

Bezoek aan Indonesië

Van 11 november tot 21 november brachten Piet de Kleijn, Dr Lily Heijnen, en Dr Evelien Mauser een bezoek aan twee kinderklinieken in Indonesië.

Eerst bezochten we de Estellakliniek in het Dr Kandou ziekenhuis te Manado in het kader van het Twinning programma van de WFH. Het betrof het derde bezoek waarbij we vooral keken of er vooruitgang was geboekt ten opzichte van de vorige jaren. Het aantal patiënten was van

22 in 2010 toegenomen naar 45 nu. Veel patiënten zijn nog niet gediagnosticeerd, want er zouden op basis van het inwoneraantal, in de regio van Manado minimaal 200 patiënten met hemofilie moeten zijn. In Indonesië zijn veel patiënten niet of gedeeltelijk verzekerd waardoor



ze of helemaal geen stollingsfactor krijgen, of slechts een klein beetje. Er zijn maar heel weinig mensen die profylaxe krijgen. De belangrijkste behandeling na een bloeding bestaat uit functionele oefentherapie. In Manado is daar een goed begin mee gemaakt. Eén patiënt was door zelf op aanwijzing van Piet heel hard te gaan oefenen na 1 jaar uit de rolstoel gekomen en na 2 jaar kon hij zonder krukken in zijn dorpje rondlopen. De revalidatieartsen werden nu vaker betrokken bij de revalidatie. Voor één patiënt werden spalkjes gemaakt en een ander kreeg een hakverhoging onder zijn slippers. De laboratoriumbepalingen kunnen nog steeds niet goed worden gedaan, wat een bevestiging van de diagnose in de weg staat. Gelukkig is er inmiddels zoveel kennis van hemofilie dat men op het klinisch beeld (veel blauwe plekken en gewrichtsbloedingen) gaat behandelen. Er was al met al een goede vooruitgang geboekt al staat de



Inleiding

Voor u ligt al weer de nieuwe Prikpost. Wij wensen u veel leesplezier. En natuurlijk fijne feestdagen en een voorspoedig en gezond 2013 gewenst.

revalidatie nog in de kinderschoenen, we gaan volgend jaar weer terug naar Manado.

Vanuit Manado reisden we naar Yogyakarta waar we in het Dr Sardjito ziekenhuis de Estellakliniek bezochten. Deze Estellakliniek is, net als die in Manado, gebouwd met behulp van het Nederlandse Estella fonds. Er worden vooral kinderen met kanker behandeld, maar ook kinderen met een bloedziekte. Prof Anjo Veerman van de VU geeft al jaren advies tav de kinderkanker, maar tot nu toe kreeg de hemofilie weinig aandacht in Yogyakarta. De behandeling bestaat hier alleen uit toedienen van factor VIII of IX en als men niet is verzekerd uit vers plasma of vol bloed. In deze regio zijn de mensen armer dan in Manado en dus zijn er veel meer kinderen die nooit stollingsfactor krijgen. Veel patientjes hadden zelfs nog nooit een echt onderzoek door een dokter gehad. In Yogyakarta was men zich er niet van bewust dat revalidatie ook belangrijk is. En als er al fysiotherapie werd gegeven dan bestond die vooral uit massage en het doorbewegen van het aangedane gewricht om de beperkte functie te verbeteren. Men kende hier nog geen functionele oefentherapie. We zagen tijdens ons bezoek 32 patiënten, de meesten hadden contracturen van met name één of beide knieën. We gaven aanwijzingen

> Lees verder op pagina 2

> *Vervolg van pagina 1*

voor oefeningen en kochten voor een aantal van hen krukken zodat ze niet meer hun aangedane gewricht te veel hoeven te belasten of door hun ouders moeten worden gedragen. De kinderhematoloog was zo enthousiast over onze aanpak dat hij onmiddellijk revalidatieartsen en fysiotherapeuten bij onze workshops betrok. Deze waren ook zeer

geïnteresseerd en Piet werd gevraagd om nog een dag extra terug te komen om een les over functionele oefentherapie te geven aan de fysiotherapeuten die niet bij de workshops aanwezig konden zijn. En na uitleg door dr Heijnen ging de instrumentmaker enthousiast aan de slag met het aanmeten van hakverhogingen en een achterspalk. Al met al was het een erg nuttig en geslaagd bezoek waar zowel de hemofilie patiënten als de

artsen en fysiotherapeuten erg blij mee waren. En het ligt in de bedoeling om ook hier volgend jaar terug te komen.



Voortgang fysiotherapie bij hemofilie: “Train de trainers”

Al eerder hebben wij u bericht dat fysiotherapie voor de behandeling met hemofilie overal ter wereld eigenlijk een belangrijke rol zou moeten spelen. Dit geldt zowel voor het functionele herstel na bloedingen, alsook om een optimale fysieke conditie te behouden als je al ergens slijtage hebt.

Zowel in Nederland als andere westerse landen, maar in het bijzonder voor de landen waar de stolling niet bereikbaar is voor kinderen met hemofilie, zou dit goed geregeld moeten zijn. Dat is helaas (nog) niet zo. Door in verschillende delen van de wereld fysiotherapeuten te trainen, kunnen zij weer andere fysiotherapeuten trainen in hun regio. Een voorbeeld van een trainer, door ons opgeleid is Adly Sabbour, uit Cairo in Egypte. Samen met de hematoloog uit Cairo, dr. Magdy el Ekiaby, Assad Haffar, de midden oosten coördinator van de Wereld Hemofilie Federatie en ik zelf, zijn wij van 24 tot 28 november in Jordanië met fysiotherapeuten bijeengekomen uit maar liefst 9 Arabische landen. Zelfs twee collegae uit Syrië waren aanwezig. Gedurende deze 5 daagse cursus is dus de fysiotherapie in veel Arabische landen tegelijkertijd behandeld.

De groep was heel goed, er is theorie geleerd, er zijn patiënten gezamenlijk bekeken, en ook zijn sommigen zelf al aan het onderzoeken wat beter kan. Al met al een zeer succesvolle week, en goed voor alle kinderen met hemofilie (en ook volwassenen) in de meeste Arabische landen die daar hopelijk goed van profiteren.



Het patiëntenportaal

Steeds meer patiënten hebben met hun zorgverleners mailcontacten. Vaak gaat dit sneller dan telefoneren. Waar vaak niet bij stil wordt gestaan, is dat dit contact via onbeveiligde lijnen gaat. Vandaar dat steeds meer afdelingen binnen het UMC Utrecht gebruik gaan maken van het patiëntenportaal.

Hierbij loggen patiënten thuis in met hun DigiD op een beveiligde website waar onder meer een deel van hun medische gegevens te lezen is. De mogelijkheden van het patiëntenportaal worden steeds uitgebreid. Met behulp van een e-consult kan een patiënt een niet dringende vraag stellen die echter niet

tot een volgend polikliniek bezoek kan wachten.

Ook de VCK wil gaan werken met het patiëntenportaal. Binnen afzienbare tijd zal de VCK hiermee gaan starten. Mocht u belangstelling hebben, dan kunt u dat bij een volgend bezoek kenbaar maken.

Van Creveldkliniek on tour: Parijs!

Van 2 tot en met 8 juli jl. is een groot deel van het team van de Van Creveldkliniek naar Parijs vertrokken om aan het World Federation of Hemophilia (WFH) congres deel te nemen. Het is een bijzonder congres, omdat alle aspecten van hemofiliezorg vertegenwoordigd zijn: patiënten, artsen, fysiotherapeuten, maatschappelijk werk, verpleegkundigen en onderzoekers van over de hele wereld delen hun kennis en inzichten met elkaar. Dit zorgt voor een inspirerende sfeer waarin vooruitgang in patiëntenzorg bijna tastbaar in de lucht hangt.

Hier kregen 5 onderzoekers van de Van Creveldkliniek de gelegenheid om de resultaten van hun (lopende) onderzoeken te presenteren (zie ook 'highlights'). Dat heeft geleid tot een interessante uitwisseling van gedachten met andere congresdeelnemers.

De rode draad van dit congres was het contrast tussen de dagelijkse kwesties waar de patiënten en zorgverleners in de ontwikkelde en ontwikkelingslanden

Highlights WFH

- Getherapie in 6 hemofilie B patiënten
- Langer werkend factor 8/9
- Gevolgen van stoppen / verminderen van profylaxe bij jong volwassenen
- Optimale behandeling met factor 8 tijdens en na een operatie
- In NL neemt 60% de stolling zoals voorgeschreven door de dokter
- IJs bij een bloeding vertraagt mogelijk de werking van stolling
- Jongeren zijn minder trouw aan de profylaxe
- Beter begrip van genetische risicofactoren van remmerontwikkeling
- Verbeterd model voor het voorspellen van remmerontwikkeling
- Hart- en vaatziekten in hemofilie

mee te maken hebben. In Nederland en Scandinavië richten we ons vooral op optimale profylaxe voor het individu,



terwijl in arme landen de beperkte beschikbaarheid van zorg en stollingsfactoren voor grote problemen zorgen. Waar we hier voor hemofiliepatiënten vooral naar een zo normaal mogelijk leven streven, gaat het daar eerst over overleven en daarna pas over kwaliteit van leven. Om de zorg voor hemofilie in de armere landen van de wereld te verbeteren werd op het congres de 'Close the Gap' campagne gelanceerd. Hiermee komt behandeling voor allen een stuk dichterbij. Moe maar voldaan zijn we naar huis gegaan met het gevoel dat er nog genoeg te verbeteren is, maar dat we zeker op de goede weg zijn!

Van Creveldkliniek wint drie awards

De WFH heeft tijdens het wereldcongres drie awards uitgereikt aan de VCK. Evelien Mauser-Bunschoten en Piet de Kleijn kregen de 'Twinning award' (beste samenwerking met centrum in ontwikkelingsland: Manado, Indonesië). Daarnaast kreeg Piet ook nog de 'international healthcare volunteer award' en de Pietogrande prijs.

Twinning award

Tijdens de bezoeken aan Manado ligt de specifieke focus op onderwijs en patiëntgericht werken. Omdat er in Manado zeer weinig medicatie beschikbaar is,

wordt er juist geprobeerd om de zorg en materialen naast het behandelen met medicatie te ontwikkelen. Voor deze patiëntgerichte focus met de beperkte middelen die beschikbaar zijn, heeft de WFH de 'Twinning award' toegekend.

International Healthcare Volunteer Award

Piet kreeg een zeer bijzondere award voor al zijn vrijwillige bijdragen aan de hemofiliezorg in ontwikkelingslanden. Onder andere door het opzetten van het 'Global Physiotherapy Initiative' (gebaseerd op het 'train de trainer' concept)

heeft hij al in vele landen fysiotherapeuten kunnen scholen in hemofilie en de specifieke fysiotherapeutische eisen die daaraan gesteld worden, oa in Egypte, Servië, Polen en Litouwen.

Pietogrande prijs

Daarnaast kreeg Piet de De Kleijn ook de 'Pietogrande prijs'. Het is voor het eerst dat er twee keer een award werd toegekend aan dezelfde persoon. Hij ontving deze award voor zijn significante inzet voor fysiotherapie en onderzoek in de hemofiliezorg, zowel in de ontwikkelde als in ontwikkelingslanden.

Familiedag 2012

En alweer kunnen we terugkijken op een geslaagde Familiedag! Voor ouders met kinderen t/m 6 jaar met ernstige en matig/ernstige hemofilie en hun broertjes, zusjes en oma's en opa's was er op zaterdag 22 september jl. de jaarlijks terugkerende familiedag.

Terwijl de kinderen zich in het kinderdagverblijf vermaakten en één en al oor waren bij het poppentheater met de voorstelling "De sterkste, dat ben ik", luisterden de ouders naar presentaties over "Hemofilie in de familie: familie erfgoed".

Dr. Fischer vertelde vanuit de gegevens van Pednet over de effecten op de behandeling als de hemofilie wel/niet bekend is in de familie. De impact van hemofilie op de andere gezinsleden kwam op indrukwekkende wijze aan bod in een presentatie van de contextueel hulpverleners Mirjam Bakker en Marjolijn Lauteslager. In de rondetafelgesprekken hadden de ouders zelf de gelegenheid hun eigen ervaringen met elkaar te delen. Daarna was er een gezamenlijke lunch met minibroodjes en chocolademelk, waarna men met elkaar naar het bos ging voor een spannende speurtocht met spelletjes. Met een nieu-



we Pednet-knuffel in de hand of buggy togen de kinderen (al of niet al slapende) en de ouders weer voldaan huiswaarts.

Uit de behandelkamer

Parkeren voor de deur van de Van Creveldkliniek

Het UMC heeft al sinds het in De Uithof zit een streng anti-autoparkeer beleid. En hoe hard personeel en patiënten ook klagen, het blijft een feit dat het moeilijk is je auto bij het UMC kwijt te raken. Sommige personeelsleden lossen dit op door op de fiets, de motor of zelfs de scooter te komen. Anderen maken gebruik van het openbaar vervoer.

U als patiënt heeft die keuze vaak niet. Bij grote uitzondering heeft het UMC toestemming gegeven voor een aantal parkeerplaatsen voor de ingang van de Van Creveldkliniek, omdat deze relatief ver van de parkeergarage verwijderd is, en hier patiënten komen die slecht ter been zijn. Helaas merken wij dat deze plekken ook populair zijn bij mensen die goed ter been zijn, waardoor mensen die slecht ter been zijn, hun auto hier niet meer kwijt kunnen.

Ons verzoek aan u is dan ook: Zet de auto zoveel mogelijk in de parkeergarage van het UMC, maar bent u slecht ter been of heeft u een andere dringende reden, zoals b.v. een bloeding, voelt u zich dan vrij om de auto voor de deur van de Van Creveldkliniek te zetten. Vraag wel altijd om een vignet aan onze secretaresse, dan kan de beveiliging zien dat u met toestemming van ons op een parkeerplek van de Van Creveldkliniek staat.

Stolling bestellen via internet

Net als (bijna) overal moeten we op de Van Creveldkliniek steeds meer werkzaamheden verrichten met steeds minder handjes. Dus zoeken we naar nieuwe methoden om zo efficiënt mogelijk te werken. Eén van die methoden is bijvoorbeeld de optie om elektronisch te bestellen via www.vancreveldkliniek.nl. Onder het kopje "Van Creveldkliniek" vindt u de digitale bestelformulieren voor:

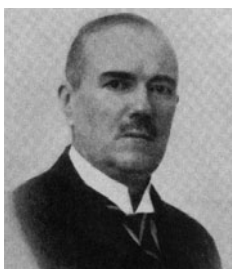
- stollingsmedicatie
- Octostim
- bijbehorende materialen.

Het voordeel voor u is dat u kunt bestellen op een tijdstip dat het u uitkomt. U hoeft dus niet meer te wachten tot maandag, woensdag of vrijdag of op de klok te kijken of het al na enen is. Ook voorkomt het de teleurstelling, omdat we in gesprek zijn terwijl u belt. Bovendien betekent dit een minder drukke bezetting van de telefoon, waardoor in geval van een calamiteit ook sneller opgenomen kan worden. De bestellingen van de stolling gaan woensdag 13.00 uur de deur uit en worden vrijdags afgeleverd bij uw apotheek. Houdt u daar dus rekening mee als u gaat bestellen!

Heeft u nieuwe stolling, Octostim of bijbehorende materialen nodig, ga via www.vancreveldkliniek.nl en button "Van Creveldkliniek" naar het juiste bestelfomulier, vul deze in en klik op "Versturen". Een kind kan de was doen.

Onderzoek naar de Ziekte van Von Willebrand in de Van Creveldkliniek

In de Van Creveldkliniek wordt van oudsher veel wetenschappelijk onderzoek gedaan naar hemofilie. Er wordt echter ook onderzoek verricht naar andere bloedingsziekten. Enkele maanden geleden is gestart met een studie naar de diagnostiek van de Ziekte van Von Willebrand. De eerste resultaten zijn veelbelovend.



De Ziekte van Von Willebrand werd voor het eerst ontdekt door de Finse arts Erik von Willebrand in 1926. Hij beschreef een familie op de Åland archipel in de Baltische zee, verschillende personen uit deze familie hadden bloedingsproblemen. Hij noemde de ziekte destijds 'Pseudohaemofilie',

omdat er veel overeenkomsten waren met patiënten met hemofilie. Maar er was ook een duidelijk verschil: bij 'pseudohaemofilie' hadden niet alleen de mannen bloedingsproblemen, ook vrouwen waren aangedaan. Pas 50 jaar later werd het duidelijk dat het hier niet ging om een probleem met stoffactor 8 (F VIII), maar om Von Willebrand Factor (VWF). De Ziekte van Von Willebrand is de meest voorkomende erfelijke bloedingsstoornis. Geschat wordt dat ongeveer 1% van de bevolking een te laag VWF heeft en dat 10% van deze mensen daadwerkelijk bloedingsproblemen heeft als gevolg hiervan. VWF speelt een belangrijke rol in de eerste stappen van de ontwikkeling van een stolsel. Als er een wondje ontstaat zorgt VWF er voor dat de bloedplaatjes aan de wond hechten en zo een stevig stolsel kunnen vormen. Als dit mechanisme niet goed werkt, zoals bij de Ziekte van Von Willebrand, ontstaan er gemakkelijk blauwe plekken, lang bloedende wondjes en

tandvleesbloedingen. Er zijn zeven verschillende ziekte types, ze worden onderscheiden door een kwantitatief (te weinig) of kwalitatief (niet goed werkend) defect van VWF.

De diagnose wordt gesteld op basis van klachten, familie geschiedenis en bloedonderzoek. Het bloedonderzoek is ingewikkeld, er zijn meerdere buisjes bloed nodig en er zijn slechts een aantal gespecialiseerde ziekenhuizen/laboratoria in Nederland waar dit mogelijk is. Dit maakt het kostbaar en bovendien duurt het vaak langer voordat de uitslagen bekend zijn.

De Van Creveldkliniek heeft in samenwerking met de afdeling Laboratorium Klinische Chemie en Hematologie (Het Van Creveldlab) een nieuwe test ontwikkeld om de diagnose te stellen. Deze nieuwe test is simpel, er is slechts 40 microliter bloed nodig (1/25e van een milliliter) en de uitslag is binnen een uur bekend. In de afgelopen maanden werd aan patiënten met de Ziekte van Von Willebrand gevraagd een extra buisje af te staan wanneer zij geprikt werden op de polikliniek. Met dit bloed werd de nieuwe test uitgevoerd en de uitkomsten hiervan vergeleken met de al bekende uitslagen. Het onderzoek is nog niet afgerond, maar de voorlopige resultaten zijn veelbelovend; deze nieuwe test kan gezonde personen onderscheiden van personen met de Ziekte van Von Willebrand én kan ook de verschillende typen differentiëren. Dit zou kunnen betekenen dat men in de toekomst goedkoper, simpeler en sneller de diagnose kan stellen.

Het huidige onderzoek is in de afrondende fase, maar er wordt al gewerkt aan een vervolgonderzoek waarbij verschillende ziekenhuizen in Nederland deze nieuwe test zullen gaan gebruiken naast de routine diagnostiek.

Vervoersbewijzen

Het secretariaat verstrekt op uw verzoek een vervoersbewijs als u in de kliniek bent geweest. Dit gebruikt u bij het declareren van reiskosten bij de zorgverzekeraar, de Belastingdienst of andere instantie als bewijs van uw bezoek aan de Van Creveldkliniek/UMC Utrecht. De regels om voor een vergoeding van de vervoerskosten door een zorgverzekeraar in aanmerking te komen zijn een aantal jaren geleden aangescherpt. Eén van de criteria is dat de aanvrager in het bezit dient te zijn van een rolstoel. Sommige zorgverzekeraars hanteren ruimere criteria.

M.i.v.1 januari 2013 kunt u het secretariaat voor het declareren van vervoerskosten vragen om een jaarlijks overzicht van alle afspraken in de kliniek en het UMC. Het huidige vervoersbewijs komt daarmee te vervallen.

Voor vragen hierover kunt u contact opnemen met ondergetekende.

Ruud Bos, maatschappelijk werker

Zeilkamp 2013

In het voorjaar van 2013 organiseert het Van Creveld-team een zeilkamp voor



jongeren met matige en matig/ernstige hemofilie van 6 tot en met 12 jaar.

Het kamp staat gepland van woensdag 22 tot vrijdag 24 mei. We gaan met de kinderen weer te water op de Loosdrechtse Plassen. Voor de vrijdag worden ook de ouders uitgenodigd voor een informatieve en gezellige ouderdag.

De kinderen en ouders, die hiervoor in aanmerking komen ontvangen vanzelf een uitnodigingsbrief.



Mail- en webadres Van Creveldkliniek

Indien u per mail vragen wilt stellen dan kunt u deze sturen naar:

vck-secretariaat@umcutrecht.nl

Wij adviseren u echter om voor dringende vragen telefonisch contact op te nemen.

Website Van Creveldkliniek
www.vancreveldkliniek.nl

Dr. Laurens Nieuwenhuizen wint prof. Heimberger Award 2012

Laurens Nieuwenhuizen onderzoeker bij de Van Creveldkliniek heeft de prof. Heimberger Award 2012 gewonnen. De internationale prof. Heimberger Award is een initiatief van het farmaceutische bedrijf CSL Behring. De award wordt jaarlijks uitgereikt aan vijf jonge wetenschappers die onderzoek willen doen naar (het voorkomen en verhelpen van) bloedstollingsproblemen. Zijn onderzoeksvorstel werd gekozen uit een groot aantal voorstellen uit 16 verschillende landen.

Het onderzoek

Bloedingen in de gewrichten leiden tot ontstekingen en schade aan kraakbeen en bot. Bij hemofiliepatiënten moeten daarom op relatief jonge leeftijd vaak al gewrichten worden vervangen.



Nieuwenhuizen heeft in eerdere experimenten laten zien dat er ook kraakbeen-schade kan ontstaan via de zogenaamde PAR-(Protease Activated Receptors) receptoren. PAR-receptoren zijn eiwitten op de buitenkant van cellen die signalen opvangen en doorgeven naar binnen. Hij wil met het geld van de Heimberger Award een vervolgonderzoek doen waarbij bij muizen met hemofilie de PAR-receptoren worden uitgeschakeld om te kijken of daardoor ontstekingen van én schade aan gewrichten kunnen worden voorkomen. Voor het uitschakelen van de PAR-receptoren wordt een medicijn gebruikt, dat nu getest wordt bij patiënten die een hartinfarct hebben gehad. Als de muizenstudie laat zien dat deze medicijnen eveneens schade tegengaan bij kniebloedingen als gevolg van hemofilie, kunnen ze ook getest worden bij hemofiliepatiënten. Laurens hoopt begin 2013 de resultaten van de muizenstudie bekend te maken.

Colofon

Redactie

Evelien Mauser, Monique Spoor

Redactie-adres

Prikpost, Van Creveldkliniek, UMC Utrecht
Huispostnr. C.01.425
Heidelberglaan 100
3584 CX Utrecht
Postbus 85500, 3508 GA Utrecht
telefoon 088 75 584 49
fax 088 75 554 38
www.vancreveldkliniek.nl

E-mail

VCK-secretariaat@umcutrecht.nl

Lay-out

Multimedia, Facilitair Bedrijf,
UMC Utrecht