

# Informatie voor ouders die een kind met sikkelcelziekte hebben

## Voor wie is deze informatiemap bedoeld?

Deze map is bedoeld voor ouders die één of meer kinderen met sikkelcelziekte hebben. Hij is bedoeld als hulp bij het leren omgaan met de ziekte van uw kind door u over de ziekte te informeren. Er wordt niet van u verwacht dat u alles in één keer gaat lezen; begint u met die hoofdstukjes die u op dit moment het meest op de situatie van u en uw kind van toepassing lijken. Gaandeweg wilt u misschien steeds meer over de ziekte te weten komen. Achter in de map vindt u websites die mogelijk ook nog nuttig voor u en uw kind kunnen zijn. Er is ook een map voor kinderen tussen 8 en 12 jaar en voor tieners met sikkelcelziekte. Deze bevat niet alleen informatie die voor uw kind nuttig is, maar ook informatie die voor u zelf van belang is.



## Inhoud

Voor wie is deze informatiemap bedoeld? .....	1
Inhoud .....	2
Hoofdstuk 1: Het sikkelcelteam .....	5
De kinderhematologen .....	5
Sikkelcelverpleegkundige .....	5
De educatieve voorziening van Amsterdam UMC .....	5
Maatschappelijk werkende .....	6
Pedagogisch medewerker .....	6
Hoofdstuk 2: De polikliniek .....	6
De eerste poliklinische bezoeken .....	6
Latere poliklinische bezoeken .....	6
Bloedonderzoek .....	7
Controle van de hersenvaten .....	7
Waarom deze controle? .....	7
Hoe gaat het hersenonderzoek in zijn werk? .....	7
Röntgenonderzoek .....	8
Oogonderzoek .....	8
Hoofdstuk 3: Bezoek aan de spoedeisende hulp (SEH of EHBO) van Amsterdam UMC .....	9
Opname in het ziekenhuis .....	9
Opnamegesprek .....	9
Slaapkamers .....	10
Begeleiding .....	10
Naar huis .....	10
Hoofdstuk 4: Psychosociale zorg in het ziekenhuis .....	10
Medisch maatschappelijk werk .....	11
Psycholoog .....	11
Pedagogische zorg .....	11
Kennismakingsbezoek .....	11
Prikangst .....	11
Hoofdstuk 5: Algemene informatie over sikkelcelziekte .....	11
Bij wie komt het voor? .....	11
In het kort iets over ons bloed .....	12
Wat is sikkelcelziekte? .....	12
Wat zijn de klachten en de ziekteverschijnselen van sikkelcelziekte bij baby's? .....	14
Hoe ziet de toekomst van mijn kind eruit? .....	15

Hoofdstuk 6: Verschijnselen van sikkelcelziekte .....	15
Pijnlijke zwelling van handen en/of voeten .....	15
Pijn in de botten van armen, benen of rug.....	15
Verminderde werking van de milt .....	16
Wat zijn de tekenen van een acute miltsequestratie?.....	17
Bloedarmoede.....	17
Hyperhemolytische crisis.....	17
Aplastische crisis .....	17
Verminderde groei .....	18
Bedplassen en 's nachts plassen .....	18
Waarom bedplassen? .....	19
Wat kunt u eraan doen? .....	19
Hoofdstuk 7: Pijnbestrijding.....	19
Pijnstillingsschema .....	19
Vochtschema .....	20
Hoofdstuk 8: Medicijnen bij sikkelcelziekte .....	21
Penicilline .....	21
Foliumzuur.....	22
Inenting tegen pneumokokken .....	22
Hoofdstuk 9: Sikkelcelziekte en voeding .....	23
IJzer .....	23
Adviezen om een ijzerrijke voeding te realiseren zijn: .....	23
Foliumzuur.....	24
Vitamine B12 .....	24
Wat is pica?.....	25
Wat is de oorzaak van pica? .....	25
Wat doen we om uw kind er vanaf te helpen?.....	25
Hoofdstuk 10: Erfelijkheid van sikkelcelziekte .....	25
In het kort iets over erfelijkheid.....	25
De erfelijkheid van sikkelcelziekte .....	25
Onderzoek naar dragerschap van sikkelcelziekte .....	28
Hebben dragers zelf last van sikkelcelziekte? .....	28
Onderzoek naar sikkelcelziekte bij de nog ongebooren baby.....	28
Onderzoek naar sikkelcelziekte bij een pasgeboren baby .....	29
Hoofdstuk 11: Bijzondere behandelingen .....	29
Hydroxyureum (= Hydrea = hydroxycarbamide) .....	29

Bloedtransfusies .....	30
Ontijzering van het bloed (chelatie therapie) .....	30
Beenmerg- of stamceltransplantatie en sikkelcelziekte .....	31
Wat is beenmerg- of stamceltransplantatie? .....	31
Waarom een beenmerg- of stamceltransplantatie? .....	31
Wanneer doe je een beenmerg- of stamceltransplantatie?.....	32
Hoofdstuk 12: Op reis .....	32
Kinderopvang.....	33
School .....	33
Wat kan de school verwachten en bijdragen?.....	33
Wat kan de school doen bij problemen? .....	34
Bewegen, sporten en sikkelcelziekte.....	34
De kinderfysiotherapeut.....	35
Cursussen van de psychosociale afdeling .....	35
Wist u dat?.....	36
Waar kunt u terecht voor verdere informatie? .....	37
Hielprik.....	37
Cyberpoli.....	37
Emma Infotheek .....	37

## Hoofdstuk 1: Het sikkelcelteam

In het Emma Kinderziekenhuis werken we met een team van hulpverleners om u en uw kind zo goed mogelijke zorg rondom sikkelziekte aan te bieden. Ons uitgangspunt is dat u en uw kind zo goed en gewoon mogelijk kunnen leven met deze aandoening. Het team begeleidt u in het ermee omgaan en hoe u dit op de beste manier kunt doen in het dagelijkse leven.

We beginnen de begeleiding in principe bij een zwangere vrouw die draagster is van sikkelziekte. De begeleiding strekt zich uit van de kindertijd tot op het moment dat een jongere met sikkelcelziekte 18 jaar is. Vanaf 18 jaar dragen we de patiënt over aan het volwassen sikkelcelteam van Amsterdam UMC. Een nieuwe patiënt met sikkelcelziekte kan alleen door middel van een officiële verwijzing van een arts worden aangemeld.

Ons vaste sikkelcelteam in het Emma Kinderziekenhuis Amsterdam UMC bestaat uit een aantal kinder-hematologen, de kinder-sikkelcelverpleegkundige(n), een maatschappelijk werkende, een (ontwikkelings)psycholoog, een pedagogisch medewerker en iemand van de educatieve voorziening (ziekenhuisschool). Daarnaast werken we geregeld samen met andere hulpverleners van Amsterdam UMC zoals; laboranten van het vaatcentrum en het priklaboratorium, een kinderdiëtist of een arts voor erfelijke aandoeningen.

### De kinderhematologen

In het Emma Kinderziekenhuis werken meerdere kinderartsen/hematologen die zich hebben gespecialiseerd in de behandeling van kinderen met sikkelcelziekte. Elk kind met sikkelcelziekte komt minimaal twee keer per jaar op de polikliniek voor een controle bezoek. Het spreekuur is op donderdagochtend in de wachtkamer met route 4 van de polikliniek kindergeneeskunde. U vindt de kinderpoli op de begane grond van het Polikliniekgebouw. De dienstdoende kinderhematoloog is dagelijks tijdens kantooruren te bereiken via het centrale nummer van Amsterdam UMC, locatie AMC 020-5669111.

### Sikkelcelverpleegkundige

De kindersikkelcelverpleegkundige geeft evenals de artsen informatie over de ziekte aan de kinderen en hun ouders. Ze begeleidt kinderen en ouders in hoe om te gaan met deze ziekte, in het geven van de medicatie en ze is behulpzaam met allerlei praktische adviezen.

Ook organiseert zij samen met de maatschappelijk werkende enkele malen per jaar bijeenkomsten met ouders, waarbij elke keer een ander onderwerp aan de beurt komt. Op die manier kunt u op een gemakkelijke manier in contact komen met andere ouders die ook een kind met sikkelcelziekte hebben.

Voordat u met uw kind bij de arts komt, komt u eerst bij de sikkelcelverpleegkundige.

Er is ook een apart verpleegkundig spreekuur op vrijdagochtend in de wachtkamer met route 4 van de kinderpoli. U kunt hiervoor zelf een afspraak maken of dit in overleg met de sikkelcelverpleegkundige doen. De kindersikkelcelverpleegkundige is te bereiken via 020-7323901. Daarnaast is zij via de e-mail te bereiken op: [kindersikkelcel@amsterdamumc.nl](mailto:kindersikkelcel@amsterdamumc.nl)

### De educatieve voorziening van Amsterdam UMC

De vaste medewerker van de educatieve voorziening uit het sikkelcelteam volgt de schoolprestaties van de kinderen met sikkelcelziekte. Zij informeert school over de ziekte, geeft de school adviezen om uw kind zo goed mogelijk te begeleiden en koppelt vragen van school weer terug naar de kinderarts. Zij is te bereiken via telefoon nummer: 020- 5668952.

## **Maatschappelijk werkende**

Er is een vaste maatschappelijk werkende die zich enkele dagen per week bezighoudt met de begeleiding van kinderen met sikkelcelziekte en hun ouders. Zij is te bereiken via het secretariaat van de psychosociale zorg: 020-5665674.

## **Pedagogisch medewerker**

Vanuit de psychosociale afdeling zijn er pedagogisch medewerkers beschikbaar die uw kind kunnen begeleiden als het geprikt moeten worden voor bloedafname of om bijvoorbeeld een bloedtransfusie te krijgen. Ook helpen zij u en uw kind tijdens een pijnlijke crisis in het ziekenhuis.

## **Hoofdstuk 2: De polikliniek**

### **De eerste poliklinische bezoeken**

Bij uw kind is onlangs de diagnose sikkelcelziekte vastgesteld. Omdat sikkelcelziekte tegelijkertijd een chronische én een erfelijke ziekte is roept dit meestal verschillende gevoelens bij ouders op. Omdat de ziekte door u zelf is doorgegeven voelt u zich misschien schuldig. Misschien staan verdriet en boosheid op de voorgrond. Bijvoorbeeld omdat de toekomst van uw kind en uw gezin onzekerder zijn geworden. Probeer dit soort gevoelens niet weg te stoppen, of te veroordelen. Het is goed om te weten dat ze in de tijd vaak vanzelf wat minder heftig worden. U leert er beter mee om te gaan. Uiteindelijk zal u zich weer beter voelen.

Belangrijk is hoe u met uw gevoelens omgaat. Wat kunt u doen? De eerste stap is om uzelf bewust te zijn van uw gevoelens. Soms zijn er anderen voor nodig om u te helpen uw gevoelens te verhelderen, zoals uw partner, familie, of vrienden. Het is vaak prettig voor ouders om gevoelens met anderen te delen, bijvoorbeeld met andere familieleden of vrienden, een lotgenoot of bijvoorbeeld iemand van de kerk. Soms is het prettig om professionele hulp te krijgen, bijvoorbeeld van een maatschappelijk werker of een psycholoog. Natuurlijk krijgt u ook van ons op de polikliniek de ruimte om met de behandelend kinderarts over uw gevoelens te praten.

Om zich beter te voelen is het voor veel ouders goed om meer van sikkelcelziekte te weten. Het kan zijn dat ideeën die u heeft niet kloppen. Misschien is de ziekte minder erg dan u zich voorstelt. Vaak blijkt dat er veel is wat u zelf kunt doen om uw kind te helpen. Naarmate u meer weet over de ziekte, kunt u ook beter voor uw kind zorgen. Ook bent u dan beter in staat om de zorg voor uw kind aan anderen over te dragen.

U komt in het begin elke twee à drie maanden met uw kind op het spreekuur op de polikliniek voor controle en om u de gelegenheid te geven uw vragen te stellen. Geleidelijk leert u dan de behandelend kinderarts en vaste verpleegkundige kennen. Het is altijd mogelijk tussentijds contact op te nemen voor het stellen van vragen of bij problemen. Bij baby's nemen we elke zes maanden wat bloed af voor onderzoek. Naarmate uw kind ouder wordt, bezoekt u de polikliniek elk half jaar en vindt éénmaal per jaar bloedonderzoek plaats.

### **Latere poliklinische bezoeken**

Sikkelcelziekte is een chronische ziekte. Dat betekent dat de ziekte niet over zal gaan. Om te voorkomen dat uw kind een sikkelcelcrisis krijgt zijn er bepaalde leefregels.

Ook als het goed gaat moet u toch elk half jaar met uw kind op de polikliniek komen voor controle. Het is belangrijk dat u tijdens de afspraak met de vaste kinderarts vertelt hoe gaat met uw kind. Als uw kind klachten heeft of heeft gehad zoals pijn, benauwdheid of andere

dingen waarvan u niet zeker bent of dat met de sikkelcelziekte te maken heeft, is het goed om dat te vertellen.

De kinderarts vindt het belangrijk om te weten:

- hoe vaak uw kind een sikkelcelcrisis heeft doorgemaakt de afgelopen tijd en waar hij of zij precies last van had,
- het aantal keer dat er sprake was van koorts,
- of antibiotica zijn gegeven,
- hoe vaak uw kind opgenomen is geweest, en of
- bloedtransfusies zijn gegeven aan uw kind.



### **Bloedonderzoek**

Eén keer per jaar nemen we ook bloed af voor onderzoek. Hiermee kijken we hoe het met het bloedgehalte is en de aanmaak van nieuw bloed, of er voldoende ijzer is en vitamine B12 en of het foliumzuur- en vitamine D gehalte goed zijn. Verder kijken we naar hoe de lever en de nieren functioneren.

### **Controle van de hersenvaten**

Wanneer uw kind 2 jaar is, komt het in aanmerking voor controle van de hersenvaten. Deze controle vindt elk half jaar plaats op het vaatcentrum van Amsterdam UMC en duurt ongeveer twintig minuten. Het vaatcentrum bevindt zich op G1- 257 van het hoofgebouw van locatie AMC.

### **Waarom deze controle?**

Door de sikkelcelziekte kunnen de grote bloedvaten die de hersenen van bloed en dus zuurstof moeten voorzien, vernauwd raken. Als zo'n vernauwing aanwezig is, heeft uw kind een verhoogde kans op beschadiging van de hersenen. Beschadiging kunnen we tegengaan, dus daarom wordt uw kind regelmatig gecontroleerd.

### **Hoe gaat het hersenonderzoek in zijn werk?**

Met geluidsgolven wordt de stroomsnelheid in de bloedvaten van het hoofd van uw kind gemeten. Dit gebeurt met een klein zendertje dat tegen de slaap van het hoofd van uw kind

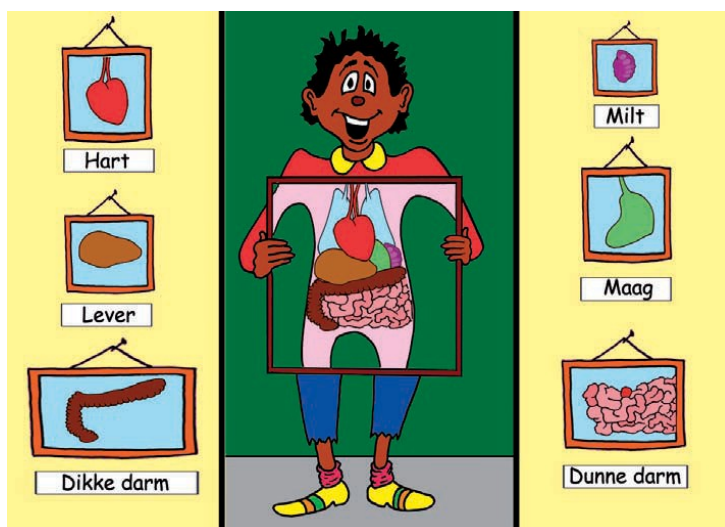
wordt geplaatst. Het zendertje is verbonden met een beeldscherm waarop de resultaten van de meting door u en uw kind kunnen worden gevolgd. Uw kind heeft nauwelijks last van het onderzoek. Het is niet schadelijk of pijnlijk. Het onderzoek heet: TransCraniale Doppler echografie, ook wel: TCD. Wanneer de uitslag van het TCD onderzoek niet in orde is, hoort u dit van uw kinderarts. Deze zal u vertellen wat er dan zal gaan gebeuren.



TransCraniale Doppler echografie (TCD)

### Röntgenonderzoek

Op de leeftijd van 15 jaar maken we een röntgenfoto van de borstkas om te kijken naar de longen en het hart. Tevens maken we een hartfilmpje en een echo van het hart, omdat door de bloedarmoede het hart wat vergroot kan raken. Ook maken we een echo van de buik om te kijken naar de buik-organen zoals de lever, nieren en milt en om te zien of er galstenen zijn.



### Oogonderzoek

Soms is het nodig om door de oogarts naar de ogen te laten kijken.

## Hoofdstuk 3: Bezoek aan de spoedeisende hulp (SEH of EHBO) van Amsterdam UMC

Wanneer uw kind klachten van pijn of koorts heeft die buiten kantooruren zijn begonnen of verergerd, kunt u naar de SEH van Amsterdam UMC gaan. Een aantal zaken is dan van belang:

- Bij voorkeur van tevoren telefonisch overleggen met de dienstdoende arts-assistent kindergeneeskunde (te bereiken via de centrale van Amsterdam UMC: 020-5669111);
  - dit kan u onnodig lang wachten besparen: als het bijvoorbeeld erg druk is, kan deze u adviseren op een wat later tijdstip te komen.
  - soms kan deze u al een telefonisch advies geven, waardoor u en uw kind al geholpen zijn.
- Vertel altijd dat uw kind sikkelcelziekte heeft.
- Wanneer uw kind pijn heeft, zorg ervoor dat het een pijnstiller van u krijgt vóórdát u naar de SEH gaat (of neem een reserve pijnstiller mee naar de SEH). Als u onverhoopt lang moet wachten, voorkomt dit dat uw kind zonder pijnstiller onnodig extra pijn heeft.
- Zorg ervoor dat u thuis altijd voldoende pijnstillers in voorraad heeft.

### Opname in het ziekenhuis

Soms is het nodig dat uw kind in het ziekenhuis wordt opgenomen. Dat kan zijn omdat het niet (meer) lukt de klachten thuis te bestrijden, maar het kan ook zijn omdat uw kind geopereerd moet worden. Voor alle informatie over de gang van zaken tijdens de opname kunt u het boekje: Opname in het Emma Kinderziekenhuis Amsterdam UMC lezen. U krijgt dit boekje bij een geplande opname thuisgestuurd en bij een acute opname krijgt u het op de afdeling. Tevens ontvangt u op de afdeling extra informatie over de verpleegafdeling. Heeft u dit niet gekregen, vraagt u er dan gerust naar.



### Opnamegesprek

Op de verpleegafdeling vraagt de verpleegkundige u naar eventuele medicijnen (graag in originele verpakking meenemen), allergieën en voedingsvoorschriften van uw kind en hoe u gewend bent met uw kind om te gaan. Daarbij gaat het vooral om bijzonderheden die naar uw mening van belang zijn voor een goede opvang. Ieder kind dat opgenomen wordt krijgt een polsbandje met zijn of haar persoonlijke gegevens.

## **Slaapkamers**

Op de afdeling zijn kamers met één, twee en vier bedden. Afhankelijk van de reden van opname komt uw kind alleen of met andere kinderen te liggen. Een verpleegkundige laat u de afdeling zien: de kamers en de speelkamer of tienerlounge. De zaalarts en een arts in opleiding (co-assistent) spreken met u over de klachten van uw kind, over eerdere ziekteperiodes, eventueel medicijngebruik en de gezinsachtergrond. Daarnaast onderzoeken ze uw kind lichamelijk en nemen eventueel wat bloed af.

## **Begeleiding**

Hoe een kind op de ziekenhuisopname reageert is afhankelijk van zijn of haar aard, leeftijd, voorafgaande ervaringen en voorbereiding. Samen met u willen we proberen uw kind zo goed mogelijk door deze periode heen te helpen. De arts, verpleegkundige en pedagogisch medewerker hebben ieder hun aandeel in de dagelijkse behandeling van en zorg voor uw kind. Vanzelfsprekend zullen ze u hier zo veel mogelijk bij betrekken. U kunt ook deelnemen aan de dagelijkse visite met de artsen en de verpleegkundigen op de afdeling. Op de afdeling wordt bovendien in de gaten gehouden hoe uw kind de opname verwerkt.

Veelal is een dag van tevoren bekend op welke tijden uw kind onderzocht wordt of behandeld wordt zodat u daaraan uw afspraken kunt aanpassen. Met de arts, verpleegkundige en pedagogisch medewerker kunt u overleggen, of u wel of niet bij onderzoek en ingrepen aanwezig zult zijn. Eén van beide ouders kan altijd bij uw kind blijven slapen.

Het is belangrijk dat uw kind zich zo normaal mogelijk blijft ontwikkelen tijdens de opname. Daarom biedt het Kinderziekenhuis ruime gelegenheid om te spelen en onderwijs te volgen. Speel- en leermiddelen zijn in alle soorten en maten aanwezig. De ziekenhuis omroep Emma-Kindertelevisie verzorgt eigen tv-uitzendingen, die voor en met kinderen in het EKZ worden gemaakt.

## **Naar huis**

Meestal vindt het vertrek (ontslag) uit het ziekenhuis in de ochtend plaats. Voor u met uw kind naar huis gaat, heeft u nog een gesprek met de arts. In dat gesprek krijgt u richtlijnen over eventueel medicijngebruik, dieet en over zaken die uw kind beter wel of niet kan doen. Van de verpleegkundige of pedagogisch medewerker krijgt u zo nodig aanvullende richtlijnen voor de verzorging. Als uw kind nog verpleegkundige zorg nodig heeft spreekt de verpleegkundige daar met u over. Een zogeheten transferverpleegkundige kan de nodige zorg voor u regelen. Tot slot zal er ook nog een afspraak worden gemaakt voor het eerst volgende bezoek op de polikliniek. Het is mogelijk dat uw kind nog enige tijd nodig heeft om te verwerken wat er allemaal in het ziekenhuis is gebeurd. Sommige kinderen zijn opeens bang alleen gelaten te worden, hebben moeite om te gaan slapen of plassen weer in bed. Over het algemeen verdwijnen deze reacties na korte tijd. Mocht u het idee hebben dat het allemaal te lang duurt, dan kunt u contact opnemen met de pedagogisch medewerker die uw kind in het ziekenhuis heeft begeleid.

## **Hoofdstuk 4: Psychosociale zorg in het ziekenhuis**

Psychologen en maatschappelijk werkers van de Psychosociale Afdeling (PSA) verlenen hulp aan kinderen (en hun ouders), waarbij psychosociale problemen bestaan in relatie tot de ziekte. Ook wordt hulp verleend aan patiënten met specifieke lichamelijke klachten waarvan bekend is dat naast medische zorg, psychologische behandeling noodzakelijk is. Om hulp te verkrijgen door een medewerker van de PSA moet altijd vooraf een afspraak worden gemaakt met een arts van

het Emma Kinderziekenhuis Amsterdam UMC. Aanvragen voor hulpverlening worden altijd gedaan door de behandelend arts.

### **Medisch maatschappelijk werk**

De medisch maatschappelijk werkers richten zich op ondersteuning en begeleiding van de ouders bij het aanpassen aan de ziekte en de behandeling van hun kind (ouderbegeleiding). Ook verzamelen zij gegevens over de gezinssituatie, voor zover deze van belang is voor een goede zorg aan het kind. Tevens bemiddelen en adviseren zij bij praktische problemen in relatie tot de medische verzorging van het kind, bijvoorbeeld bij problemen die gerelateerd zijn aan het werk van de ouders of aan de ziektekostenverzekering die de ouders hebben gesloten. De maatschappelijk werkers verwijzen de ouders, waar nodig, naar andere hulpverlenende instanties.

### **Psycholoog**

Als het nodig is kunt u ook hulp krijgen van één van de kinderpsychologen. Zij richten zich op onderzoek en behandeling van kinderen die emotionele problemen en/of gedragsproblemen hebben. Tevens verzorgen zij (on line) gespreksgroepen en cursussen voor patiënten, hun ouders en de broertjes en zusjes.

### **Pedagogische zorg**

Pedagogisch medewerkers zijn gericht op het voorkomen van problemen in de ontwikkeling en de opvoeding, als gevolg van ziekte en behandeling tijdens de opname van het kind. De pedagogisch medewerker levert een bijdrage in de dagelijkse zorg van het kind en bereidt kind en ouders voor op onderzoeken en ingrepen. Voorts helpt zij het kind bij de verwerking van ziekenhuiservaringen door spel, gesprekken en ontspannende activiteiten.

### **Kennismakingsbezoek**

Om een kind zo goed mogelijk voor te bereiden op een ziekenhuisopname is het voor ouders mogelijk om samen met het kind op kennismakingsbezoek te komen. Hiervoor kan een afspraak gemaakt worden met het hoofd van de Pedagogische Zorg via het secretariaat van de afdeling. Telefoon: 020-5665674

### **Prikangst**

De pedagogisch medewerker kan tijdens de opname, maar ook op de polikliniek geconsulteerd worden voor problemen bij de behandeling zoals moeilijke medicijnname of een hoge mate van angst voor prikken of ingrepen. Een speciaal op het kind gerichte aanpak kan deze problemen verhelpen.

## **Hoofdstuk 5: Algemene informatie over sikkelcelziekte**

### **Bij wie komt het voor?**

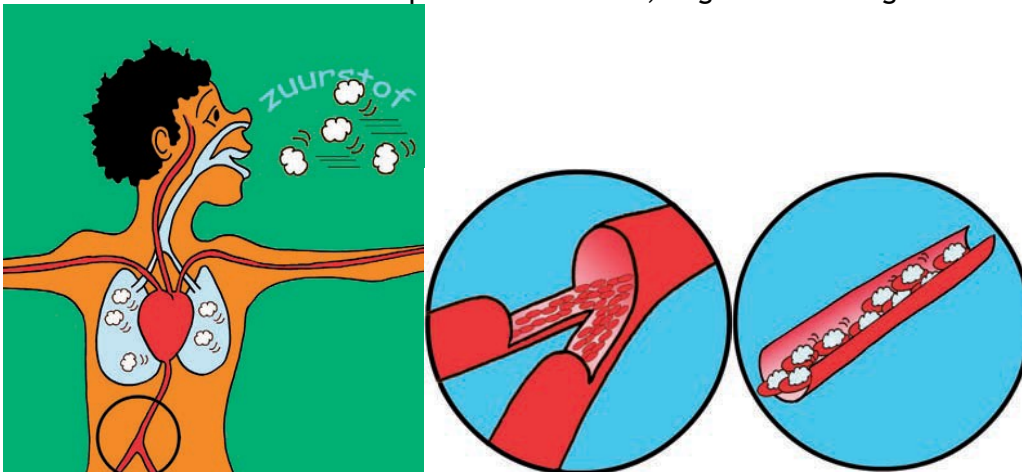
Sikkelcelziekte komt voornamelijk voor bij mensen die van oorsprong afkomstig zijn uit tropische en subtropische landen, zoals Afrika; het Middellandse Zee gebied (met name Zuid-Oost Turkije en het Midden-Oosten); Zuid- en Midden-Amerika (Caribisch gebied) en delen van Azië. Door het steeds kleurrijker worden van de Nederlandse samenleving, wordt sikkelcelziekte ook hier steeds vaker gezien. Waarschijnlijk hebben ongeveer 1500 mensen

- voornamelijk kinderen en jong volwassenen - in ons land sikkelcelziekte. Iets meer dan de helft van de mensen met sikkelcelziekte in Nederland bestaat uit mensen die hun herkomst hebben uit Ghana of andere Afrikaanse landen, de Nederlandse Antillen, Curaçao, Mediterrane of Aziatische gebieden. Iets minder dan de helft van hen is van Surinaamse herkomst.



### In het kort iets over ons bloed

De taak van ons bloed is het transporteren van stoffen, gassen en cellen in het lichaam. Een volwassene heeft ongeveer vijf liter bloed dat voor meer dan de helft uit vocht (plasma) bestaat. De rest van het bloed bestaat uit bloedcellen. Er zijn rode bloedcellen (erythrocyten), witte bloedcellen (leukocyten) en bloedplaatjes (trombocyten). De rode bloedcellen bevatten hemoglobine - het rode eiwit - dat zuurstof kan binden. De zuurstof, gebonden aan het hemoglobine in de rode bloedcellen wordt zo overal in het lichaam gebracht. Rode bloedcellen hebben in de bloedbaan een beperkte levensduur, ongeveer 120 dagen.

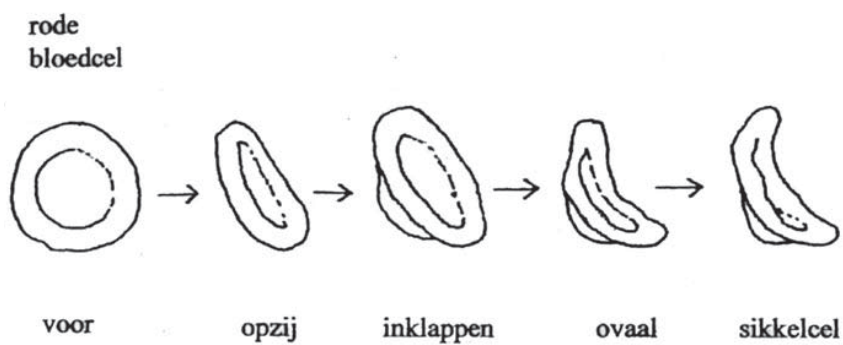
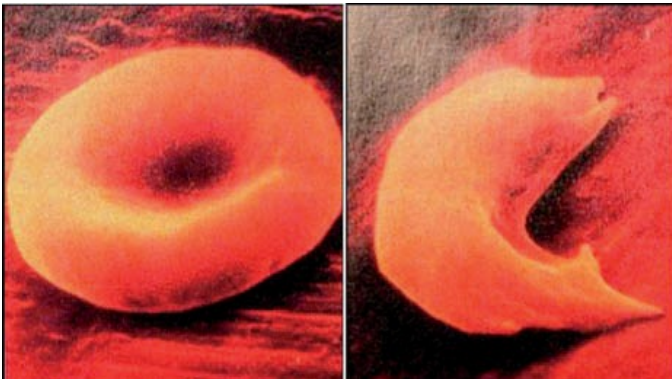


Bloedvat met rode bloedcellen en zuurstof

### Wat is sikkelcelziekte?

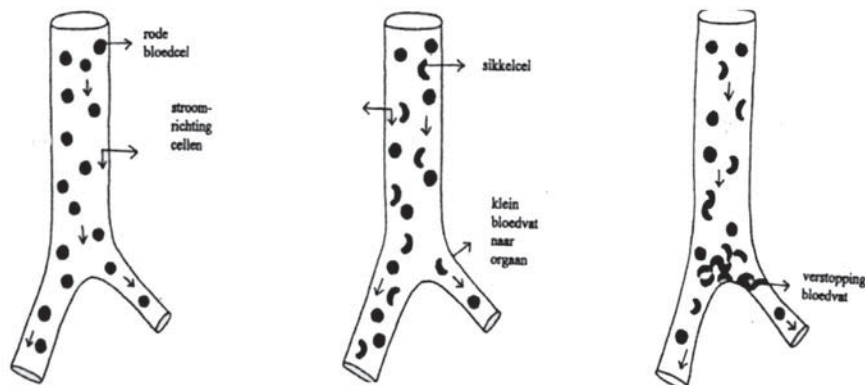
Sikkelcelziekte of sikkelcelanemie is een erfelijke vorm van chronische bloedarmoede, die tot ernstige medische klachten kan leiden. Behandeling en regelmatige controle - minimaal tweemaal per jaar - door een arts die goed bekend is met sikkelcelziekte is dan ook gewenst. Bij mensen met sikkelcelziekte is het hemoglobine in de rode bloedcellen net iets anders dan bij andere mensen. Een kleine verandering in het erfelijk materiaal zorgt ervoor dat er géén normaal hemoglobine gemaakt wordt, maar een afwijkende vorm. In plaats van de normale

mundvorm kunnen deze rode bloedcellen de vorm van een halve maan of sikkel krijgen, vandaar de naam sikkelcelziekte (figuur 1).



Figuur 1: Het verloop van een ronde bloedcel naar een sikkelcel

Door deze abnormale vorm worden de rode bloedcellen sneller afgebroken (na 30 dagen) dan gebruikelijk (na 120 dagen). Door deze snellere afbraak hebben mensen met sikkelcelziekte vrijwel altijd last van bloedarmoede. De belangrijkste klachten van bloedarmoede zijn: snel moe, lusteloos, weinig energie, hartkloppingen en soms oorsuizingen. Als afbraakproduct van het hemoglobine-eiwit komt er een gele kleurstof (bilirubine) vrij, die een gele verkleuring van de huid en de ogen veroorzaakt. Deze verkleuring wordt geelzucht genoemd. Niet alleen worden door hun bijzondere vorm de rode bloedcellen sneller afgebroken, ze hebben door hun sikkelvorm ook de neiging gemakkelijk in elkaar te haken. Dit veroorzaakt het ontstaan van propfen in de bloedvaten (figuur 2).



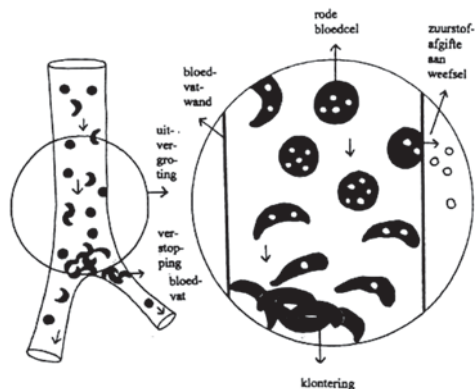
bij iemand zonder  
sikkelcelziekte

met sikkelcelziekte  
in een rustige situatie

met sikkelcelziekte  
in een 'crisis' situatie

Figuur 2: Het verloop van het sikkelen in een bloedvatje

Het sikkelen kan ontstaan door een toegenomen behoefte aan zuurstof in het lichaam, zoals bij grote inspanning of oververmoeidheid (bijvoorbeeld door gymmen, zwemmen, sporten, te weinig slapen), bij infecties (verkoudheid of griep bijvoorbeeld), door zuurstoftekort (bij verblijf op grote hoogte), door uitdroging (door overgeven, te weinig drinken of diarree) of bij erge koude wanneer uw kind te dun is aangekleed of na het zwemmen. De klachten van iemand met sikkelcelziekte hangen nauw samen met de plaats waar de bloedvaten verstopt raken. Verstoppingen kunnen optreden in de botten, de milt, de longen, de darmen, de hersenen, de nieren, de penis en de ogen. Verstoppingen kunnen hevige pijn veroorzaken en weefselschade (figuur 3).



Figuur 3: Het sikkelen in een bloedvat in een 'crisisituatie' (uitvergroting)

### Wat zijn de klachten en de ziekteverschijnselen van sikkelcelziekte bij baby's?

Het is van groot belang om sikkelcelziekte bij een baby zo vroeg mogelijk vast te stellen om complicaties te voorkómen. Om deze reden worden in Nederland sinds 2007 alle kinderen die hier geboren worden onderzocht op sikkelcelziekte. Dit gebeurt binnen enkele dagen na de geboorte met de hielprikscreening. Een baby met sikkelcelziekte heeft bij de geboorte nog geen verschijnselen van de ziekte. Dit komt omdat er bij de geboorte nog veel gezonde rode bloedcellen aanwezig zijn die elk ongebooren kind maakt (foetale bloedcellen) en nog weinig afwijkende rode bloedcellen.

Gedurende de eerste zes levensmaanden worden de gezonde (foetale) rode bloedcellen van de baby met sikkelcelziekte geleidelijk aan vervangen door de sikkelcellen (figuur 4). Vier tot zes maanden na de geboorte kunnen de eerste klachten optreden.



Figuur 4: Het verloop van sikkelcelziekte tijdens de zwangerschap naar een kind met sikkelcelziekte op 1-jarige leeftijd

### Hoe ziet de toekomst van mijn kind eruit?

Mensen met sikkelcelziekte kunnen een redelijk normaal leven leiden, dat wil zeggen met de mogelijkheid tot het verrichten van werk, het beoefenen van sport, reizen en voor vrouwen de mogelijkheid van een zwangerschap. Om een redelijk normaal leven te kunnen leiden, is het van belang dat mensen met sikkelcelziekte een goede medische behandeling krijgen en goed gesteund worden door hun artsen, familie en vrienden. Een medische begeleiding met veel verschillende specialisten kan er voor zorgen dat de complicaties van sikkelcelziekte vroegtijdig herkend en behandeld worden.

## Hoofdstuk 6: Verschijnselen van sikkelcelziekte

### Pijnlijke zwelling van handen en/of voeten

Ongeveer een derde van de kinderen met sikkelcelziekte jonger dan drie jaar krijgt een pijnlijke zwelling van de handen en/of de voeten. Dit wordt het hand-foot syndroom genoemd. Afsluiting van de bloedvaatjes in de botten van hun handen en/of voeten is hier de oorzaak van. Meestal behandelen we de pijn thuis met pijnstillers (zetcipillen) en extra drinken. De pijn en zwelling gaan dikwijls in enkele dagen over. Als uw kind koorts heeft of de pijn is niet thuis te behandelen, dan kan opname in het ziekenhuis nodig zijn. We dienen dan meer vocht en sterkere pijnstilling toe. Het hand-foot syndroom geneest vrijwel altijd zonder restverschijnselen.



*Hand-foot-syndroom*



*Normale hand*

### Pijn in de botten van armen, benen of rug

Uw kind kan regelmatig pijn hebben als gevolg van de sikkelcelziekte. De pijn ontstaat doordat een bloedvat verstopt raakt met sikkelcellen. Meestal treedt pijn op in de botten van de armen, benen of rug, we noemen dit een **vaso-occlusieve crisis**. Ook kunnen de darmen pijnlijk worden,

waardoor buikpijn ontstaat. De meeste pijn die sikkelcelziekte veroorzaakt kan thuis behandeld worden.

De belangrijkste middelen die dan gebruikt worden zijn:

1. Veel drinken  
Dit voorkómt dat sikkelcellen gaan klonteren en zorgt dat de verstoppingen oplossen. (zie ook schema vochtinname)
2. Rustig spelen  
Laat uw kind rustig thuis spelen, zonder al te veel lichamelijke inspanning. Bedrust is lang niet altijd nodig.
3. Warmte  
Het nemen van een warm bad kan de pijn doen verlichten. Ook een warmtepack of een warme vochtige lap op de pijnlijke plaats kan helpen.
4. Masseren  
Zachte massage van een arm, been, rug of nek kan ontspanning brengen en de bloedstroom bevorderen.
5. Pijnstilling  
Pijnstillers volgens een vast schema toegediend zijn erg belangrijk om een constante pijnstilling te waarborgen. (zie hoofdstuk 7)

Soms is de pijn ondanks deze maatregelen zo sterk dat opname in het ziekenhuis nodig is. Daar zal dan vaak extra vocht gegeven worden via een neussonde of een infuus en indien nodig, sterkere pijnstillers.

De meeste pijnlijke crises zijn zonder directe schadelijke gevolgen voor de arm of het been waarin ze optreden. Er zijn echter pijncrises die een uiting kunnen zijn van een ernstiger ziektebeeld en die wél gevolgen voor het lichaam kunnen hebben. Er is dan **directe behandeling in het ziekenhuis nodig**.

Deze ernstige crises zijn:

1. Acute pijn in de borststreek en/of kortademigheid.
2. Heftige buikpijn met acuut opzwellen van de buik (komt in het algemeen slechts voor bij kinderen tot 6 jaar).
3. Pijn met zwelling en roodheid van een arm, been of rug en koorts (temperatuur boven 38,5 graden).
4. Plotselinge ernstige hoofdpijn.
5. Pijn die niet reageert op behandeling thuis.

### **Verminderde werking van de milt**

De milt is een orgaan in de linker bovenbuik, net onder de ribben (zie plaatje hoofdstuk 2). De functie van de milt is het wegfilteren van beschadigde bloedcellen en het helpen bestrijden van infecties. Bij kinderen met sikkelcelziekte is de milt meestal gedurende de eerste levensjaren vergroot. Bij de meeste kinderen met sikkelcelziekte wordt de milt vanaf ongeveer het zesde jaar weer kleiner, als gevolg van sikkeling (klontering van rode bloedlichaampjes) in de milt. Hierdoor raakt dit orgaan beschadigd en vol met littekens. Bij sommige kinderen met sikkelcelziekte blijft de milt langer vergroot; soms zelfs levenslang. Door de sikkeling en verlittekening werkt de milt bij kinderen met sikkelcelziekte minder goed. Hierdoor krijgen zij vaker infecties met sommige bacteriesoorten, die ernstig kunnen verlopen. Dit risico begint al rond de 4e levensmaand. Zie ook: Hoofdstuk 8.

Bij routine controle stelt de arts de grootte van de milt vast, om te weten of de milt groter is dan normaal in geval van acute ziekte.

Bij sommige kinderen zwelt de milt bij een infectie of koorts plotseling sterk op en zuigt hij als een spons veel rode bloedcellen op. Hierdoor kan het bloedgehalte plotseling heel sterk dalen. Door de snelle daling schiet de bloedcirculatie tekort (shock) en kan het kind overlijden, tenzij er snel een bloedtransfusie gegeven wordt. We noemen dit plotseling opzwellen van de milt een **acute miltsequestratie**.

### **Wat zijn de tekenen van een acute miltsequestratie?**

Plotseling optreden van heftige buikpijn, zwelling links in de buik (opzetten van de buik), hele bleke kleur (zichtbaar aan de handpalmen en het nagelbed), erge moeheid, duizeligheid, flauwvallen, 'bonken' van het hart.

Als een kind een acute miltsequestratie heeft doorgemaakt, bestaat er een grote kans dat dit nog eens gebeurt. Daarom wordt de milt als de situatie stabiel is, door een kinderchirurg door middel van een operatie onder narcose weggenomen.

Leven zonder milt is goed mogelijk, mits er twee maal per dag penicilline gebruikt wordt en in geval van hoge koorts contact wordt opgenomen met het ziekenhuis.

### **Bloedarmoede**

Mensen met sikkelcelziekte hebben minder rode (= hemoglobine bevattende) bloedcellen dan gebruikelijk. Dit noemen we bloedarmoede. Meestal heeft een kind met sikkelcelziekte de helft van het hemoglobinegehalte van een kind zonder sikkelcelziekte.

Er zijn situaties waarin het aantal rode bloedcellen van een kind nog lager wordt dan normaal. Dat kan gebeuren als een kind koorts heeft of een infectie doormaakt. Er zijn twee manieren waarop deze verlaging van het hemoglobine gehalte kan ontstaan:

1. de rode cellen breken sneller af dan normaal (hyperhemolytische crisis); of
2. het lichaam (beenmerg) stopt met het aanmaken van nieuwe cellen (aplastische crisis).

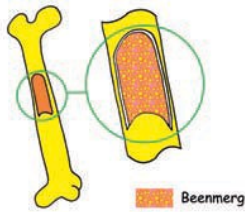
### **Hyperhemolytische crisis**

Als het bloed te snel wordt afgebroken kan een kind gele ogen krijgen (of de ogen worden geler dan normaal het geval is) of een gele huid en kan de urine donker van kleur worden (lijken op thee of cola).

Wanneer het bloedgehalte door de snelle afbraak te laag wordt, is het nodig om een bloedtransfusie te geven. Tekenen van een te laag bloedgehalte zijn: erge vermoeidheid; intens bleke kleur (zichtbaar aan de handpalmen en het nagelbed); duizeligheid; flauw vallen; en 'bonken' van het hart.

### **Aplastische crisis**

Als het beenmerg plotseling stopt met de aanmaak van nieuwe rode cellen is dit bijna altijd het gevolg van een infectie met een bepaald virus, het Parvo B19 virus, dat ook koorts veroorzaakt. Na enkele dagen is de infectie over en gaat het beenmerg zijn werk weer doen. Als iemand eenmaal een infectie met het Parvo B19 virus heeft doorgemaakt, kan hij dit niet opnieuw krijgen.



Wanneer in de infectieperiode het bloedgehalte te laag wordt, is het nodig om een bloedtransfusie te geven. Tekenen van een te laag bloedgehalte zijn: erge vermoeidheid; intens bleke kleur (zichtbaar aan de handpalmen en het nagelbed); duizeligheid; flauw vallen; en 'bonken' van het hart.

### **Verminderde groei**

Sommige kinderen met sikkelcelziekte groeien vanaf hun eerste jaar wat minder snel dan andere kinderen. Dit betekent dat ze gedurende hun hele jeugd wat korter en dunner zijn dan hun leeftijdsgenootjes. Ook het begin van de puberteit loopt dan vaak achter (soms wel enkele jaren). Bijna altijd worden deze verschillen in lengte weer ingehaald aan het einde van de puberteit. Wanneer hun leeftijdgenoten al zijn uitgegroeid, groeien pubers met sikkelcelziekte nog enige tijd door. Het is van groot belang dat uw kind weet dat dit bij de ziekte hoort en dat de groeiachterstand later ingehaald wordt.

Om vast te stellen of sprake is van trage rijping van de botten en om hoeveel jaren het gaat, wordt soms een röntgenfoto van de linkerhand en pols gemaakt. Bij een laat optredende puberteit wordt ook wel bloedonderzoek verricht om naar de hoeveelheid hormonen in het bloed te kijken.

Het is van groot belang voor een kind met sikkelcelziekte om voldoende en gezonde voeding te eten. Als uw kind erg klein of mager is, kan het nodig zijn uw kind extra calorieën te geven. Samen met een diëtist(e) bekijkt u wanneer, hoe en welke extra's u aan uw kind moet aanbieden. Zoals voor elk kind geldt, is het belangrijk drie maaltijden per dag te gebruiken met enkele tussendoortjes. Beperkt u de hoeveelheden snoep zoveel mogelijk, anders dan houdt uw kind geen ruimte meer over voor gezonde voeding.

### **Bedplassen en 's nachts plassen**

Bedplassen noemen we met een mooi woord: enuresis nocturna.

## Waarom bedplassen?

Kinderen met sikkelcelziekte hebben hier vaker last van dan andere kinderen. Dit komt doordat de nieren bij iemand met sikkelcelziekte moeite hebben om vocht in het lichaam vast te houden. Dit ontstaat door herhaaldelijk sikkelen in de nieren. Overdag merkt uw kind daar niet zoveel van, maar 's nachts moet het 1 à 2 keer plassen.

Kinderen onder de 12 jaar slapen vaak erg diep. Hierdoor kan het gebeuren dat zij niet wakker worden wanneer ze moeten plassen en dan in bed plassen. Uw kind valt dus niets kwalijk te nemen, maar het is wel een lastig probleem voor u als ouder(s) en voor uw kind zelf.

## Wat kunt u eraan doen?

U kunt proberen met hulp van een plaswekker systeem uw kind te trainen om wakker te worden van de prikkel om te plassen. Dit is helaas niet altijd gemakkelijk. Voor kinderen van 10 jaar of ouder bestaat er een trainingsprogramma, waarbij u en uw kind dagelijks (vaak telefonisch) begeleid worden door een psychosociaal medewerker. Uiteindelijk lukt het alle kinderen met sikkelcelziekte om van het bedplassen af te komen. Vaak plassen zij zelf 1 à 2 keer per nacht op het toilet.

## Hoofdstuk 7: Pijnbestrijding

De belangrijkste pijlers bij de behandeling van pijn bij sikkelcelziekte zijn een adequate pijnbestrijding, in combinatie met ruime vochttoediening. Van belang is de pijnstillers volgens een vast schema aan uw kind te geven. Hiermee bereiken we dat de werkzame stof van de pijnstiller in een constante hoeveelheid in het lichaam aanwezig is. De pijn keert hierdoor niet telkens terug.

Hieronder volgt een overzicht van te geven pijnstilling en vocht bij de behandeling van een pijnlijke crisis bij sikkelcelziekte. Alles is uitgedrukt per kilogram lichaamsgewicht van het kind. Dit wisselt dus met de leeftijd.

Als u twijfelt over de ernst van de pijn, probeer dan eerst uit te komen met de lichtste pijnstillers; als uw kind veel pijn blijft houden, kunt u een sterkere proberen. Gelukkig kunnen de meeste pijnlijke crises door u zelf thuis behandeld worden. Als het niet lukt een pijnlijke crisis thuis te behandelen, kan het nodig zijn uw kind in het ziekenhuis op te nemen.

### Pijnstillingsschema

Het is belangrijk om op vaste tijden de pijnstillers toe te dienen. Dan werken de pijnstillers het beste. U hoeft dus niet te wachten tot de pijn opnieuw begint. U kunt voor elk van de middelen kiezen uit zetabletten of tabletten (wat uw kind het prettigst vindt). Tramadol kan als druppels of tabletten gegeven worden. De dosering van alle middelen en hoe vaak het middel per dag gegeven mag worden is afhankelijk van het gewicht van uw kind en wordt door de arts voorgeschreven.

Voor een goede pijnstilling kunt u één van onderstaande schema's gebruiken:

1. Bij een milde pijn crisis:  
Paracetamol
2. Bij een matig ernstige pijn crisis:  
Paracetamol in combinatie met diclofenac of ibuprofen
3. Bij een ernstige pijn crisis:  
Paracetamol in combinatie met diclofenac of ibuprofen en tramadol (NB: niet elk kind zal tramadol voor thuis voorgeschreven krijgen)

Hieronder volgen de combinatie schema's voor paracetamol, diclofenac of ibuprofen, zonodig tevens met tramadol:

<b>Bij een MILDE pijn crisis:</b>	
08.00 uur	Paracetamol zetablet of tablet
14.00 uur	Paracetamol zetablet of tablet
20.00 uur	Paracetamol zetablet of tablet
02.00 uur	Paracetamol zetablet of tablet

<b>Bij een MATIG ERNSTIGE of ERNSTIGE pijn crisis:</b>	
08.00 uur	Paracetamol zetablet of tablet
10.00 uur	Diclofenac of ibuprofen zetablet of tablet
14.00 uur	Paracetamol zetablet of tablet Eventueel ook: tramadol druppels of tablet
17.00 uur	Diclofenac of ibuprofen zetablet of tablet
20.00 uur	Paracetamol zetablet of tablet Eventueel ook: tramadol druppels of tablet
23.00 uur	Diclofenac of ibuprofen zetablet of tablet
02.00 uur	Paracetamol zetablet of tablet Eventueel ook: tramadol druppels of tablet

## Vochtschema



De hoeveelheid vocht die uw kind moet drinken bij de behandeling van een pijnlijke crisis.

Gewicht (kg)	Minimale hoeveelheid vocht per dag (liter)	liter
5		0,5
10		1
13		1,2
15		1,3
17,5		1,5
20		1,6
22		1,7
25		1,9
28		2
31		2,2
34		2,3

## Hoofdstuk 8: Medicijnen bij sikkelcelziekte



### Penicilline

Bij mensen met sikkelcelziekte is het hemoglobine (het rode eiwit) in de rode bloedcellen net iets anders dan bij andere mensen. In plaats van de normale muntvorm krijgen deze rode bloedcellen de vorm van een halve maan of sikkel, vandaar de naam sikkelcelziekte. Door deze afwijkende vorm haken de rode cellen gemakkelijk aan elkaar. Dit veroorzaakt propfen in de bloedvaten. Zo ontstaan bij elke persoon met sikkelcelziekte verstoppingen in de milt. Dit proces gaat ongemerkt en begint al enkele maanden na de geboorte. Door deze verstoppingen functioneert de milt minder goed. Er ontstaat dan een vergrote kans op ernstig verloopende infecties met sommige bacteriën.

Om de kans op deze infecties sterk te verminderen, is het van groot belang kinderen met sikkelcelziekte een extra bescherming (profylaxe) te geven met penicilline. Dit is een

antibioticum dat uw kind tweemaal per dag moet innemen; één gift 's ochtends en één gift 's avonds. Het kan als drankje of als capsule worden gegeven.

**Het zorgdragen voor een goede inname van penicilline is één van de belangrijkste dingen die u voor uw kind kunt doen. Staak het gebruik niet omdat het goed gaat met uw kind of omdat het juist niet goed gaat. Wij raden u aan de behandeling alléén op advies van uw arts te onderbreken.**

## **Foliumzuur**

Bij mensen met sikkelcelziekte is het hemoglobine (het rode eiwit) in de rode bloedcellen net iets anders dan bij andere mensen. In plaats van de normale muntvorm krijgen deze rode bloedcellen de vorm van een halve maan of sikkel, vandaar de naam sikkelcelziekte. Door deze afwijkende vorm worden de rode bloedcellen sneller afgebroken (na 30 dagen) dan gebruikelijk (na 120 dagen). Door deze snellere afbraak hebben mensen met sikkelcelziekte vrijwel altijd last van bloedarmoede. Het lichaam van een persoon met sikkelcelziekte maakt per dag meer bloedcellen aan dan van iemand zonder deze ziekte. Foliumzuur is een vitamine die het lichaam nodig heeft om nieuw bloed aan te maken. Mensen met sikkelcelziekte hebben dan ook een grotere behoefte aan foliumzuur. Foliumzuur komt in de voeding veel voor in lever, spinazie, volkorenproducten en peulvruchten. Ons lichaam heeft echter weinig mogelijkheid voor opslag van een foliumzuur voorraad. Hierdoor kan bij mensen met sikkelcelziekte een tekort ontstaan en kan de bloedarmoede verergeren. Om deze reden geven wij het advies extra foliumzuurtabletten te slikken.

## **Inenting tegen pneumokokken**

De milt is een orgaan in de linker bovenbuik, net onder de ribben. De functie van de milt is het wegfilteren van beschadigde bloedcellen en het helpen bestrijden van infecties.

Doordat er ongemerkt sikkeling (klontering van bloedcellen) in de milt optreedt, ontstaat verlittekening van dit orgaan. Hierdoor werkt de milt minder goed en krijgen kinderen met sikkelcelziekte vaak infecties. Deze verhoogde gevoeligheid voor infecties begint al vanaf enkele maanden na de geboorte.

Met name bestaat er een verhoogd risico op infecties met de volgende bacteriën:

1. pneumokokken,
2. haemophilus influenzae B (HiB) en
3. meningokokken.

In Nederland worden alle kinderen ingeënt tegen de laatste twee genoemde bacteriën en ook tegen een klein aantal pneumokokken soorten. Dus ook alle kinderen met sikkelcelziekte. Kinderen met sikkelcelziekte krijgen bovendien een extra brede inenting tegen meerdere soorten pneumokokken.

We noemen deze brede pneumokokken vaccinatie een Pneumovax of Pneumo 23. Deze vindt in het algemeen rond het tweede jaar plaats en wordt de eerste keer na 3 jaar en daarna elke vijf jaar herhaald. De arts van het ziekenhuis schrijft dit vaccin voor; het kan op de polikliniek van het ziekenhuis of bij de huisarts toegediend worden.

## Hoofdstuk 9: Sikkcelziekte en voeding

Een gezonde, volwaardige voeding voorziet in principe in alle voedingsstoffen die het lichaam nodig heeft om weefsels en organen in stand te houden en om te kunnen groeien, ook bij sikkcelziekte.

Onderstaande tabel geeft een richtlijn met betrekking tot de gemiddelde aanbevolen hoeveelheden voedingsmiddelen die nodig zijn om een volwaardige voeding binnen te krijgen (per leeftijdscategorie).

	1 tot 4 jaar	4 tot 12 jaar	12 tot 20 jaar
Brood	1-3 sneetjes (35-105 gram)	3-5 sneetjes (105-175 gram)	5-7 sneetjes (175-245 gram)
Aardappelen (of rijst, pasta, peulvruchten)	75 gram, 1,5 aardappelen of opscheplepel rijst/ pasta/ peulvruchten	100-150 gram; 2-3 aardappels of opschelepels rijst/ pasta/ peulvruchten	200-250 gram; 4-5 aardappels of opschelepels rijst/ pasta/ peulvruchten
Groente	75 gram (1-2 groentelepels)	150 gram (3 groentelepels)	200 gram (4 groentelepels)
Fruit	1,5 vrucht (150 gram)	2 vruchten (200 gram)	2 vruchten (200 gram)
Zuivel	300 ml melk(producten) en 10 gram kaas (1 ½ plak)	300-450/600 ml melk(producten) en 10-20 gram kaas (½-1 plak)	500 ml melk(producten) en 20 gram kaas (1 plak)
Vlees(waren), vis, kip, ei of vleesvervangers	50 gram	50-100 gram	100-120 gram
Halvarine, margarine, bak- en braadproducten	15 gram	15-35 gram	20-30 gram
Dranken	0,8 liter	1-1,5 liter	1,5 liter

**Wel zijn er een aantal aandachtspunten bij sikkcelziekte:**

### IJzer

IJzer is een bestanddeel van hemoglobine. Hemoglobine neemt zuurstof op in de longen, en vervolgens wordt het vervoerd naar alle cellen in het lichaam. Te weinig ijzer heeft tot gevolg dat de zuurstofvoorziening niet optimaal is. Het speelt dus een rol bij stofwisselingsprocessen in het bloed en de lichaamscellen. IJzer is een mineraal en het lichaam krijgt mineralen binnen via de voeding. Het is belangrijk om bij sikkcelziekte te zorgen voor een ijzerrijke voeding.

**Adviezen om een ijzerrijke voeding te realiseren zijn:**

- IJzer uit dierlijke producten wordt beter door het lichaam opgenomen dan ijzer uit plantaardige producten. IJzerrijke, dierlijke producten zijn: vlees, vis, kip, vleeswaren, kaas, lever, leverworst, smeerworst en paté. Plantaardige producten zijn: brood, rijst/pasta, groente, peulvruchten, noten en zaden.

- IJzer uit plantaardige producten wordt beter door het lichaam opgenomen als het gelijktijdig wordt gegeten met vitamine C rijke voedingsmiddelen zoals citrusfruit (sinaas- appelsap, grapefruitsap, citroen of kiwi), rozenbottelsiroop, rozenbotteljam en paprika.
- Probeer veel variatie aan te brengen in de soorten groenten, fruit, vlees, vis en gevogelte. IJzerrijke groenten zijn: andijvie, artisjok, broccoli, courgette, doperwten, postelein, raapstelen en schorseneren.
- Koffie en thee kunnen de opname van ijzer remmen als dit tijdens een maaltijd gebruikt wordt. Gebruik deze dranken dus bij voorkeur tussen de maaltijden.
- Speciale ijzerrijke producten als rozenbottelsiroop met ijzer hebben een functie in een voeding die onvoldoende ijzer levert (bijv. Roosvicee Ferro). Het ijzer uit de siroop wordt het beste opgenomen wanneer het verwerkt wordt in water, vruchtensap of fruitmoes/salade.
- Enkele ijzerrijke tussendoortjes zijn: vleeswaar, stukje worst, voedingsbiscuits zoals Evergreen of een volkoren-cracker met vleeswaar.
- Beperk het gebruik van koek, snoep, chips en frisdranken. Deze producten verminderen de eetlust en leveren geen waardevolle voedingsstoffen.

### **Foliumzuur**

Het lichaam heeft foliumzuur (vitamine B11) nodig voor de groei en het in stand houden van het lichaam en de aanmaak van witte en rode bloedcellen. Voor een goede foliumzuuropname is het belangrijk gevarieerd te eten met voldoende groente (vooral groene groenten en asperges), fruit, brood- en graanproducten en peulvruchten. Om bij het koken het verlies van foliumzuur te beperken, is het aan te raden voedingsmiddelen in weinig water zo kort mogelijk te koken.

### **Vitamine B12**

Vitamine B12 of cobalamine is nodig voor de aanmaak van rode bloedcellen en voor een goede werking van het zenuwstelsel. Vitamine B12 is de enige in water oplosbare vitamine die in het lichaam wordt opgeslagen. Vitamine B12 komt uitsluitend voor in dierlijke producten (dus in vlees, vis, kip en zuivelproducten). Een tekort aan deze vitamine in de voeding wordt pas na verloop van lange tijd duidelijk omdat het lichaam eerst de aangelegde voorraad opgebruikt. Een tekort kan uiteindelijk leiden tot een vorm van bloedarmoede (pernicieuze anemie) en tot tintelingen in de vingers, geheugen- verlies, coördinatiestoornissen en spierzwakte in de benen.

### **Wat is pica?**

Uw kind heeft last van pica als het langere tijd dingen eet die eigenlijk niet bedoeld zijn om te eten. Dat kunnen verschillende dingen zijn zoals aarde, papier, schuimrubber, spons, schoolkrijt, verf of andere dingen.

### **Wat is de oorzaak van pica?**

Ongeveer een derde van de kinderen met sikkelcelziekte heeft last van pica. De oorzaak is niet precies bekend. Pica komt vaker voor bij kinderen met een lager hemoglobinegehalte en bij kinderen met een laag gewicht. Soms komt het door voedingstekorten of een tekort aan ijzer of zink. Vaak blijkt dit toch niet het geval. Uw kind kan ook last van ernstige pica hebben omdat het niet goed gaat thuis of op school of omdat het zich erg depressief voelt. Soms is er iemand in de familie die ook last heeft gehad van pica. Door pica kan uw kind last van zijn/ haar buik krijgen, kunnen de tanden beschadigen of kan het een vergiftiging oplopen.

Wat doen we om de oorzaak vast te stellen?

We meten het ijzer- en zinkgehalte in het bloed. Wanneer dit allebei normaal is en uw kind heeft toch ernstige pica klachten, zijn hier mogelijk psychische redenen voor.

### **Wat doen we om uw kind er vanaf te helpen?**

Wanneer we niet precies weten waardoor een kind ernstige pica heeft gaat er iemand met haar/hem en u als ouder praten. We willen weten of er dingen zijn waar uw kind mee zit of die het niet leuk vindt. We denken dat uw kind pica heeft aangeleerd en dat het het dus ook weer af kan leren. De kinderpsycholoog helpt u en uw kind daarbij.

## **Hoofdstuk 10: Erfelijkheid van sikkelcelziekte**

### **In het kort iets over erfelijkheid**

Ieder mens bestaat uit cellen, elke cel bevat 23 chromosomenparen, dat wil zeggen 46 chromosomen in totaal. Deze chromosomen bevatten de erfelijke eigenschappen (genen). Bij de bevruchting wordt de helft van de chromosomen van de vader gekoppeld aan de helft van de chromosomen van de moeder en zo overgedragen op het kind. Bij de bevruchting bevat de eicel van de moeder 23 chromosomen en de zaadcel van de vader bevat ook 23 chromosomen. In de bevruchte eicel zijn de erfelijke eigenschappen (genen) dus twee keer aanwezig: van vader en van moeder.

### **De erfelijkheid van sikkelcelziekte**

Sikkelcelziekte komt voornamelijk voor bij mensen waarvan de (voor)ouders afkomstig zijn uit tropische of subtropische landen en ook wel bij mensen uit landen rondom de Middellandse Zee. Het voorkomen van deze ziekte in (sub)tropische landen hangt samen met het feit dat de erfelijke eigenschap die sikkelcelziekte veroorzaakt, tegelijkertijd een gedeeltelijke 'natuurlijke' bescherming biedt tegen malaria. Iemand die de erfelijke eigenschap voor sikkelcelziekte van één ouder heeft meegekregen, noemt men een drager. Een drager heeft zelf geen last of klachten van sikkelcelziekte.

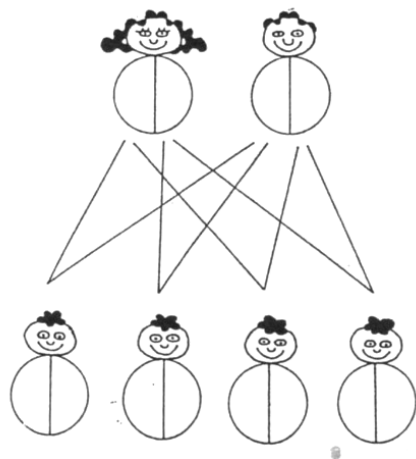
Dragerschap van een erfelijke ziekte is niks bijzonders. Ieder mens is wel drager van een of meerder erfelijke ziektes, zonder daar iets van te merken of weten. Iemand krijgt pas sikkelcelziekte als hij of zij de erfelijke sikkelceleigenschap van beide ouders erft.

Sikkelcelziekte is een voorbeeld van een ziekte, die in medische termen gezegd, 'autosomaal recessief' overerft. 'Autosomaal' betekent dat de ziekte zowel bij jongens als bij meisjes kan

voorkomen. ‘Recessief’ wil zeggen dat de ziekte alleen overgebracht kan worden als beide ouders drager zijn van de erfelijke eigenschap die de ziekte veroorzaakt. Om alle mogelijkheden van overerving aan te geven, zijn in de volgende tekening steeds vier kinderen getekend. In figuur 1 zijn de symbolen weergegeven die gebruikt zijn om dragerschap van sikkelcelziekte uit te leggen.



Figuur 1: De symbolen die de erfelijke eigenschappen aangeven



Figuur 2: Het verloop van de erfelijkheid als er geen sprake is van dragerschap van sikkelcelziekte bij de ouders

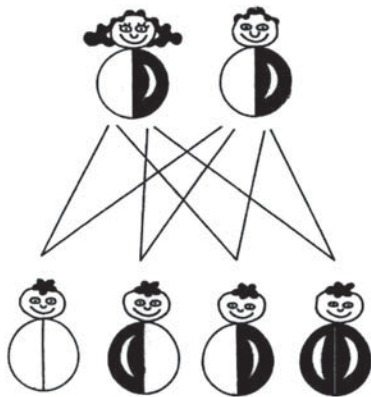
In figuur 2 is aangegeven hoe de overerving plaatsvindt als er geen sprake is van dragerschap van sikkelcelziekte bij de ouders. De kinderen van deze ouders krijgen de helft van de erfelijke eigenschappen van de moeder en de andere helft van de erfelijke eigenschappen van de vader. Als allebei de ouders geen drager zijn van sikkelcelziekte, zullen er bij een zwangerschap ook geen kinderen geboren worden met sikkelcelziekte of met dragerschap hiervan.

Dragerschap van sikkelcelziekte kan zowel bij de man als bij de vrouw voorkomen. Een drager van sikkelcelziekte heeft zelf geen last of klachten van sikkelcelziekte, in die zin is een drager gezond. Indien slechts één ouder (vader of moeder) drager is, dan zal elk kind 50% (de helft) kans hebben om ook drager te zijn. Indien slechts één ouder drager is, kan een kind echter geen sikkelcelziekte krijgen.

In figuur 3 is het zo dat beide ouders dragers zijn van de erfelijke eigenschap die sikkelcelziekte veroorzaakt. Bij iedere zwangerschap is er een kans van 25 procent, een kans van 1 op 4, dat er een kind geboren wordt dat géén drager is van sikkelcelziekte en ook geen sikkelcelziekte heeft. Er is een kans van 50 procent, 1 op 2, dat er een kind geboren wordt dat drager is van

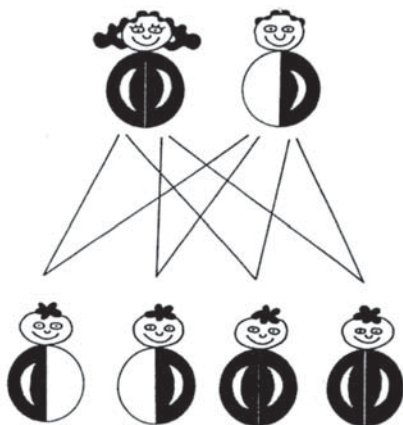
sikkelcelziekte. Tenslotte is er een kans van 25 procent, ook weer een kans van 1 op 4, dat er een kind geboren wordt dat zelf sikkelcelziekte heeft. Dit kind heeft de erfelijke eigenschap die sikkelcelziekte veroorzaakt twee keer bij zich, van beide ouders gekregen.

Deze kansen komen bij iedere zwangerschap terug. Het kan zijn dat wanneer er bij een eerste zwangerschap een kind met sikkelcelziekte geboren is, dit bij een volgende zwangerschap ook weer het geval is. Maar het kan ook zo zijn dat er bij vier opeenvolgende zwangerschappen steeds kinderen geboren worden die geen sikkelcelziekte hebben. Een kind met sikkelcelziekte wordt gezond, dat wil zeggen zonder klachten, geboren. Vier tot zes maanden na de geboorte kunnen de eerste klachten optreden.



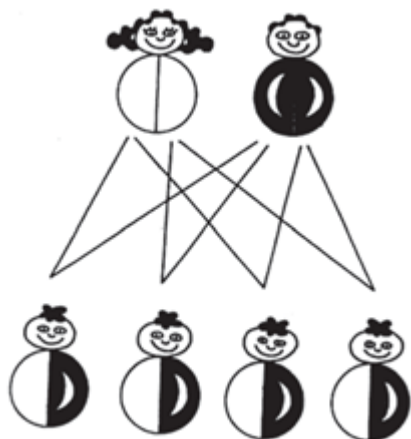
Figuur 3: Het verloop van de erfelijkheid als er bij beide ouders sprake is van dragerschap van sikkelcelziekte

Het kan ook zo zijn dat één van de ouders sikkelcelziekte heeft (in figuur 4 is dat de vrouw) en dat de man drager is van sikkelcelziekte. In deze situatie is de kans op een kind met sikkelcelziekte bij elke zwangerschap 50 procent, 1 op 2. De kans op een kind dat drager is van sikkelcelziekte is ook 50 procent, 1 op 2.



Figuur 4: Het verloop van de erfelijkheid als de vrouw sikkelcelziekte heeft en de man drager is van sikkelcelziekte

In figuur 5 heeft de man sikkelcelziekte en is de vrouw geen drager. In deze situatie bestaat er geen kans op een kind met sikkelcelziekte, maar zijn wel alle kinderen dragers.



Figuur 5: Het verloop van de erfelijkheid als de man sikkelcelziekte heeft en de vrouw geen drager is van sikkelcelziekte

### Onderzoek naar dragerschap van sikkelcelziekte

Wanneer iemand afkomstig is uit een land waar sikkelcelziekte vaak voorkomt of bekend is dat (dragerschap van) sikkelcelziekte binnen de familie voorkomt, is het raadzaam bloedonderzoek naar dragerschap van sikkelcelziekte te laten verrichten. Dit onderzoek kan op elke leeftijd plaatsvinden en worden aangevraagd door de verschillende betrokken artsen (zoals de huisarts, de kinderarts, de hematoloog) of door de verloskundige.

Indien beide ouders drager zijn van sikkelcelziekte, kunnen zij voor erfelijkheidsvoorlichting verwezen worden naar één van de speciale afdelingen van Academische Ziekenhuizen, de zogenaamde Klinisch Genetische Centra. Via deze centra kan - indien gewenst - ook onderzoek tijdens de zwangerschap plaatsvinden. Uw specialist, veelal een (kinder)hema- toloog of gynaecoloog kan u over deze mogelijkheden inlichten en voor de verwijzing zorgen.

### Hebben dragers zelf last van sikkelcelziekte?

Hiervoor is al gezegd dat dragers zelf geen sikkelcelziekte hebben. Dragere zijn gezond. Slechts in zeer extreme omstandigheden, zoals het lopen van een marathon op grote hoogte, vliegen in toestellen zonder drukcabine of parachute springen, kunnen bij dragere problemen ontstaan.

### Onderzoek naar sikkelcelziekte bij de nog ongeborne baby

Ouders die allebei drager zijn van de erfelijke eigenschap voor sikkelcelziekte lopen een risico om een kind met sikkelcelziekte te krijgen. Daarom is het mogelijk om vroeg in de zwangerschap te onderzoeken of het kind aan sikkelcelziekte zal lijden. De meest gebruikelijke manier om dit te onderzoeken is de vlokkentest. Voor een vlokkentest moeten ouders in de zevende week van de zwangerschap, of zo snel mogelijk daarna, verwezen worden naar een Klinisch Genetisch Centrum.

Bij een vlokkentest wordt er rond de twaalfde week van de zwangerschap een kleine hoeveelheid weefsel (vlokken) afgenomen uit de moederkoek (placenta). Dit weefsel is net als de baby afkomstig van de bevruchte eicel en heeft dus dezelfde erfelijke kenmerken. Met dit weefsel wordt DNA onderzoek (onderzoek naar de erfelijke eigenschappen) gedaan om te bekijken of het nog ongeborne kind sikkelcelziekte zal ontwikkelen. Hierbij is het nodig om ook bloed bij de ouders af te nemen om zo het DNA van de ouders te onderzoeken en dit te

vergelijken met dat van de baby. De uitslag van dit DNA onderzoek is ongeveer twee weken na de vlokkentest beschikbaar.

Als uit de vlokkentest blijkt dat het nog ongebooren kind inderdaad sikkelcelziekte zal ontwikkelen, kunnen de ouders besluiten de zwangerschap te laten afbreken. Dit gebeurt dan omstreeks de veertiende week van de zwangerschap. Wanneer dit als een ongewenste ingreep wordt ervaren en de aanstaande ouders vooraf al besloten hebben dat zij geen onderbreking van de zwangerschap willen, dan zal in de meeste gevallen ook geen vlokkentest worden verricht. Bij een vlokkentest is er namelijk een kans van ongeveer een half procent op een miskraam door de test zelf.

### **Onderzoek naar sikkelcelziekte bij een pasgeboren baby**

Als er geen onderzoek tijdens de zwangerschap plaats vindt om te kijken of het kind sikkelcelziekte zal ontwikkelen, kan dit bij of kort na de geboorte gebeuren. Sinds januari 2007 worden alle in Nederland geboren kinderen op de aanwezigheid van sikkelcelziekte onderzocht. Dit gebeurt door middel van de hielprik die tussen de derde en zevende dag na de geboorte bij uw kind wordt verricht. Zo kan de arts bij een kind met sikkelcelziekte tijdig beginnen met de behandeling en kunnen ernstige klachten worden voorkomen.

## **Hoofdstuk 11: Bijzondere behandelingen**

### **Hydroxyureum (= Hydrea = hydroxycarbamide)**

Sommige kinderen met sikkelcelziekte hebben zeer vaak pijnlijke crises door verstopping van de bloedvaten. Op latere leeftijd kan dat leiden tot beschadiging van organen. Om schade op lange termijn en crises te voorkomen kan al vanaf de babyleeftijd door de kinderarts een behandeling voorgesteld worden met een medicijn dat oorspronkelijk gebruikt werd bij de behandeling van andere aandoeningen van het bloed dan sikkelcelziekte. Dit middel (hydroxyureum of hydroxycarbamide) wordt in het algemeen goed verdragen en éénmaal daags geslikt in de vorm van een tablet of een capsule of de capsule kan opgelost worden in warme thee. De werking ervan berust op twee effecten. Het eerste effect is dat hydroxyureum de aanmaak van foetaal (niet sikkelend) hemoglobine door het lichaam bevordert, waardoor het gehalte aan sikkelcellen daalt. Het tweede effect is vermindering van het kleven van de rode cellen aan elkaar en aan de wand van de bloedvaten, waardoor de kans op het ontstaan van verstoppingen (crises) afneemt. Tegenwoordig weten we dat hydroxyureum zelfs voor baby's vanaf 9 maanden al een veilige behandeling is en dat behandeling hiermee complicaties van de ziekte op latere leeftijd kan voorkómen.

Wanneer uw kind behandeld wordt met dit medicijn, controleren we in het begin enkele malen per jaar zijn of haar bloed op het gehalte van het foetaal hemoglobine (HbF) en eventuele bijwerkingen.



Rode bloedcellen in een bloedvat

### **Bloedtransfusies**

Kinderen met sikkelcelziekte hebben soms extra bloed nodig. Als we aan iemand bloed geven, noemen we dit een bloedtransfusie. Soms is het zelfs nodig dat uw kind elke maand een bloedtransfusie krijgt. We noemen dit een chronisch bloedtransfusie schema.

Er zijn verschillende problemen te bedenken die het nodig maken dat uw kind behandeld wordt met een chronisch bloedtransfusie schema. Dit is bijvoorbeeld het geval wanneer er een vernauwing in één of meerdere hersenvaten van uw kind is vastgesteld. Ook wordt zo'n chronisch transfusie schema gestart als uw kind een herseninfarct heeft doorgemaakt. Een enkele keer gebeurt het dat een kind een chronisch transfusie schema krijgt als het zéér veel ernstige, pijnlijke crises in korte tijd achter elkaar heeft.

Uw kind komt dan elke maand naar de afdeling dagbehandeling van het ziekenhuis om in een aantal uren een bloedtransfusie te krijgen en gaat dan weer naar huis of school. Regelmatig wordt ook wat bloed bij uw kind afgenomen ter controle.



### **Ontijzing van het bloed (chelatie therapie)**

Kinderen met sikkelcelziekte hebben soms extra bloed nodig. Als we aan iemand bloed geven, noemen we dit een bloedtransfusie. Er zijn verschillende problemen te bedenken die het nodig maken dat uw kind een bloedtransfusie nodig heeft. Soms is het zelfs nodig dat uw kind elke maand een bloedtransfusie krijgt. We noemen dit een chronisch bloedtransfusie schema.

Als dit langer dan ongeveer een jaar wordt gegeven, bestaat er een kans dat er teveel ijzer in het lichaam wordt opgeslagen. Dit extra ijzer kan schade veroorzaken, als belangrijkste aan het

hart en de lever. Het is dan nodig om een speciaal ontijzerings medicijn te gebruiken. Tegenwoordig hebben we hiervoor goede tabletten beschikbaar, die uw kind dagelijks moet slikken of kauwen. De naam ervan is deferasirox.

Soms werken deze tabletten onvoldoende of kan uw kind zich niet aan de dagelijkse inname ervan houden. Dan kan een (aanvullende) behandeling met Desferal (= deferoxamine) nodig zijn. Het lastige van de behandeling met Desferal is dat het toegediend moet worden onder de huid en in 8 tot 10 uur (in het algemeen 's nachts) moet inlopen via een infuuspompje. Meestal wordt het 5 dagen per week gegeven (soms 7 dagen per week). De behandeling kan gewoon thuis gebeuren en wordt begeleid door medewerkers van een thuiszorgteam. Als de behandeling eenmaal goed loopt, kan ervoor gekozen worden om u en/of uw partner (en uiteindelijk misschien uw kind zelf) te leren onderhuids te prikken en het infuus zelf aan te sluiten. Tijdens het inlopen van het medicijn slaapt uw kind gewoon door.

De onderhuidse behandeling met Desferal kan, indien nodig, gecombineerd worden met de tabletten.

## **Beenmerg- of stamceltransplantatie en sikkelcelziekte**

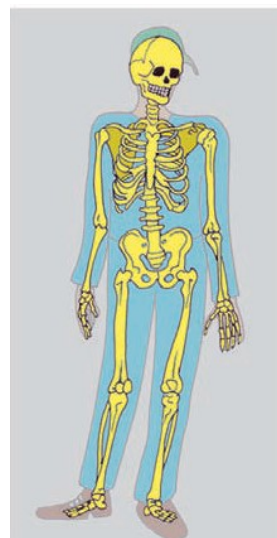
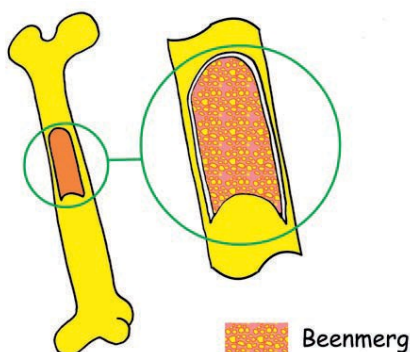
### **Wat is beenmerg- of stamceltransplantatie?**

Bloed wordt aangemaakt in het beenmerg. Dit beenmerg bevindt zich in het binnenste van de botten. Hierin worden de rode en de witte bloedcellen en de bloedplaatjes gemaakt vanuit een zogenaamde stamcel. Die jonge cellen kunnen zich ontwikkelen tot rode of witte bloedcel of een bloedplaatje. Daarna gaan ze verder naar het bloed.

Bij een beenmergtransplantatie worden de stamcellen vervangen voor cellen van iemand anders (de donor). Hiervoor moeten eerst de eigen stamcellen worden opgeruimd. Dat maakt de behandeling behoorlijk zwaar. De nieuwe stamcellen zullen uitgroeien tot een nieuw beenmerg dat weer rode en witte bloedcellen en bloedplaatjes gaat aanmaken. Alle geproduceerde bloedcellen zullen in principe na de transplantatie voortkomen uit de nieuwe stamcellen.

### **Waarom een beenmerg- of stamceltransplantatie?**

Bij sikkelcelziekte nemen de rode bloedcellen een sikkelvorm aan onder bepaalde omstandigheden. Daardoor verstopten soms de kleine bloedvaatjes en ontstaan allerlei klachten als bijvoorbeeld pijn. Die sikkelvorm ontstaat door een foutje in de stamcellen. Voor witte bloedcellen en voor bloedplaatjes



doet dat foutje er helemaal niet toe, alleen de rode bloedcellen zijn afwijkend. Wanneer de stamcellen worden vervangen door stamcellen van iemand die dat probleem niet heeft, zullen er dus na de transplantatie gezonde rode bloedcellen worden gemaakt.

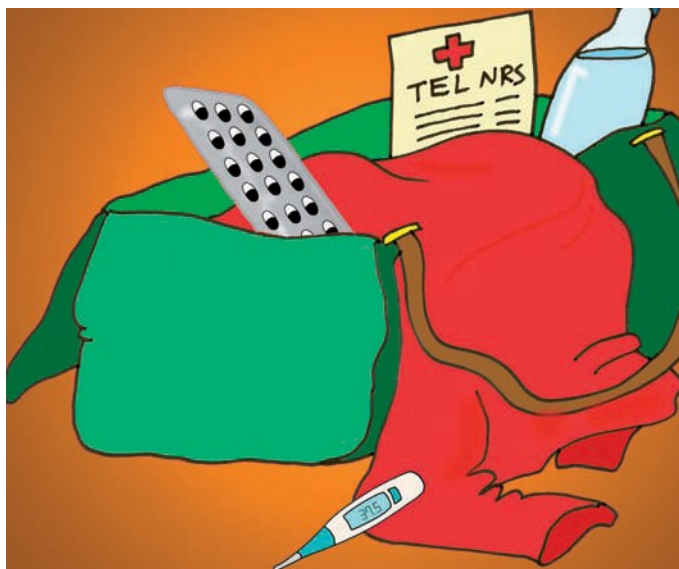
### **Wanneer doe je een beenmerg- of stamceltransplantatie?**

Klinkt allemaal eenvoudig: vervangen van de stamcellen van het bloed. Waarom doen we dat niet bij iedereen met sikkelcelziekte? Dat komt omdat je niet zomaar iedere donor kan kiezen voor levering van nieuwe stamcellen. Iedereen heeft op zijn cellen een persoonlijke 'pincode' zitten. De 'pincode' van de donor moet het liefst zoveel mogelijk lijken op de 'pincode' van de ontvanger. Bij groot verschil van 'pincode' kunnen allerlei vervelende complicaties optreden. De behandeling die een kind moet ondergaan om de eigen stamcellen op te ruimen, heeft ook veel bijverschijnselen en kan een kind erg ziek maken. Soms zelfs zo ziek dat opname op de Intensive Care nodig is. En heel soms zo ziek dat patiënten overlijden, maar dat komt gelukkig heel weinig voor. Kortom, je moet wel een prijs betalen voor de nieuwe stamcellen. Niet alle patiënten met sikkelcelziekte hebben evenveel last van hun ziekte. Het is dus zoeken naar de balans tussen de zwaarte van de ziekte en de zwaarte van de behandeling. En dat hoeft niet voor iedere patiënt hetzelfde te zijn. Daarom moet er gekeken worden samen met de eigen arts en de arts van het transplantatiecentrum in Leiden of beenmerg- transplantatie de meest geschikte behandeling is voor uw kind.

U kunt via uw arts altijd een keer een afspraak maken bij de transplantatiearts om samen te kijken of uw kind in aanmerking komt voor een transplantatie.

Vragen staat vrij.

## **Hoofdstuk 12: Op reis**



Veel ouders willen hun baby of peuter graag aan familie in het buitenland laten zien. Vaak zal dit betekenen dat u met het vliegtuig zult gaan. Hiertegen is in het algemeen geen bezwaar; wel is het belangrijk dat u tijdig met uw arts bespreekt dat u op reis gaat. De volgende zaken zijn hierbij van belang:

- Een bezoek aan de Tropenpolikliniek van Amsterdam UMC, locatie AMC (020- 5663800) of aan de GGD in uw woonplaats: daar weet men óf en welke extra vaccinaties (prikken) of

medicijnen nodig zijn tijdens of voorafgaand aan uw verblijf in de 'Tropen' (Suriname, Afrika, de Antillen, etc).

- Zorg dat er een ziekenhuis op maximaal 50 kilometer afstand van uw verblijfsadres is.
- U krijgt van uw eigen kinderarts een antibioticumkuur mee voor noodgevallen; vraag hier zonodig om!
- Neem voldoende voorraad penicilline (Broxil) mee voor dagelijks gebruik. Let op: vraag uw apotheek het niet voor u op te lossen, dan blijft het beter houdbaar. U kunt het dan elke keer zelf oplossen.
- Neem ook voldoende foliumzuur mee en pijnstillers, voor het geval uw kind een pijncrisis krijgt.
- Tijdens de vliegreis is het belangrijk dat uw kind veel drinkt (in elk geval 10% meer dan normaal).
- In warme landen is de kans groter dat uw kind uitdroogt. Let dus goed op dat u het extra vocht geeft! Dit is nog belangrijker wanneer uw kind spuugt en/of diarree heeft.
- Wanneer uw kind erg ziek, uitgedroogd, bleek, geel of pijnlijk is, breng dan een bezoek aan het plaatselijke ziekenhuis en meldt dat uw kind sikkelcelziekte heeft.

Wij wensen u natuurlijk een hele fijne reis en een plezierig verblijf!

## **Kinderopvang**

Misschien vraagt u zich af of uw kind met sikkelcelziekte naar een kinderopvang kan gaan. Dit is zeker mogelijk en is een afweging die u zelf (zo nodig in overleg met uw behandelend arts) moet maken. Omgang met andere kinderen is voor de ontwikkeling van elk kind erg belangrijk. Zoals alle ouders, vraagt u zich af wat de opvang medewerk(st)er doet als uw kind ziek wordt.

Hierbij zijn een aantal zaken nuttig om te bespreken:

- Vraag of ze uw kind met sikkelziekte als elk ander kind willen behandelen.
- Bespreek en leg uit wat tekenen van pijn of infectie bij uw kind zijn. Spreek af dat de opvang medewerk(st)er dan meteen contact met u opneemt. Zorg dat u of een ander vertrouwd persoon bereikbaar is voor overleg.
- Leg uit dat uw kind meer dan andere kinderen moet drinken (en ook moet plassen), zodat daar aandacht voor is. Soms heeft uw kind meer rust nodig.
- Het kan handig zijn de medewerk(st)ers een voorlichtingsfolder over sikkelcelziekte te geven, zodat zij zich wat meer in de aandoening kunnen verdiepen. Dit kan bij hen en bij u zelf veel onzekerheid wegnemen en een onderlinge band van vertrouwen geven. U kunt in het Emma Kinderziekenhuis Amsterdam UMC, bij de Emma Infotheek, informatie verkrijgen. Informatie over sikkelcelziekte kunt u ook bekijken of downloaden via 'patiëntenfolders' op de website van Amsterdam UMC ([www.amsterdamumc.nl](http://www.amsterdamumc.nl) onder 'informatie voor patiënten').

## **School**

### **Wat kan de school verwachten en bijdragen?**

Kinderen en jongeren met sikkelcelziekte kunnen gelukkig gewoon naar school. Wel is het belangrijk dat school, leraar of mentor en schoolarts of schoolverpleegkundige op de hoogte zijn van de klachten die kunnen optreden. Daarnaast moet de school weten dat de ziekte niet besmettelijk is.

Tevens is belangrijk dat de school de leefregels toepast die klachten voorkomen, zoals:

- goed eten en voldoende drinken op school of veel drinken na extra inspanning;
- het voorkomen van oververmoeidheid bij het gymmen;

- het voorkomen van afkoeling, zoals warm kleden in de winter op het schoolplein en na het schoolzwemmen.

De belasting die sikkelcelziekte met zich meebrengt verschilt per kind of jongere. In de schoolgaande leeftijd en in de puberteit doen zich pijnklachten voor in botten of buik, evenals chronische vermoeidheid. Een crisis is een toestand waarbij de klachten heftig en acuut zijn. Wanneer dit frequent voorkomt, kan het kind of de jongere problemen ondervinden in de schoolontwikkeling. Problemen komen voor op het gebied van aandacht en concentratie, geheugen, vermoeidheid, schoolresultaten, conditie, schoolverzuim, sociale aanvaarding en dergelijke. De school dient de problemen bijtijds te signaleren.

### **Wat kan de school doen bij problemen?**

Voor informatie en advies kan de school de consultant onderwijsondersteuning zieke leerlingen inschakelen. U vindt deze in het academisch ziekenhuis of bij een schooladviesdienst ([www.ziezon.nl](http://www.ziezon.nl)).



In eerste instantie kan de school overgaan tot het opstellen van een ontwikkelings perspectief (opp). In dit plan houdt de school rekening met de beperkingen die de sikkelcelziekte met zich meebrengt voor de leerling en past de school het programma aan. Voor leerlingen uit het voortgezet onderwijs zijn er ook mogelijkheden tot leerwegondersteuning in het onderwijs, met name in het vmbo.

Bij ernstiger schoolproblemen kan de school overwegen om een ‘zorgarrangement’ voor uw kind aan te vragen. Deze financiering vanuit het samenwerkingsverband kan school in staat stellen extra begeleiding voor uw kind te organiseren en school kan hierin geadviseerd en begeleid worden door een begeleider passend onderwijs. Soms is het mogelijk of noodzakelijk dat uw kind overstapt naar een school voor speciaal onderwijs.

Leerlingen met een motorische beperking komen eventueel in aanmerking voor een Mytyl- of voor een Tylytschool (indien er óók sprake is van een verstandelijke beperking). Sinds enkele jaren zijn de meeste scholen voor langdurig zieke kinderen gefuseerd met deze scholen. De procedure voor een verwijzing naar het speciaal onderwijs is bekend bij de desbetreffende intern begeleider/zorgcoördinator. Voor het vullen van het dossier kan eventueel aanvullende rapportage van het ziekenhuis gevraagd worden. Uiteindelijk bepaalt het samenwerkingsverband of er een toelaatbaarheidsverklaring (TLV) voor het speciaal onderwijs wordt afgegeven.

### **Bewegen, sporten en sikkelcelziekte**

Kinderen met sikkelcelziekte mogen net als hun leeftijdgenoten volop bewegen, spelen, gymmen en aan sport doen! Wel is het zo dat een kind met sikkelcelziekte het vaak minder lang volhoudt

om te sporten. Spel en sport zijn goed voor de ontwikkeling van uw opgroeiende kind. Bewegen is belangrijk, zowel voor opbouw van conditie, spiertraining, lenigheid als voor sociale vaardigheden (vrienden maken, plezier in samen bewegen, leren winnen/verliezen).

Om klachten te voorkomen is het belangrijk dat uw kind:

1. goed eet en drinkt vóór het sporten,
2. veel drinkt na extra inspanning,
3. zelf mag aangeven wanneer het niet meer kan,
4. sterke afkoeling na het sporten tegengaat (vooral in de winter warm aankleden).



### De kinderfysiotherapeut

Door de sikkelcelziekte kunnen sport en spel minder vanzelfsprekend worden. In overleg met uw behandelend arts kan uw kind doorverwezen worden naar een kinderfysiotherapeut. Deze is gespecialiseerd op het gebied van bewegend functioneren van kinderen en jeugdigen tussen 0 en 16 jaar.

Er kan een plan gemaakt worden om, eventueel aangepast, te blijven bewegen, spelen en sporten. Uw kind kan bijvoorbeeld individueel gaan oefenen bij een kinderfysiotherapeut. De fysiotherapeut kan advies geven aan (gym)leerkrachten op school of de therapeut kan adviseren over diverse sport- en spelmogelijkheden in de buurt. Voorbeelden hiervan zijn peutergym, 'fitkids' ([www.fitkids.nl](http://www.fitkids.nl)) en verenigingen voor aangepast sporten. Informatie kunt u verkrijgen bij de gemeente waar u woont (bijvoorbeeld: [www.amsterdam.nl/kunst-cultuur-sport/sport](http://www.amsterdam.nl/kunst-cultuur-sport/sport)).

### Cursussen van de psychosociale afdeling

Op de Psychosociale Afdeling van het Emma Kinderziekenhuis worden cursussen gegeven voor kinderen en jongeren die opgroeien met een chronische ziekte, en voor broers en zussen van kinderen die ziek zijn. Het cursusprogramma in het ziekenhuis heet **Op Koers** en via internet **Op Koers Online**.

Het programma **Op Koers** (in het ziekenhuis) heeft als doel kinderen en jongeren te leren met deze problemen om te gaan en hiervoor oplossingen te vinden. In de cursussen wordt bijvoorbeeld aandacht besteed aan het vinden van juiste informatie over de ziekte, leren ontspannen, omgang met leeftijdsgenoten, omgaan met piekergedachten en het stilstaan bij hun sterke kanten.

Een cursus wordt in groepen gegeven van maximaal 8 deelnemers per groep en wordt begeleid door twee psychologen. De cursus duurt 8 weken met 1 bijeenkomst per week (1,5 uur per keer).

Voor kinderen en jongeren die opgroeien met een chronische ziekte en voor broers en zussen zijn er groepen die aansluiten bij de leeftijd.

Dit zijn de cursussen in het programma Op Koers:

- Op Pad voor kinderen van 8-10 jaar (basisschool groep 5 en 6)
- Op Stap voor kinderen van 10-12 jaar (basisschool groep 7 en 8)
- Brussen voor broers en zussen in de leeftijd 8 - 12 jaar (basisschool groep 5 t/m 8)

Het programma **Op Koers Online** is een chatcursus voor jongeren met een chronische ziekte, voor ouders en voor broers en zussen. Het doel van het programma is hetzelfde: leren omgaan met moeilijke situaties in verband met de ziekte, en hier samen oplossingen voor vinden. Deze cursus is volledig online, deelnemen kan vanuit huis.

De cursus wordt in groepen gegeven met maximaal 5 deelnemers per groep en wordt begeleid door twee psychologen. De cursus duurt 8 weken (voor jongeren) of 6 weken (voor ouders en broers/zussen) met 1 bijeenkomst per week (1,5 uur per keer).

**Jongeren** In de leeftijd 12 - 18 jaar  
**Ouders** Van kinderen in de leeftijd 0 - 18 jaar  
**Brussen** In de leeftijd 12 - 18 jaar

Aanmelden voor de cursussen kan via uw kinderarts.

Voor meer informatie kunt u ook kijken op de website [www.opkoersonline.nl](http://www.opkoersonline.nl) of een mailtje sturen naar [opkoers@amsterdamumc.nl](mailto:opkoers@amsterdamumc.nl).

### Wist u dat?

- Hemoglobine S (HbS) niet iets zegt over de bloedgroep. De bloedgroep wordt bepaald door kenmerken die op de wand van de rode bloedcel zitten. Het hemoglobine zit in de rode bloedcel. Iemand met bloedgroep A (maar ook bloedgroep B en O) kan dus wel HbS hebben en dus sikkelcelziekte.
- Als iemand sikkelcelziekte heeft en op zijn/haar moeder lijkt, wil dat niet zeggen dat diegene de ziekte van haar alleen geërfd heeft. De erfelijke eigenschap die sikkelcel veroorzaakt krijgt iemand zowel van de vader als van de moeder.
- Er tijdens een sollicitatiegesprek niet gevraagd mag worden naar ziekte en ziekteverleden.
- Dat iemand geen orgaandonor kan zijn als hij of zij sikkelcelziekte heeft. Door de sikkelcelziekte raken kleine bloedvaatjes verstopt ook in de organen. Daardoor zijn de organen minder geschikt voor transplantatie.
- Er geen bezwaren zijn tegen een tatoeage of piercing als iemand sikkelcelziekte heeft (als het tenminste van u als ouders mag en het veilig gebeurt).
- Sikkelcel trait hetzelfde is als dragerschap van sikkelcelziekte.
- Iemand met sikkelcelziekte best af en toe een glaasje alcohol mag drinken, maar nooit grote hoeveelheden.
- Sikkelcelziekte niet besmettelijk is.
- Mensen met sikkelcelziekte zelf ook moeder of vader kunnen worden.
- Het fijn is als uw beste vriend of vriendin weet dat uw kind sikkelcelziekte heeft.
- De ernst van sikkelcelziekte niet wordt bepaald door of uw kind een meisje of een jongen is.

- Het niet goed valt te voorspellen of een persoon die als kind veel klachten had, op latere leeftijd veel of weinig klachten zal krijgen.
- Sommige mensen met sikkelcelziekte vaak of altijd gele ogen hebben.
- Gele ogen worden veroorzaakt door bilirubine; dit is een gele kleurstof die zich in de ogen ophoopt en overblijft als rode bloedcellen snel en veel worden afgebroken.
- U zich ook kunt laten testen op dragerschap van sikkelcelziekte wanneer u niet verzekerd bent. Uw huisarts kan de test aanvragen in Amsterdam UMC. In Amsterdam UMC moet geregeld worden dat u een patiëntnummer krijgt en dat gaat via afdeling Patiëntenregistratie. De kosten van de test zijn ongeveer 45 euro die u meteen moet betalen.

## Waar kunt u terecht voor verdere informatie?

### Patiëntenvereniging

OSCAR Nederland is een multi-etnische stichting voor patiënten en dragers van sikkelcelziekte en thalassemie.

Oscar Nederland

Postbus 91

4000 AB Tiel

Maandag tot en met donderdag van 10 - 14 uur: tel. 030-6569634

Website: [www.oscarnederland.nl](http://www.oscarnederland.nl)

E-mail: contact via de website

### Erfocentrum

Dit is een informatiecentrum waar u terecht kunt voor vragen over erfelijkheid en gezondheid. Het Erfocentrum is een initiatief van de VSOP.

Telefoon: 033-3032110

Websites: [www.sikkelcel-en-thalassemie-expertise.net](http://www.sikkelcel-en-thalassemie-expertise.net) ; [www.erfelijkheid.nl](http://www.erfelijkheid.nl) ;

[www.zwangerwijzer.nl](http://www.zwangerwijzer.nl)

E-mail: [info@erfocentrum.nl](mailto:info@erfocentrum.nl)

### Hielprik

Hier leest u meer informatie over de hielprik: [www.pns.nl/neonatale-screeningen/hielprik](http://www.pns.nl/neonatale-screeningen/hielprik)

### Cyberpoli

De cyberpoli is een online en interactieve ontmoetingsplaats voor kinderen en jongeren met een chronische ziekte: [www.cyberpoli.nl](http://www.cyberpoli.nl)

### Emma Infotheek

De Emma Infotheek is het informatiecentrum van het Emma Kinderziekenhuis Amsterdam UMC voor ouders en kinderen. U kunt hier terecht voor mondelinge en schriftelijke informatie (folders, boeken en tijdschriften) over ziekte, behandeling en onderzoek. Als uw kind een spreekbeurt wil houden over sikkelcelziekte of over het ziekenhuis dan helpen de medewerkers uw kind aan informatie.

De Emma Infotheek bevindt zich op de poli (ruimte A0-346). U kunt daar een bezoekje brengen nadat u met uw kind bij de dokter en de verpleegkundige bent geweest.

Telefoonnummer Emma Infotheek Telefoon: 020-5667959

E-mail: [emmainfotheek@amsterdamumc.nl](mailto:emmainfotheek@amsterdamumc.nl)

De informatie uit dit boekje is tevens beschikbaar via de website:

[Informatie voor ouders die een kind met sikkelcelziekte hebben](http://www.amsterdamumc.nl/nl/patienteninformatie/informatie-voor-ouders-die-een-kind-met-sikkelcelziekte-hebben) of URL:

<https://www.amsterdamumc.nl/nl/patienteninformatie/informatie-voor-ouders-die-een-kind-met-sikkelcelziekte-hebben-1.htm>

Een gedeelte van de informatie in deze map is ontleend aan de brochure: Sikkelcelziekte, Symptomen en behandeling, erfelijkheid, preventie en zwangerschap. Brochure voor mensen die meer willen weten over sikkelcelziekte of sikkelcelanemie. Oscar Nederland; mei 2003

Eindredactie: Dr. H. Heijboer

Tekeningen (kleur): Dolph Paulsen