

Hoogtepunten van de conferentie - deel 1

Emma Wicks, Patiëntenvertrouwenspersoon van de Cystic Fibrosis Stichting



Dit jaar werden de afgevaardigden naar het internationale conferentiecentrum door de Cystic Fibrosis Stichting ontvangen in een vrij zonnig Birmingham. De Cystic Fibrosis Stichting bestaat dit jaar 40 jaar en naast haar optreden als gastvrouw van de conferentie en de organisatie van een geweldig feestje is zij er ook nog in geslaagd de halfjaarlijkse conferentie te houden. Ik weet dat u nu allemaal heel graag wilt weten hoe al die gerespecteerde doktoren en wetenschappers zich uitleefden op de dansvloer, maar omdat ik plechtig beloofd heb mijn mond te houden, zult u hierover niets van mij vernemen. Maar ik kan u wel iets over de conferentie vertellen. Omdat ik natuurlijk niet iedere zitting kon bijwonen, volgen hier enkele hoogtepunten.

Waar mensen met CF een hekel aan hebben

Professor John Price van het Kings College Hospital in Londen wees erop dat als iemand met CF op 1 januari zonder onderbreking en 12 uur per dag aan het aantal behandelingen van dat jaar zou beginnen, hij op 9 maart zijn laatste behandeling zou hebben. (Poe!) Het is niet verwonderlijk dat jonge mensen met CF die behandelingen als een belasting ervaren, en als die belasting toeneemt daarin een voortschrijding van hun ziekte zien. Ziekenhuisverblijven en -bezoeken ervaren zij als iets normaal maar ook als iets onplezierigs.

Natuurlijk draait het bij CF niet alleen om de persoon die de ziekte heeft, maar ook om de ouders, broers en zusjes en andere familieleden.

Ouders balanceren tussen hoop en vrees. Ze hopen dat de conditie van hun kind gelijk blijft of verbetert, zij hopen op genezing en op een wonder. Kinderziektes en verkoudheden zijn steeds terugkerende zorgen, terwijl terugval, de toekomst en de kans op sterven een druk leggen op hun leven. Over het algemeen beheersen deze zorgen het dagelijks leven niet. Waar vrouwen in staat zijn de realiteit beter te accepteren, kan de pijn voor mannen te groot zijn. Dit betekent dat moeders van CF-kinderen, in hun streven naar perfectie, de last alleen proberen te dragen.

Volgens Dr. Keith Brownlee van het St. James University Hospital in het VK is het niet de angst voor de intraveneuze injectie op zich, maar is de gedachte er aan vervelend. Met andere woorden, de tijd die in de wachtkamer wordt doorgebracht, is veel angstiger

dan de injectie zelf en het is belangrijk dat kinderen hier zo snel mogelijk overheen worden geholpen. Gebeurt dit niet, dan bezorgen de injecties de kinderen onnodig veel leed en angst. De emotionele impact is niet de enige zorg. Angst voor naalden kan betekenen dat het kind soms niet, of helemaal niet meer op de afspraken verschijnt, hetgeen overigens ook voor bloedtesten geldt. Die angst kan ook de relatie van het kind met het CF-team verstoren. Gelukkig zijn er een aantal mogelijkheden die deze problemen kunnen voorkomen en de angst kunnen verminderen:

- Vermijd onnodige bloedproeven
- Zorg dat de injecties en bloedtesten worden gedaan door ervaren personeel dat het kind goed kent
- Zorg voor afleiding in de vorm van muziek of boeken
- Geef een pijnverdovende crème
- Laat de kinderen niet te lang op hun beurt wachten

Bacillen en afzondering

Professor John Govan van de Universiteit van Edinburgh, behandelde het bacillen- en afzonderingsprobleem, wat tot een levendig debat leidde binnen de CF-groep. Maar, zoals Professor Govan stelde, bacillen zijn overal, zowel op andere mensen als in het milieu. Als we dus de bacillen niet weten tegen te houden, wat kunnen we dan doen om de schade te beperken? Afzondering is geen aantrekkelijke keuze en veroorzaakt extra spanning en een grotere druk op de faciliteiten van de klinieken. Afzondering werd al in 1800 in ziekenhuizen toegepast en was voornamelijk het werk van Joseph Lister. Lister heeft geen nieuw medicijn uitgevonden, maar hij legde wel verband tussen een gebrek aan reinheid in ziekenhuizen en het voorkomen van ziekte en dood na operaties.

“langdurig contact met andere CF-patiënten brengt veel meer risico met zich mee dan een duik in een meer”

Dus waarom zou je patiënten scheiden als er toch overal bacteriën zijn? Bacteriën die afkomstig zijn van mensen, zijn beter bestand tegen antibiotica dan bacteriën die in het milieu voorkomen. Dit betekent dat langdurig contact met andere CF-patiënten veel meer risico met zich mee brengt dan een duik in een meer. Dus waar kruisinfectie niet helemaal kan worden vermeden, vermindert afzondering de kans op bacteriën. Professor Govan merkte op dat niet alle milieus even gevaarlijk zijn, maar dat over het algemeen de voordelen van deelname aan de samenleving opwegen tegen de risico's van een infectie.

“prevalentie van de stam is niet toegenomen sinds de invoering van het afzonderingsbeleid.”

De gevolgen van afzondering waren ook onderzocht in het licht van de epidemische stam van *Pseudomonas Aeruginosa* die in Liverpool voorkwam. In 1995 werd bij vijfenvijftig van de honderd twintig kinderen die waren opgenomen in het Royal Liverpool Children's Hospital een genetisch identieke stam van *Pseudomonas* vastgesteld. Dit heeft geleid tot een nieuw afzonderingsbeleid. Acht jaar later heeft het

team van het Royal Liverpool Children's Hospital een manier ontwikkeld om de prevalentie van deze stam bij hun patiënten vast te stellen. Van de slechts 37 van de 55 patiënten die beschikbaar waren, bleken ze allen nog met de stam besmet te zijn. Hoewel het lijkt dat als een patiënt eenmaal met de stam is geïnfecteerd dit niet meer is uit te roeien, is de prevalentie van de stam sinds de invoering van het afzonderingsbeleid niet meer toegenomen

Gerald Ulrich gaf een beschouwing over zowel de verwachte als onverwachte consequenties van afzondering op de Hanover Medical School in Duitsland waar de afgelopen 15 jaar een afzonderingsbeleid is toegepast. Ondanks de angst dat de CF-groep uit elkaar zou vallen, hebben technologische ontwikkelingen zoals de mobiele telefoon en internet het persoonlijk contact enigszins weten over te nemen.

Verdediging

Tom McLoughlin en Sophie Knight, twee vertrouwenspersonen van de CF Stichting, gaven een overzicht van het project vertrouwenspersonen van de Stichting. Door het kruisinfectiebeleid van de conferentie was alleen Tom aanwezig, en was de presentatie van Sophie per video te volgen.

Beenderziekte

Naarmate de CF-groep ouder wordt, zien we de complicaties toenemen. De risico's van botontkalking of osteoporose bij mensen met CF zijn erg groot. Dr. Steve Conway van het St. James's and Seacroft Hospital in Leeds gaf zijn mening over wat hij beschouwt als een 'stille ziekte'. Beenderziekte kan niet alleen pijnlijk zijn, maar komt men vaak bij breuk pas op het spoor. De risico's van botontkalking bij mensen met CF zijn erg groot. Het is ontzettend belangrijk de botdichtheid te controleren, omdat wervel- en ribfracturen kunnen leiden tot verminderde longfunctie.

Osteoporose komt gewoonlijk niet bij kinderen voor, omdat de problemen pas beginnen tijdens de puberteit wanneer de beenderen pas echt gaan groeien. Bij de vorming van nieuw bot, krijgt dit niet zijn normale maximale botmassa wat de beenderen zwak maakt. Dr. Conway adviseert vanaf een leeftijd van tien jaar om de twee jaar DXA-scans uit te voeren.

Bestaand bot neemt bij het ouder worden af, maar bij CF wordt er geen nieuw bot aangemaakt. De risico's van botontkalking bij mensen met CF zijn erg groot.-

- Ernst van de ziekte
- Uitgestelde puberteit
- Slechte absorptie
- Vitaminegebrek
- Te weinig oefening
- Corticosteroïdentherapie

Dr. Conway schetste ook een aantal manieren om osteoporose te voorkomen en te behandelen.

- Vitamine D, niet alleen uit supplementen maar ook uit zonneschijn. Voor degenen onder ons die in een land als Engeland wonen, kan dit wat moeilijk worden en van seizoen tot seizoen enorm verschillen.
- Oefeningen met gewichten
- Betere voeding
- Gebruik van bisfosfonaat

Een in Frankrijk uitgevoerd onderzoek ondersteunde het idee dat osteoporose die met CF verband houdt, rechtstreeks verband houdt met het genetische defect in CFTR. De CF-afdeling voor volwassenen in het VK hebben de factoren onderzocht die de ontwikkeling en voortgang van de ziekte bij volwassenen beïnvloeden. Dit onderzoek bekrachtigt het belang van zowel voeding als oefeningen met gewichten **alsmede** standaard farmacologische maatregelen om het ontstaan en de implicaties van botziekte te verminderen.

Nieren

Dr Martin Walshaw van de Liverpool Adult CF Clinic gaf de afgevaardigden informatie over afwijkingen in de nierfunctie bij CF. Een onderwerp waarover men het nog maar een paar jaar geleden niet de moeite waard vond te praten, wordt nu steeds meer gezien als iets dat met CF te maken heeft. Hoewel de nierfunctie bij CF niet echt verandert, zijn nierstenen naarmate men ouder wordt een steeds vaker voorkomende complicatie. De nierstenen zijn een gevolg van een verbinding van calcium en oxalaat. Oxalaat is een bijproduct van de spijsvertering. Het blijkt dat langdurig antibioticagebruik en andere medicijninnamen in grote doses de natuurlijke kolonisatie van de darm met het organisme kan beperken.

Nieuwe therapieën en medicatie

Tijdens deze sessie werd een overzicht gegeven van nieuwe therapieën en werd er gekeken naar de vooruitgang die er het afgelopen jaar is geboekt. De ernst van longziekte verschilt afhankelijk van de mutatie en vereist derhalve een beter begrip van de interactie tussen de genen. Medicijnen die de ziekte verlichten en het voorkomen van infectie worden gezien als de belangrijkste doelstellingen bij longtherapie. Toch zal men ook de bestaande medicijnen trouw blijven als blijkt dat er teveel nieuwe medicijnen op de markt komen die geen vervanging zijn van de bestaande producten.

Psychosociale zaken

Tijdens deze bijeenkomst werd bekeken hoe er gereageerd wordt op een CF-diagnose. Het idee bestaat dat een vroege diagnose een grotere kans geeft op een depressie bij de beide ouders. Dit verhoogde effect baart veel klinici zorgen. Ook werd aandacht besteed aan hoe broertjes en zusjes met CF omgaan. Jongere kinderen weten alleen maar dat ze de ziekte niet willen hebben wat bij het bereiken van de tienerjaren omslaat in een gevoel van acceptatie.

Gerard Ullrich van de Hanover Medical School in Duitsland keek naar de effecten die Pseudomonas Aeruginosa (PA) op ouders hebben. Uit een onderzoek dat op school werd gehouden, bleek dat 28% van de ouders bang waren dat hun kind na een PA-infectie nog maar een paar jaar te leven zou hebben. Deze en soortgelijke angsten leiden tot overdreven hygiënisch gedrag. Gebrek aan kennis over hoe een infectie wordt opgedaan, kan tot onnodige acties leiden die de kwaliteit van leven van een kind negatief beïnvloeden. Advies en informatie over PA zijn heel belangrijk.

Voortplanting

Er waren sessies over zowel mannelijke als vrouwelijke voortplanting.

De eerste sessie concentreerde zich op vier vrouwen uit Zweden, Denemarken en het VK. Tijdens deze sessie kwamen onder andere de problemen ter sprake die moeders tijdens hun zwangerschap ondervinden en wat er gebeurt als deze een verslechtering van de gezondheid van de moeder tot gevolg hebben. Vrouwen die zwanger willen worden, zijn bang dat CF de gezondheid van de baby aantast en omgekeerd dat de baby hun eigen gezondheid zal aantasten. Ondanks deze angsten lijkt het dat vrouwen met CF die kinderen willen, zullen proberen zwanger te worden ongeacht hun gezondheidstoestand.

De resultaten uit eerdere onderzoeken zijn niet voor alle moeders even gunstig. - zelfs bij gezonde vrouwen kan zwangerschap onverwacht tot een achteruitgang leiden.

Christiane Knoop van het Brussels Erasme Hospital in Duitsland legde de groep het dilemma voor van een patiënt die dolgraag zwanger wilde worden ondanks dat zij een longtransplantatie moest ondergaan. Dit opende de deur tot een levendig debat. Frank Edenborough van het Sheffield's Northern General Hospital en Marie Johannesson, een Zweedse hoogleraar kindergeneeskunde, die de sessie voorzat, presenteerde een concept voor een toekomstig onderzoek naar zwangere CF-vrouwen en de resultaten hiervan. Het voorstel een werkgroep samen te stellen om dit idee verder uit te werken, vond bijval.

Er werd ook gekeken naar de voortplantingsproblemen bij mannelijke CF-patiënten en naar onvruchtbaarheid. Su Madge van het Royal Brompton Hospital in Londen wees erop dat jonge mannen de kans lopen tegenstrijdige informatie te ontvangen, en dat als jongens er op de een of andere manier achterkomen, het onderwerp zo snel mogelijk moet worden aangepakt. Uit een onderzoek onder mannelijke CF-patiënten bleek dat 71% van hen wist dat zij geen kinderen konden verwekken. Hetzelfde aantal wilde op een bepaald moment toch kinderen, maar velen waren niet op de hoogte van de mogelijkheden die hen hiertoe ter beschikking stonden. Ouders van het Great Ormond Street Hospital vonden 13 à 14 jaar voor hun zoon een geschikte leeftijd om hem over zijn ziekte te vertellen. Zij gaven tevens aan dat zij de verantwoordelijkheid hiervoor wilden delen met het CF-team. De meeste mannen vonden dat hoe ouder zij waren op het moment dat zij de informatie kregen, hoe moeilijker het voor hen te accepteren was, terwijl anderen het liever helemaal niet geweten hadden.

Iwan Lewis Jones vertelde welke informatie er gegeven kan worden en legde enkele keuzes voor die een man heeft als hij vader wil worden. Susan Sawyer van het Royal Children's Hospital in Melbourne, Australië, vroeg op welke manier dat het beste kon

worden aangepakt. Patiënten willen informatie uit veel verschillende bronnen maar de meesten hebben er moeite mee die informatie te vragen, en voor een dergelijk gevoelig onderwerp is het personeel vaak onvoldoende opgeleid.

Sean Bell, een bedrijfsadviseur uit Manchester, verhaalt van de ervaringen die hij had toen hij vader werd. Zijn weg naar vaderschap was niet gemakkelijk en Sean geeft toe dat de beslissing om te proberen vader te worden niet eenvoudig was. In eerste instantie zag hij erg op tegen de vervelende prikken, maar tweeënhalf jaar en drie IVF-behandelingen later werd zijn dochter India geboren. 7 maanden later werd met gebruikmaking van dezelfde embryo's, Scarlett verwekt. Sean zei schertsend dat hij nu een nieuwe functie had als fulltime kinderentertainer.

Opmerking van de redacteur: Deel 2 van de hoogtepunten van Emma Wicks verschijnt in de volgende uitgave van de CFW-nieuwsbrief