo snel mogelijk starten van de behandeling door het daar aanwezige gespecialiseerde Cystic Fibrosis team is van groot belang.

### Behandeling van cystic fibrosis

De behandeling van Cystic Fibrosis bestaat grofweg uit drie onderdelen:

#### Het voorkomen en bestrijden van luchtweginfecties met behulp van medicatie en fysiotherapie

Het taai slijm in de longen van een Cystic Fibrosis patiënt zorgt regelmatig voor infecties. Met behulp van fysiotherapie in de vorm van speciale ademhalingstechnieken in verschillende drainagehoudingen en het optimaliseren van de ademhalingsspieren en het inhaleren van slijmverdunde middelen (sprayen), wordt geprobeerd de longen schoon te houden. Luchtweginfecties worden met hoge doses antibiotica behandeld. Bij oudere kinderen en volwassenen is het niet altijd meer mogelijk dit via orale toediening (met pillen) te behandelen; vaak zijn veelvuldige ziekenhuisopnames onvermijdelijk.

#### Het op peil houden van de algemene conditie door middel van training

Dagelijkse lichamelijke (duur)training in de vorm van bijvoorbeeld fitness, hardlopen, fietsen (al dan niet op een hometrainer) is voor een Cystic Fibrosis patiënt erg belangrijk. Deze training zorgt ervoor dat:

- de algehele weerstand wordt verhoogd
- de conditie van organen en spieren op peil wordt gehouden
- de luchtweginfecties zo veel mogelijk worden voorkomen
- sputum (slijm) makkelijker kan worden opgehoest

Afhankelijk van de beschadiging van de longen, kan bij deze trainingen het gebruik van extra zuurstof noodzakelijk zijn.

#### Het behandelen van verteringsstoornissen en het op peil houden van de voedingstoestand

De stoornis van de alveeskluis veroorzaakt stoornissen in de vetvertering. Door deze stoornissen en doordat het lichaam voortdurend strijd levert tegen luchtweginfecties, is bij Cystic Fibrosis een energieverrijkt dieet noodzakelijk. Dit dieet kan soms oplopen tot meer dan 150% van de normale voeding. Het gebruik van verteringsenzymen bij alle maaltijden is door de gestoorde vertering noodzakelijk, evenals dagelijks gebruik van extra vitaminen. In sommige gevallen kan zelfs het energieverrijkt dieet niet voldoen aan de hoge calorische behoefte. Energiegeconcentreerde dieetpreparaten en zelfs nachtelijke sondevoeding kunnen in dergelijke gevallen uitkomst bieden.

Wanneer behandeling van de symptomen niet meer goed mogelijk is, kan voor een aantal mensen transplantatie van de longen een mogelijkheid zijn. Helaas is het grote tekort aan donororganen nog steeds de meest beperkende factor voor deze ingreep.

	
Sportfysiotherapie Sportrevalidatie & Sportbegeleiding	
Hoofdweg 634 2132 MK Hoofddorp Tel: 023-5555290 / Fax: 023-5555299 info@cura-fysio.nl / info@physioct.nl www.cura-fysio.nl / www.physioct.nl	