



Nieuwsbrief Rendu-Osler-Weber

NIEUWSBRIEF NR. 20, MEI 2019

Inhoud:

1. Van de voorzitter
2. Noteert u: 11^e Landelijke Patiëntendag ROW op zaterdag 2 november a.s.!
3. De oprichting van een ROW-Centrum in Winnipeg, Canada
4. Screening en behandeling van arterioveneuze malformaties in de longen bij ROW
5. Interview met onlangs gescreende ROW-patiënt
6. Pulmonale hypertensie bij de ziekte van Rendu-Osler-Weber/HHT
7. Ervaringen van ROW-patiënten gevraagd
8. ROW en kinderen – een vader vertelt hoe zijn kinderen omgaan met zijn ziekte
9. Aan de ouders van schoolgaande kinderen met ROW/HHT
10. U kunt helpen onderzoeken!
11. Wist u dat.....
12. Bijlage: De schoolbrief ROW/HHT



1. VAN DE VOORZITTER

Het is weer een gevarieerde Nieuwsbrief geworden, dankzij de medewerking van in ROW/HHT gespecialiseerde artsen in binnen- en buitenland en vertegenwoordigers van hun doelgroep: de patiënten met de ziekte van Rendu-Osler-Weber (ROW), ofwel Hereditaire Hemorrhagische Teleangiëctasieën (HHT). In dit nummer nemen we u mee naar de vrij recente oprichting van één van de inmiddels vele buitenlandse ROW Centra: dat in Winnipeg, Canada, onder leiding van de Nederlandse arts Dr. Els de Gussem. Ook het HHT Centrum in Ierland leverde een interessante en o.i. broodnodige bijdrage: de Schoolbrief die de staf van scholen met een ROW-patiëntje kan hanteren bij het optreden van symptomen van onze ziekte. Wilt u deze bijlage doorgeven aan ouders van leerlingen met ROW die de Nieuwsbrief niet automatisch ontvangen?

Wij weten allen dat ROW een gecompliceerde ziekte is met vele symptomen. Deze symptomen komen gelukkig niet bij elke ROW-patiënt voor, kunnen zelfs bij leden van één gezin variëren. Wij proberen dan ook u in onze Nieuwsbrieven zoveel mogelijk daarover te informeren. Ditmaal treft u beschrijvingen aan van pulmonale hypertensie (PAH) bij ROW, geschreven door Dr. J.J. Mager met medewerking van Dr. V. Borselaars. Ook het – grote - belang van opsporing en behandeling van bloedvatafwijkingen in de longen bij ROW wordt uitgelegd door Drs. S. Kroon. Ria Blom tekende het interview op van een ROW-patiënt die recentelijk vernam van het gevaar dat dit symptoom met zich brengt en zich onlangs liet behandelen.

Tenslotte.... Houdt u zaterdag 2 november 2019 vrij voor de grote Landelijke ROW-Patiëntendag in Doorn? Meer daarover leest u in punt 2 en verneemt u deze zomer. Zegt het voort!

Mede namens de overige leden van de Diagnosegroep wens ik u een fijne zomer toe, die hopelijk qua temperatuur dragelijk is voor alle ROW-patiënten!

Riet Alaverdy-van der Knijff,
voorzitter Diagnosegroep ROW

2. NOTEERT U IN UW AGENDA: DE 11^E ROW-PATIËNTENDAG OP ZATERDAG 2 NOVEMBER

Het merendeel van onze lezers is ervan op de hoogte dat de Diagnosegroep ROW van Harteraad en het ROW Centrum van het St. Antoniusziekenhuis regelmatig Landelijke ROW-Patiëntendagen organiseert. Deze tweejaarlijkse informatiebijeenkomsten zijn een vervolg op de eveneens tweejaarlijkse internationale HHT-conferenties, waar specialisten uit de hele wereld hun bevindingen rapporteren over onderzoeken en nieuwe behandelingen ten aanzien van de ziekte van Rendu-Osler-Weber/HHT.

Ook dit jaar organiseren wij een Landelijke Patiëntendag ROW, en wel op **zaterdag 2 november a.s. in het Conferentiecentrum Zonheuvel te Doorn, aanvang 13.00 u..**

Een aantal aan ons ROW-Centrum verbonden artsen zal dan de meest recente informatie over onderzoeken en behandelingsmogelijkheden verstrekken.

Alle bij het ROW-Centrum bekende ROW-patiënten van wie het e-mailadres bekend is en alle bij Harteraad aangesloten ROW-patiënten worden per mail uitgenodigd, Partners en andere belangstellenden zijn van ook harte welkom. Dit geldt ook voor mensen die last hebben van onverklaarbare neusbloedingen. Noteert u alvast de datum!

Nadere informatie over de agenda en de wijze van aanmelding volgen deze zomer.

3. DE OPBOUW VAN EEN ROW-CENTRUM IN WINNIPEG, CANADA

In de vorige uitgave van onze Nieuwsbrief hebt u kunnen lezen hoe uitgebreid het netwerk van expertisecentra voor ROW/HHT in grote delen van de wereld inmiddels is. En dat mondiale netwerk groeit nog steeds. Wij hebben Dr. Els de Gussem, vanuit Nederland naar Canada geëmigreerd, bereid gevonden om verslag te doen van de oprichting van het ROW-Centrum in Winnipeg, Canada, enkele jaren geleden. Haar enthousiaste verhaal luidt als volgt:

Mij is gevraagd om een bijdrage voor deze nieuwsbrief te leveren over de oprichting van een ROW kliniek in Canada. Hier is natuurlijk het een en ander aan vooraf gegaan.

Ik ben opgeleid tot longarts in het St. Antonius ziekenhuis in Nieuwegein, hét ROW centrum van Nederland. Zowel mijn man als ik waren daarvoor al eens voor een stage naar Canada gegaan en we zouden graag nog één keer voor een jaartje naar Canada gaan voordat we ons als specialist in Nederland zouden settelen. Dr. Mager en Dr. Snijder boden aan contact te leggen met een goede collega van hen in Toronto: Dr. Faughnan. Om voor die stage ervaring op te doen met het ziektebeeld van ROW heb ik een aantal poli's met Dr. Mager en Dr. Snijder gedaan. Met de hulp van Dr. Westermann hebben we destijds het interessante onderzoek gedaan naar het effect van N-Acetylcysteïne op neusbloedingen bij mensen met ROW. En zodoende werd ik gegrepen door het ROW virus: zodra je meer begrijpt van het ziektebeeld en de mensen die erdoor aangedaan zijn, word je gedreven om de zorg te verbeteren én een oplossing te vinden voor ROW symptomen die de kwaliteit van leven van mensen met ROW beïnvloeden.

In 2007 zijn we met ons gezin (man, zoontje van 3 jaar en dochtertje van 3 maanden) voor een jaar naar Canada verhuisd. In Canada heb ik onder leiding van Dr. Faughnan onderzoek gedaan naar de complicaties tijdens zwangerschappen bij vrouwen met ROW. Dit was een interessant onderzoek en heel belangrijk voor vrouwen met ROW. Tijdens dat jaar in Toronto genoten we opnieuw van het land: gastvrije mensen, mooie natuur, de ruimte. En toen zowel mijn man als mij een baan aangeboden werd in Winnipeg, Manitoba besloten we voor het avontuur te gaan.

Winnipeg is een stad met meer dan 700.000 inwoners, gelegen in de provincie Manitoba met in totaal 1,3 miljoen inwoners. Dit geeft meteen de unieke topografie van dit gebied weer: de meeste mensen wonen in de hoofdstad en daaromheen zijn kleinere gemeenschappen. Manitoba is 16x zo groot als Nederland en heeft 16x minder inwoners! Sommige gemeenschappen zijn zelfs zo geïsoleerd dat ze alleen in de winter toegankelijk zijn via 'ijswegen': wegen gemaakt over het ijs van de meren. En via deze ijswegen worden deze gemeenschappen bevoorrad met bouwproducten en voedsel. Als mensen uit deze gemeenschappen gezondheidsproblemen hebben worden ze eerst beoordeeld in een dokterspost waar niet altijd een dokter is en als ze specialistische zorg nodig hebben worden ze met een vliegtuig naar Winnipeg getransporteerd. Ook voor poli-bezoeken van 10 minuten worden mensen ingevlogen. Ten noorden van Manitoba ligt de provincie Nunavut. Ook inwoners van dit gebied moeten met het vliegtuig naar een dokter toe.

Om als Nederlandse specialist in Canada als longarts te werken moet je eerst drie pittige examens doen en heb je een klinische beoordelingsperiode. In januari 2011 begon ik met een polikliniek longziekten in een perifeer ziekenhuis: de Grace Hospital. Destijds waren er in Canada twee ROW centra die de Noord-Amerikaanse titel 'HHT Centre of Excellence' hebben: in Toronto (24 uur rijden vanaf Winnipeg) en in Edmonton (14 uur rijden). In Vancouver is ook een longarts gespecialiseerd in het behandelen van mensen met ROW. Maar in Winnipeg was er destijds geen gecoördineerde zorg voor mensen met ROW en zodra mensen een genetische diagnose van ROW kregen werden ze met



aanbevelingen naar de huisarts verwezen. Kortom: een ideale mogelijkheid om mijn in Nieuwegein en Toronto opgedane kennis en ervaring te gebruiken! De genetici waren heel enthousiast om de mensen die ze diagnosticeerden met ROW naar een specialist te kunnen verwijzen. In de afgelopen jaren heb ik een goed contact opgebouwd met de KNO artsen. Het is algemeen bekend dat mensen met ROW vaak eerst gezien worden door KNO-artsen, maar niet dat het gemiddeld vaak meer dan 10 jaar duurt voordat deze mensen gezien worden voor ROW! In 2011 was er nog geen interventie radioloog in Winnipeg die mensen met arterioveneuze malformaties in de longen kon behandelen. Gelukkig heeft Dr. Sookhoo daar een interesse in ontwikkeld en heeft hij de afgelopen jaren flink wat ervaring in opgedaan in het behandelen daarvan.

Kortom: ik ben dankbaar voor de training in het zorgen voor mensen met ROW die ik gekregen heb van Dr. Mager, Dr. Snijder, Dr. Westermann en Dr. Faughnan. De patiëntenpopulatie met ROW in Winnipeg is natuurlijk niet zo groot als in Nieuwegein, maar voor deze patiënten is het wel heel belangrijk om zorg dicht bij huis te kunnen krijgen en niet naar Toronto of Edmonton te moeten reizen. Momenteel zie ik ook mensen uit naburige provincies: Ontario, Saskatchewan en zelfs Alberta. In Nederland is het soms al ver als je 30 minuten moet reizen om een dokter te zien, maar hier vinden mensen het geen probleem om 4 uur te reizen: een ander perspectief! En goed nieuws voor mensen met ROW in Manitoba: sinds kort is de kliniek in Winnipeg ook officieel erkend als HHT Centre of Excellence!

Mijn hartelijke dank aan alle mensen met ROW die destijds het geduld hadden om mij meer te leren over het ziektebeeld. Ik kan me voorstellen dat het niet altijd makkelijk is om bij een bezoek aan beginnende dokters opnieuw te moeten uitleggen wat ROW inhoudt, maar voor deze dokters is jullie geduld heel waardevol.

Hartelijke groeten, Els de Gussem

4. SCREENING EN BEHANDELING VAN ARTERIOVENEUZE MALFORMATIES IN DE LONGEN BIJ PATIENTEN MET DE ZIEKTE VAN RENDU-OSLER-WEBER/HHT

Inleiding

De ziekte van Rendu-Osler-Weber (ROW) ofwel HHT kenmerkt zich door 1) neusbloedingen, 2) familiair voorkomen, 3) verwijde haarvaten (teleangiëctasieën) en 4) arterioveneuze malformaties (directe verbinding tussen aders en slagaders) onder andere in de longen (zie afbeelding 1). In de longen komen de arterioveneuze malformaties in 50-60% van patiënten met ROW type 1 en 5-10% met ROW type 2 voor. In minderheid van de patiënten (ongeveer 40%) zorgen deze longafwijkingen voor klachten. Klachten en symptomen die bijvoorbeeld kunnen optreden zijn kortademigheid, een lage zuurstofsaturatie, en heel soms het ophoesten van bloed. Het is echter belangrijk om, ook zonder klachten, de longafwijking te laten behandelen, om ernstige complicaties te voorkomen. De meest gevreesde complicaties zijn een beroerte of hersenabces, die ontstaan doordat bloedpropjes of bacteriën die normaal zouden vastlopen in de haarvaten in de longen, door de afwijkende vaatverbindingen heen kunnen, in de linker hart helft komen en daarvandaan naar de hersenen.

Screening

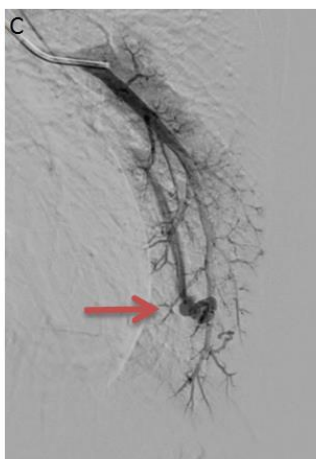
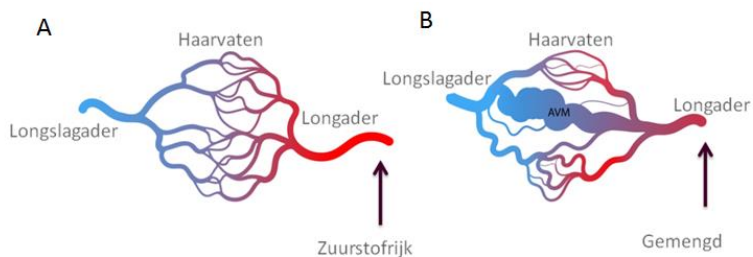
De methode die in het St. Antonius Ziekenhuis gebruikt wordt om te bepalen of er aanwijzingen zijn voor arterioveneuze malformaties, is de zogenaamde 'bubbel-echografie'. Hierbij wordt een kleine hoeveelheid bloed gemengd met fysiologische zoutoplossing en een minimale hoeveelheid lucht. Dit mengsel wordt na schudden via een infuus ingespoten en met echografie wordt het hart afgebeeld. Indien er geen arterioveneuze malformaties aanwezig zijn, filteren de haarvaten in de longen de luchtbelletjes en zijn deze niet zichtbaar aan de linker kant van het hart. Bij aanwezigheid van een arterioveneuze malformatie kunnen de luchtbelletjes door het afwijkende bloedvat heen en zijn ze met de echo ook zichtbaar in de linker kant van het hart. Indien de hoeveelheid 'overstekende' luchtbelletjes significant is, wordt er een CT-scan van de longen gemaakt. Nadat de scan gemaakt is, zal in het multidisciplinair overleg met de longarts, interventie-radioloog en vaatverpleegkundige gekeken worden of de vaatafwijking in de longen in aanmerking komt voor behandeling middels embolisatie.

Behandeling

De behandeling van de longafwijking wordt gedaan door de interventie-radioloog. Dit gebeurt onder plaatselijke verdoving in de lies. Na de plaatselijke verdoving, zal in de lies een bloedvat worden aangeprikt en een klein slangetje (microkatheter) naar de afwijking in de longen worden opgevoerd. Vervolgens laat de interventie-radioloog via het slangetje kleine metalen draadjes (coils) en/of een plug achter en wordt het afwijkend bloed in de longen afgesloten (zie afbeelding 1). Het kan zijn dat na de behandeling kortademigheidsklachten afnemen en dat de saturatie gemeten aan de vinger stijgt. Dit is meestal echter niet de belangrijkste reden om de behandeling uit te voeren. De belangrijkste reden blijft het voorkomen van ernstige complicaties veroorzaakt door de vaatafwijking zelf. Uiteraard bestaat er bij elke behandeling ook een risico op complicaties. De complicaties die bijvoorbeeld kunnen optreden bij een embolisatie zijn een nabloeding in de lies, tijdelijke pijnklachten in de borstkas doordat een gezond deel van de longen minder of geen bloed krijgt en in zeldzame gevallen kan er een beroerte optreden. De kans op een beroerte veroorzaakt door de behandeling is echter vele malen kleiner dan wanneer de longafwijking onbehandeld blijft.

Onderzoeken na de behandeling

Indien de interventie-radioloog alle grote afwijkende bloedvaten (voldoende) heeft behandeld, zal er na 6 maanden een controle CT-scan van de borstholte en opnieuw een bubbel-echo worden gemaakt. Mocht het bloedvat dan nog niet volledig afgesloten zijn, of opnieuw open zijn gegaan, zal er een aanvullende embolisatie verricht kunnen worden. Indien het bloedvat wel goed dicht zit, zal na een aantal jaren opnieuw een controle verricht worden (met CT-scan van de borstholte en bubbel-echo) vanwege het feit dat behandelde bloedvaten toch weer open kunnen gaan én omdat er nieuwe vaatafwijkingen kunnen ontstaan, of kleine onbehandelde vaatafwijkingen groter kunnen worden.



Afbeelding 1: A: schematische weergave van normale bloedvaten in de longen. B. schematische weergave afwijkend bloedvat in de longen. C. beeld van afwijkend bloedvat tijdens embolisatie. D. beeld van afwijkende bloedvat na behandeling.

Auteurs: Drs. S. Kroon, arts-onderzoeker en Dr. J.J. Mager, **longarts**

5. Interview met een onlangs gescreende ROW-patiënt

Dirk K. adviseert preventief screenen en – emboliseren om het risico op een hersenabces of embolie te voorkomen

U komt uit een familie met ROW. Weet u al lang dat u ROW heeft? Ja, ik kom uit een familie met ROW.

Omdat de klachten bij mij nog zo beperkt waren was er bij mij alleen een vermoeden dat ik het ook zou kunnen hebben. Nadat mijn broer op 55-jarige leeftijd was overleden zei een nicht van mijn moeder dat dit mogelijk ook een gevolg van ROW zou kunnen zijn. Dat gold ook voor mijn moeder, die na een hersenvliesontsteking op 71-jarige leeftijd overleden is. Medio 2018 (ik was toen ook rond de 55 jaar) heb ik mij laten screenen. Daarbij is bij mij de diagnose ROW vastgesteld. Bij de screening zijn malformaties in de longen (PAVMs) vastgesteld.



Omdat PAVMs een groter risico geven op

bloedstolseltjes of bacterieklontjes, die o.a. een hersenabces kunnen veroorzaken, zijn die bloedvatafwijkingen in de longen nu geëmboliseerd zodat dit risico verkleind is. Ook neem ik voor een bezoek aan de tandarts nog preventief antibiotica in.

Welk type ROW heeft u? Bij mijn familieleden en dus ook bij mij betreft het type 2.

Welke symptomen heeft u? Ik heb regelmatig neusbloedingen na het snuiten van de neus. Soms ook na bukken of bij spanning, maar soms ook spontaan.

Op welke leeftijd ontstonden, achteraf gezien, de eerste symptomen van ROW? Omstreeks de middelbare schoolleeftijd kwamen neusbloedingen incidenteel voor. Rond mijn 30^e jaar vaker en tegen de 50 jaar werden de neusbloedingen regelmatig.

Wat heeft u ermee gedaan? Lang heb ik er niets mee gedaan. Wel probeer ik supplementen te gebruiken die neusbloedingen kunnen verminderen en supplementen die het zouden kunnen vermeerderen te vermijden. Voorbeeld: collageen test goed bij de natuurtherapeut, maar hamamelis, blaaswier, knoflook en rode bieten leiden bij mij tot verergering van de bloedingen. Als de natuurtherapeut meet dat een supplement of bepaalde voeding stuwung naar het hoofd geeft, raadt hij mij aan om dat niet te gebruiken.

Hebben deze klachten invloed op uw dagelijks functioneren? Soms moet ik wel eens weglopen van mijn werk als mijn neus begint te bloeden. Ook verloopt mijn dagprogramma nu en dan wat anders door vertraging ten gevolge van een neusbloeding.

Wat heeft dit met u gedaan? Ik ga er nu serieuzer en voorzichtiger mee om.

Had één van uw ouders ROW? Hoewel het bij mijn moeder nooit officieel is vastgesteld had zij duidelijk kenmerken van ROW (o.a. regelmatig neusbloedingen, vermoeidheid). Haar twee zussen en broer hadden ROW in ernstige mate en hebben vaak bloedtransfusies en behandelingen in Nieuwegein ondergaan.

Hebben uw broers en zussen klachten van ROW? Ik kom uit een gezin van drie meisjes en naast mij nog twee jongens. Eén zus heeft heel veel klachten en beperkingen van ROW. Een andere zus bleek bij screening geen ROW te hebben.

Hoe is het nu met uw gezondheid? Ik mag dankbaar zijn dat de klachten bij mij nog zo beperkt zijn.

Wat betekent het voor uw gezinsleden? Mijn vrouw is vooral bezorgd als ik weer een neusbloeding heb. Ze probeert dan steeds een oorzaak te vinden.

Heeft u kinderen? Ja, ik heb twee zoons.

Zijn uw kinderen ROW-drager/-patiënt? Dat is nog niet bekend. Eén zoon heeft wel te maken met neusbloedingen, bij de andere zoon komt dat weinig voor. Omdat bij mijn screening bleek dat ik een

groter risico loop op bloedstolseltjes of bacterieklontjes, die o.a. een hersenabces kunnen veroorzaken, heb ik mijn zoons voorgesteld om zich ook te laten screenen.

Dirk K. (Naam en adres bekend bij de redactie van de ROW-Nieuwsbrief)

NB: In aansluiting op dit vraaggesprek wijzen wij u op het artikel 'Etenswaren kunnen ROW-neusbloedingen beïnvloeden' van Dr. A.E. Hosman in de ROW Nieuwsbrief van december 2018. Eventueel kunt u dit opvragen bij het secretariaat van Harteraad. Redactie ROW Nieuwsbrief.

6. PULMONALE HYPERTENSIE EN DE ZIEKTE VAN RENDU-OSLER-WEBER

Pulmonale hypertensie (PH) betekent letterlijk hoge druk in de longvaten. PH is een zeldzame aandoening, die kan worden veroorzaakt door verschillende andere ziektes of problemen. Bij patiënten met de ziekte van Rendu-Osler-Weber kan PH worden veroorzaakt door: 1. Pulmonale arteriële hypertensie (PAH); 2. Verhoging van de cardiac output (de hoeveelheid bloed dat het hart in 1 minuut wegpompt) door bloedvatafwijkingen in de lever in combinatie met bijvoorbeeld bloedarmoede.

De genetische mutaties in *ENG* (ROW type 1) en *ACVRL1* (ROW type 2) beïnvloeden eiwitten in de "TGF-beta pathway". Deze "pathway" is belangrijk voor onder andere de aanmaak en groei van bloedvaten. Naast het ontstaan van de bekende vaatafwijkingen bij ROW, kunnen deze mutaties ook leiden tot afwijkingen in de wand van de slagaders in de longen. Doordat de wanden dikker worden en de vaten nauwer, ontstaat verhoogde druk in de longvaten. Dit ziektebeeld wordt PAH genoemd. Als het veroorzaakt wordt door een overerfbare mutatie zoals bij ROW, dan wordt dit hereditaire PAH genoemd. Uit onderzoek van het St. Antonius Ziekenhuis is gebleken dat PAH gelukkig zeldzaam is en voorkomt bij ongeveer 1-2% van de patiënten met ROW. Mildere vormen van PH komen voor bij zo'n 4-20% van de patiënten.

Langer bestaande PH kan leiden tot ernstig hartfalen, dit komt doordat de rechter harthelft moeite heeft het bloed door de hoge druk in de longslagaderen te pompen. Hierdoor zal het hart groter worden en de pompfunctie achteruitgaan. Hierbij kunnen symptomen zoals oedeem (vocht in de benen), moeheid en kortademigheid ontstaan. De gevolgen hiervan zijn soms onomkeerbaar en derhalve dienen patiënten met symptomen gescreend te worden op PH. Screening gebeurt door een consult met de longarts en een echo van het hart. Op deze manier kan zo nodig tijdige behandeling met onder andere vaatverwijdende medicatie worden gestart.

Dr. J.J. Mager en Dr. V. Vosselaars

7. ERVARINGEN VAN PATIËNTEN

De redactie verneemt graag de gunstige of juist ongunstige ervaringen van ROW-patiënten met bepaalde behandelingen, voedingsgewoontes, enz. Een wetenschappelijke verklaring hiervoor is meestal niet te geven. Daarom is het gewoonlijk niet mogelijk deze ervaringen in grotere groepen te testen. Al kan zij geen verantwoordelijkheid nemen voor deze ervaringen dan wel tips, de redactie (t.a.v. Riet Alaverdy) nodigt de lezers graag uit deze te melden!

8. ROW EN KINDEREN

Eigenlijk wist je het wel. Er is wat aan de hand. Bloedneuzen, huisartsen, naar een regionaal ziekenhuis. Je hebt wat, maar je weet niet wat het is. En de artsen ook niet. Uiteindelijk kom je via via in het St. Antonius terecht. In medisch en sociaal opzicht een warm nest. Met alle ROW-kennis en -kunde die maar denkbaar is op de vierkante kilometer. Je wordt gescreend, vakkundig, vriendelijk, alles op één dag. Goed georganiseerd dus.

Het blijkt al rap: hier weten ze van wanten. Het ROW Centrum is niet voor niets door de Minister van Volksgezondheid, Welzijn en Sport uitgeroepen tot Centre of Excellence. Met een netwerk dat zich werkelijk over de hele wereld uitstrekt. Men bespreekt, onderzoekt en communiceert wereldwijd. Maar blijft ook dicht bij de patiënt. En dat is wat dit ROW-centrum, onder toezicht en behandelend oog van de specialisten, verplegend en ondersteunend personeel, zo bijzonder maakt.

Alles is hier vakkundig, persoonlijk en na je eerste bezoek vertrouwd. En dat maakt het des te makkelijker om je eigen ROW-dilemma met de generatie onder je, je kinderen die het hele proces met z'n luxerende momenten meemaken, goed bespreekbaar te maken. Want ROW, met zijn vele symptomen, waaronder die onbegrepen neusbloedingen, is voor velen geen pretje. Maar, ook ter geruststelling van je kinderen van wie de helft deze aandoening erft, is deze [aandoening](#) door de

aandacht en zorg van de St. Antonius ROW-kliniek voor velen toch heel goed draagbaar. De informatieve ROW contactdagen spelen daarbij een belangrijke rol. Je wordt geïnformeerd over de laatste stand van zaken omtrent behandeltechnieken, internationale onderzoeken en je krijgt allerlei tips. En, niet onbelangrijk: hier ontmoeten lotgenoten elkaar, delen hun ervaringen. Gedeelde smart is halve smart!

Je ontmoet de behandelaars en onderzoekers in een informele en open sfeer. Je merkt meteen hoe bevlogen de organisatie, de artsen, onderzoekers, het hele team met ROW bezig is. Je weet dus dat je in goede handen bent.

Het thuisfront voelt dat. En raakt vertrouwd met iets wat eerst bijna onbespreekbaar leek. Dat ROW erfelijk is, is voor velen een persoonlijk dilemma. Een ogenschijnlijke drempel wordt echter door open communiceren weggenomen. Dat kan oprecht, want ROW behoeft, dankzij de inzet van velen in Nieuwegein, niet per definitie een drama te zijn, ook niet voor onze kinderen.

(Naam en adres auteur bekend bij de redactie)

9. AAN OUDERS VAN SCHOOLGAANDE KINDEREN MET ROW/HHT

Kinderen brengen de meeste tijd van hun leven op school door. Daarom kan het zinvol zijn om de staf van hun school te informeren over de gezondheidssituatie van uw kind met ROW/HHT. Daartoe is de zogenaamde Schoolbrief ontwikkeld die u als bijlage aantreft. Na invulling door u van de persoonlijke gegevens van uw kind kan deze informatie de schoolstaf behulpzaam zijn om uw kind zo deskundig mogelijk te begeleiden. Bij twijfel over de juiste invulling is het raadzaam om de arts van uw kind om advies te vragen.

Tenslotte is het aan te raden om de door u verstrekte informatie door te spreken met de onderwijzers en leraren.

Verdere belangrijke tips

1. Zorg ervoor dat uw kind altijd middelen in de schooltas of rugzak bij zich heeft om neusbloedingen te stelpen of geef deze aan de onderwijzer. Dit kan alles zijn wat u gewoonlijk gebruikt om de bloedingen te stoppen: Merocell neustampons, zakdoeken, droog ijs, zalf en alle in een eventueel behandelplan voorgeschreven medicatie.
2. Geef uw kind altijd een reserve T-shirt mee naar school.
3. Het is belangrijk dat uw kind zich bewust is van zijn/haar conditie en dat de schoolleiding daarvan op de hoogte is.

De Schoolbrief bevat ondermeer een korte beschrijving van de ziekte van Rendu-Osler-Weber (ROW) ofwel Hereditaire Hemorrhagische Teleangiëctasieën (HHT) en uiteraard instructies over de al dan niet door de staf te ondernemen activiteiten bij kleine en grotere symptomen ervan.

10. U KUNT HELPEN ONDERZOEKEN!

Ook uit deze Nieuwsbrief blijkt weer de noodzaak van verdere studie en publiciteit over onze zeldzame en gecompliceerde ziekte. Het Kees Westermann Fonds, uitgaande van de Stichting Wetenschappelijk Onderzoek Rendu Osler (SWORO), entameert wetenschappelijk onderzoek en reserveert middelen hiertoe. U kunt bijdragen in de kosten door donatie, lijfrente of nalatenschap door uw gift over te maken naar ABN AMRO Mees Pierson te Amsterdam NL09ABNA024.89.78.543 ten name van Stichting Wetenschappelijk Onderzoek Rendu Osler te Nieuwegein. Voor meer informatie: Dr. R. Snijder, St. Antonius Ziekenhuis, Longafdeling, Postbus 2500, 3430 EM Nieuwegein, tel. 030-609 24 28, r.snijder@antoniuziekenhuis.nl.

Uw bijdrage is aftrekbaar van inkomsten- of vennootschapsbelasting.

11. WIST U DAT.....

- ROW nu ook op het besloten Belgische/Nederlandse Facebook is? De link daarvoor is https://www.facebook.com/groups/393386680810745/?notif_id=1523372302124409¬if_t=group_r2j_approved&ref=notif

U dient wel zelf een Facebook account te hebben om te kunnen inloggen.

- er flyers, patiënten- en huisartsenbrochures over ROW beschikbaar zijn?

Harteraad en het St. Antonius Ziekenhuis hebben samen een patiëntenbrochure en een informatiebrochure over de ziekte van Rendu-Osler-Weber voor artsen opgesteld. Deze kunt u downloaden van onze websites, bijvoorbeeld voor overhandiging aan uw huisarts.

- **U lotgenotencontact kunt aanvragen?** Als u vragen heeft of ervaringen of gedachten wilt uitwisselen kunt u lotgenotencontact aanvragen bij Harteraad. Het bureau brengt u dan graag in contact met onze ROW-ervaringsdeskundigen.

- **U Harteraad kunt ondersteunen door uw lidmaatschap?** Onze patiëntenorganisatie zet zich in voor de beste kwaliteit van zorg i.o.m. de politiek, beleidsmakers, verzekeraars en zorgaanbieders. Voor 22,50 euro per jaar ontvangt u gratis het kookboek 'Minder zout, meer smaak', 3x per jaar het lifestylemagazine Vida, informatie en voorlichting en korting op o.a. workshops.

Redactie: Diagnosegroep ROW, bestaande uit Dr.J.J.Mager (St. Antonius Ziekenhuis), M.L. Alaverdy-van der Knijff en R. Blom (Harteraad)

Verantwoording beeld: St. Antonius Ziekenhuis, Ria Blom

St.. Antonius Ziekenhuis T: 030 - 609 2428, E: row@antoniuziekenhuis.nl

Harteraad T: 088 - 1111 600, E: info@harteraad.nl, www.harteraad.nl





Harteraad
voor mensen
met hart- en
vaataandoeningen

In samenwerking met

ST ANTONIUS
een santeon ziekenhuis

Nieuwsbrief Rendu-Osler-Weber

BIJLAGE NIEUWSBRIEF NR. 20, MEI 20198

SCHOOLBRIEF ROW/HHT

EEN GIDS VOOR ONDERWIJZEND PERSONEEL VOOR KINDEREN MET DE ZIEKTE VAN ROW/HHT

Persoonlijke informatie over:

Pupil: _____ Klas: _____ Schooljaar: _____

Inleiding:

Het belangrijkste doel van dit document is bekendheid te geven aan de gezondheidssituatie van de betrokken leerling om onnodige zorg bij het onderwijzend personeel te voorkomen.

Het tweede doel is u nader te informeren over ROW/HHT en adviezen te verstrekken hoe te handelen in (zelden voorkomende) noodsituaties.

Daarbij benadrukken wij dat ons kind met ROW/HHT onbepert en zonder risico kan deelnemen aan schoolactiviteiten, inclusief lichamelijke activiteiten, ook in vrije tijd.

Wij willen niet de vrees voor de ziekte van ROW/HHT in de school of bij de leerling overdrijven of hem/haar beschermend behandelen, waardoor de leerling gemarginaliseerd wordt bij sommige schoolactiviteiten en daardoor zeker wordt gemaakt dan hij/zij is, en willen niet de restricties die ROW/HHT al oplegt overdrijven.

WAT IS ROW/HHT?

HHT (Hereditaire Haemorrhagische Teleangiëctasieën) ofwel de ziekte van Rendu-Osler-Weber is een zeldzame erfelijke genetische aandoening. Tijdens de kinderjaren zijn de symptomen gewoonlijk neusbloedingen (epistaxis).

Bovendien kunnen patiënten bloedvatafwijkingen (zogenaamde AVMs) hebben in sommige organen (longen, lever, hersenen). Deze AVMs vereisen soms chirurgische of radiologische behandelingen, maar voor veel AVMs is speciale interventie niet nodig en alleen in zeldzame gevallen kunnen zij ernstige complicaties veroorzaken.

ROW/HHT is geen stollingsziekte.

ROW/HHT is geen infectieziekte en wordt dus niet door contact op anderen overgedragen.

NEUSBLOEDINGEN:

ROW/HHT uit zich gewoonlijk in neusbloedingen (epistaxis) die bij kinderen normaliter onder controle zijn.

De schoolstaf dient te worden gemeld dat de leerling:

***) in staat is** de niet-ernstige neusbloedingen zelf te behandelen.

***) niet in staat is** de niet-ernstige neusbloedingen zelf te behandelen.

Behandeling van niet-ernstige neusbloedingen bij een ROW/HHT-patiënt:

Bij een neusbloeding moet het kind zijn/haar hoofd omhoog houden en de neusvleugel(s) dichtknijpen met duim en wijsvinger. Door dit uitwendig samendrukken stopt de neusbloeding.

Deze positie dient tenminste 5-10 minuten onafgebroken worden aangehouden.

De duur en het effect van het dichtknijpen van de neus zijn afhankelijk van de aard en lokalisatie van de bloeding.

Indien hierboven aangegeven dat het kind de neusbloedingen zelf kan behandelen is het raadzaam om hem/haar dat zelfstandig te laten doen, zelfs indien zijn/haar methode verschilt van het bovenbeschreven advies (mits deze effectief is).

Administratie van de medicatie op school:

Sommige kinderen dienen als onderdeel van hun behandelplan medicijnen te gebruiken om de bloedneuzen te stoppen of onder controle te houden. De ouders dienen dit te melden bij de schoolstaf.

Soms wordt zelf toegepast om de neuswanden vochtig te houden.

Wanneer zijn neusbloedingen EEN NOODGEVAL?

Er is sprake van een **NOODGEVAL** indien de neusbloeding heftig is, moeilijk te behandelen en langer duurt dan 30 minuten. Bij dit soort buitengewone neusbloedingen dient contact opgenomen te worden met de familie. Ingeval van onwel worden of flauwvallen dient 112 te worden gebeld.

BLOEDVATAFWIJKINGEN (AVMs)

Een leerling met ROW/HHT kan bloedvatafwijkingen (arterioveneuze malformaties, AVMs) hebben in de lever, longen, hersenen, of (zelden) in andere organen. De schoolstaf dient te worden geïnformeerd of het kind:

*) operatieve/radiologische behandeling heeft ondergaan vanwege AVMs in de longen/hersenen

*) preventieve therapie ondergaat vanwege AVMs in de longen/hersenen

*) de screening op AVMs in longen "negatief" was (screening uitgevoerd op

*) nog niet gescreend is op AVMs in de longen.

(Aankruisen wat van toepassing is.)

De ouders moeten worden ingelicht bij de volgende symptomen van de leerling:

a. hevige en/of herhaaldelijk optredende migraine aanvallen

b. moeilijke ademhaling

c. duidelijk gebrek aan concentratie, vermoeidheid en/of desoriëntatie.

Registratie medicatie voor AVMs op school

Sommige patiënten die embolisatie van AVMs in de hersenen (hebben) ondergaan hebben medicatie tegen epilepsie nodig, hetgeen door de ouders op het schoolformulier dient te worden vermeld.

Bij een NOODGEVAL op school tengevolge van een AVM:

Ernstige klachten, zoals verlies van bewustzijn, krachtsverlies, gezichtsverlies, spraakproblemen, hevige hoofdpijn, soms met overgeven, kunnen optreden als complicatie van AVMs, ook als kinderen gescreend zijn. De kans op dergelijke complicaties is zeer klein, maar indien een kind plotseling erg ziek wordt, kan de oorzaak dus te maken hebben met ROW/HHT.

In dergelijke gevallen dient NOODHULP (112) te worden ingeroepen en onmiddellijk een kopie van dit document te worden verstrekt.

BELANGRIJKE CONTACTEN VOOR DE SCHOOLSTAF:

Moeder van de leerling: Vader van de leerling:

Andere contacten:.....

Huisarts:.....ROW-specialist:.....

TENSLOTTE.....

Het is van belang dat de schoolstaf weet of en hoe de leerling de zeldzame ziekte ROW/HHT emotioneel en psychologisch ervaart. Daarom dient men te weten of de leerling:

- *) niet weet dat hij/zij ROW/HHT heeft
- *) weet dat hij/zij ROW/HHT heeft maar deze informatie niet wil delen met anderen
- *) weet dat hij/zij ROW/HHT heeft en zodanig heeft geaccepteerd dat hij/zij er bij behoefte open over kan spreken.

**Opgesteld door Dr. Adrian Brady, HHT Center Mercy University Hospital, Cork, Ierland
Vertaald door Riet Alaverdy-van der Knijff, Diagnosegroep ROW Centrum St. Antonius
Ziekenhuis Nieuwegein en Patiëntenorganisatie Harteraad.**

St.. Antonius Ziekenhuis T: 030 - 609 2428, E: row@antoniuziekenhuis.nl
Harteraad T: 088 - 1111 600, E: info@harteraad.nl, www.harteraad.nl

