



Samenvatting van het proefschrift

Hubert P.J. van der Doef

"Gastro-intestinal manifestations of Cystic Fibrosis"

Promotiedatum: 30 juni 2011

Universiteit: Universiteit Utrecht

Promotor:

Prof. Dr. E.E.S. Nieuwenhuis

Co-promotor:

Dr. R.H.J. Houwen

Cystische fibrose (CF, taai slijmziekte) is een van de meest voorkomende genetische ziekte bij het blanke mens en wordt gekenmerkt door progressieve longziekte en vet malabsorptie door disfunctie van de alveesklier. De prognose en overleving van CF zijn de afgelopen decaden sterk verbeterd door gecentraliseerde zorg, agressievere antibiotische behandeling en intensievere begeleiding bij voeding. Hierdoor is er meer aandacht voor de andere frequente uitingsvormen van CF, zoals intestinale obstructie syndromen (meconium ileus, distaal intestinaal obstructie syndroom (DIOS) en obstipatie) en lever cirrose. Dit proefschrift beschrijft in het eerste gedeelte de nieuwe definities van DIOS en obstipatie, waarbij DIOS gekenmerkt wordt door een acute ileo-coecale verstopping is en obstipatie door een geleidelijke verstopping van de gehele dikke darm. Daarnaast laten we zien dat vooral obstipatie frequent voorkomt bij CF (prevalentie van 47%). Ook is ernstige verstopping van de eerste ontlasting bij de pasgeborenen (meconium ileus) geassocieerd met het ontwikkelen van obstipatie en DIOS op latere leeftijd.

In het tweede gedeelte beschrijven we de lange termijn effecten op de longfunctie en voedingstoestand van frequent voorgeschreven medicijnen. Medicijnen die het maagzuur remmen worden frequent voorgeschreven, omdat dit ook gunstige effecten heeft voor de vertering van vetten. Echter bij patiënten zonder CF werden meer maag en longinfecties gezien na het starten van maagzuurremmers. We tonen voor het eerst aan dat deze medicijnen niet de longfunctie beïnvloeden en daarmee veilig zijn voor CF patiënten. Daarnaast wordt ursodeoxycholzuur bij CF patiënten met levercirrose gegeven vanwege mogelijke gunstige effecten op de leverenzymen. We hebben aangetoond dat behandeling met ursodeoxycholzuur een negatief effect heeft op de opname van vetten in de darmen en de voedingstoestand (gewicht, lengte en body-mass index). Aangezien het behouden van een goede voedingstoestand een essentieel onderdeel is van

de behandeling, moet hiermee rekening gehouden worden tijdens het voorschrijven van ursodeoxycholzuur bij CF patiënten. ◀