



Debra Nederland: aandacht voor epidermolysis bullosa

Catharina Fredriks, Debra Nederland

Sinds de start van Debra Nederland in 1985 ben ik direct en indirect betrokken geweest bij Debra Nederland. In 1978 werd mijn zoon Bor Verkroost geboren met een ernstige vorm van RDEB (recessive dystrophic epidermolysis bullosa). Nog geen veertien dagen oud zou hij worden, werd mij zeer bot en ontactisch meegedeeld door de toenmalige dermatoloog, Dr. Hermann van het Juliana kindziekenhuis. Die naam vergeet je nooit meer natuurlijk, want Bor is nu 38 (foto 1) en al heeft hij het nu heel moeilijk en moeten we binnenkort afscheid van hem nemen, hij heeft door zijn strijd- en levenslust toch laten zien dat ook met een ernstige EB variant er nog wat van het leven te maken is! Om dat te illustreren hier een citaat uit een op 25 maart jl. verschenen artikel van de Volkskrant:

‘Het afgelopen jaar is het hard achteruitgegaan met Bors gezondheid. De tumoren groeien, zijn energieniveau is laag, hij kan steeds moeilijker bewegen en heeft heel veel pijn. Als we hem aan het eind van de dag bellen is de dagverpleging net vertrokken, die van 12 tot 17 uur zijn huid en wonden verzorgt. Ook ‘s avonds en ‘s nachts is er zorg omdat hij ‘geen kopje meer in of uit de magnetron kan halen’ en nogal wankel ter been is. Hij slaapt veel, van een uur of twee ‘s nachts tot een uur of twaalf, als de dagzorg zich weer meldt.’

Maar hoogtepunt van het afgelopen jaar was de première van de documentaire BOR, een film over zijn leven en zijn ziekte, die in oktober in Amsterdam in Tuschinski werd vertoond. Samen met zijn vrienden van de EBOR-foundation (een stichting die fondsen werft om het leven van Bor zo aangenaam mogelijk te maken en om meer bekendheid te geven aan zijn huidaandoening) is Bor nu bezig een internationale versie van de film te maken. Zijn grote droom is dat die versie op het filmfestival van Cannes wordt vertoond, maar hij denkt niet dat hij die première zelf nog zal kunnen meemaken. Hij heeft zich daarbij neergelegd zegt Bor: ‘Laat die film mijn nalatenschap zijn, mijn legende (hard lachend): dan heeft de film tenminste een echt slot.’

Sinds 2015 ben ik weer toegetreden tot het bestuur. Wij houden ons intensief bezig met lotgenotencontact, informatie-uitwisseling via media als Facebook en internet, en ondersteunen patiënten met EB en

hun ouders en partners ook door het deels financieren van een EB-consulente. Ook heeft Nederland het voorrecht te beschikken over een centrum voor blaarziekten in het Universitair Medisch Centrum van Groningen, waar multidisciplinaire spreekuren worden gehouden voor deze genetische afwijking.

Wat de ziektekosten aangaat, dit is in Nederland redelijk geregeld en worden verbandmiddelen en andere vormen van medicaties meestal vergoed. Tot dusver is, op beginnende voorzichtige experimenten na, nog geen afdoende oplossing gevonden voor het genezen van deze ernstige erfelijke afwijking. Daarnaast wordt gebruik gemaakt van door gemeentelijke en landelijke overheden verstrekte budgetten, die het voor ouders en partners van mensen met EB mogelijk maakt deze chronisch aangedane patiënten zo goed mogelijk te verzorgen. Debra Nederland houdt ook ontwikkelingen op dit gebied nauwlettend in de gaten. Het is sowieso dus fijn dat Debra Nederland er is! Ik zou in 1978 geweldig veel steun hebben gehad aan lotgenotencontact, maar helaas bestond deze vereniging toen nog niet...



Foto 1.
Bor

Wie EB een beetje kent weet dat de patiënt en zijn verzorger (vaak één van de ouders of een ander familielid, eventueel bijgestaan door een thuisverpleegkundige) zelf dé experts worden inzake de verzorging van de huid. Het is belangrijk dat die expertise gedeeld kan worden, met andere gezinnen maar ook met de professionele zorgverstrekkers. Zeker voor gezinnen met een pasgeboren baby kan dit contact een enorme steun zijn.

Weerslag op het leven: uit de Gezondheidsbrief

De geboorte van een kind met EB komt bijna altijd totaal onverwacht en zorgt dan gewoonlijk voor schokgolven van ongeloof en paniek. De ouders voelen het als een zware slag in hun leven. Ze zitten met levensgrote vragen over de toekomst voor henzelf, maar vooral voor hun kind. Ze vragen zich af hoe ze met hun kind moeten omgaan, hoe het zal opgroeien. Ook de rest van de familie is dikwijls erg ongerust, zeker wanneer ze vernemen dat de ziekte erfelijk is. Naarmate het kind opgroeit, raakt iedereen meer aan de situatie gewend, maar toch blijft de zorg voor het kind veel aandacht en tijd opeisen. Zeker bij zwaar getroffen kinderen kan het gezinsleven volledig om het kind en de aandoening draaien. De aandoening kan in dat opzicht een zeer grote weerslag hebben op het dagelijkse leven.

Ingrid Jageneau, Debra Belgium

Ik kreeg in 1985 een zoon, Ward. De diagnose werd snel gesteld: EB Simplex. Later kwam daar het subtype bij: Dowling-Meara. Veel meer info kregen we niet. Niet levensbedreigend, dokters vonden het verder niet interessant. Na een verblijf van een week in het ziekenhuis werd ik naar huis gestuurd. Ik moest verder maar 'mijn plan trekken'. Geen behandelingsplan, geen begeleiding, geen terugbetaling, niets.

Toen Ward een kleuter van vier jaar was, ondernam ik een eerste poging om lotgenoten te vinden, via oproepen in weekbladen. Dat lukte toen nog niet goed. Omdat in België zo weinig informatie beschikbaar was, gingen we samen een weekje op reis en verbleven we in het Great Ormond Street Hospital in London. Wat een verademing! Nadien hield ik contact met Debra Engeland met het voornemen om ooit Debra Belgium op te richten. Ik ben ook enkele keren op een bijeenkomst van Debra Nederland geweest.

Debra Belgium sinds 1998

Het startschot voor een Debra-organisatie in België was een Panorama-reportage op de Vlaamse TV in 1998, die het schrijnende verhaal vertelde van de toen 8-jarige Laurens. Hij had een ernstige vorm van dystrofische EB. Er werd gefilmd in Nederland en gewezen op het grote verschil in omkadering, zowel medisch als financieel. Dankzij deze media-aandacht konden de Belgische patiënten met EB elkaar eindelijk vinden.

Een doorbraak kwam na een petitie. Maar liefst



Foto 2.
Debradag 2015(c)
Vicky Bogaert

229.000 handtekeningen werden overhandigd aan verantwoordelijken van de ziekenfondsen, de minister en de pers. Dat was enorm want er bestond toen nog geen internet! Het werkte want in 2001 verscheen een Koninklijk Besluit dat de terugbetaling van verbanden regelde via het Bijzonder Solidariteitsfonds. Ik bespaar de lezer de details, maar het is een soort vangnet voor gezondheidsverstrekkingen die niet via de gewone, verplichte ziekteverzekering kunnen worden vergoed.

Missie

We hadden bij onze oprichting twee dromen: terugbetaling van de dure wondzorgverbanden en de oprichting van een Belgisch EB-centrum. Wij beseften snel dat dit gemakkelijker was gezegd dan gedaan... Wij steken nog steeds heel veel tijd en energie in belangenbehartiging. De terugbetaling gaat vaak moeizaam en is zeer bureaucratisch. En een EB-centrum? In België bestaan er wel enkele multidisciplinaire referentiecentra voor zeldzame ziekten, onder andere voor mucoviscidose, stofwisselingsziekten en neuromusculaire aandoeningen. Alle anderen moeten wachten op het 'Belgisch plan voor zeldzame ziekten'. Dat plan is momenteel in uitvoering, maar voor de belangrijkste maatregel, namelijk het oprichten van meer expertisecentra, is geen geld. Ook de erkenning van de centra is nog niet voor morgen. België zit in een overgangsfase door nog maar eens een staatshervorming. Er zijn

Wat is EB?

Epidermolysis Bullosa (EB) is een zeldzame en erfelijke huidafwijking die vanaf de geboorte aanwezig is. De hechting van de verschillende huidlagen is verstoord; de huidlagen sluiten niet goed op elkaar aan waardoor blaren ontstaan. Bij gezonde mensen ontstaan blaren na langdurige wrijving op de huid, bijvoorbeeld aan de voet tijdens een lange wandeling. Bij mensen met EB ontstaan blaren soms al door het dragen van kleding en bij alledaagse handelingen (zoals blaren op de handen na het vasthouden van het fietsstuur).

Blaarvorming is het typische kenmerk van EB. De mate en ernst hiervan is afhankelijk van het subtype EB. De gevolgen van deze huidafwijking variëren dan ook van relatief mild tot ernstig revaliderend en soms zelfs fataal. Dit is afhankelijk van het type EB, de diepte van de blaren en de uitgebreidheid van de letsels. De blaren genezen vaak wel, maar alleen door intensieve verzorging. Wanneer blaren open gaan ontstaan soms grote, open wonden. Er bestaat dus voortdurend gevaar op infecties. EB is een erfelijke aandoening en wordt door een of beide ouders doorgegeven. De afwijking is dus genetisch bepaald.

momenteel maar liefst 9 ministers verantwoordelijk voor gezondheid! In afwachting geven wij financiële steun aan het EB-team in UZ Leuven. Aanvankelijk was dit een pilotproject, het 'EB-nurseproject'. Het project breidde uit en wij betalen nu 10% van de loonkosten van drie verpleegkundigen en van één psycholoog. Het helpt, maar is uiteraard niet voldoende, iedereen komt tijd te kort. En het centrum is dus niet 'erkend' door de Belgische overheid.

Behalve deze vier mensen zijn nog tientallen specialisten verbonden aan dit team, dat gecoördineerd wordt door prof. Gunnar Naulaers, kinderarts op de afdeling neonatologie en dr. Marie-Anne Morren, dermatoloog. Het team organiseert vier multidisciplinaire spreekuren per jaar voor de kinderen en twee voor de volwassenen. Te vergelijken met de EB-carrousel in Groningen. Er is trouwens een goede samenwerking met het Centrum voor Blaaziekten in Groningen, voor diagnose (analyse van biopten en bloedstalen) en soms ook voor een raadpleging of een second opinion. Debra Belgium financiert ook de opleiding van teamleden. Onze verpleegkundigen volgden al cursussen in Groningen, Londen en Birmingham. Jaarlijks gaan enkele mensen ook mee naar de internationale congressen.

Wij kennen ook enkele patiënten die in andere ziekenhuizen worden gevolgd. Soms verhuizen ze op eigen initiatief naar Leuven, waar ze snel het verschil merken. Patiënten mogen gelukkig op eigen initiatief een andere specialist raadplegen. Maar zolang het Leuvense EB-centrum niet officieel is erkend, is het erg moeilijk voor ons om mensen door te verwijzen. Als we het openlijk doen worden we op de vingers getikt want ziekenhuizen zijn elkaars concurrenten. Zo jammer... moet de patiënt niet centraal staan?

Lotgenotencontact

Debra Belgium kent 115 gezinnen verspreid over beide landsdelen (alle subtypes EB waarvan ongeveer twee derde EB simplex). Wij bieden hun de mogelijkheid om hun zorgen en ervaringen te delen met elkaar. Dit kan via telefoon en e-mail, maar we gaan ook op huisbezoek en organiseren ontmoetingsdagen. Onze website en de Facebookpagina zijn ook een bron van informatie en uitwisseling van ervaringen. Sinds kort hebben wij een gezamenlijke besloten Facebookgroep met Debra Nederland.

Wij organiseren jaarlijks een 'Debra-Dag' (foto 2). Niet alleen onze leden komen hier naartoe, maar ook familieleden (foto 3), thuiszorgverpleegkundigen, artsen, wetenschappers, donateurs enzovoort. Leuk was de gezamenlijke dag met Debra Nederland in Safaripark Beekse Bergen in 2012. Moeten we zeker nog eens overdoen!

Debra International

Debra Nederland en Debra Belgium zijn aangesloten bij Debra International, de internationale koepel-



Foto 3. Ouders met kinderen

ganisatie die meer dan vijftig EB-patiëntenorganisaties samenbrengt. De centra in respectievelijk Groningen en Leuven maken deel uit het van EB-Clinet, het netwerk van EB-experts.

Literatuur

1. De Jonge A, Tison D, Naulaers G. Een abnormaal zwakke huid. Gezondheidsbrief 2004;149.

N.B. Op 2 juni 2016 ontving prof. dr. Jonkman (UMCG) een subsidie van 250.000 euro van de Stichting Zeldzame Ziekten Fonds, voor een belangrijk onderzoek naar EB. Net als het UMCG, prof. dr. Jonkman en het hele onderzoekteam, is Debra Nederland natuurlijk heel blij met dit mooie bedrag!

Bor Verkroost werd geboren op 16 maart 1978 in Den Haag. Hij studeerde geschiedenis, maar moest stoppen wegens zijn ziekte. In 1999 begon hij zijn eigen gamehulplijn. Hij was eigenaar van adviesbureau 1 UP Consultancy en richtte de stichting eborfoundation.com op om aandacht te vragen voor zijn ziekte EB (vlinderziekte).

In oktober 2015 ging de documentaire 'Bor' in première, gemaakt door Floris Leeuwenberg. Bor Verkroost overleed op zaterdag 25 juni thuis. Zijn fysieke toestand was ernstig verslechterd. Een arts heeft zijn euthanasieverzoek ingewilligd.