

# Casus van een patiënt met Cystic Fibrosis

## Typering patiënt

Mike is een 21 jarige man met Cystic Fibrosis (CF). Zijn tweelingbroer heeft ook CF. Hij woont bij zijn moeder, volgt een ICT opleiding en loopt halve dagen stage als helpdeskmedewerker. Tot zijn 17<sup>e</sup> jaar was hij actief met zwemmen, gym en stijldansen. Nu is zijn activiteit beperkt en gaat hij met de auto naar school.

## Korte voorgeschiedenis

Tot zijn 18<sup>e</sup> jaar is Mike door het CF team van het WKZ begeleid, waarna transitie naar het AZU CF Centrum plaatsvond. Zijn compliance is slecht en diverse opnames in het astma-centrum hebben hierin nauwelijks verbetering gebracht. Medisch gezien is Mike er slechter aan toe dan zijn tweelingbroer. Wanneer zijn matige prognose en longtransplantatie door de arts worden besproken schrikt hij hiervan, maar een jaar later staat hij, na een aanvankelijk afwijzende houding, positief ten aanzien van een eventuele longtransplantatie.

## Lengte, gewicht, gewichtsverloop

Bij de transitie woog Mike 49,6 kg bij een lengte van 1,76 m (BMI= 16 kg/m<sup>2</sup>). Naar zijn zeggen is zijn maximumgewicht 51,3 kg.

## Medische gegevens en/of laboratoriumgegevens

De diagnose CF is snel na zijn geboorte gesteld, hij is homozygoot  $\Delta F508$ . Zijn longfunctie is bij transitie in eindstadium longlijden (FEV1 21% van voorspeld). Op 19-jarige leeftijd (juni 2006) wordt hij opgenomen voor screening voor een longtransplantatie. Hij gebruikt dagelijks orale antibiotica (Citromax) en vernevelt antibiotica (Tobramycine) alternerend (4 weken wel, 4 weken niet). Hij gebruikt zijn zuurremmende medicatie en vitamines onregelmatig. Als enzymtherapie gebruikt hij ongeveer 16 capsules Panzytrat per dag. De vetresorptiecoëfficiënt (RC) is in 1999 voor de laatste keer bepaald en bedraagt 92 procent.

## Diëtistisch onderzoek

Historie: Vanaf 13 jaar start hij met nachtelijke sondevoeding via percutane endoscopische gastrostomie (PEG). Na aanvankelijke gewichtsstijging, stagneert dit op 16 jarige leeftijd. Hij verwijderd zelf de PEG nadat hij deze een jaar niet heeft gebruikt.

Voedingsanamnese (juni 2006/19 jaar): Op dagen dat hij zich goed voelt gebruikt Mike 8 sneetjes bruinbrood, normaal besmeerd met dieetmargarine, gevarieerd beleg, voornamelijk vleeswaren en kaas. Verder 2 plakken ontbijtkoek, 3 glazen halfvolle melk, 2 koppen thee met suiker. De warme maaltijd

bestaat uit ongeveer 100 gram vlees, ruime portie groente en aardappel met jus en vla als nagerecht. Eén keer daags vers fruit en een flesje drinkvoeding op melkbasis.

Verdeling van de Panzytrat varieert per maaltijd van 1 capsule per 4 tot 10 gram vet. De inname is 3400 kcal (125 % van ADH) en 110 gram vet per dag. Deze is regelmatig beduidend lager. Thuis neemt hij meestal 2x daags drinkvoeding.

Tijdens opname verbetert de voedselinname verder niet en neemt het gewicht niet toe.

## Diëtistische diagnose bij aanvang van de behandeling in juni 2006

21 jarige man met Cystic Fibrosis met eindstadium longlijden in slechte voedingstoestand. Gewicht 49,6 kg (BMI = 16 kg/m<sup>2</sup>). Longtransplantatie wordt overwogen, waarvoor de voedingstoestand verbeterd moet worden. Problemen met compliance.

## Behandelplan

Doelen: het bereiken van een BMI >18,5 kg/m<sup>2</sup> voor longtransplantatie en het vertrouwen in de dieetbehandeling herstellen.

Advies: uitbreiden energie-inname met nachtelijke sondevoeding (1000 ml, 1 kcal/ml).

Resultaat: gewichtstoename tot 58 kg, BMI = 18,5 kg/m<sup>2</sup>

## Evaluatie/Follow up

Na intensieve gesprekken met het behandelteam ziet Mike in dat longtransplantatie en dus verbetering van zijn voedingstoestand de enige optie is. Hij start met sondevoeding. In juli 2006 wordt een gewicht bereikt van 54 kg, waarna ontslag volgt met nachtelijke sondevoeding. In januari 2007 volgt een heropname in verband met verslechtering, gewichtsverlies (49 kg), hoge bloedglucosewaarden bij sondevoedinggebruik. Behandeling: insuline (8 E Levemir) bij sondevoeding (1000 ml, 1,5 kcal/ml). Vertrouwen neemt weer toe bij Mike in het effect van de dieetbehandeling. In november 2007 is zijn gewicht 58 kg. In mei 2008 op 21 jarige leeftijd weegt hij 59,4 kg (BMI = 19,4 kg/m<sup>2</sup>) en staat op de wachtlijst voor longtransplantatie.

*Francis Hollander, diëtist UMC Utrecht*

*Liesbeth van der Ploeg, diëtist Maastricht UMC+*