



Nutritional challenges
in adult patients with cystic fibrosis
pre and post lung transplantation

Francis Hollander-Kraaijeveld

Samenvatting proefschrift F.M. Hollander-Kraaijeveld

“Nutritional challenges in adult patients with cystic fibrosis- pre and post lung transplantation”

Promotie: 9 juli 2020

Universiteit Utrecht

Promotor:

Prof. dr. H.G.M. Heijerman

Copromotor:

Dr. N.M. de Roos

Dit proefschrift richt zich op het vergroten van de kennis over en het verbeteren van het meten van de lichaamssamenstelling, de voedingsbehoeften en de effectiviteit van voedingsinterventies bij mensen met cystic fibrosis (CF). Dit is essentieel voor betere voedingszorg ‘op maat’, rekening houdend met de verschillende stadia en complicaties van CF gedurende het leven om de overleving te verlengen en de kwaliteit van leven te verbeteren. Voor deze geïndividualiseerde voedingsbehandeling van mensen met CF is de kennis en de klinische ervaring van een gespecialiseerde CF-diëtist onontbeerlijk. We onderzoeken hoe het beste gemeten kan worden en hoe de resultaten gebruikt kunnen worden in de klinische praktijk. Gegevens hiervoor zijn verkregen uit de klinische praktijk, variërend van mensen die op de polikliniek regelmatig op controles kwamen tot mensen met eindstadium longziekte voor longtransplantatie (LTx) en mensen met donorlongen.

CF is een van de meest voorkomende erfelijke en ongeneeslijke aandoeningen wereldwijd. Deze genetische multi-systeemaandoening tast longen, alveesklie, lever, darmen en andere organen aan. In Hoofdstuk 2 geven wij een overzicht van het nieuwste bewijs en de aanbevelingen voor de optimale voedingsbehandeling bij mensen met CF. De huidige klinisch toepasbare methoden om lichaamssamenstelling en energieverbruik in rust (REE) te bepalen met behulp van indirecte calorimetrie (IC), zijn onderzocht in diverse onderzoeken binnen onze groep mensen met CF. In Hoofdstuk 3 zijn de resultaten weergegeven van het onderzoek waarin we gemeten REE vergelijken met geschatte REE voorspeld door verschillende formules uit de klinische praktijk. In Hoofdstuk 4 beschrijven we de bio-elektrische impedantieanalyse (BIA) als een methode om de lichaamssamenstelling bij volwassenen met CF vast te stellen. Ook onderzoeken we of de verschillen tussen nuchtere en niet-nuchtere BIA-resultaten klinisch relevant zijn. Dezelfde technieken van BIA en REE zijn ook gebruikt in een unieke groep mensen met CF voor LTx in combinatie met vervolgmetingen tot en met 2 jaar na LTx. De resultaten van dit onderzoek zijn beschreven in Hoofdstuk 5. Onze studie toont aan dat REE en REE gecorrigeerd voor kilogram VVM aanzienlijk



afnemen na LTx. De voorspellingsformules blijven onnauwkeurig tot een jaar na LTx. Vanaf een jaar na LTx blijven REE en REE per kilogram VVM stabiel en is de voorspelling van REE met behulp van formules nauwkeurig (d.w.z. binnen 10% van de gemeten waarde) bij ongeveer tweederde van de mensen met CF. Om onderschatting van de energiebehoeften te voorkomen, raden we daarom aan om de gemeten REE met IC te gebruiken bij mensen met CF en eindstadium longziekte alsook bij mensen met CF tot een jaar na LTx. Na een jaar LTx kunnen de voorspellingsformules gebruikt worden in de klinische praktijk. De effectiviteit van voedingsinterventies wordt bestudeerd in twee andere studies van ons en is beschreven in Hoofdstuk 6 en 7. De resultaten van een observationele studie, waarin de veranderingen in het lichaamsgewicht en de BMI voor en na het starten van sondevoeding (ETF) zijn onderzocht bij mensen met CF en eindstadium longziekte, worden beschreven in Hoofdstuk 6. De conclusie van onze studie is dat ETF het lichaamsgewicht en de BMI verbeterde. Gedurende 6 maanden na het starten van ETF is een gemiddelde toename in lichaamsgewicht van 3,5 kg en een 1,3 kg/m² toename in BMI te zien. In Hoofdstuk 7 onderzoeken we BMI en vetvrije massa-index (VVMi), voedingsinterventie en voedingsinname bij mensen met CF voor en na LTx. Significante verbetering in BMI of VVMi tijdens de wachtlijstperiode en het laatste bezoek voor transplantatie was niet aantoonbaar. Het aantal mensen met ondergewicht verminderde wel van 13 (42%) tot 8 (26%). Van de 9 patiënten die stierven voor LTx had 67% ondergewicht en 78% had een lage VVMi. Van de 10 patiënten die stierven na LTx had 40% ondergewicht en 60% een lage VVMi. Eenenvestig patiënten, die LTx overleefden, hadden een iets betere voedingsstatus: 34% had ondergewicht en 40% had een lage VVMi. Na de LTx nam het lichaamsgewicht aanzienlijk toe in vergelijking met het lichaamsgewicht voor LTx. De gemiddelde gewichtstoename op 18-24 maanden na LTx, als percentage van het gewicht voor LTx, was 11% voor mannen en 8% voor vrouwen. De sterkste toename van het lichaamsgewicht werd waargenomen bij mannen met ondergewicht. In Hoofdstuk 8 zijn de resultaten van dit proefschrift bediscussieerd en samengevat. Voedingsproblemen bij volwassenen met CF zijn onderzocht, vooral bij mensen voor en na LTx. Nieuwe medicamenteuze therapieën, zoals de CFTR-modulatoren, zullen het perspectief in het leven en de overleving van mensen met CF verbeteren. Het is interessant om te onderzoeken of mensen met CF die dit type medicatie gebruiken, beter in staat zijn om een goede longfunctie te behouden tijdens hun leven en zich minder vaak zullen hoeven aanmelden voor een LTx.

Nieuwe uitdagingen op het gebied van CF-voedingszorg 'op maat' en CF-voedingsonderzoek kunnen uitgewerkt gaan worden voor en door gespecialiseerde CF-diëtisten. De voedingszorg blijft in ontwikkeling bij mensen met CF van verschillende leeftijden en bij diverse aandoeningen zoals overgewicht/obesitas, CFRD, nierfalen en/of darmkanker voor en na LTx.

De voedingsstatus en optimale dieetinterventies blijven belangrijke aspecten gedurende het hele leven van mensen met CF. Het is belangrijk om BIA en REE metingen te gebruiken voor betere diagnostiek en monitoring van de geïndividualiseerde diëtistische zorg, alsook in te zetten bij voedingsinterventiestudies in CF.