



Marc Bierings:

'FA-zorg straks geregeld vanuit het Máxima'

Het Prinses Máxima Centrum speelt in de toekomst een cruciale rol in de behandeling van kinderen en volwassenen met Fanconi anemie (FA). 'We zijn druk bezig om de zorg straks centraal vanuit het Máxima te kunnen regelen. Een complex proces dat veel tijd kost', benadrukt Marc Bierings, kinderarts-hematoloog en hoofd van de stamceltransplantatieafdeling van het Prinses Máxima Centrum en het Wilhelmina Kinderziekenhuis (WKZ).

Marc Bierings is een bekend gezicht en autoriteit in de wereld van FA. 'De ziekte is zeldzaam en het wereldje is klein', zegt hij. 'Eigenlijk zijn er twee kinderartsen in Nederland die veel ervaring hebben met FA én met transplanteren: mijn collega Dorine Bresters en ikzelf. Beiden werken nu in het Máxima.

'Elk jaar worden er in Nederland ongeveer vier kinderen geboren met FA. We denken dat er in Nederland momenteel ongeveer zeventig volwassenen en kinderen met FA zijn, waarvan ik er zelf ongeveer zestig zelf ken. Op dit moment worden er ruim dertig van hen in het Máxima behandeld, het andere gedeelte wil volgen of wordt elders in het land behandeld. In de Verenigde Staten zijn er zo'n duizend volwassenen en kinderen met FA, maar hoeveel mensen er wereldwijd aan deze erfelijke ziekte lijden, weet geen mens.'

VOORUITGANG

De afgelopen decennia is er heel veel vooruitgang geboekt in de behandeling van FA, stelt Marc Bierings. Dat begon al in de jaren vijftig toen een Franse kinderarts ontdekte dat kinderen en volwassenen met FA chemotherapie niet goed verdragen. Dankzij dat inzicht werden de doseringen speciaal voor deze groep aangepast. 'Nu is het de ziekte

die we met de beste slagingskans kunnen transplanteren. Vroeger hadden kinderen met FA tien tot twintig procent kans dat ze volwassen werden, nu is dat 98 procent.'

Artsen krijgen daardoor vaker te maken met de zorg voor volwassenen met FA, maar die zorg is complex, aldus Marc Bierings. 'Helaas is er geen enkel zorgsysteem dat hierop is ingericht. Patiënten met FA zijn vaak onder behandeling van meerdere specialisten, zoals een hematoloog, een internist, maar ook bijvoorbeeld een kno-arts en gynaecoloog, omdat ze meer risico lopen op hoofd-halskanker of gynaecologische kanker. Dat maakt het lastig om de zorg centraal te regelen. Het liefst willen mensen één dokter en alles onder één dak, maar dat kan helaas niet.'

LATER-POLI

Toch is centralisatie wel het doel. De zorg wordt geconcentreerd op de LATER-poli van het Máxima, maar er wordt samengewerkt met het Wilhelmina Kinderziekenhuis en het UMC Utrecht. 'In het Máxima kunnen we helaas niet het hele zorgpakket bieden, simpelweg omdat wij hier geen kno-arts, handchirurg of gynaecoloog hebben. Maar omdat we hier in Utrecht met elkaar samenwerken, ik noem het zelf altijd de Utrechtse



Marc Bierings

Campus, hoeven mensen alleen maar de brug over te steken naar het WKZ.’

KINDERZIEKTES

‘De afgelopen maanden zijn we al met de samenwerking gestart. Zo heeft ons afsprakenbureau alle afspraken geregeld, ook die in het UMC Utrecht en WKZ. De bedoeling is dat er straks één keer in de maand een spreekuur komt. Hopelijk begrijpen mensen ook dat het heel wat voeten in de aarde heeft om dit allemaal te organiseren. Het gaat natuurlijk om verschillende organisaties. Er zijn nog kinderziektes en het duurt zeker nog een jaar voordat we alles op orde hebben. Mijn advies luidt dan ook: is de zorg op dit moment elders goed geregeld, stap dan nog niet zomaar over naar het Máxima. Het kost tijd om samen tot een goed plan te komen.’

PRAKTISCHE PROBLEMEN

De artsen van het Máxima lopen in hun wens om de zorg centraal te regelen tegen praktische problemen aan. Marc Bierings. ‘Volwassenen met FA moeten regelmatig naar een internist. Maar je hebt bijna geen academisch algemene internisten die verstand hebben van hematologie, oncologie én endocrinologie.’ In dit complexe proces blijft hij nauw contact houden met de kinderen, hun ouders en

Wat is Fanconi anemie?

Fanconi anemie (FA) is een zeer zeldzame, erfelijke ziekte die veroorzaakt wordt door een fout in de genetische code. In Nederland zijn er momenteel ongeveer zeventig volwassenen en kinderen met FA. Omdat de ziekte zo weinig voorkomt en de symptomen heel uiteenlopend zijn, wordt de diagnose niet altijd direct gesteld. Symptomen van Fanconi anemie zijn onder meer slecht functioneren van het beenmerg (beenmergfalen), aangeboren lichamelijke afwijkingen aan skelet en/of organen, geringe lichaamslengte, afwijkingen in de hormoonhuishouding en een sterk verhoogde kans op leukemie, hoofd-halskanker en gynaecologische kanker.

Voor meer informatie: www.fanconianemie.nl

de volwassenen met FA. Hij roept hen bovendien op om ook vooral contact met elkaar te houden. ‘Blijf met elkaar in gesprek en zorg er alsjeblieft voor dat je een community blijft, want dat is heel belangrijk!’

Rosanneke Jongbloed