

NARA

Weekendbijlage
van dagblad Amigoe

zaterdag 11 oktober 2014

Kinderboek van ervaringsdeskundige



**‘Kinderen met sikkkelcelziekte
zijn geen porseleinen poppetjes’**

Pagina 10 & 11

Ervaringsdeskundige Chantal Cooper schrijft kinderboek 'Kinderen met sikkelcelziekte zijn geen porseleinen poppetjes'

Hevige pijn aanvallen, waar nog geen medicijn tegen is, komen voor bij mensen die lijden aan sikkelcelziekte. De uit Afrika afkomstige ziekte treft vooral de negroïde bevolking van de Cariben. Om bekendheid te krijgen voor sikkelcelziekte schreef Chantal Cooper er een kinderboek over, *Dubbel feest* dat vandaag wordt aangeboden aan de Curaçaose kinderen die drager zijn van deze ziekte. Ook sprak Mineke de Vries met dokter Muskiet, als kinderarts verbonden aan het Sehos, het St. Elisabeth Hospitaal.

Tekst en foto's: Mineke de Vries

In het Kura Hulanda Hotel wordt *Dubbel feest* vandaag door de schrijfster overhandigd aan minister Irene Dick en cadeau gedaan aan 30 kinderen tussen de zeven en negen jaar die sikkelcelziekte hebben. Ook sponsors, kinderartsen, de bibliotheek, patiëntenvereniging OSCAR (Organization for Sicklecell Anaemia Relief) en de mensen van de sikkelcel-poli ontvangen het boek.

Tevens wil Cooper het aanbieden aan de basisscholen op het eiland in de hoop dat ze het opnemen in hun lesplan, zodat leerkrachten en klasgenoten weten wat er gebeurt als een kind een aanval krijgt. Want dat is Coopers doel: meer bekendheid genereren en misverstanden uit de wereld helpen onder bevolking én patiënten zelf. "Ik weet hoe belangrijk het is een normaal leven te leiden. Ik wil kinderen meegeven dat dat kan, of dat ze er in elk geval naar moeten streven." Omdat de

ziekte zich meestal op zeer jonge leeftijd openbaart, koos Cooper ervoor er een kinderboek over te schrijven. Ook voor de ouders van de patiëntjes heeft Cooper een boodschap. "Het is essentieel voor kinderen hoe ouders erop reageren. Ik zie nu pas hoe wezenlijk de rol van mijn moeder was. Ze was lief en zorgzaam als ik een aanval had, vertroetelde me dan, maar het leven ging daarna gewoon verder. Dat gun ik elk kind." Ze pleit ervoor dat deze kinderen niet als 'porseleinen poppetjes' worden behandeld. "Vaak zie je dat ouders ze beschermen, dat ze nergens aan mogen meedoen, uit angst voor een aanval. Ik wil benadrukken dat je een ziekte hebt, maar niet bent. Ook al kan de weg wegens schooluitval langer zijn, het is niet als ieder ander mogelijk je plaats in de maatschappij te vinden."

Sikkelcelziekte

Wat is sikkelcelziekte? Patiënten met

deze ziekte hebben een genetische afwijking aan de rode bloedlichaampjes, die in plaats van de 'normale' ronde vorm de vorm van een sikkel aannemen. De cellen zijn daardoor erg fragiel en hebben bovendien een zes keer kortere levensduur dan normale rode cellen. Dat betekent dat de patiënt eigenlijk altijd bloedarmoede heeft. Behalve het feit dat de bloedlichaampjes slecht functioneren, stromen ze ook niet gemakkelijk door de bloedvaten. Het gevaar ligt op de loer dat de bloedlichaampjes door hun sikkelvorm in elkaar haken, gaan klonteren en voor verstopping in de bloedvaten zorgen, met alle gevolgen van dien. Deze vaatafsluitingen kunnen acute pijnklachten veroorzaken (sikkelcelaanval). Zo'n aanval - crise - duurt een paar uur tot enkele dagen, de patiënt kan heftige bot- of buikpijnen krijgen en soms pijn op de borst. Het zuurstoftekort kan op den duur blijvende orgaanschade veroorzaken, met name aan lever, milt, longen, hart, botten, hersenen, nieren en ogen. Directe aanleidingen voor een aanval, het sikkelen, kunnen temperatuurschommelingen, ontstekingen, inspanning, uitdroging of kou zijn. Tevens kan een tekort aan zuurstof door bergbeklimmen of vliegen in een toestel zonder drukcabine een aanval oproepen.

Levensverwachting

Vroeger werden mensen met deze ziekte niet oud. Dokter Muskiet, kinderarts in het Sehos: "In de afgelopen decennia is de levensverwachting in de westerse wereld aanzienlijk verbeterd, vooral door tijdig anticiperen op veel voorkomende problemen, die we met regelmatige follow up en screening

van pasgeborenen in een vroeg stadium kunnen aanpakken." Er zijn geen medicijnen ter genezing, de behandeling bestaat uit het snel toedienen van veel vocht en pijnstilling. Chantal Cooper: "Je probeert eerst thuis met pijnstillers een aanval te onderdrukken, lukt dat niet ga je naar het ziekenhuis."

Hoewel de ziekte in 1910 voor het eerst werd beschreven is nog geen afdoende therapie beschikbaar. Muskiet: "Wel is er veel wetenschappelijke belangstelling. Er werden op Curaçao zeker zeven proefschriften aan gewijd evenals tientallen publicaties. Onze patiëntjes en hun ouders hebben hieraan altijd enthousiast meegewerkt." Als afdoende behandeling ligt een beenmergtransplantatie het meest voor de hand, omdat 'de fout' in het DNA zit. "Dit is in de praktijk al mogelijk. Het is echter niet eenvoudig, zeer kostbaar en riskant, zelfs met een geschikte donor", aldus Muskiet. "Totdat een adequate therapie is gevonden proberen we patiënten in goede conditie te houden zodat ze zoveel mogelijk van een normaal leven kunnen genieten." De afweer tegen infecties wordt verbeterd door extra vaccinaties en extra vitamines (foliumzuur) voor een optimale bloedaanmaak. Ook worden leefregels voorgeschreven zoals ruim voldoende drinken, niet in koud water zwemmen en direct medische hulp inroepen bij koorts of als pijnmedicatie onvoldoende werkt. "Daarbij moet goede voorlichting dreigende complicaties zoveel mogelijk voorkomen."

Sikkelcel-poli

Op de sikkelcel-poli in het Sehos zijn honderd kinderen met deze ziekte ge-

registreerd. Cooper: "Erg belangrijk die poli, omdat je met een aanval meteen geholpen moet worden en niet uren hoeft te wachten. Zo beperk je mogelijk blijvende schade." Kinderarts Muskiet ziet kinderen van nul tot zeventien, daarna stromen ze door naar de polikliniek van internist-hematoloog dokter Schnog. Muskiet: "In de afgelopen drie jaar moesten 15 tot 24 kinderen per jaar worden opgenomen met een pijncrise van wie enkelen meerdere keren, we hadden 20 tot 33 opnames per jaar. Wat bij zo'n pijncrise gebeurt, is dat de micro-circulatie van de botten in handen en voeten (bij jonge kinderen) of de armen en benen, buik en ruggenwervels (bij oudere kinderen) verstopt raakt, waardoor zelfs stukjes bot kunnen afsterven, buitengewoon pijnlijk." Complicaties bij sikkelcelziekte kunnen levensbedreigend zijn. "Een infectie met dengue tijdens de epidemie in 2010-2011 werd twee patiënten fataal doordat gelijktijdig verschillende organen uitvielen. Ook bij afsluiting van long- en hersenvaten en ernstige infecties kan aanzienlijke schade optreden. Gelukkig overlijden op Curaçao weinig kinderen aan de complicaties." Per jaar komen er twee tot drie nieuwe patiënten bij op dr. Muskiets poli. Deze worden direct na de geboorte via navelstrengbloed-screening geïdentificeerd en om de drie maanden poliklinisch gevolgd. In totaal zijn er op Curaçao 7500 dragers van het sikkelcelgen en 250 mensen die de ziekte hebben, onder wie dus honderd kinderen tot zeventien jaar.

Muskiet: "Omdat de ziekte erfelijk is, zijn we sterk gericht op preventie. Als beide ouders drager zijn, is het risico

op een kind met sikkelcelziekte één op vier. We raden deze ouders aan geen groot gezin te stichten." Overigens, heeft één ouder de ziekte, zijn alle kinderen drager; en één ouder met sikkelcelziekte en één drager betekent voor het kind een kans van vijftig procent op het krijgen van de ziekte of drager te zijn.

Ontstaan van de ziekte

De genetische mutatie in de bloedstamcellen, die ten grondslag ligt aan de ziekte, stamt uit Afrika, waar vandaan deze zich verspreidde over de wereld. In gebieden namelijk waar malaria endemisch voorkomt is de drager van het sikkelgen minder gevoelig voor de ernstige gevolgen van malaria en heeft zodoende betere overlevingskansen. Met de slaventransporten vanuit West-Afrika kwam ook het sikkelgen mee naar de Cariben. Generatie op generatie wordt het gen doorgegeven en inmiddels lijden wereldwijd drie miljoen mensen aan deze sikkelcelziekte.

Zwemmen

Chantal Cooper, wiens beide Surinaamse ouders drager zijn, kreeg haar eerste aanval toen ze zes was. "We waren op vakantie in Suriname. Ik had overdag gezwommen en werd 's nachts gillend van de pijn wakker, had een opgezet lichaam, koorts en pijn. We gingen met spoed naar de eerste hulp, waar een arts gelukkig wist van sikkelcelziekte, hij herkende het meteen." Gedurende haar hele jeugd had ze aanvallen, vooral na het zwemmen. "Zwemles betekende negen van de tien keer een aanval, veroorzaakt door het verschil in temperatuur tussen het water en daarbuiten." Maar ook toen ze later galstenen kreeg - waarop sikkelcelpatiënten een verhoogd risico hebben - was dat aanleiding voor heftige aanvallen met ziekenhuisopnames.

Het gezin Cooper verhuisde op Chantals zevende van Nederland naar Suriname. Na moeizame jaren vanwege haar ziekte kwam Cooper op haar negentiende terug om haar droom waar te maken: ze volgde de lerarenopleiding Engels. "Maar ik wist dat ik niet in Nederland zou blijven, het klimaat is te koud en te schommelend voor een sikkelcelpatiënt - ik draag altijd maillots onder mijn kleding! - dus ik ging al gauw stage lopen op het toenmalige Peter Stuyvesant College. Ik kende Curaçao van vakanties en er woont veel familie, mijn moeder is daar geboren. "Ik kon zo uitproberen of de combinatie wonen en werken daar beviel." Na haar studie solliciteerde ze bij verschillende schoolbesturen op Curaçao en ging na een jaar op het Andreas College lesgeven op het Maria College waar ze van 1998 tot 2008 werkte. Ook hielp ze in 1999 Magali Jacoba met het opzetten van de Curaçaose afdeling van patiëntenvereniging OSCAR en was enkele jaren secretaris. Inmiddels had ze een zoonnetje geadopteerd uit Suriname en met haar ziekte ging het een stuk beter, tot ze borstkanker kreeg, wat aanleiding werd terug naar Nederland te verhuizen.

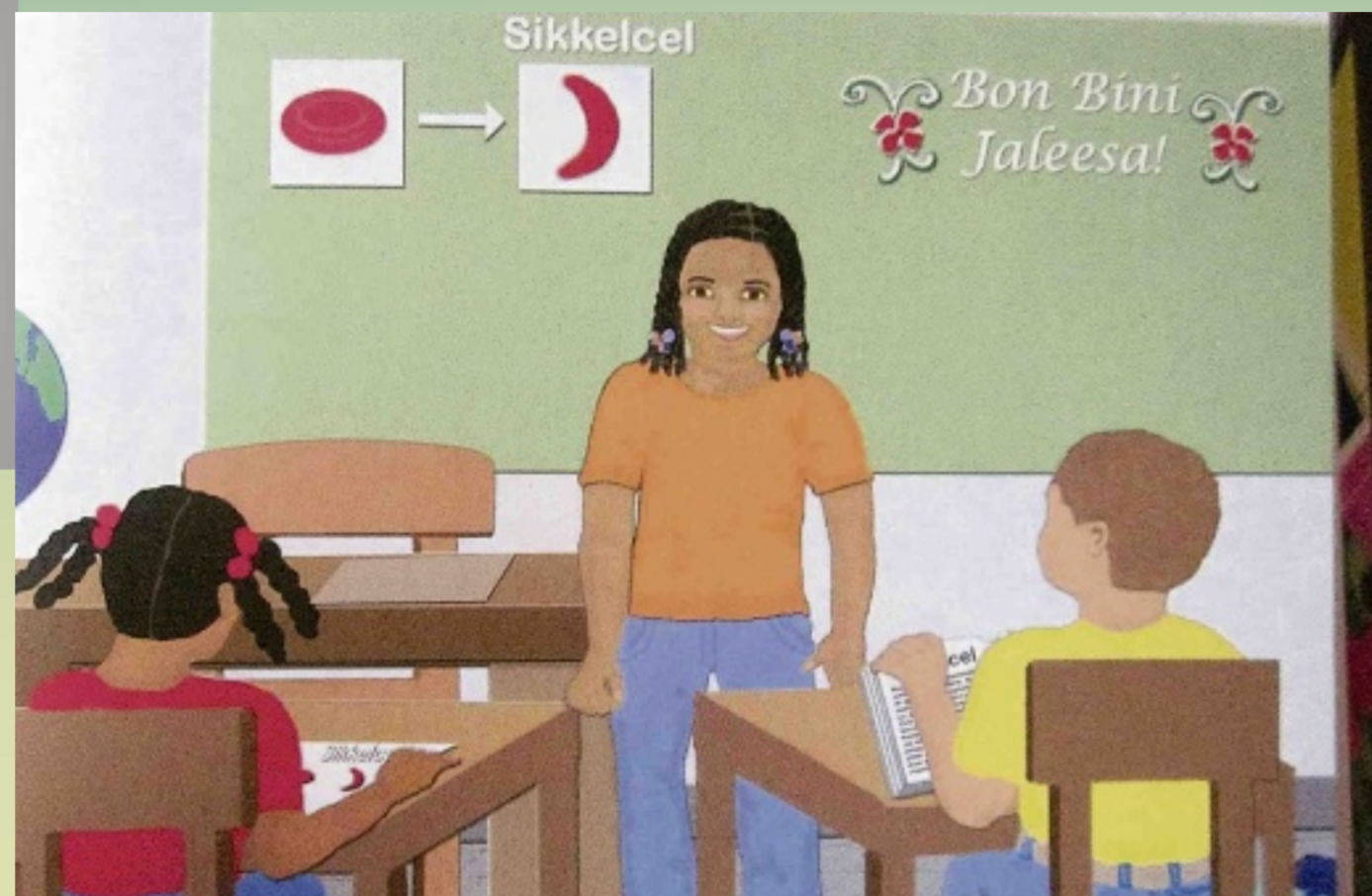
"Mijn arts stuurde mij naar Nederland

voor onderzoek omdat met de destijds aanwezige apparatuur op Curaçao de hoofdtumor niet kon worden gelokaliseerd." In Nederland werd een ernstige vorm van borstkanker vastgesteld, die direct behandeld werd. Tijdens de chemotherapie echter veroorzaakten de sikkelcellen 75 procent gehoorverlies en zorgden voor levensbedreigende complicaties. Omdat Curaçao de controles niet kon doen, moest ze naar Venezuela en Colombia. "Veel vliegen is niet bevorderlijk voor iemand met sikkelcelziekte, maar mijn fysieke toestand liet het ook niet toe." Beter dus om in Nederland te blijven. Ondanks dat de oncoloog dat uitlegde aan de zorgverzekeraar, wilde die laatste geen individuele gevallen bekijken en liet haar terugkomen naar Curaçao. "Ik deed dat, maar uitsluitend om alles wat me lief was op te zeggen en in te pakken." Ze zette haar behandeling tegen kanker voort in Nederland, maar levert daarmee het betere klimaat voor de sikkelcelziekte in. In haar huis in Amsterdam branden kaarsjes bij de foto van haar overleden moeder, haar steun en toeverlaat tijdens haar ziekte. Zelf een liefdevolle zorgzame moeder doet ze wat mogelijk is om zinvol te leven voor anderen.

"Buiten de aanvallen kun je redelijk gewoon leven, maar ik merk dat ik minder dan gemiddelde energie heb. Ook naarmate je ouder wordt, krijg je meer last. Ik kan niet meer joggen, me niet goed inspannen. Zwakke plekken worden steeds zwakker. Zo zie je bij mensen soms botinfarcten steeds op dezelfde plek terugkomen, waardoor die plek in de loop der jaren verzwakt en ze bijvoorbeeld een nieuwe heup moeten."

"Momenteel heeft Cooper acupunctuur, die haar aanzienlijke verlichting biedt. Met de energie die ze heeft, schreef ze haar boek, een bemoediging voor kinderen zoals zij was. *Dubbel feest*, het verhaal in het Nederlands en Papiaments van Jaleesa die tijdens haar verjaardagspartijtje een crisis krijgt. Het boek, uitgegeven bij CaribPublishing met voorwoord van dokter Muskiet, kwam tot stand door sponsoring van het Curaçaose bedrijfsleven, banken en serviceclubs (Kiwanis). Een beperkte oplage is te koop via boekhandels en CaribPublishing.

Hoe dan ook is het vandaag feest, als Chantal Cooper de sikkelcelpatiëntjes haar boek cadeau doet.



Een plaatje uit het boek *Dubbel feest*.



Chantal Cooper met het boek dat ze vandaag aanbiedt aan de kinderen op Curaçao met sikkelcelziekte, de ziekte die ze zelf ook heeft.

