

## DOSSIER



## De vele gezichten van mucoviscidose

## MEER DAN DE LONGEN

Mucoviscidose wordt vaak gezien als een longziekte. De meeste mensen kennen de aandoening van het taaie slijm in de luchtwegen, de hardnekkige hoest en de vele luchtweginfecties. Maar wie zelf muco heeft, of een kind heeft met muco, weet dat het niet stopt bij de longen. Mucoviscidose is een multisysteemziekte, wat betekent dat het verschillende organen en lichaamsfuncties kan aantasten.



**D**e oorzaak ligt in een foutje (mutatie) in het CFTR-gen. Dit gen zorgt normaal voor de aanmaak van het CFTR-eiwit: dit eiwit doet dienst als een kanaaltje in de wand van cellen in verschillende organen in ons lichaam. Denk aan de luchtwegen, pancreas of alveesklier, zweetklieren ... Dit kanaal werkt als een poortje waardoor chloridedeeltjes (een bouwsteentje van de zouten in ons lichaam) getransporteerd worden. Wanneer het CFTR-eiwit niet goed werkt, kunnen water en zout niet op de juiste manier verplaatst worden. Daardoor ontstaat er dik en taaie slijm, niet alleen in de luchtwegen, maar ook op andere plekken in het lichaam.

#### Een ziekte met vele gezichten

Na de longen is het spijsverteringsstelsel vaak het hardst getroffen: 4 op de 5 mensen met muco zijn pancreasinsufficiënt.

Dit betekent dat verteringsenzymen die worden aangemaakt in de pancreas, niet goed afgegeven worden aan de darmen doordat dik slijm de afvoergangen verstopt. Hierdoor wordt eten niet goed verteerd en kunnen er tekorten aan calorieën en bepaalde voedingsstoffen, bijvoorbeeld vitaminen, ontstaan. Door altijd extra enzymen te nemen bij elke maaltijd, kunnen deze problemen deels verminderen. Maar buikpijn en diarree blijven toch veelvoorkomende klachten.

Dik slijm en ontstekingen zorgen er ook voor dat de pancreas geen insuline kan produceren zoals normaal. Hierdoor kan het lichaam problemen krijgen met de suikerregeling. Bijna 19% van de Belgische mensen met muco heeft diabetes, en de aandoening komt vaker voor naarmate men ouder wordt: volgens het Belgische Mucoregister heeft bijna 5%

van de kinderen diabetes, en dat aantal stijgt bij volwassenen naar 27%. Bij oudere volwassenen (boven de 35 jaar) kan dit zelfs oplopen tot meer dan 40%. Verderop in dit dossier focussen we op diabetes in een interview met diëtiste Sara en met een getuigenis van Kirsten.

#### De lever onder druk

Ook de lever heeft het zwaar te verduren. Door het verstoorde zout- en watertransport wordt de gal in de kleine galwegen dikker. Daardoor kunnen verstoppingen en ontstekingen optreden. Soms ontstaat er littekenvorming in de lever, en in ernstige gevallen zelfs blijvende schade. Dit noemen we cirrose. Door die littekens kan de druk in een groot bloedvat in de lever, de poortader, stijgen. Dit staat bekend als portale hypertensie, en dat kan extra problemen veroorzaken. Ongeveer 40% van de mensen





met muco heeft afwijkingen aan de lever. Gelukkig is dit maar in een kleine minderheid van de gevallen zeer ernstig: ongeveer 3,5% van de Belgen met muco heeft cirrose met portale hypertensie. Leverproblemen kunnen meestal goed behandeld worden met medicijnen. Toch is in sommige gevallen een levertransplantatie nodig.

### Verstopte sinussen en verzwakte botten

Niet alleen de longen, maar ook de bovenste luchtwegen kunnen aangetast zijn bij muco. Zo heeft ongeveer de helft van de mensen met muco last van acute of chronische sinusitis. Dit is een ontsteking van de sinussen, of neusbijholten, die ontstaat doordat taai slijm zich daar opstapelt. Sinusitis kan zorgen voor pijn in het gezicht, een langdurig verstopte neus, verlies van reuk en/of smaak, hoofdpijn, vaak keelschrapen en een hoest die erger wordt als je gaat liggen. Daarnaast hebben mensen met muco meer kans op neuspoliepen. Dit zijn kleine stukjes extra weefsel die in de neus of sinussen groeien, meestal door de chronische verstopping en infecties. Grote poliepen kunnen de neus verstoppen of doen lopen en ook het reuk- en smaakvermogen aantasten. In ernstige gevallen moeten ze operatief verwijderd worden. In België moet elk jaar ongeveer 2% van de mensen met muco zo'n ingreep ondergaan. Ook de botten kunnen verzwakken, onder andere door

chronische ontstekingen, een slechte opname van vitaminen (vooral vitamine D en K) door het lichaam en het gebruik van bepaalde medicatie zoals corticosteroiden. Osteopenie is vaak een waarschuwingsfase: de botten zijn dan al dunner dan gemiddeld. Dit komt voor bij zo'n 53% van de Belgen met muco. Osteopenie kan overgaan in osteoporose, waarbij er sprake is van ernstige botontkalking en het risico op breuken groot is. Dit is het geval bij 12% van de Belgische mensen met muco. Verder in het dossier geeft dokter Heuse hier meer uitleg over en vertelt Jef zijn verhaal.

### Leven met muco: meer dan medische zorg

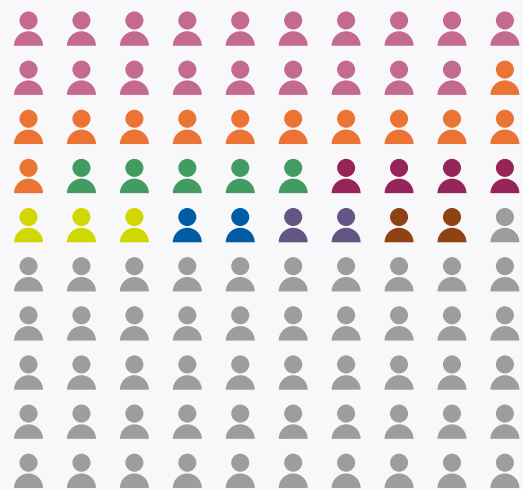
Daarnaast zijn ook darmverstopping en incontinentie

veelvoorkomende uitdagingen. Omdat mensen met muco vandaag ouder worden dan ooit, krijgen nieuwe gezondheidsproblemen die vroeger amper voorkwamen in combinatie met muco, nu speciale aandacht. Denk bijvoorbeeld aan gewrichtsklachten, hoge bloeddruk en bepaalde vormen van kanker. Volgens het Belgisch Mucoregister hebben 37 mensen met muco ook kanker, meestal in het spijsverteringsstelsel. De meerderheid van deze mensen is ouder dan 35 en heeft een transplantatie ondergaan. Na transplantatie stijgt ook het risico op andere problemen zoals diabetes, nierproblemen of darmverstopping. Vooraf bestaande aandoeningen kunnen ook erger worden of moeilijker te controleren. Dit komt vooral

door het gebruik van corticosteroiden en medicijnen die het immuunsysteem onderdrukken om afstoting te voorkomen. Al deze bijkomende aandoeningen, of comorbiditeiten, maken duidelijk dat mucoviscidose veel meer is dan 'alleen een longziekte'. Meerdere van deze comorbiditeiten kunnen ook samen voorkomen. Muco is dus een complexe aandoening die het hele lichaam kan beïnvloeden. Daarom is het belangrijk om niet enkel te focussen op de longen, en is de behandeling van muco de taak van een multidisciplinair team dat ook andere organen en systemen opvolgt en ondersteunt. ●

## Leven met Muco

- Diabetes: 19%
- Osteoporose: 12%
- Hoge bloeddruk die moet worden behandeld: 5,5%
- Gewrichtsproblemen: 4%
- Cirrose met portale hypertensie: 3,5%
- Kanker: 2,5%
- Neuspoliepen die operatief moeten worden verwijderd: 2%
- Darmverstopping waarvoor een operatie nodig is: 2%



Deze figuur toont hoe vaak comorbiditeiten voorkomen bij alle mensen met muco in België, dus samen bij kinderen en volwassenen. Hoe ouder iemand met muco wordt, hoe groter de kans op zulke extra problemen. De echte percentages bij volwassenen liggen dus vaak hoger dan wat hier te zien is.

Bron: rapport Belgisch Mucoregister 2022

# “Diabetes kan je futloos maken zonder dat je het beseft”

Sara Van Meerbeeck, mucodiëtist UZ Leuven



**D**iabetes is een bekende complicatie van muco. Hoe ouder je wordt, hoe groter de kans dat je het krijgt. Ook corticosteroiden en immunosuppressiva verhogen het risico. Muco gerelateerde diabetes heeft kenmerken van zowel diabetes type 1 als diabetes type 2: de pancreas maakt niet genoeg insuline aan en de insuline wordt vertraagd afgegeven. De behandeling is dezelfde als voor diabetes type 1. Een pilletje volstaat meestal niet. Je moet bij elke maaltijd de koolhydraten – brood, rijst, pasta, aardappelen... – inschatten en voldoende insuline inspuiten. Dat is

wennen. Spontaan dingen doen, wordt moeilijker. Bovendien komt het bovenop een druk therapie-schema, met veel medicatie en kinesithérapie. Soms zijn er ook botsende prioriteiten. Enerzijds streven we naar een goede voedingstoestand in functie van de muco, bijvoorbeeld door vetrijk te eten. Anderzijds willen we ook de bloedsuiker onder controle houden, wat dan weer een ander dieet vergt. Het is echt

maatwerk. In elk geval is het erg de moeite waard. Slecht behandelde diabetes kan op termijn tot extra complicaties leiden en bloedvaten en zenuwen beschadigen. De psychologische belasting wordt groter, dat beseffen we. Zeker jonge mensen verliezen soms de moed en durven wel eens met hun pet naar de therapie te gooien. We begrijpen dat. Weet dat je er niet alleen voor staat! We luisteren naar ieders noden, zonder te oordelen. Daarna gaan we op zoek naar de beste aanpak, in overleg met de patiënten en hun gezin. Gelukkig is diabetes goed behandelbaar en staat de wetenschap niet stil: de therapie wordt steeds gebruiksvriendelijker en comfortabeler. De insulinepomp spuit bijvoorbeeld automatisch de juiste hoeveelheid insuline in. Je hoeft alleen maar de hoeveelheid koolhydraten op een app in te geven. Veel mensen zijn eerst huiverig. Dat pompje is ‘alweer iets nieuws aan mijn lijf’, zeggen ze. Maar achteraf vinden ze dat ze er beter vroeger mee begonnen waren. Ze voelen zich energiekeer. Diabetes kan je futloos maken zonder dat je het zelf beseft.”



# “Ik zeg ‘mijn zaag’ tegen mijn insulinepomp”



Kirsten Boeve, heeft muco en diabetes

**M**ijn moeder merkte dat ik veel dorst had en snel vermagerde. Kort daarna kreeg ik de diagnose: diabetes. Ik was dertien jaar. Een slecht moment. Ik had in het eerste middelbaar net uitgelegd waarom ik elke dag drie uur aerosoltherapie en een half uur autogene drainage nodig had. En toen kwam dat er nog eens bij: bij elke maaltijd koolhydraten afwegen, insuline uitrekenen, mezelf inspuiten. Het moeilijkste was stoppen met snoepen. Ik werkte voor het eerste lesuur met veel plezier een zakje zure beertjes naar binnen. Ik kom uit een familie van bourgondiërs. Met alleen muco was dat niet zo'n probleem, want van de dokters moest ik flink eten. Maar die diabetes was echt een streep door de rekening. De nagel aan mijn doodskist, heb ik vaak gezegd. Niet letterlijk, want de ziekte is onder controle. Maar ik moest al zoveel doen voor die muco. Dit was er te veel aan. Het klinkt misschien gek, maar muco heb ik aanvaard, ook al heb ik inmiddels donorlongen, een nier van mijn mama en een nieuwe hartklep. Ik zeg wel eens dat ik voor de helft uit tweedehands-

artikelen besta. Maar diabetes heb ik nooit echt kunnen aanvaarden. Misschien dat ik daarom zo lang geweigerd heb om op een insulinepomp over te stappen. Dat is nochtans een hele verbetering. Ik moet alleen het soort voedsel en het gewicht ervan ingeven op mijn Eetmeter-app. De insulinepomp op mijn buik houdt mijn bloedsuikerspiegel bij en spuit automatisch de juiste hoeveelheid insuline in. Ik noem haar 'mijn zaag', want ze begint altijd te zagen wanneer mijn bloedsuikerspiegel te laag of te hoog staat. Nu, ik blijf mooi tussen de marges, ik weet dat dat belangrijk is. Over de toekomst piekeren heeft verder geen zin. Ze zeiden ooit dat ik de twintig niet zou halen, dat de humaniora niet zou lukken, dat verder studeren onmogelijk

zou zijn. Wel, ik heb verpleegkunde gestudeerd, ik ben 42 en ik spring al twintig jaar bij als vrijwillige lees- en zorgjuf in de lagere school. Als een kindje zure beertjes mee heeft? Hou me tegen!" (lacht)

Zag je deze getuigenissen al over muco en diabetes? Check de video en laat je raken door hun verhalen.



# “Ik zwem en doe aan fitness. Sport is goed voor de botten”

## Jef Mellaerts, leeft met muco en osteopenie



**E**en jaar of zes geleden deden mijn handen pijn wanneer ik aan het stuur zat. De artsen dachten aan een botprobleem en verwezen me door voor een botscan. Die wees uit dat ik osteopenie had. Dat is een voorstadium van osteoporose. Er is dan nog geen

zware botontkalking, maar de botten zijn wel al minder sterk dan gemiddeld. Ik moet zeggen: dat had ik niet zien aankomen. Ik was 26 jaar. Tot dan toe was ik vooral met mijn longen bezig. Dat je van muco ook botverlies kan krijgen, was een verrassing. De oorzaak kan zijn dat je minder voedingsstoffen opneemt, maar ook bepaalde medicamenten zijn slecht voor de beenderen. Cortisone bijvoorbeeld, dat moest ik enkele jaren nemen. Sinds de diagnose van osteopenie neem ik twee extra medicamenten: elke dag een calciumpil en één keer per week alendronaat, een middel dat botverlies voorkomt en behandelt. Ik nam al veel medicatie, dus die

twee pillen konden er nog wel bij. Ik kreeg ook het advies om veel kaas en andere calciumrijke voeding te eten. En ik probeer één keer per week te zwemmen én te fitnessen. Sport is goed voor de botten.

Eind 2020 ben ik begonnen met Kaftrio en Kalydeco. Mijn longfunctie is daardoor met tien procent verbeterd. Ik vermoed dat die medicatie ook goed is voor de botten, omdat je meer voedingsstoffen opneemt. Voor de rest ben ik er niet zo mee bezig. Het hoort bij mijn lichaam, zoiets. De klachten aan mijn handen zijn verdwenen en een nieuwe botscan staat voorlopig niet op het programma. Af en toe denk ik wel eens: hoe zal dit verder evolueren? Maar ik ben er nogal filosofisch over. Ik ben opgegroeid met muco en kijk niet te veel naar de toekomst, want die is toch onvoorspelbaar. Ik leef in het moment. Zo ben ik tevreden dat ik halftijds kan werken. Voltijds lukt niet. Na zes maanden was ik compleet afgepeigerd. Nu heb ik genoeg energie over om ook naast mijn werk nog iets te doen.”





# “Performante behandelingen en almaar betere preventie: optimisme is meer dan ooit op zijn plaats!”

**Elisabeth Heuse, reumatoloog in het Hôpital de la Citadelle (Luik)**

**I**k begeleid patiënten van wie mijn collega longarts dr. Jessica Pirson het vermoeden heeft dat ze osteoporose hebben, of het voorstadium daarvan, osteopenie. Want mucoviscidose gaat vaak gepaard met fragiele botten. Tegenwoordig heeft meer dan een derde van de jongvolwassenen met mucoviscidose last van osteopenie en ongeveer een kwart van osteoporose. Dat is behoorlijk veel. Deze verhoogde botfragiliteit kan tot botbreuken leiden die pijn en vervormingen veroorzaken.

De WHO heeft criteria vastgesteld om bij een botdichtheidsmeting het onderscheid te maken tussen matig en ernstig botverlies. De behandeling verschilt aanzienlijk naargelang de situatie. Bij osteopenie volstaat het over het algemeen om extra vitamines en calcium in te nemen. Als een patiënt osteoporose heeft, moeten we de botmassa herstellen en hermineraliseren. Het is daarom cruciaal om zo snel mogelijk een botdichtheidsmeting uit te voeren. Al enige tijd besteden radiologieafdelingen meer aandacht aan het opsporen van botafwijkingen op röntgenfoto's (van longen, borstkas, enz.),

een praktijk die ik toejuich. De radioloog kan verzwakte botten herkennen aan hun helderheid of aan een wervelinzakking. Zodra er een vermoeden van fragiele botten is, voeren we een diepgaande analyse uit. Absorptiestoornissen behoren tot de mogelijke complicaties van mucoviscidose. Dat kan de behandelingsmogelijkheden van osteopenie en osteoporose in de weg staan. Gelukkig is de vooruitgang in de geneeskunde spectaculair, aldus dr. Heuse: “Sinds de komst van CFTR-modulatoren verbetert de spijsvertering en verminderen het aantal bronchiale infecties en terugkerende ontstekingen. Daarnaast verminderen behandelingen die de

cellen blokkeren die botweefsel afbreken, en behandelingen die de botmatrix stimuleren, ook het risico op breuken. Maar mijn eerste tip blijft: bewegen! Dagelijks een rustige vorm van lichaamsbeweging uitoefenen (wandelen, zwemmen, enz.) is het beste wat je voor je botten kan doen.”

