

Kinderhematologie

Sikkelcelziekte; informatie voor tieners

Voor wie is deze informatiemap bedoeld?

Deze map is bedoeld voor tieners die sikkelcelziekte hebben, zoals jij. Toen je jonger was zorgden je ouders ervoor dat jij je aan de regels hield en gingen met je naar de dokter als dat nodig was. Nu je ouder wordt en je je verder ontwikkelt, krijg je zelf steeds meer verantwoordelijkheid en moet je voor jezelf een manier vinden om met je ziekte om te gaan. Dan wordt het dus ook tijd dat je meer over je ziekte te weten komt en kunt lezen wat er voor nuttige tips voor je zijn. Daar is deze informatiemap voor bedoeld. Er wordt niet van je verwacht dat je alles gaat lezen; alleen die hoofdstukjes die op jou van toepassing zijn of die je interessant lijken. Achter in de map vind je websites die mogelijk ook nog nuttig voor je kunnen zijn.

In deze map staat ook veel nuttige informatie voor je ouders; laat ze ook eens meelesen!



Inhoud

Inhoud	2
Hoofdstuk 1 Het sikkelcelteam	5
De sikkelcel-kinderartsen.....	5
Sikkelcelverpleegkundige.....	5
De educatieve voorziening van Amsterdam UMC	5
Maatschappelijk werkende	6
Pedagogisch medewerker.....	6
Psycholoog	6
Hoofdstuk 2 Poliklinische controle.....	6
Vragen van je kinderarts.....	7
Bloed- en vaatonderzoek	7
Onderzoeken rond je 15e jaar	7
Naar de tandarts	8
Naar de oogarts	8
Hoofdstuk 3.....	8
Als je wordt opgenomen in het ziekenhuis	8
Op de afdeling.....	9
Ben je bijna 18?.....	10
Over naar de afdeling voor volwassenen	10
Wat zijn de verschillen tussen de kinderafdeling en de afdeling voor volwassenen?.....	10
Hoofdstuk 4 Wat is sikkelcelziekte voor een ziekte?	11
Bij wie komt sikkelcelziekte voor?.....	11
In het kort iets over je bloed.....	11
Wat is sikkelcelziekte?.....	12
Waar kan ik last van krijgen door de sikkelcelziekte?	14
Hoe gaat het in de toekomst?	15
Hoofdstuk 5 Verschijnselen van sikkelcelziekte	15
Pijn in de botten van je armen, benen of rug	15
Verminderde werking van je milt.....	16
Bloedarmoede.....	16
Hyperhemolytische crisis.....	17
Aplastische crisis	17

Hoofdstuk 6 Pijnbestrijding.....	18
Pijnstillingsschema	18
Vochtschema	19
Hoofdstuk 7 Het gebruik van penicilline nu je een tiener bent.....	20
Wat moet je doen?	20
Pneumokokken prik (= Pneumovax of Pneumo 23)	20
Hoofdstuk 8 Hoe kan ik proberen te voorkomen dat ik klachten krijg.....	21
Welke leefregels zijn belangrijk?	21
Tips:	22
Hoofdstuk 9 Een aantal complicaties van sikkelcelziekte op een rijtje	23
Heb je een probleem met je longen?	23
Wat moet je doen?	23
Wat is de behandeling?	24
Een herseninfarct en het voorkómen ervan	24
Wat merk je van een herseninfarct?.....	24
Hoe is vast te stellen of je een herseninfarct hebt?	24
Wat zijn de gevolgen van een herseninfarct?	24
Kunnen we voorspellen wie een herseninfarct ontwikkelt en wie niet en kunnen we het voorkómen?.....	25
Hoe gaat het onderzoek in zijn werk?.....	25
Wanneer de uitslag afwijkend is	25
Verminderde doorbloeding van het bot	25
Oorzaak	26
Hoe kom je erachter of je verminderde doorbloeding van het bot hebt?	26
Behandeling	26
Galstenen	26
Wat merk je van galstenen?	26
Wat is de behandeling?	27
Pijnlijke erectie (priapisme).....	27
Wat is de behandeling?	27
Verminderde groei en vertraagde puberteit	27
Welk onderzoek is er mogelijk?	28
Bloedonderzoek.....	28
De behandeling	28
Hoofdstuk 10 Sikkelcelziekte en voeding.....	28
Extra eten	28

Wat is pica?.....	29
Wat is de oorzaak van pica?	29
Wat doen we om de oorzaak vast te stellen?	29
Wat doen we om je er vanaf te helpen?	30
Hoofdstuk 11 Erfelijkheid	30
Hoe krijg je sikkelcelziekte?.....	30
Onderzoek naar sikkelcelziekte bij de nog ongebo­ren baby.....	33
Onderzoek naar sikkelcelziekte bij een pasgebo­ren baby	33
Hoofdstuk 12 Bijzondere behandelingen	33
Hydroxyureum (=Hydrea = hydroxycarbamide)	33
Bloedtransfusies	34
Ontijzing van je bloed (= chelat­ie therapie)	34
Beenmerg- of stamceltransplantatie en sikkelcelziekte: wat, waarom, wanneer?	35
Wat is beenmerg- of stamceltransplantatie?.....	35
Waarom een beenmerg- of stamceltransplantatie?.....	36
Wanneer doe je een beenmerg- of stamceltransplantatie?.....	36
Hoofdstuk 13 Op school met sikkelcelziekte	36
Welke problemen kun je tegenkomen tijdens je schoolperiode?	36
Moeite met leren	37
Je lichaam	37
Wat je voelt en hoe je naar je zelf kijkt	37
Wat kan je school doen bij problemen?.....	38
Sporten en sikkelcelziekte	38
De kinderfysiotherapeut.....	39
Logeren, op kamp en reizen	39
Solliciteren naar een baan	40
Cursussen van de psychosociale afdeling	41
Wist je dat?.....	42
Waar kun je terecht voor verdere informatie?.....	42

Hoofdstuk 1 Het sikkelcelteam

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

We beginnen de begeleiding als je kind bent en gaan ermee door tot op het moment dat je 18 jaar bent. Vanaf je 18e jaar dragen we je over aan het volwassen sikkelcelteam van Amsterdam UMC. Ben je nog niet bekend in Amsterdam UMC en wil je hier onder behandeling komen voor je sikkelcelziekte dan kan dat alleen door middel van een officiële verwijzing van een arts.

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.

De sikkelcel-kinderartsen

In het Emma Kinderziekenhuis werken meerdere sikkelcel-kinderartsen 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. Je 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 020-5669111.

Sikkelcelverpleegkundige

De kinder-sikkelcelverpleegkundige geeft evenals de artsen informatie over je ziekte aan jou en je ouders. Ze begeleidt jou en je ouders in hoe om te gaan met je ziekte, in het nemen van je medicijnen en ze is behulpzaam met allerhande praktische adviezen. We zouden het fijn vinden als de sikkelcelverpleegkundige voor jou een bekend gezicht is in Amsterdam UMC, bij wie je terecht kan met al je vragen. Ook organiseert zij samen met de maatschappelijk werkende een paar keer per jaar een bijeenkomst met tieners. Op die manier kun je op een gemakkelijke manier in contact komen met leeftijdgenoten die ook sikkelcel hebben. Voordat je bij de arts op het spreekuur komt, kom je eerst bij de sikkelcelverpleegkundige.

Er is ook een apart verpleegkundig spreekuur op vrijdagochtend in de wachtkamer met route 4 van de kinderpoli. De kinder-sikkelcelverpleegkundige is te bereiken via 020-7323901. Daarnaast is zij via de e-mail te bereiken op 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 je school over je ziekte, geeft je school adviezen om jou zo goed mogelijk te begeleiden en koppelt vragen van school weer terug naar je dokters. Ze is te bereiken via telefoon nummer: 020-5668952.

Maatschappelijk werkende

Er is een vaste maatschappelijk werkende met wie je kan praten over alles wat je bezighoudt in relatie tot je ziekte. Zij is te bereiken via secretariaat van de psychosociale zorg: 020-5665674.

Pedagogisch medewerker

Vanuit de psychosociale afdeling zijn er pedagogisch medewerkers beschikbaar die je kunnen begeleiden als je geprikt moet worden voor bloedafname of om bijvoorbeeld een bloedtransfusie te krijgen. Ze helpen je tijdens een pijnlijke crisis in het ziekenhuis, geven uitleg over wat er gaat gebeuren en kunnen jou helpen tijdens een onderzoek. Ook laten ze je zien waar de speelkamer of de tienerlounge is als je opgenomen bent en wat er allemaal te doen is. Vind je iets lastig, spannend of saai in het ziekenhuis? Medisch pedagogisch medewerkers zijn er om de tijd in het ziekenhuis voor jou zo fijn mogelijk te maken.

Psycholoog

Als het nodig is kun je ook hulp krijgen van één van de kinderpsychologen. Zij kunnen met je praten over alles wat je moeilijk vindt en je helpen je problemen op te lossen. Ze organiseren ook gespreksgroepen en cursussen voor jou, je ouders en je broertjes of zusjes.



Hoofdstuk 2 Poliklinische controle

Sikkelcelziekte is een chronische ziekte. Dat betekent dat je ziekte niet over zal gaan. Om te voorkomen dat je een sikkelcelcrisis krijgt moet je je aan bepaalde leefregels houden. Ook als het goed met je gaat moet je toch elk half jaar op de polikliniek komen voor controle. Het is belangrijk dat je tijdens de afspraak met je vaste kinderarts vertelt hoe het met je gaat. Als je klachten hebt of hebt gehad zoals pijn, benauwdheid of andere dingen waarvan je niet zeker bent of dat met je ziekte te maken heeft, is het goed om dat te vertellen.

Vragen van je kinderarts

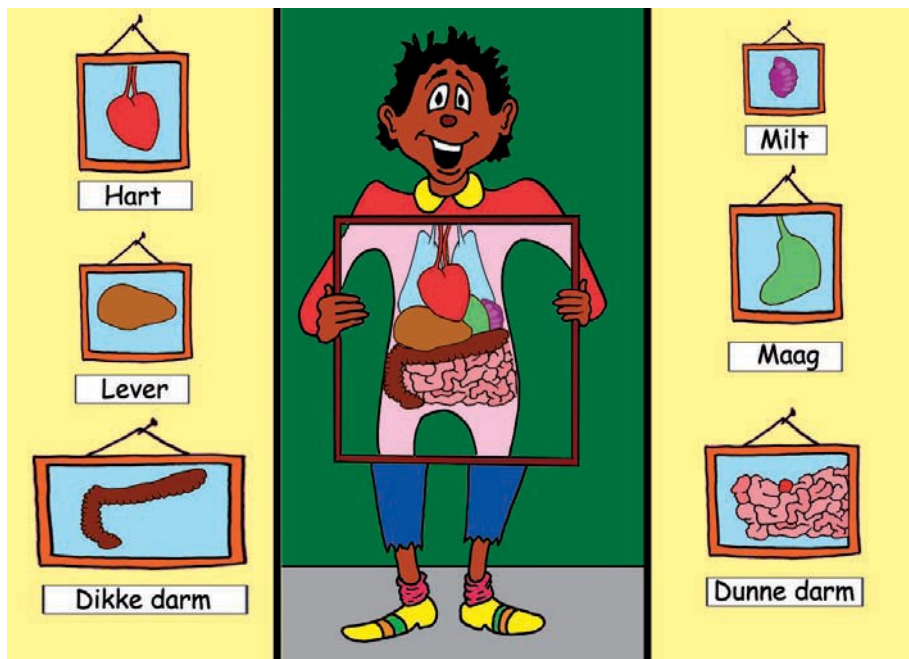
De kinderarts vindt het belangrijk om te weten:

- hoe vaak je een sikkelcelcrisis hebt doorgemaakt en waar je precies last van had;
- het aantal keer dat je koorts hebt gehad;
- of je antibiotica hebt gebruikt;
- hoe vaak je bent opgenomen;
- of je bloedtransfusies hebt gehad.

Bloed- en vaatonderzoek

Eén keer per jaar nemen we bloed bij je af voor onderzoek. Hiermee kijkt de arts hoe het met je bloedgehalte is en de aanmaak van nieuw bloed, of je voldoende en niet te veel ijzer hebt, of het vitamine B12-, foliumzuur- en vitamine D gehalte goed zijn. Verder kijken we hoe je lever en je nieren functioneren.

Eén keer per jaar meten we met geluidsgolven de stroomsnelheid van het bloed in je hersenvaten. Dit heet met een moeilijk woord: TransCranieel Doppler onderzoek (TCD). (Zie ook hoofdstuk 9).



Onderzoeken rond je 15e jaar

Rond je 15e jaar worden er bij elke tiener met sikkelcelziekte een aantal onderzoeken gedaan. Deze onderzoeken vinden op of in de buurt van de polikliniek plaats. Met de onderzoeken willen we kijken of er gevolgen zijn ontstaan voor je lichaam door je sikkelcelziekte.

Het gaat om de volgende onderzoeken, die allemaal niet pijnlijk zijn;

- een röntgenfoto van je borstkas om de grootte van je hart en het beeld van je longen vast te leggen (gebeurt op de Röntgenafdeling);
- een hartfilmpje en een echografie van je hart (dit is een onderzoek met geluidsgolven), om de functie en grootte van je hart te meten (doet de kindercardioloog);

- een echografie van je buik, om de grootte en het beeld van je buikorganen (zoals lever, milt en nieren) vast te leggen en eventuele galstenen op te sporen (gebeurt op de Röntgenafdeling).

Naar de tandarts

Regelmatige controle van je gebit is voor iedereen belangrijk, maar vooral voor kinderen met sikkelcelziekte. Voorkomen is beter dan genezen.

Een patiënt met sikkelcelziekte zal zo jong mogelijk naar de ziekenhuistandarts worden gestuurd zodat de begeleiding kan starten. Tijdens het eerste bezoek wordt een onderzoek gedaan met twee mondspiegeltjes. Afhankelijk van je leeftijd worden ook röntgenfoto's gemaakt van je gebit om een zo compleet mogelijk overzicht te hebben van je mond.

Het is belangrijk dat je ouders ook een eigen tandarts voor je regelen zodat deze zo gauw mogelijk de behandeling over kan nemen. Afhankelijk van je leeftijd, de samenwerking en de situatie van je mond kunnen de controles hier in Amsterdam UMC plaatsvinden en/of bij je huistandarts. Een tandheelkundige behandeling zal altijd plaatsvinden in overleg met je behandelend kinderhematoloog.

Naar de oogarts

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

Hoofdstuk 3

Bezoek aan de spoedeisende hulp (SEH of EHBO) van Amsterdam UMC.

Wanneer je klachten hebt die buiten 'kantooruren' zijn begonnen of verergerd, kun je 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 je onnodig lang wachten besparen: als het bijvoorbeeld erg druk is, kan deze je adviseren op een wat later tijdstip te komen.
 - soms kan deze je al een telefonisch advies geven, waar door je al geholpen bent.
- Vertel altijd dat je sikkelcelziekte hebt.
- Wanneer je pijn hebt, zorg ervoor dat je een pijnstiller hebt genomen vóórdat je naar de SEH gaat (of neem een reserve pijnstiller mee naar de SEH). Als je onverhoopt lang moet wachten, voorkomt dit dat je zonder pijnstiller onnodig extra pijn hebt.
- Zorg ervoor dat je thuis altijd voldoende pijnstillers in voorraad hebt.

Als je wordt opgenomen in het ziekenhuis

Soms is het nodig dat je wordt opgenomen in het ziekenhuis. Dat kan zijn omdat het thuis niet (meer) lukt je klachten te bestrijden, maar het ook zijn omdat je geopereerd moet worden. Hieronder vertellen we over de verschillende afdelingen waar je dan kan komen te liggen. Als je op zo'n afdeling komt krijg je van de verpleegkundige nog extra informatie over de afdeling. Ook krijgen jij en je ouders een 'opnameboekje' waar heel veel informatie in te vinden is over alles wat met een opname te maken heeft. In principe zul je op de Acute Opname Afdeling (AOA) worden opgenomen; soms is daar geen plaats en word je op een andere afdeling van het Emma Kinderziekenhuis opgenomen.



Op de afdeling

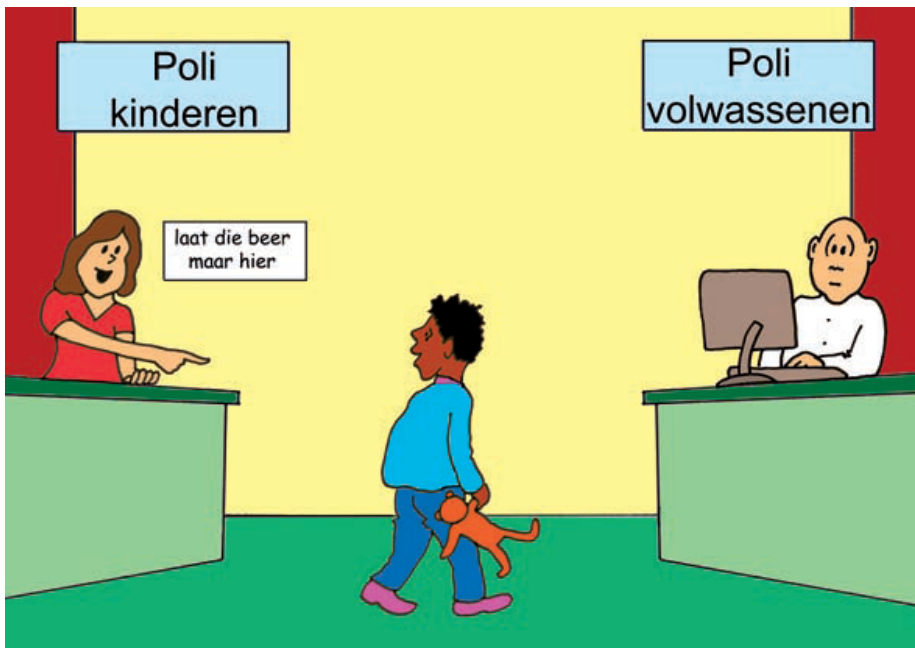
De afdeling biedt plaats aan 24 zieke kinderen met alle voorkomende aandoeningen. Op de afdeling staat privacy hoog in het vaandel.

In eerste instantie proberen we alles zoveel mogelijk met jou zelf te bespreken, maar je ouders zijn nog een onmisbare schakel. Je kunt zelf ook deelnemen aan de dagelijkse visite met de artsen en de verpleegkundigen op de afdeling. Er mag altijd één van je ouders blijven slapen (rooming-in).

De begeleiding op de afdeling gebeurt door verpleegkundigen en pedagogisch medewerkers. Bij langdurige opname kan er school worden gevolgd. Elke kamer heeft een televisie met video en er kan een computer bij het bed worden gevraagd. Bezoektijden zijn van 14.00-20.00 uur. Het aantal bezoekers is afhankelijk van de kamer waar je ligt.



Ben je bijna 18?



Als je 18 jaar wordt, kom je in contact met de afdeling voor volwassenen en de hematoloog en sikkkelcelverpleegkundige voor volwassenen. Een hele nieuwe en misschien spannende ervaring, waar je niet alleen voor staat. De voor jou bekende en vertrouwde mensen uit het Emma Kinderziekenhuis, zullen je hierin zo goed mogelijk begeleiden.

Over naar de afdeling voor volwassenen

Voor volwassen patiënten met sikkkelcelziekte is er, net als bij de kindergeneeskunde, op de Interne Geneeskunde, een speciaal 'sikkkelcelteam'. Dit team bestaat uit een hematoloog, een verpleegkundig specialist sikkkelcel, een sikkkelcelverpleegkundige en een maatschappelijk werkende.

Alle volwassen patiënten met sikkkelcelziekte komen onder controle in locatie VUmc van Amsterdam UMC. Zij komen minimaal één keer per half jaar op de polikliniek voor controle, zowel bij de hematoloog als bij de sikkkelcelverpleegkundige (op dezelfde dag). Het spreekuur is inhoudelijk vrijwel gelijk aan het spreekuur op de kindergeneeskunde.

Wanneer volwassen patiënten opgenomen moeten worden vanwege een sikkkelcelcrisis gebeurt dat zoveel mogelijk op één afdeling in locatie VUmc.

Wat zijn de verschillen tussen de kinderafdeling en de afdeling voor volwassenen?

Er zijn een aantal verschillen tussen de kinderafdelingen en de volwassen afdelingen. Op de volwassen afdeling geldt:

- De verpleegkundigen en artsen verwachten dat patiënten zelf goed aangeven hoe het met ze gaat (bijvoorbeeld of de pijn afneemt of juist toeneemt, of er voldoende pijnstilling is of dat juist meer nodig is).
- Er is minder afleiding te vinden dan op de kinderafdeling, bijvoorbeeld geen spelcomputer of dagelijkse activiteiten begeleiding. Je kan natuurlijk zelf voor afleiding zorgen en iets van huis meenemen. De verpleegkundigen van de afdeling kunnen daarbij helpen.

- Er zijn bezoeken op de afdeling waar in principe iedereen zich aan moet houden. Wanneer je graag bezoek wilt ontvangen op andere tijden dan kan je dat met de verpleegkundige op de afdeling bespreken.
- Tenslotte is het goed te vermelden dat er op de volwassen afdeling patiënten liggen die gemiddeld ouder zijn dan jijzelf bent. Daar zal je zeker aan moeten wennen.

Hoofdstuk 4 Wat is sikkelcelziekte voor een ziekte?

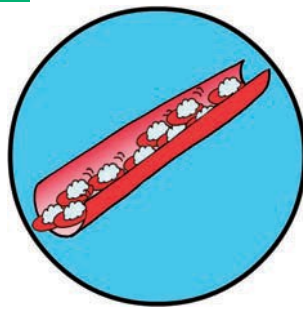
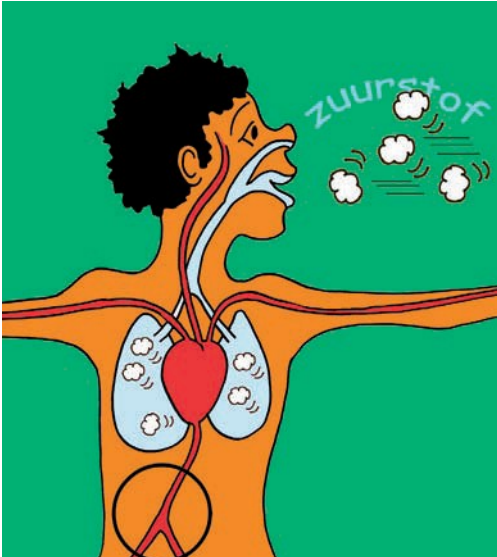
Bij wie komt sikkelcelziekte voor?

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 (Caraïbisch gebied) en delen van Azië. Door het steeds kleurrijker worden van de Nederlandse samenleving, zien we hier ook steeds vaker sikkelcelziekte. 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 je bloed

De taak van ons bloed is het transporteren van stoffen, gassen en cellen in het lichaam. Een tiener heeft ongeveer vier 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 leven in de bloedbaan niet zo lang, ongeveer 120 dagen.

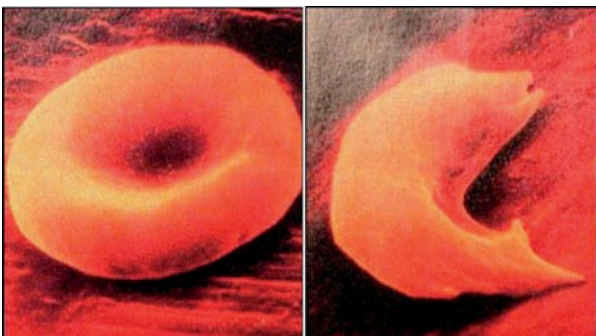


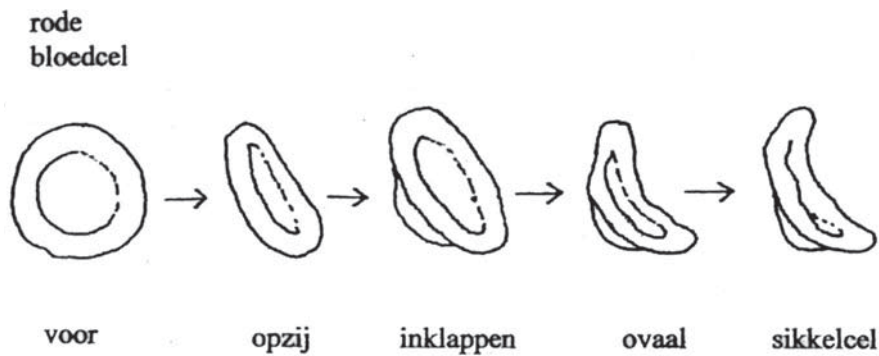
Bloedvat met rode bloedcellen en zuurstof

Wat is sikkelcelziekte?

Sikkelcelziekte of sikkelcelanemie is een erfelijke vorm van chronische bloedarmoede, die tot ernstige medische klachten kan leiden.

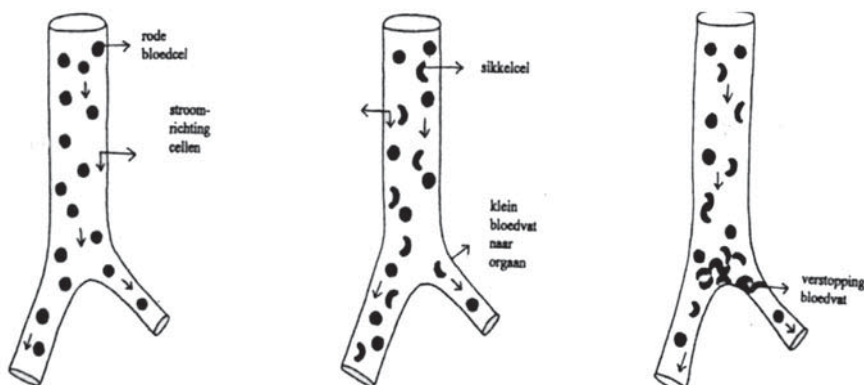
Door de sikkelcelziekte is het hemoglobine in de rode bloedcellen bij jou net iets anders dan bij andere mensen. Een kleine verandering in je erfelijke aanleg zorgt ervoor dat er géén normaal hemoglobine gemaakt wordt, maar een afwijkende vorm. In plaats van de normale muntvorm kunnen deze rode bloedcellen bij jou 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 jouw rode bloedcellen al na 30 dagen afgebroken, terwijl dit normaal pas na 120 dagen gebeurt. Door deze snellere afbraak heb je vrijwel altijd last van bloedarmoede. De belangrijkste klachten van bloedarmoede die je kunt hebben 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 je huid en je ogen veroorzaakt. Deze verkleuring noemen we geelzucht. Niet alleen worden door hun bijzondere vorm je rode bloedcellen sneller afgebroken, ze hebben door hun sikkelvorm ook de neiging gemakkelijk in elkaar te haken. Dit veroorzaakt het ontstaan van propfen in je bloedvaten (figuur 2).



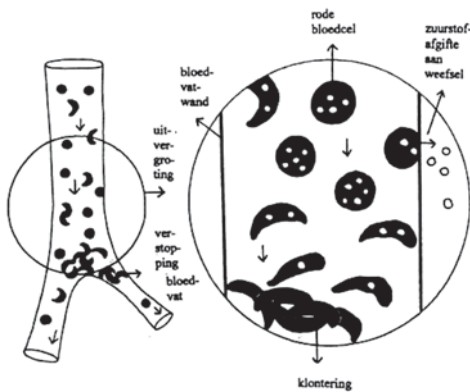
bij iemand zonder
sikkelcelziekte

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 doordat je lichaam meer behoefte heeft aan zuurstof. Dit kan komen doordat je je erg inspant (rennen of sporten bijvoorbeeld) of omdat je oververmoeid bent (te weinig slaap, drukke proefwerkweek bijvoorbeeld), bij infecties (verkoudheid of griep bijvoorbeeld), door zuurstoftekort (bij verblijf op grote hoogte), doordat je uitgedroogd bent (door overgeven, te weinig drinken of diarree) of als het erg koud is en je te dun aangekleed bent of na het zwemmen. De klachten die je dan hebt hangen af van de plaats waar je bloedvaten verstopt raken. Verstoppingen kunnen optreden in je botten, je milt, je longen, je darmen, je hersenen, je nieren, je penis en je ogen. Verstoppingen kunnen erg pijn doen en veroorzaken weefselschade (figuur 3).



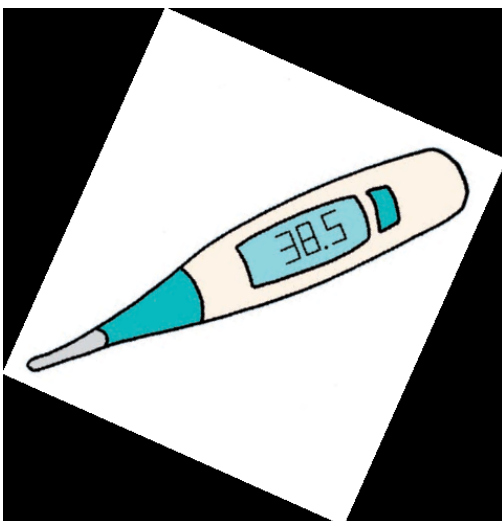
Figuur 3: Het sikkelen in een bloedvat in een 'crisisituatie' (uitvergroting)

Waar kan ik last van krijgen door de sikkelcelziekte?

De meeste mensen met sikkelcelziekte hebben niet het gehele jaar door klachten. Ook is het zo dat de ene persoon soms meer klachten heeft dan de ander met sikkelcelziekte.

Een klachtenvrije periode wordt 'steady state' genoemd. Een periode met veel ernstige klachten wordt een 'crisis' genoemd. Door de sikkelcelziekte ben je vatbaarder voor sommige infecties en kun je heftig op een infectie reageren. Een infectie is een besmetting met een bacterie of een virus. Wanneer je een infectie hebt, kan je plotseling veel bleker worden met of zonder geelzucht. Verder kun je donkere (op cola lijkende) urine, hartkloppingen, duizeligheid en kortademigheid hebben. We noemen dit een anemische (bloedarmoede) crisis.

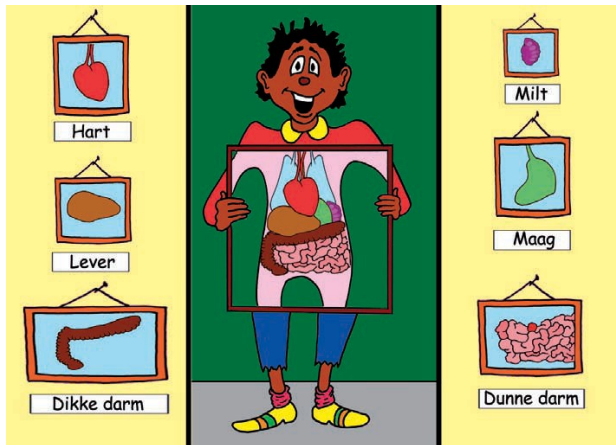
Ernstige klachten zijn: koorts (= temperatuur van méér dan 38.5 graden), hoofdpijn in combinatie met minder kracht of gevoel in armen of benen òf met stuipen, bot- of buikpijn, toename van geelzucht, slechter zien, benauwdheid of kortademigheid, pijn in je rechter bovenbuik, pijnlijke erectie van je penis en het plassen van bloed.



Veel van deze klachten treden plotseling op. Wanneer je deze ernstige klachten hebt, is het verstandig direct contact op te nemen met je eigen kinderarts die je behandelt voor je sikkelcelziekte. Deze vaste behandelend arts kan de ernst van je klachten vaak beter beoordelen dan je huisarts of een waarnemend huisarts.

Hoe gaat het in de toekomst?

De verstoppinkjes die in je bloedvaten ontstaan, kunnen leiden tot schade aan allerlei organen, zoals je milt, je hersenen, je nieren, je ogen, je botten of je longen. Sommige organen kunnen al op de kinderleeftijd beschadigd raken; andere pas op de volwassen leeftijd. (Zie verder hoofdstuk 9)



Als je sikkelcelziekte hebt kun je een redelijk normaal leven leiden. Je kunt werken, sporten en reizen. Vrouwen kunnen gewoon zwanger worden. Het is wel belangrijk dat je goed behandeld wordt en dat je artsen, familie en vrienden je steunen. Zorg dat iedereen waar je mee te maken hebt weet dat je sikkelcelziekte hebt en weet wat dat is zodat ze je beter begrijpen en kunnen ondersteunen. (Zie verder hoofdstuk 8)

Hoofdstuk 5 Verschijnselen van sikkelcelziekte

Pijn in de botten van je armen, benen of rug

Je hebt inmiddels natuurlijk al vaker pijn gehad door je sikkelcelziekte. De pijn ontstaat doordat een bloedvat verstopt raakt met sikkelcellen. Meestal treedt pijn op in de botten van je armen, benen of rug, we noemen dit een vaso-occlusieve crisis. Ook kunnen je darmen pijnlijk worden, waardoor je buikpijn krijgt. De meeste pijn die sikkelcelziekte veroorzaakt kan thuis behandeld worden. De belangrijkste dingen die je dan kunt doen zijn:

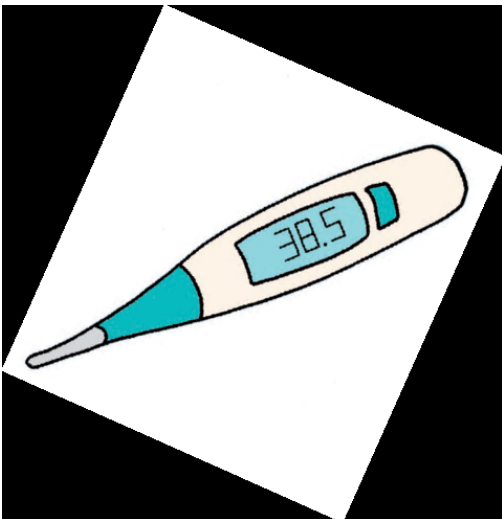
1. Veel drinken
Dit voorkómt dat sikkelcellen gaan klonteren en zorgt dat de verstoppingen oplossen. (zie ook schema vocht- inname).
2. Je rustig houden
Blijf thuis, zonder al te veel lichamelijke inspanning. Bedrust is lang niet altijd nodig. Soms lukt het toch om naar school te gaan, maar kun je bijvoorbeeld niet gymmen.
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 ook hoofdstuk 6)

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 infuus en indien nodig, sterkere pijnstillers.

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

Dit zijn:

1. Acute pijn in de borststreek en/of kortademigheid.
2. Pijn met zwelling en roodheid van je arm, been of rug en koorts. (temperatuur boven 38,5 graden)
3. Plotselinge ernstige hoofdpijn.
4. Pijn die niet reageert op behandeling thuis.



Verminderde werking van je milt

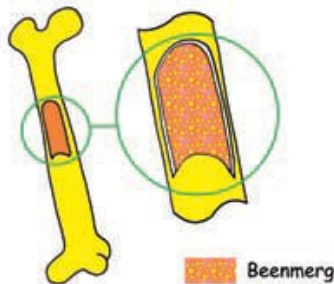
De milt is een orgaan in je linker bovenbuik, net onder de ribben. De functie van de milt is het wegfilteren van beschadigde bloedcellen en het helpen bestrijden van infecties. Bij mensen met sikkelcelziekte raakt de milt door sikkeling beschadigd en vol met littekens. Door deze verlittekening werkt de milt minder goed. Hierdoor krijgen kinderen en volwassenen met sikkelcelziekte vaker infecties dan andere mensen. Als kleiner kind moest je om jezelf hiertegen te beschermen elke dag een antibioticum drankje of tablet nemen. Wat je als tiener moet doen om jezelf te beschermen staat beschreven in hoofdstuk 7 van deze map: 'Het gebruik van penicilline nu je een tiener bent'.

Bloedarmoede

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

Er zijn situaties waarin het aantal rode bloedcellen van iemand met sikkelcelziekte nog lager wordt dan normaal. Dat kan gebeuren als je koorts hebt 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 je gele ogen krijgen (of je ogen worden geler dan normaal het geval is) of een gele huid en kan je 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 je handpalmen en je nagelbed); duizeligheid; flauwvallen; en 'bonken' van je hart.

Aplastische crisis

Als je 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 je eenmaal een infectie met het Parvo B19 virus hebt doorgemaakt, kan je dit niet opnieuw krijgen. Wanneer in de infectieperiode je bloedgehalte te laag wordt, is het nodig om je een bloedtransfusie te geven. Tekenen van een te laag bloedgehalte zijn: erge vermoeidheid; intens bleke kleur (zichtbaar aan je handpalmen en je nagelbed); duizeligheid; flauwvallen; en 'bonken' van je hart.



Hoofdstuk 6 Pijnbestrijding

De twee belangrijkste manieren om je pijn die het gevolg is van je sikkelcelziekte te behandelen zijn goede pijnbestrijding in combinatie met veel vocht drinken. Van groot belang is je pijnstillers volgens een vast schema te gebruiken. Hiermee bereik je dat de werkzame stof van de pijnstiller in een constante hoeveelheid in je lichaam aanwezig is. De pijn keert hierdoor niet telkens terug.

Gelukkig kun je de meeste pijnlijke crises zelf thuis behandelen. Hieronder volgt een overzicht van de te nemen pijnstilling en vocht bij de behandeling van je pijnlijke crisis. Alles is uitgedrukt per kilogram lichaamsgewicht. Dit wisselt dus met je leeftijd.

Als je twijfelt over de ernst van je pijn, probeer dan eerst uit te komen met de lichtste pijnstillers; als je erge pijn blijft voelen, kun je een sterkere proberen. Als het niet lukt een pijnlijke crisis thuis te behandelen, kan het nodig zijn je in het ziekenhuis op te nemen.



Pijnstillingsschema

Het is dus belangrijk om op vaste tijden je pijnstillers in te nemen. Dan werken de pijnstillers het beste. Je hoeft dus niet te wachten tot de pijn opnieuw begint. Je kunt voor elk van de middelen kiezen uit zetabletten of zetabletten (wat je zelf het prettigst vindt). De dosering is afhankelijk van je gewicht en wordt door je arts voorgeschreven.

Voor een goede pijnstilling kun je 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 elke tiener zal tramadol voor thuis voorgeschreven krijgen)

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

Bij een milde pijn crisis:		
Ochtend:	08.00 uur	Paracetamol tablet
Middag:	14.00 uur	Paracetamol tablet
Avond:	20.00 uur	Paracetamol tablet
Nacht:	02.00 uur	Paracetamol tablet

Bij een matig ernstige of ernstige pijn crisis :		
Ochtend:		
08.00 uur	Paracetamol tablet	
10.00 uur	Diclofenac tablet	Of Ibuprofen tablet
Middag:		
14.00 uur	Paracetamol tablet Eventueel ook: tramadol druppels of tablet	
17.00 uur	Diclofenac of	Ibuprofen tablet
Avond:		
20.00 uur	Paracetamol tablet Eventueel ook: tramadol druppels of tablet	
23.00 uur	Diclofenac tablet	Of Ibuprofen tablet
Nacht:		
02.00 uur	Paracetamol tablet Eventueel ook: tramadol druppels of tablet	

Vochtschema



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

Gewicht (kg)	Minimale hoeveelheid vocht per dag (liter)
31	2.2
34	2.3
37	2.5
41	2.7
47	2.9
53	3.2
58	3.4
65	3.6
69	3.7
70	3.8

Hoofdstuk 7 Het gebruik van penicilline nu je een tiener bent

Je bent tot een aantal jaar geleden waarschijnlijk gewend geweest om elke dag 's ochtends en 's avonds een antibioticum (penicilline of Broxil) als drankje of tablet te gebruiken. Deze penicilline heeft ervoor gezorgd dat je beschermd werd tegen infecties met sommige bacteriën. Mensen met sikkelcelziekte zijn extra bevattelijk voor deze bacterie infecties omdat de milt bij hen slecht of niet functioneert. Nu je een tiener bent, ben je gestopt met het dagelijks innemen van de penicilline. De dokter vindt dit verantwoord omdat je nu zelfstandig genoeg bent om aan te geven wanneer je je erg ziek voelt. Het betekent dus niet dat je deze bacterie infectie niet meer kan krijgen. Je moet er altijd op alert blijven.

Wat moet je doen?

Je krijgt een kuur voor 1 week met een breed antibioticum (Augmentin) mee naar huis. Deze moet je bewaren en pas gaan gebruiken (in overleg met je ouders) wanneer je koorts (temperatuur boven 38.5°C) hebt. Neem deze antibiotische noodkuur altijd mee als je op reis of uit logeren gaat!

Pneumokokken prik (= Pneumovax of Pneumo 23)

Deze heb je hoogstwaarschijnlijk vanaf je tweede jaar elke vijf jaar in je bovenarm toegediend gekregen. De prik moet elke 5 jaar herhaald worden omdat je lichaam dan een herinnering nodig heeft om goede antistoffen te kunnen maken. Ook deze extra inenting krijg je vanwege de slechte functie van je milt; hij kan op de polikliniek van het ziekenhuis of bij de huisarts toegediend worden. Je hoort van je arts wanneer je hem weer nodig hebt.

Hoofdstuk 8 Hoe kan ik proberen te voorkomen dat ik klachten krijg.

Welke leefregels zijn belangrijk?



Je bent jong en je wilt wat! Maar je hebt ook een chronische ziekte, waarbij je je aan strikte leefregels moet houden om te voorkomen dat je een sikkelcelcrisis krijgt. Ontzettend balen, want je wilt gewoon lekker meedoen met je vrienden en niet continu geconfronteerd worden met je ziekte en de leefregels. Toen je jonger was ging het waarschijnlijk allemaal makkelijker. Je ouders zorgden ervoor dat jij je aan de regels hield en gingen met je naar de dokter als dat nodig was. Misschien waren er meer mensen in je gezin met sikkelcelziekte, waardoor je elkaar kon helpen een `zo goed` mogelijk leven te leiden.

Nu je ouder wordt zal je steeds meer ondernemen zonder je ouders. Je wilt lekker met vrienden op stap en je gaat naar school. Je ontwikkelt je verder, wordt volwassen en bent voor jezelf verantwoordelijk. Je moet nu zelf een manier vinden om met je ziekte om te gaan. Je moet zelf bepalen welke leefregels belangrijk zijn en op welke manier je deze regels het beste kunt hanteren en in kunt passen in je leven. Het klinkt allemaal heel zwaar, maar je groeit er waarschijnlijk vanzelf naar toe. Deze tekst is geschreven om je hierin een beetje te helpen.

Wist je dat:

Een sikkel een landbouwinstrument is dat vroeger gebruikt werd om gras en graan te maaien en dat de sikkel dezelfde vorm heeft als een gesikkelde cel?

Je bent er waarschijnlijk je hele leven al mee geconfronteerd: 'leefregels'. Doordat sikkelcelziekte een overdraagbare aandoening is, zijn er soms meerdere personen binnen een gezin die sikkelcelziekte hebben. Het gezin houdt zich aan de leefregels en de kinderen leren hoe zij het beste met hun ziekte kunnen omgaan. Maar nu je ouder wordt ga je steeds meer dingen ondernemen buiten je ouders om. Je zit op school, hebt vrienden en je doet misschien aan sport of hebt een bijbaantje. Maar je bent ook ziek. Hoe kan je dit allemaal combineren, zonder je ziek te voelen of zelfs regelmatig een sikkelcelcrisis te hebben en toch een zo

`normaal´ mogelijk leven te leiden net als je vrienden? Onderstaande tips zullen je hier misschien bij helpen.



Tips:

- **Uitgaan:** Wil je een dagje winkelen met je vriendinnen, met vrienden naar een pretpark of naar een kroeg of discotheek? Hartstikke leuk, ook voor jou! Jij moet je alleen iets beter voorbereiden op je uitstapje. Hoe kan je dit het beste doen? Het antwoord hierop is heel simpel; zorg dat je uitgerust bent! Bij oververmoeidheid of tekort aan slaap heeft je lichaam namelijk veel zuurstof nodig, wat tot gevolg kan hebben dat je rode bloedcellen gaan sikkelen.
Heb je afgesproken om ´s avonds te gaan stappen slaap dan ´s ochtends lekker uit en houd je overdag een beetje rustig.
Als je een hele dag op stap gaat, zorg dan dat je de avond ervoor op tijd naar bed gaat.
- Tijdens het uitgaan is het ook belangrijk dat je voldoende drinkt, net zoals je altijd al gewend bent. Vooral als je in een warme omgeving bent, waar je transpireert. Je bloed wordt dan namelijk sneller stroperig waardoor er een grotere neiging ontstaat om te gaan klonteren (sikkelen).
- Als je met vrienden of vriendinnen een dagje gaat winkelen, stel dan regelmatig voor om even op een terrasje te gaan zitten en iets te drinken. Neem een flesje water mee, zodat je altijd iets te drinken bij je hebt.
- Ga in de kroeg niet alleen voor alcoholische drank, maar neem tussendoor geregeld een glas water of frisdrank.

**Wist je dat?**

Er in het Emma Kinderziekenhuis 250 kinderen met sikkelcelziekte geregistreerd staan?

Hoofdstuk 9 Een aantal complicaties van sikkelcelziekte op een rijtje

Heb je een probleem met je longen?

De arts spreekt over het acute chest syndroom. In het Nederlands zeg je: het acute borst syndroom. Bij dit syndroom zijn sikkelcellen gaan samenklonteren in de bloedvaten van je longen. Daardoor is een bloedvat naar een stukje van je longen afgesloten geraakt. Vaak komt dit door een longontsteking. De klachten kunnen plotseling ontstaan, vandaar dat het acute borst syndroom heet.

Je kunt last krijgen van:

- erge pijn in de borstkas;
- moeten hoesten;
- benauwd zijn en koorts hebben;
- andere mensen zien dat je een snelle ademhaling hebt;
- moeite met ademen, kreunen en steunen terwijl je ademt.

Wat moet je doen?

Als je dingen bij je zelf merkt die zouden kunnen passen bij acute chest syndroom dan moet je naar de dokter gaan. Waarschijnlijk vindt de dokter het dan nodig om je op te nemen in het ziekenhuis.

Wat is de behandeling?

Meestal is het zuurstofgehalte in het bloed verlaagd. We geven dan extra zuurstof met behulp van een masker of een slangetje onder je neus. Het is vaak nodig om antibiotica te geven. Soms is een (uitgebreide) bloedtransfusie noodzakelijk.

Heb je vaak een acute chest syndroom doorgemaakt, dan kan je long blijvend beschadigd raken. We maken dan een röntgenfoto van je longen en doen een longfunctietest om eventuele schade vast te stellen.

Een herseninfarct en het voorkómen ervan

Bij een herseninfarct werkt een deel van de hersenen niet (goed) meer doordat er geen bloed meer naar toe komt. Dit is één van de ernstigste problemen die sikkelcelziekte kan veroorzaken. Dit ontstaat omdat sikkelcellen een bloedvat in de hersenen afsluiten. Hierdoor krijgt een deel van de hersenen onvoldoende bloed (zuurstof).

Wat merk je van een herseninfarct?

Je kunt last krijgen van:

- plotseling zwak voelen of tintelen van een arm, been of het hele lichaam;
- een plotseling ontstaan verschil in mogelijkheid de ene kant van je gezicht of je ogen te bewegen ten opzichte van de andere kant;
- trekkingen (stuipen) van armen en/of benen;
- plotseling moeite met praten;
- plotseling heftige hoofdpijn;
- flauwvallen of verlies van bewustzijn.

Krijg je last van één van deze dingen, dan moet je direct in het ziekenhuis worden behandeld. Meestal geeft de dokter je dan een zogenaamde wisseltransfusie. Een wisseltransfusie is een uitgebreide bloedtransfusie. Maar het kan ook zijn dat je een herseninfarct hebt zonder dat je daar iets van merkt. Dat noemen we een asymptomatisch herseninfarct. Zo'n asymptomatisch infarct kan de oorzaak zijn van problemen met leren op school.

Hoe is vast te stellen of je een herseninfarct hebt?

Een herseninfarct (met of zonder verschijnselen) kan zichtbaar gemaakt worden op een MRI scan van de hersenen. Bij dit onderzoek maken we een speciaal soort foto's van je hersenen met onschadelijke magnetische stralen. Dit onderzoek zelf doet geen pijn en duurt ongeveer een half uur. Je krijgt voor dit onderzoek vaak wel een infuus geprikt.

Wat zijn de gevolgen van een herseninfarct?

De gevolgen van een herseninfarct hangen af van de plaats in de hersenen waar het herseninfarct zit en hoe groot het beschadigde gebied in de hersenen is. Als je last hebt van de verschijnselen zoals die hierboven genoemd zijn, dan kunnen die in de loop van weken of maanden nog wel verbeteren.

De volgende verschijnselen kunnen blijvend zijn:

1. epileptische aanvallen,
2. een deel van je lichaam minder goed kunnen bewegen,
3. minder goed na kunnen denken.

Kunnen we voorspellen wie een herseninfarct ontwikkelt en wie niet en kunnen we het voorkómen?

Door de sikkelcelziekte kunnen de grote bloedvaten die je hersenen van bloed en dus zuurstof moeten voorzien vernauwd raken. Als zo'n vernauwing aanwezig is, heb je een verhoogde kans op een herseninfarct. Deze beschadiging kunnen we tegengaan, dus daarom word je regelmatig gecontroleerd.

Hoe gaat het onderzoek in zijn werk?

Met geluidsgolven wordt de stroomsnelheid in de bloedvaten van je hoofd gemeten. Dit gebeurt op het vaatcentrum met een klein zendertje dat tegen de slaap van je hoofd wordt geplaatst. Het zendertje is verbonden met een beeldscherm waarop de resultaten van de meting door jou kunnen worden gevolgd. Het onderzoek is niet schadelijk of pijnlijk en heet: TransCraniële Doppler echografie, ook wel: TCD.



Wanneer de uitslag afwijkend is

Kinderen en tieners met een te hoge stroomsnelheid hebben een bloedvatvernauwing en daardoor grotere kans op een herseninfarct. Als we dit vaststellen kan je dokter een behandeling beginnen om een herseninfarct te voorkómen. Meestal krijg je dan maandelijkse bloedtransfusies.

Verminderde doorbloeding van het bot

Als je sikkelcelziekte hebt kun je last krijgen van je botten en gewrichten. Je hebt een grotere kans op ontstekingen en verminderde doorbloeding van het bot. De verminderde doorbloeding komt vooral voor in je heupkop en de kop van je bovenarm, bij je schouder. Ongeveer de helft van de patiënten met sikkelcelziekte krijgt zo'n verminderde doorbloeding van het bot en dit kan ook al als je nog jong bent. Het komt net zo vaak voor in de heup als in de schouder maar bij de heup geeft het vaker pijn en problemen omdat de heup een gewricht is waar het gewicht op rust. Bij de helft van de patiënten raken allebei de heupen aangetast.

Oorzaak

Door de afwijkende vorm van de sikkelcellen gaan de bloedvaten die de heupkop van bloed moeten voorzien dicht zitten. Hierdoor krijgt de heupkop tijdelijk geen bloed meer waardoor een deel van het bot afsterft. De kop krijgt hierdoor een andere vorm en beweegt minder goed in het gewricht.

Hoe kom je erachter of je verminderde doorbloeding van het bot hebt?

Een van de eerste dingen die je merkt is pijn in je lies en/ of je bil. De pijn kan uitstralen in het bovenbeen. Het bewegen van je heup en het op je been gaan staan, kan pijnlijk zijn. De heup gaat steeds minder goed bewegen en er kan een beenlengteverschil ontstaan waardoor je mank kan gaan lopen. Op een röntgenfoto zijn afwijkingen aan de heupkop te zien.

Alleen als je klachten hebt zal je een behandeling krijgen.

Behandeling

Het is moeilijk om voor deze ziekte een standaard behandeling te vinden die voor alle patiënten geschikt is.

Het eerste advies dat je meestal krijgt is je heup minder te belasten door te lopen met krukken. Daarnaast kunnen er medicijnen worden gegeven tegen de pijn en moet je er alles aan doen een nieuwe crisis te voorkomen.

Als ondanks deze behandeling je pijn steeds erger wordt en je de heup steeds minder goed kan belasten kan tot een operatie worden besloten. Er bestaan verschillende soorten operaties. Wij kiezen meestal voor het plaatsen van een nieuwe heup, een heupprothese.

Een operatie bij patiënten met sikkelcelziekte brengt risico's met zich mee. Er is een grotere kans op bloedverlies tijdens de operatie en een grotere kans op het optreden van een nieuwe crisis. Er is als je sikkelcelziekte hebt een grotere kans op ontsteking en loslating van de prothese of botbreuk rondom de prothese. De helft van de patiënten moet na verloop van tijd een tweede keer geopereerd worden door deze problemen. Welke behandeling je uiteindelijk krijgt zal goed overlegd moeten worden met de behandelende artsen.

Galstenen

Galstenen zijn steentjes die in je galblaas of galgang zitten. Doordat de rode bloedcellen bij sikkelcelziekte gemakkelijk de vorm aannemen van een sikkel worden ze sneller afgebroken. Door deze bloedaafbraak kun je galstenen krijgen.

Hoe groter bij jou de bloedaafbraak is hoe groter de kans is dat je galstenen krijgt. Vanaf de leeftijd van drie jaar kun je al galstenen krijgen. Uiteindelijk krijgt een groot deel van alle mensen met sikkelcelziekte galstenen.

Wat merk je van galstenen?

Meestal zitten galstenen in je galblaas en heb je er geen last van. De galblaas zit rechts in je buik vlak onder je lever. Als een galsteen in een galgang terecht komt dan kun je heel erge buikpijn krijgen. Tevens kan je galblaas dan gaan ontsteken, kan geelzucht, of een leverontsteking (hepatitis) of een alvleesklierontsteking (pancreatitis) ontstaan.

Wat is de behandeling?

Eerst kijken we met een echografieonderzoek van je buik of er een galsteen (of stenen) in een galgang zitten. Als dit zo is, dan kunnen we de steen (of stenen) op twee manieren eruit halen: met een ERCP-onderzoek, of door middel van een buikoperatie. Zowel tijdens het ERCP-onderzoek als tijdens een operatie ben je onder narcose, zodat je niets voelt of ziet.

Bij het ERCP-onderzoek brengen we een slang met een cameraatje eraan, door je mond, je slokdarm, je maag en het bovenste deel van je darm tot in de galgangen. Daarna spuiten we een kleurstof in de galgangen. Hierdoor kunnen we op een monitor de eventuele galstenen zien. Via diezelfde slang proberen we de steen (of stenen) eruit te halen. Zitten er galstenen in je galblaas, en heb je daar erge last van, dan kunnen we besluiten om je te opereren om de galblaas met de stenen weg te halen. Ook als het niet lukt om de galstenen met het ERCP-onderzoek te verwijderen, zullen we ze door middel van een operatie moeten verwijderen.

Pijnlijke erectie (priapisme)

Door de sikkelcelziekte kun je last krijgen van een langdurige en vaak pijnlijke erectie. We noemen dit priapisme. De bloedvaten in je penis kunnen verstopt raken waardoor een erectie kan ontstaan. Deze pijnlijke erectie kan binnen één tot drie uur spontaan overgaan, maar het kan ook langer dan drie uur duren. Bij 6 tot 42 % van de jongens en mannen met sikkelcelziekte komt priapisme voor. Vaak ontstaat de erectie spontaan, meestal in de nacht of vroege ochtend. Er zijn wel factoren die het kunnen uitlokken zoals;

- nachtelijke erectie,
- een volle blaas,
- (langdurige) seksuele activiteit,
- verstopte bloedvaten op andere plaatsen in je lichaam (de vaso-occlusieve crisis),
- een injectie van een papaverine-achtige stof,
- cocaïnemisbruik.

Wat is de behandeling?

Als je erectie korter dan vier uur duurt, kun je thuis pijnstillers nemen, een warm bad en/of proberen te plassen. Je moet naar het ziekenhuis gaan als de erectie na vier uur niet over is. Daar kan de uroloog je verder behandelen.

Verminderde groei en vertraagde puberteit

Door je sikkelcelziekte kan het zijn dat je minder snel groeit en dus korter en dunner bent dan andere kinderen van dezelfde leeftijd. Ook kan het begin van je puberteit later zijn dan bij anderen, soms wel enkele jaren. Meestal wordt dit verschil later wel weer ingehaald. Als alle kinderen om je heen zijn uitgegroeid groei jij nog even door. In het algemeen zijn meisjes zónder chronische ziekte op hun zestiende jaar en jongens op hun achttiende jaar uitgegroeid. Dit is bij sommige kinderen met sikkelcelziekte dus later.



Welk onderzoek is er mogelijk?

Om vast te stellen of bij jou sprake is van trage rijping van de botten en om hoeveel jaren het gaat, maken we soms een röntgenfoto van je linkerhand en pols. Bij een achterstand in rijping van bijvoorbeeld twee jaar, betekent dit dat als je een meisje bent je nog doorgroeit tot je achttiende jaar en als je een jongen bent tot je twintigste jaar. Welke lengte je uiteindelijk kunt krijgen (de zogenaamde target height), wordt grotendeels bepaald door de lengte van je ouders. Met behulp van de lengte van je ouders kunnen we deze streeflengte berekenen.

Bloedonderzoek

Bij een laat optredende puberteit doen we ook bloedonderzoek om naar je hormonen in het bloed te kijken. We kijken dan naar groeihormoon, schildklierhormoon en de puberteits-hormonen. In het bloed kan vastgesteld worden dat je puberteitshormonen nog erg laag zijn. Het begin van je puberteit laat dan op zich wachten.

De behandeling

Bij jongens kan de arts soms een behandeling beginnen met mannelijk hormoon, om de puberteit wat eerder op gang te brengen. Dit doet de sikkcelarts in overleg met de kinder- endocrinoloog (dit is een specialist in hormonen). De artsen doen dit alleen als je als jongen veel problemen hebt met het nog klein blijven van je geslachtsorganen en als je erg achter blijft in lengte. Deze hormoonbehandeling bestaat uit maandelijks injecties in de spier gedurende een half jaar tot een jaar.

Bij meisjes past de arts bij uitzondering een behandeling met vrouwelijk hormoon toe. De toediening hiervan bestaat uit maandelijks injecties in de spier gedurende een half jaar tot een jaar.

Hoofdstuk 10 Sikkcelziekte en voeding

Extra eten

Het is belangrijk dat je genoeg en gezond eet. Als je klein en mager bent moet je soms extra eten krijgen. Een diëtiste, die alles van eten weet zal je helpen te bepalen welk extra eten voor jou nodig is. Het is natuurlijk voor iedereen belangrijk drie keer per dag een maaltijd te eten

met enkele tussendoortjes. Probeer niet te veel te snoepen want dan blijft er meer ruimte over voor gezond eten.

Door gezond te eten zorg je ervoor dat je alle voedingsstoffen binnenkrijgt die je lichaam nodig heeft.

Hieronder zie je wat je ongeveer moet eten per dag als je tussen de 12 en 20 jaar oud bent.

Overzicht	
Brood	5-7 sneetjes (175-245 gram)
Aardappelen, peulvruchten	200-250 gram (of rijst, pasta), 4-5 aardappels of opscheplepels rijst/pasta/peulvruchten
Groente	200 gram (4 groentelepels)
Fruit	2 vruchten (200 gram)
Zuivel	500 ml melk(producten) en 20 gram kaas
Vlees(waren), vis, kip, ei of vleesvervangers	100-120 gram
Halvarine, margarine, bak- en braadproducten	20-30 gram
Dranken	1,5 liter

Wat is pica?

Je hebt last van pica als je 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. Je kan ook last van ernstige pica hebben omdat het niet goed gaat thuis of op school of omdat je je erg depressief voelt. Soms is er iemand in je familie die ook last heeft gehad van pica. Door pica kun je last van je buik krijgen, kunnen je tanden beschadigen of je kunt een vergiftiging oplopen.

Wat doen we om de oorzaak vast te stellen?

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

Wat doen we om je er vanaf te helpen?

Wanneer we niet precies weten waardoor je ernstige pica hebt gaat er iemand met jou en je ouders praten. We willen weten of er dingen zijn waar je mee zit of die je niet leuk vindt. We denken dat je pica hebt aangeleerd en dat je het dus ook weer af kan leren. De kinderpsycholoog helpt je daarbij.

Hoofdstuk 11 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) en die bepalen bijvoorbeeld de kleur van je haar en de lengte van je tenen. Een kind krijgt altijd chromosomen van z'n vader en van z'n moeder. Daarom lijkt een kind misschien wel erg op de ene ouder maar heeft ook altijd wel iets van de andere ouder.

Je Nederlandse vriend of vriendin heeft misschien blauwe ogen en sproeten en je Chinese buurman heeft spleetogen? Dit zijn kenmerken die bij een bepaalde bevolkingsgroep vaker voorkomen dan bij een andere. Dit soort kenmerken kunnen in de loop van vele duizenden jaren zijn vastgelegd in een bevolkingsgroep. Een donkere huidskleur biedt bijvoorbeeld bescherming tegen de zon. Mensen met een donkere huidskleur hebben in gebieden waar de zon veel schijnt voordeel ten opzichte van mensen met een lichtere huidskleur. Hierdoor wordt een donkere huidskleur uiteindelijk een erfelijke (overdraagbare) eigenschap binnen een bevolkingsgroep. Sikkelcelziekte is een voorbeeld van een ziekte die is vastgelegd in een bepaalde bevolkingsgroep. Sikkelcelziekte is een natuurlijk verdedigingsmechanisme tegen malaria. Hierdoor komt sikkelcelziekte vooral voor bij mensen die wonen in of waarvan de (voor)ouders oorspronkelijk afkomstig zijn uit gebieden waar malaria voorkomt, zoals Afrika, Azië, Suriname en de Nederlandse Antillen.

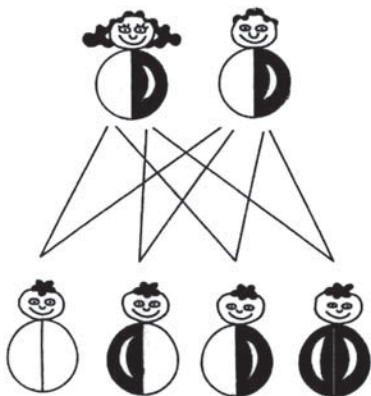
Hoe krijg je sikkelcelziekte?

Je hebt sikkelcelziekte als je de erfelijke eigenschap voor sikkelcelziekte zowel van je vader als van je moeder hebt meegekregen in je genen. Het kan zijn dat je ene ouder zelf sikkelcelziekte heeft en de ander alleen drager is. Het kan ook zo zijn dat je beide ouders drager zijn van de ziekte en dat jij toch sikkelcelziekte hebt. Een drager heeft geen last van sikkelcelziekte. Dragerschap van een erfelijke ziekte is niks bijzonders. Ieder mens is wel drager van één of meerdere erfelijke ziektes, zonder daar iets van te merken of weten. Wanneer nou twee dragers van sikkelcelziekte of iemand die sikkelcelziekte heeft en een drager samen een kind krijgen dan kan het zo zijn dit kind van beide ouders de erfelijke afwijking voor sikkelcelziekte krijgt en dus sikkelcelziekte heeft.

In figuur 1 zijn de symbolen weergegeven die gebruikt zijn om dragerschap van sikkelcelziekte uit te leggen.



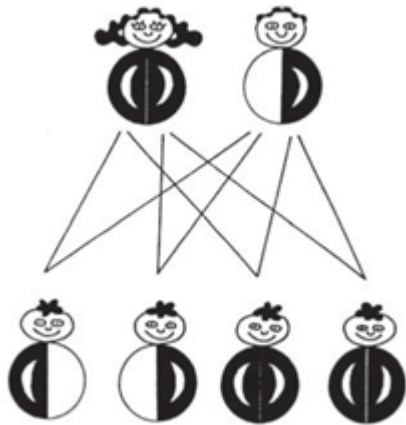
Figuur 1: De symbolen die de erfelijke eigenschappen aangeven



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

Figuur 2 legt uit hoe dat zit met dragers van de ziekte en hun kinderen. De twee poppetjes bovenaan zijn dragers. Een drager herken je aan het halfzwarte rondje. Zij zijn niet ziek. Een deel van deze kinderen krijgen van vader en moeder alleen 'gezonde' genen.

Zij hebben geen sikkelcelziekte en zijn ook geen drager. Een deel van de kinderen krijgt van één ouder de erfelijke kenmerken voor sikkelcelziekte en van de andere ouder 'gezonde' genen. Deze kinderen zijn dus ook drager. Tot slot zijn er kinderen die de pech hebben van beide ouders de erfelijke kenmerken voor sikkelcelziekte te krijgen. Die herken je in het plaatje als het helemaal zwarte bolletje. Deze kinderen hebben de ziekte. Of je gezond bent, drager of dat je sikkelcelziekte hebt wordt dus bepaald voor je geboorte en is toeval.

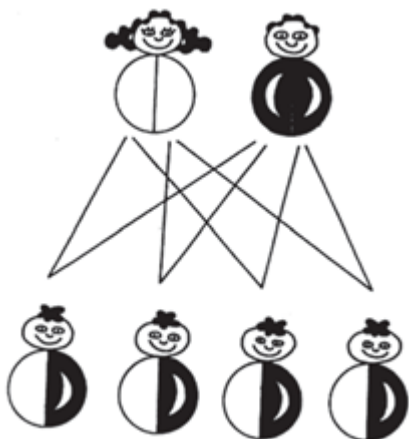


Figuur 3: Het verloop van de erfelijkheid als de vrouw sikkelcelziekte heeft en de man geen drager is van sikkelcelziekte

Als één van de ouders sikkelcelziekte heeft (in figuur 3 is dat in dit geval de moeder maar het kan ook de vader zijn) en de ander is drager van de ziekte dan is er een grotere kans dat één van de kinderen van beide ouders de erfelijke kenmerken voor sikkelcelziekte krijgt en dus sikkelcelziekte heeft.

Alle andere kinderen zullen altijd drager zijn omdat de ouder met sikkelcelziekte altijd de erfelijke kenmerken voor sikkelcelziekte doorgeeft aan alle kinderen.

In figuur 4 heeft de man sikkelcelziekte en is de vrouw geen drager. Alle kinderen zullen van hun vader in ieder geval een de erfelijke kenmerken voor sikkelcelziekte overerven maar van hun moeder nooit. Geen één van de kinderen is dus ziek maar ze zijn wel allemaal drager.



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

Onderzoek naar sikkelcelziekte bij de nog ongeboren baby

Als je sikkelcelziekte hebt of je bent drager van de ziekte en je bent zwanger dan kan je vroeg in je zwangerschap laten onderzoeken of je baby aan sikkelcelziekte zal lijden. Dit gebeurt meestal door een vlokcentest. Bij een vlokcentest nemen we rond de twaalfde week van de zwangerschap een kleine hoeveelheid weefsel (vlokken) af uit de moederkoek. De moederkoek is net als de baby zelf afkomstig van de bevruchte eicel en heeft dus dezelfde erfelijke kenmerken als de baby.

Onderzoek naar sikkelcelziekte bij een pasgeboren baby

Als er geen onderzoek tijdens de zwangerschap plaatsvindt om te kijken of het kind sikkelcelziekte zal ontwikkelen, kan dit bij of kort na de geboorte gebeuren. Sinds januari 2007 worden 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 het kind wordt verricht. Zo kan de arts bij een kind met sikkelcelziekte tijdig beginnen met de behandeling en kunnen ernstige klachten worden voorkomen.

Hoofdstuk 12 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 door je dokter een behandeling voorgesteld worden met een medicijn dat oorspronkelijk gebruikt werd bij de behandeling van andere bloedziekten dan sikkelcelziekte. Dit middel (hydroxyureum of hydroxycarbamide) kun je in het algemeen goed verdragen en hoef je maar één keer per dag in te nemen. Je kunt het als tablet of capsule slikken of de capsule oplossen in warme thee. Het werkt op twee manieren. Het eerste effect is dat je lichaam meer goede rode bloedcellen gaat maken (we noemen dit foetaal bloed), waardoor het aantal 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 je behandeld wordt met dit medicijn, controleren we in het begin enkele malen per jaar je bloed op het effect en eventuele bijwerkingen ervan.



Rode bloedcellen in een bloedvat

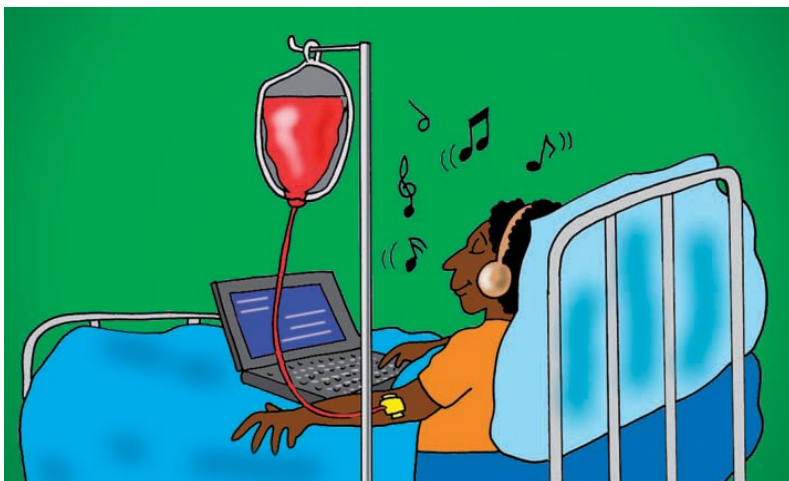


Bloedtransfusies

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 je elke maand een bloedtransfusie krijgt. We noemen dit een chronisch bloedtransfusie schema.

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

Je 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 je afgenomen ter controle.



Ontijzing van je bloed (= chelatie therapie)

Kinderen met sikkelcelziekte hebben soms extra bloed nodig. Als we aan iemand bloed geven, noemen we dit een bloed- transfusie. Er zijn verschillende problemen te bedenken die het nodig maken dat je een bloedtransfusie nodig hebt. Soms is het zelfs nodig dat je 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 je lichaam wordt opgeslagen. Dit extra ijzer kan schade veroorzaken, als belangrijkste aan je hart en je 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 je 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.

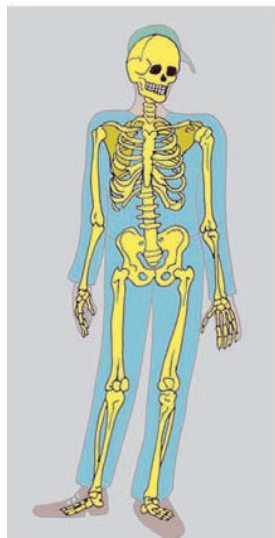
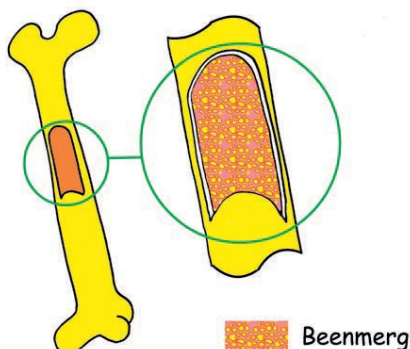
Als de behandeling eenmaal goed loopt, kan ervoor gekozen worden om je moeder en/of je vader (en uiteindelijk misschien jezelf) te leren onderhuids te prikken en het infuus zelf aan te sluiten. Tijdens het inlopen van het medicijn slaap je gewoon door.

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

Beenmerg- of stamceltransplantatie en sikkelcelziekte: wat, waarom, wanneer?

Wat is beenmerg- of stamceltransplantatie?

Bloed wordt aangemaakt in het binnenste van je botten. Daar zit een bloedfabriek die rode en witte bloedcellen en bloedplaatjes maakt. Je moet de aanmaak van bloed zien als kinderen die geboren worden en die naar school gaan om iets te leren. In het beenmerg worden de bloedcellen geboren vanuit een moederbloedcel.



Als de bloedcellen wat ouder worden, worden ze opgeleid voor rode of witte bloedcel of voor bloedplaatje. Als de opleiding voltooid is, krijgt de bloedcel een diploma en mag verder reizen naar het bloed.

Bij een beenmergtransplantatie worden de moederbloedcellen (oftewel de stamcellen) vervangen voor cellen van iemand anders (de donor). Hiervoor moeten eerst jouw eigen stamcellen worden opgeruimd. Dat maakt de behandeling behoorlijk zwaar. De nieuwe

stamcellen zullen uitgroeien tot een nieuwe bloedfabriek. Alle geproduceerde bloedcellen zullen in principe na de transplantatie voortkomen uit de nieuwe stamcellen.

Waarom een beenmerg- of stamceltransplantatie?

Als je sikkelcelziekte hebt, heb je rode bloedcellen die een sikkelvorm aannemen onder bepaalde omstandigheden.

Daardoor verstoppen soms de kleine bloedvaatjes en kun je allerlei klachten als bijvoorbeeld pijn krijgen. Die sikkelvorm ontstaat omdat er op de harde schijf van de rode bloedcellen een foutje staat. Een programmafoutje. Dat foutje zit ook in de harde schijf van de stamcellen. Voor witte bloedcellen en voor bloedplaatjes doet dat foutje er helemaal niet toe, maar de rode bloedcellen worden er ziek van. Als je nou de stamcellen vervangt door stamcellen van iemand die niet dat foutje op de harde schijf heeft staan, zul je dus na de transplantatie gezonde rode bloedcellen maken.

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 je moet ondergaan om de eigen stamcellen op te ruimen, heeft ook veel bijverschijnselen en kan je erg ziek maken. Soms zelfs zo ziek dat je naar de Intensive Care zult moeten. En heel soms worden patiënten zo ziek dat ze 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 je ook samen met je ouders, je arts en eventueel een transplantatiearts kijken of beenmergtransplantatie voor jou een geschikte behandeling is. Je kunt voor een transplantatie op de kinderleeftijd kiezen, maar ook op de volwassen leeftijd is dat mogelijk. Je kunt altijd een keer een afspraak maken bij de transplantatiearts om samen te kijken of je wel of niet in aanmerking komt voor transplantatie. Vragen staat vrij.

Hoofdstuk 13 Op school met sikkelcelziekte

Welke problemen kun je tegenkomen tijdens je schoolperiode?

Het is belangrijk dat je alert blijft op schoolproblemen die bij jou kunnen ontstaan door de sikkelcelziekte. De schoolproblemen kunnen bestaan uit:

- moeite met leren (cognitieve gebied);
- je lichaam functioneert niet naar wens (het fysieke, motorische gebied) en;
- wat je voelt en hoe je naar jezelf kijkt (je sociaal-emotionele ontwikkeling).



Moeite met leren

Door je ziekte kun je last hebben van aandachts- en concentratieproblemen. Deze ontstaan in perioden van lusteloosheid en moeheid of als gevolg van een minder goede doorbloeding van je hersenen. Vaak gaat dit samen met een verminderd geheugen. Je neemt dan langzamer nieuwe informatie op en verwerkt die informatie trager. Dergelijke schoolproblemen kun je tegen komen bij alle vakken; zeker bij meer complexe schoolopdrachten. Het is dan beter dat je informatie kort en in verschillende vormen krijgt aangeboden; zowel visueel (met afbeeldingen), auditief (luisterend) als motorisch (al doende).

Je lichaam

Sommige jongeren met sikkelcelziekte zijn sneller vermoeid of kennen perioden van lusteloosheid. Door bloedarmoede kan ook je lengtegroei en/of je puberteitsontwikkeling vertraagd zijn. Je merkt dat je minder snel bent bij het uitvoeren van schoolse opdrachten en bij gymnastiek, zwemmen en sporten.

Je leraar kan helpen door een selectie uit de oefenstof aan te bieden en je extra tijd geven voor het maken van toetsen of kortere toetsen. Dit kan er aan bijdragen dat je het gewenste resultaat bereikt. De school kan deelname aan gym en andere sportactiviteiten stimuleren. Je moet zelf kunnen aangeven, wanneer er sprake is van overmatige inspanning.

Wat je voelt en hoe je naar je zelf kijkt

Het is belangrijk dat jij je met de sikkelcelziekte veilig en geaccepteerd voelt binnen de school. Probeer niet in een uitzonderingspositie te komen. Openheid over je ziekte helpt om vooroordelen te voorkomen, zoals besmettelijkheid. Je kunt bijvoorbeeld een spreekbeurt houden of een werkstuk maken over je ziekte. Het is belangrijk binnen je school voor voortgezet onderwijs een vertrouwenspersoon te hebben die op de hoogte is; te denken valt hierbij aan een mentor of een zorgcoördinator.

Ook, als je door ziekte of ziekenhuisbezoeken je school niet of minder regelmatig kunt bezoeken, is het van belang dat je de belangrijkste schooltaken zo volledig mogelijk kunt uitvoeren om leerachterstanden te voorkomen. Bespreek op school om de hoeveelheid leerstof te beperken tot het hoogst noodzakelijke. Je krijgt een beter gevoel over jezelf als je de gewenste resultaten bereikt en je met een diploma je opleiding verlaat. Je school is

verantwoordelijk voor het zo goed mogelijk laten verlopen van het onderwijs aan zijn zieke leerling. Je school moet samen met jou een vorm zoeken om je actief betrokken te laten zijn met je opleiding.

Wat kan je school doen bij problemen?

Als jongere met sikkelcelziekte bezoek je in de regel een school voor voortgezet onderwijs. Het is belangrijk dat je school, je mentor of je zorgcoördinator en je schoolarts of schoolverpleegkundige, op de hoogte zijn van de klachten die bij je sikkelcelziekte kunnen optreden. Je kunt dat zelf doen of ook de hulp van je ouders of iemand van het ziekenhuis inschakelen. Daarnaast moet je school weten dat je ziekte niet besmettelijk is. Je kunt zelf kiezen in hoeverre jij één of meer medeleerlingen wilt informeren.

Op school moet het mogelijk zijn om je aan je leefregels te houden.

De school moet goede voorwaarden scheppen voor:

- a. goed eten en voldoende drinken op school, of veel drinken na extra inspanning;
- b. het voorkomen van oververmoeidheid bij sporten; en c. het voorkomen van afkoeling, zoals warm kleden in de winter op het schoolplein en na het douchen bij sporten.

De belasting van sikkelcelziekte verschilt per jongere. In de puberteit valt het niet altijd mee om het drukke schoolleven vol te houden. Je kunt last hebben van crises. Een crisis is een toestand waarbij je heftige en acute klachten krijgt.

Wanneer je klachten van ernstige en acute aard zijn en geregeld voorkomen, kun je problemen ondervinden in je schoolontwikkeling. Je kunt problemen hebben op het gebied van aandacht en concentratie, geheugen, conditie, schoolse eisen, schoolverzuim, sociale acceptatie en dergelijke. School moet je problemen bijtijds onderkennen en met jou en je ouders bespreken.

Sporten en sikkelcelziekte

Sporten is leuk en hartstikke gezond voor je. Bovendien kun je door te sporten nieuwe vrienden maken. Met sikkelcelziekte moet je alleen overmatige lichaamsbeweging voorkomen. Je lichaam heeft hiervoor veel zuurstof nodig wat sikkelen van de rode bloedcellen tot gevolg kan hebben. Kies dus een sport die goed bij je past!

Tips:

Kies een sport die geen al te grote inspanning vergt. Vrijwel alle sporten zijn geschikt, als je zelf kan bepalen wanneer je even rust nodig hebt. Top- en duursport zijn af te raden.

- Stel op school je gym/sportleraar op de hoogte van je ziekte. Hij zal begrip hebben voor je situatie en begrijpen waarom je niet overal aan mee doet of af en toe even een rustpauze neemt.



Bij sporten geldt:

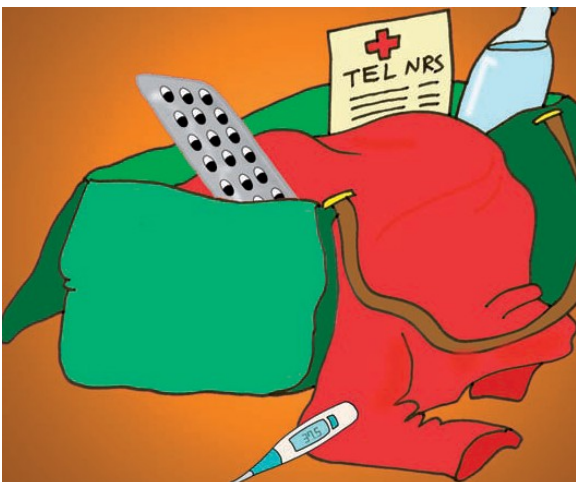
1. voldoende drinken en eten vóór het sporten,
2. veel drinken na extra inspanning,
3. niet oververmoeid raken tijdens het sporten en
4. ná het sporten niet teveel afkoelen (kleed je in de winter warm aan).

De kinderfysiotherapeut

Soms is het zo dat je door de sikkelcelziekte niet alle sporten meer kan doen. In overleg met je behandelend arts kan je dan 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.

Je kan bijvoorbeeld individueel gaan oefenen bij een kinderfysiotherapeut. De fysiotherapeut kan advies geven aan je (gym)leerkrachten op school of de therapeut kan adviseren over diverse sport- en spelmogelijkheden bij jou in de buurt. Voorbeelden hiervan zijn verenigingen voor aangepast sporten en 'fitkids' (www.fitkids.nl). Informatie kan je opvragen bij de gemeente waar je woont. Voorbeeld hiervan is: www.amsterdam.nl/kunst-cultuur-sport/sport/.

Logeren, op kamp en reizen



Zoals elke tiener, wil je af en toe wel eens logeren, op kamp of op reis gaan. Dat is natuurlijk hartstikke spannend en leuk. Voor jou is het belangrijk dat je goed op je vertrek voorbereid bent. Het onderstaande lijstje helpt je hierbij:

- Als je langer dan 3 dagen weggaat, zorg dan dat je je noodkuur met antibiotica (Augmentin) die je thuis op voorraad hebt, meeneemt;
- Zorg dat je voldoende rust/slaap neemt. Het is jammer als je je reis moet onderbreken omdat je een crisis krijgt!
- Drink regelmatig en voldoende; vraag er zondig om bij eventuele begeleiders.

Wanneer je naar de 'Tropen' (Suriname, Afrika, de Antillen, etc.) gaat zijn er nog meer dingen om aan te denken:

- Breng een bezoek aan de Tropenpolikliniek van Amsterdam UMC (020-5663800) of aan de GGD in je woonplaats: daar weten ze óf en welke extra vaccinaties (prikken) of medicijnen je nodig hebt tijdens of voorafgaand aan je verblijf in de 'Tropen'.
- Zorg dat er een ziekenhuis op maximaal 50 kilometerafstand van je verblijfadres is.
- Je krijgt van je eigen kinderarts een antibioticumkuur mee voor noodgevallen; vraag hier zo nodig om! Let op: neem bij voorkeur tabletten mee. Als je een drank gebruikt, vraag je apotheek om het niet voor je op te lossen, dan blijft het beter houdbaar. Je kunt het dan zelf oplossen wanneer je het nodig hebt.
- Neem ook voldoende foliumzuur mee en pijnstillers, voor het geval je een pijncrisis krijgt.
- Tijdens de vliegreis is het belangrijk dat je veel drinkt (in elk geval 10% meer dan normaal).
- In warme landen is de kans groter dat je uitdroogt. Let dus goed op dat je extra vocht drinkt! Dit is nog belangrijker wanneer je moet spugen en/of diarree hebt.
- Wanneer je erg ziek, uitgedroogd, bleek, geel of pijnlijk bent, breng dan een bezoek aan het plaatselijke ziekenhuis en vertel de mensen daar dat je sikkelcelziekte hebt.

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

Solliciteren naar een baan

Je bent er misschien nu nog niet mee bezig, omdat je bijvoorbeeld nog op school zit, maar er komt een moment dat je klaar bent met school en een baan moet gaan zoeken. Of misschien zoek je een zaterdagbaantje. Een lastige opgave, zeker als je een chronische ziekte hebt. Je moet een afweging maken of je in het sollicitatiegesprek vertelt dat je ziek bent, of dat je het verzwijgt. Tijdens een sollicitatiegesprek mag niet gevraagd worden naar ziekte of ziekteverleden. Dit staat in de wet beschreven. Aan de andere kant is het verboden te zwijgen over zaken die van belang zijn voor je functioneren. Je moet dus voor jezelf vooraf goed bedenken of de baan geschikt voor je is en ook waarom de baan juist voor jou zo geschikt is. Kan je de taken vervullen die van je verwacht worden in het tempo dat van je verwacht wordt? Zo ja, dan is er geen probleem en hoef je niks over je ziekte te melden. Zo nee, dan ben je verplicht dit in het sollicitatiegesprek te melden. Ook als je verwacht gedurende het eerste half jaar regelmatig door ziekte te moeten verzuimen ben je verplicht dit te vertellen.

Ter voorbereiding op de sollicitatie bepaal jij of het van belang is om je toekomstige werkgever wel of niet op de hoogte te stellen van je ziekte. Of je uiteindelijk wordt aangenomen bepaalt uiteraard de werkgever. Wil je meer informatie over dit onderwerp? Neem dan contact op met Welder (voorheen Breed Platvorm Verzekeren en Werk) www.weldergroep.nl.

Misschien kan het uitzendbureau van het Emma Kinderziekenhuis Amsterdam UMC voor chronisch zieke jongeren je helpen bij het zoeken van een tijdelijke of vaste baan. Kijk voor meer informatie op: www.emma-at-work.nl .

Wist je dat:

Er tijdens een sollicitatiegesprek niet gevraagd mag worden naar ziekte of ziekteverleden.

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**.

Een tiener als jij met sikkelcelziekte en je eventuele broers en zussen kunnen tegen problemen aanlopen in het dagelijkse leven. De cursussen hebben 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 piekergedachtes en het stilstaan bij je 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 je 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 je kinderarts.

Voor meer informatie kun je ook kijken op de website www.opkoersonline.nl of een mailtje sturen naar opkoers@amsterdamumc.nl.

Wist je 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 je sikkelcelziekte hebt en je lijkt op je moeder, wil dat niet zeggen dat je de ziekte van haar alleen geërfd hebt. De erfelijke eigenschap die sikkelcel veroorzaakt heb je zowel van je vader als van je moeder gekregen.
- Er tijdens een sollicitatiegesprek niet gevraagd mag worden naar ziekte en ziekteverleden.
- Dat je geen orgaandonor kunt zijn als je sikkelcelziekte hebt. Door je sikkelcelziekte raken kleine bloedvaatjes verstopt ook in je organen. Daardoor zijn je organen minder geschikt voor transplantatie.
- Er geen bezwaren zijn tegen een tatoeage of piercing als je sikkelcelziekte hebt (als het tenminste van je 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 je beste vriend of vriendin weet dat je sikkelcelziekte hebt.
- De ernst van sikkelcelziekte niet wordt bepaald door of je een meisje of een jongen bent.
- 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 je ogen ophoopt en overblijft als rode bloedcellen snel en veel worden afgebroken.
- Je je ook kan laten testen op dragerschap van sikkelcelziekte als je niet verzekerd bent. Je huisarts kan de test aanvragen in Amsterdam UMC. In Amsterdam UMC moet geregeld worden dat je een patiëntnummer krijgt en dat gaat via afdeling Patiëntenregistratie. De kosten van de test zijn ongeveer 45 euro die je meteen moet betalen.

Waar kun je 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

E-mail: contact via de website

Erfocentrum

Dit is een informatiecentrum waar je terecht kunt voor vragen over erfelijkheid en gezondheid.

Het Erfocentrum is een initiatief van de VSOP.

Websites: www.sikkelcel-en-thalassemie-expertise.net ; www.erfelijkheid.nl
www.zwangerwijzer.nl

E-mail: info@erfocentrum.nl

Telefoon: 033-3032110

Cyberpoli

De cyberpoli is een online en interactieve ontmoetingsplaats voor kinderen en jongeren met een chronische ziekte: www.cyberpoli.nl

Hielprik

Hier lees je meer informatie over de hielprik: www.pns.nl/neonatale-screeningen/hielprik

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

De informatie uit dit boekje is tevens beschikbaar via de website: [Sikkelcelziekte; informatie voor tieners](http://www.sikkelcelziekte.informatievoor.tieners) of <https://www.amsterdamumc.nl/nl/patienteninformatie/sikkelcelziekte-informatie-voor-tieners-1.htm>

Kijk ook eens op de kinderwebsite van het Emma Kinderziekenhuis: www.emmakids.nl

Weldergroep (voorheen Breed Platvorm Verzekerden & Werk)

www.wijzermetwelder.nl

Emma at Work

Het uitzendbureau van het Emma Kinderziekenhuis Amsterdam UMC voor chronisch zieke jongeren.

Kijk op www.emma-at-work.nl voor meer informatie en om je in te schrijven.

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