

Dit betreft een artikel onder voorbehouden rechten op basis van de licentie Creative Commons *Auteurschap – Geen commercieel gebruik – Geen wijziging - 2.0 België (CC BY-NC-ND 2.0)*.

U mag:

- * dit artikel kopiëren, verspreiden en openbaar maken

Onder de volgende voorwaarden:

* **Auteurschap** — U moet de naam van de originele auteur vermelden op de wijze aangeduid door de auteur van het werk of door de rechthebbende die u de toestemming geeft (maar niet op een wijze die suggereert dat ze u steunen of het gebruik van de creatie goedkeuren).

* **Geen commercieel gebruik** — U mag deze creatie niet aanwenden voor commerciële doeleinden.

* **Geen wijziging** — U mag deze creatie niet wijzigen, veranderen of aanpassen.

Voor aanvragen tot verspreiding die niet onder deze voorwaarden vallen moet u mailen naar evanbesien@hospichild.be

Hospinews Focus

Ontmoeting met Johan Veys, verantwoordelijk voor de belangenverdediging en logistiek van de Mucovereniging, Belgische vereniging voor de strijd tegen mucoviscidose.

Juni 2010

Interview door : Catherine Minet

Uitgever : Hospichild.be / cmdc-cdcs vzw

Wat is mucoviscidose ?

Johan Veys.: Mucoviscidose ook wel ‘muco’ of ‘taaislijmziekte’ genoemd is een ernstige chronische en levensbedreigende ziekte die in België vaak voorkomt. Ieder van ons produceert slijm. Slijm dient er toe om ingeademde stofdeeltjes en bacteriën af te voeren. Bij mucopatiënten is dat slijm te dik en te kleverig. De taaie slijmen in de luchtwegen veroorzaken infecties en ontstekingen waardoor er soms onomkeerbare longletsels optreden. De ziekte is niet alleen erfelijk, maar kan ook levensbedreigend zijn. In de pancreas verstopt het slijm de fijne afvoerkanaaltjes. De pancreas produceert enzymen om voedsel te verteren. Door de verstopping bereiken die enzymen hun bestemming moeilijk of niet, waardoor het risico op ondervoeding bestaat. Sedert de ontdekking van het mucoviscidose-gen in 1989 en de meer dan 1000 verschillende genmutaties die de ziekte kunnen veroorzaken, heeft men meer inzicht gekregen in de ziekte en haar symptomen. Sindsdien is er al heel wat vooruitgang geboekt op het vlak van wetenschappelijk onderzoek.

Wie is drager van de ziekte?

J.V.: Mucoviscidose is een erfelijke ziekte. Een kind met mucoviscidose heeft van beide ouders het defecte gen dat mucoviscidose veroorzaakt geërfd. Dit kan alleen wanneer beide ouders ook drager

zijn van het gen. In dat geval is het risico om een kind met mucoviscidose ter wereld te brengen 1 op 4 bij elke geboorte. Draggers zijn zelf niet ziek maar kunnen de ziekte wel doorgeven aan hun kinderen. Eén op de 20 mensen in België is drager van het gen dat mucoviscidose veroorzaakt. In de meeste gevallen kan men via een bloedtest bepalen of een risicopersoon (d.w.z. bij wie mucoviscidose voorkomt in de familie), zelf drager is van het mucogen of niet. Om dit te achterhalen kan men zich richten tot de 8 genetische centra (meestal verbonden aan een universitair ziekenhuis) in België. Om nog eens samen te vatten hoe mucoviscidose wordt doorgegeven wil ik het volgende uitleggen: bij twee gezonde genen, is het kind gezond en niet-drager van de ziekte (1 kans op 4), indien één gen defect is en één gen gezond, is het kind gezond maar drager van de ziekte (2 kans op 4), indien beide genen defect zijn, heeft het kind mucoviscidose (1 kans op 4).

Wat zijn de symptomen van mucoviscidose?

J.V.: De ziekte verschilt van patiënt tot patiënt en dus variëren symptomen, van chronische hoest, diarree, buikpijn, maag- en darmproblemen, onvoldoende groei door een gebrekkige voedselopname, veelvuldig moeizaam slijm opgeven tot abnormaal veel zout in het zweet. De symptomen zijn vandaag de dag redelijk goed te behandelen, toch treed er soms resistentie tegen de medicatie op, waardoor er moet worden gezocht naar andere geneesmiddelen. Dit is een complexe zoektocht. Momenteel is er nog geen wondermiddel gevonden en wordt hier nog steeds naarstig onderzoek naar gedaan. Omwille van de verschillende symptomen wordt mucoviscidose soms verward met andere ziektes zoals astma, bronchitis of andere spijsverteringsziekten. Het hebben van mucoviscidose kan eveneens leiden tot diabetes.

Is mucoviscidose besmettelijk?

J.V.: Neen, mucoviscidose is niet besmettelijk. Het is een genetische ziekte die door overerving doorgegeven wordt en zeker niet door gewoon contact. Dit wil ik benadrukken aangezien veel mensen nog steeds denken dat de ziekte besmettelijk is. Dit is jammer want dit is niet het geval. Het is een erfelijke ziekte, maar wel moet worden gelet op de hygiënische voorschriften. Ouders moeten dus niet bang zijn dat hun kind risico's loopt door om te gaan met een mucoviscidosepatiënt !

Komt mucoviscidose vaak voor?

J.V.: Ja mucoviscidose is de meest voorkomende en ernstige erfelijke ziekte in België. Gemiddeld 1 op de 20 Belgen is drager van het gen dat mucoviscidose veroorzaakt. Iedere week wordt één kind met mucoviscidose in België geboren. Zo'n 1500 kinderen en jonge volwassenen hebben de ziekte. Dit is dus frequent!

Hoe kan men mucoviscidose diagnosticeren?

J.V.: In steeds meer ziekenhuizen wordt mucoviscidose systematisch opgespoord. Er zijn verschillende manieren om mucoviscidose te achterhalen, ofwel met behulp van een IRT bloedtest ofwel hielprik, dit tijdens de materniteit, dit vaak op de 5de levensdag. De ziekte kan opgespoord worden vanaf de tiende week van de zwangerschap. Vaak wordt de bloedtest omwille van betrouwbaarheidsredenen nog eens opnieuw uitgevoerd en vervolgens bevestigd met een zweetest. Bij een zweetest wordt het zoutgehalte in het zweet gemeten. Bij mucopatiënten is de zoutconcentratie tot 5 keer hoger dan normaal. Wanneer de zweetest positief is of wanneer in de familie mucoviscidose voorkomt, kan een genetisch DNA-onderzoek aangewezen zijn. Deze testen kunnen afgelegd worden in één van de erkende mucocentra.

Hoe duur zijn de behandelingskosten?

J.V.: De behandelingskosten ten laste van de patiënt bedragen dus tussen de 125 en 875 EUR per

maand, per patiënt en dit is gemiddeld zo'n 3.966 EUR per jaar. Dit is niet niks en daarom proberen wij de families indien nodig te helpen. Daarbij komt nog dat veel ouders minder kunnen verdienen, omdat ze thuis moeten blijven om hun kind te verzorgen. Indien de financiële last van de ziekte te zwaar wordt voor het gezin, komt onze vereniging tussenbeide in de behandelingskosten. Gelukkig worden de kosten van levensnoodzakelijke middelen zoals slijmverdunners en pancreasenzymen sinds kort volledig terugbetaald. Maar dit neemt niet weg dat het eigen aandeel nog steeds hoog blijft. Onze Mucovereniging wil deze gezinnen helpen door hen financiële en materiële middelen te geven, opdat ze het hoofd kunnen bieden aan problemen waarmee ze zoal geconfronteerd worden.

Hoe onzeker is de levensverwachting van een mucopatiënt?

J.V.: Dat is moeilijk te zeggen, aangezien er geen specifieke leeftijd op de ziekte staat. Wel is het zo dat mucopatiënten in bepaalde landen minder toegang hebben tot bepaalde geneesmiddelen of therapieën waarop de kans op infecties groter is. In België ligt de levensverwachting hoger dan bijvoorbeeld in Rusland of elders. Het is daarom van belang dat er in elk land verenigingen worden opgericht die streven naar meer kennis en middelen om de ziekte te handhaven. Ik schat dat de levensverwachting van een mucopatiënt momenteel in België zo rond de 30 à 40 jaar ligt, maar dit is slechts een schatting en verschilt van patiënt tot patiënt. Dit betekent een enorme vooruitgang ten opzichte van een paar decennia terug. Naarmate er betere behandelingen zullen zijn, zal de leeftijdsgrens stijgen. Vandaag de dag bereiken de meeste mucopatiënten een volwassen leeftijd, studeren, huwen en hebben zelfs kinderen. Ik ben er van overtuigd dat er in de toekomst vooruitgang zal worden geboekt in de bestrijding van de ziekte en dat er een reëel en doeltreffend geneesmiddel gevonden zal worden.

Kan veel sporten en gezonde lucht bijdragen tot de genezing van de symptomen?

J.V.: Ja naast de medicatie en therapie is het aangewezen om als mucopatiënt veel te sporten, dit om de weerstand te verhogen. Veel mucopatiënten kiezen hier dan ook bewust voor, dit gaande van joggen tot zwemmen. Het sporten is niet alleen een fysiek hulpmiddel maar eveneens mentaal een goede remedie om de ziekte te handhaven. Gezonde lucht is een vereiste, een mucopatiënt vermijdt dan ook zoveel mogelijk plekken waar gerookt wordt of openbare plaatsen waar veel mensen aanwezig zijn. Denk maar aan een volle bus, plaatsen waar talloze microben circuleren.

Welke middelen worden zoal voorgeschreven?

J.V.: Op dit moment kan mucoviscidose nog niet genezen worden. De behandeling van de ziekte richt zich vooral op de symptomen en behandelt de problemen op het vlak van de ademhaling en de spijsvertering. Dit om onomkeerbare letsels te voorkomen of uit te stellen. Zo bestaat er de aërosoltherapie, dit is een behandeling van de luchtwegen. Via een toestel ademt men middelen in om de longen te bevochtigen (fysiologisch serum) en de slijmen te verdunnen (mucolytica) om problemen te voorkomen en infecties te behandelen. Het aantal aërosolbeurten kan oplopen tot 6 per dag. Ook speelt kinesitherapie een essentiële rol en vormt dit een vast onderdeel van de dagelijkse behandeling. De patiënt moet een paar keer per dag zijn 'longtoilet' uitvoeren, de kinesist leert bepaalde technieken aan om doeltreffender te ademen en de slijmen in de longen los te maken en naar boven te halen, de meest gebruikte techniek is de in België uitgevonden 'autogene drainage'. Ook wordt er vaak antibiotica voorgeschreven om infecties te voorkomen of te bestrijden, dit via een infuus en impliceert dus meestal een ziekenhuisopname. Hiernaast zijn voeding en enzymen van belang om de vertering te bevorderen en dus bij elke maaltijd moet een grote hoeveelheid pancreasenzymen geslikt worden in de vorm van capsules. Om ondervoeding te voorkomen moet de patiënt energierijke voeding eten en vitaminesupplementen innemen. Soms moet een patiënt een

longtransplantatie ondergaan, maar dit slechts in een zeer vergevorderd stadium. Nu het vinden van een geschikte donor is en blijft een moeizame zoektocht. Afstotingsverschijnselen en de zeer hoge kosten, zo'n 3.750 EUR kunnen een belemmering vormen. Nu onze vereniging betaalt deze kosten terug.

Zijn er hygiënische voorschriften die in acht moeten worden genomen?

J.V.: Ja het is van belang om het risico op infecties te verminderen. Mucopatiënten zijn meestal gedurende langere tijd drager van of besmet met een aantal bacteriën, en dus moet er dubbel opgelet worden wanneer mucopatiënten nauw contact met elkaar hebben, want dan is het mogelijk dat ze elkaar besmetten. Het gevaar op kruisinfectie bestaat in dat geval, dat wil zeggen dat de bacterie van één patiënt ook geïsoleerd wordt bij de andere patiënt. Deze transfer van kiemen is eerder uitzondering dan regel, maar om het risico dat patiënten elkaar kiem overdragen te beperken is het nodig om zekere hygiënische regels in acht te nemen. Kinderen met mucoviscidose hebben meer kans op infecties dan andere kinderen. Ze kunnen besmet worden door contact met de omgeving en andere kinderen. Aparte kamers zijn in dit geval een optie, het bedekken van de mond en de neus, het wassen van de handen na hevige hoestbuien en het vermijden van warme en vochtige plaatsen (lavabo's, toiletten, vochtige handdoeken, washandjes, bekers,... zijn eveneens een vereiste. Dit zijn de belangrijkste infectiehaarden. Het gebruik van verse, droge handdoeken en schone drinkbekers zijn dus aan te raden. Het aërosoltoestel moet ook altijd goed gereinigd en ontsmet worden. Dit omwille van het feit dat wanneer er zich infecties bij andere kinderen voordoen, een mucoviscidosepatiënt meer kans op besmetting en complicaties heeft.

Hoe lang bestaat de Mucovereniging reeds?

J.V.: De vereniging voor Strijd tegen Mucoviscidose werd in 1966 opgericht voor en door families met als doelstelling, de verbetering van de levenskwaliteit van patiënten en hun familie. De vereniging telt meer dan 8000 leden (patiënten, families, hulpverleners, stagiaires en andere betrokkenen), een grote groep actieve vrijwilligers en 10 regionale afgevaardigden. Daarnaast zijn er verschillende specifieke werkgroepen en comités actief, zoals een wetenschappelijk, een medisch, een kinesitherapeutisch en een voedingscomité. De vereniging doet niet alleen aan duurzame hulpverlening (informatie, psychologische steun, sensibilisatie en belangenverdediging) maar verspreidt ook informatie in scholen, jeugdbewegingen en bij betrokken hulpverleners: artsen, psychologen, kinesitherapeuten, diëtisten, maatschappelijke werkers,... . Bij onze vereniging staat eveneens onderlinge steun en solidariteit centraal. Onze Dienst families werkt samen met verschillende sociale diensten en heeft een netwerk gecreëerd om de families te ondersteunen. Ook steunt onze vereniging het wetenschappelijk onderzoek financieel. Door de voortdurende inspanningen van de vrijwilligers en de schenkers is er in 30 jaar bijna 1.000.000 EUR aan onderzoek uitgegeven.

Hebben deze voorschriften een impact op het vereniginggebeuren?

J.V.: Het is inderdaad niet de bedoeling om het risico op besmetting tussen mucopatiënten onderling te verhogen, dit houdt in dat het samenkomen wat de leden van de vereniging, de mucopatiënten en de ouders betreft niet altijd aangewezen is. We willen natuurlijk zoveel mogelijk vermijden dat de situatie van de mucopatiënten verergerd. Gelukkig draagt het internet haar steentje bij en via onze website of forums kunnen patiënten of familieleden elkaar ontmoeten en ervaringen uitwisselen.

Wat is uw specifieke bijdrage aan de strijd tegen mucoviscidose?

J.V.: Mijn taken zijn zeer gevarieerd. Intern neem ik deel aan de werkgroep belangenverdediging

waarin betere terugbetaling van behandelingskosten en bijkomende kinderbijslag aan bod komen. Onze werkgroep 'Zorg en begeleiding' heeft het over de kwaliteit van de muco-zorg en – behandeling en over de morele en psychologische ondersteuning van patiënten en families. Ik zelf zie vaker de patiënten van het centrum in UZ Brussel. Binnen ons team moet je flexibel zijn. De ene keer is er bijvoorbeeld een overlegmoment rond de kaartencampagne, de andere keer moet ik een tekst of een getuigenis zoeken voor ons contactblad. Soms moet ik iets praktisch regelen voor een actie, of materiaal verschaffen aan patiënten. Tussendoor moet ik allerlei oproepen beantwoorden of zaken regelen in het domein van de logistiek of het onderhoud van het huis, de toestellen, enz. Al met al zijn er talloze taken die ik op een dag opvolg en uitvoer.

Wij danken u voor dit boeiende interview en wij hopen in de toekomst nog veel over de ziekte en de Mucovereniging te vernemen.

Interview geschreven door Catherine Minet, communicatieverantwoordelijke Hospichild.