

Sferocytosedag

28 September 2019

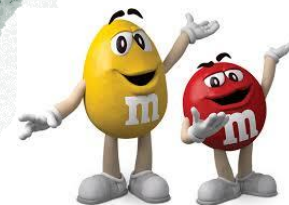
Erasmus MC Sophia

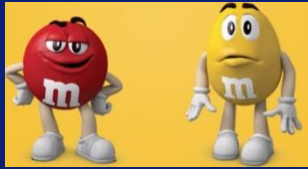
Anke Jongmans

Kinderverpleegkundige

Afdeling kinderhematologie







Maartje

Maartje is altijd actief, energiek, groeit en ontwikkelt goed

Maar opeens wordt ze ziek:

- bleek, moe, hongerig en geen energie
- knapt niet op

Diagnose 5^e ziekte en sferocytose

Als behandeling krijgt Maartje een bloedtransfusie

Ze knapt hier goed op

Claudia Pechstein

Duitse topsschaatster (1972)

Carriere 1992- 2014



Kampioenschap	Goud	Zilver	Brons
DK Afstanden	9	6	2
DK Allround	7	5	0
EK Allround	3	6	2
Olympische Spelen	5	2	2
WK Afstanden	5	13	12
WK Allround	1	8	2
WK Junioren	0	1	0



Kate

Kate is een meisje van 3 jaar

Als baby erg geel, onder de lamp

Hierna 16 transfusies vanaf 3 maanden – 3 jaar

Veel ziek, snel moe en hongerig, weinig energie

Moeilijk te prikken en prikangst

Behandeling milt verwijderen

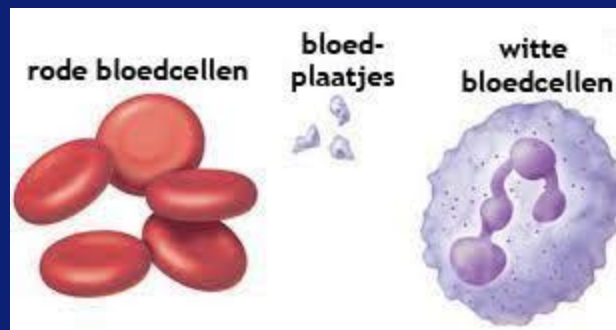


Over bloed

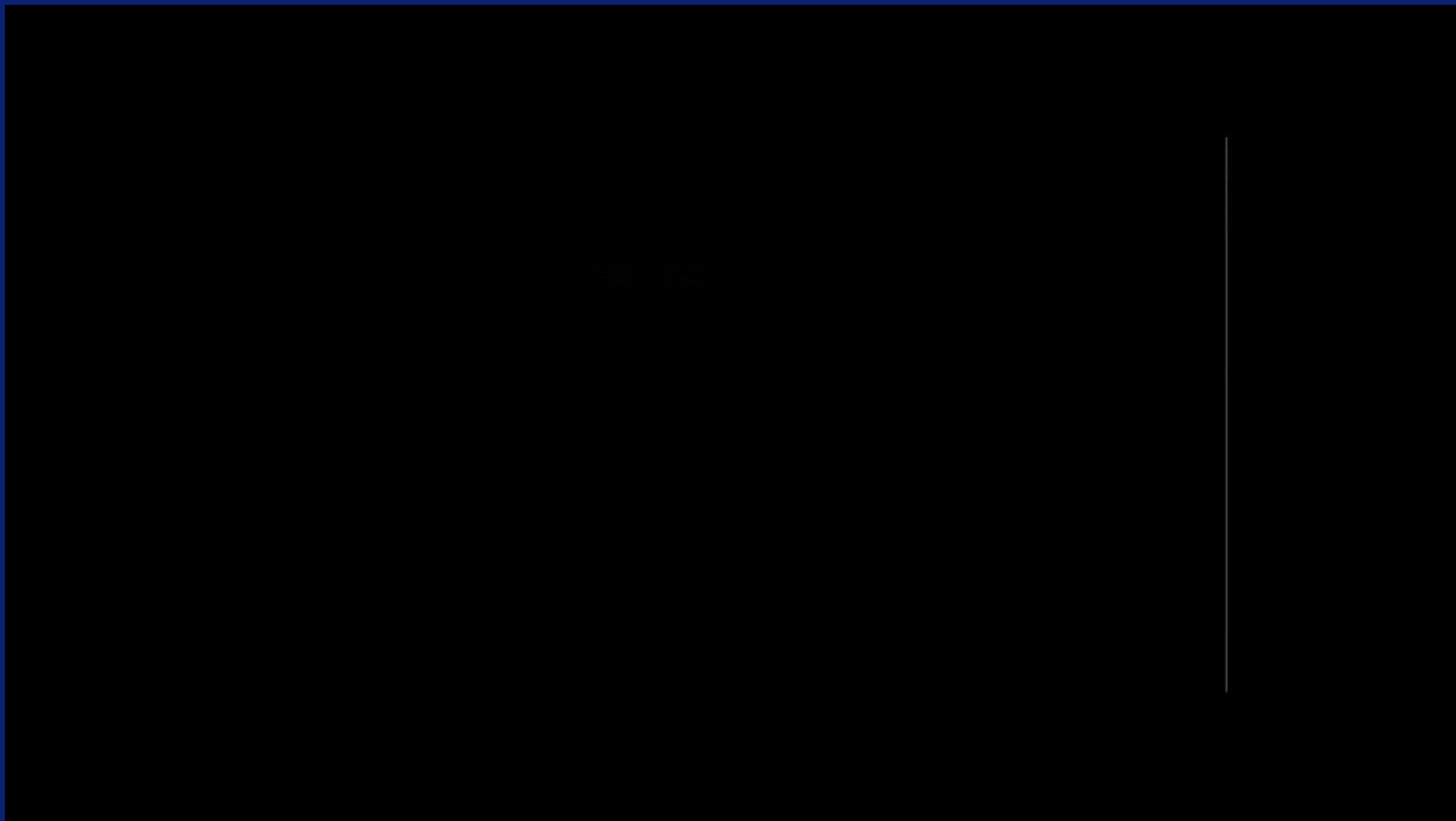
Rode bloedcellen (erythrocyten) zorgen voor zuurstof en kooldioxide vervoer door het lichaam.

Witte bloedcellen (leukocyten) herkennen schadelijke stoffen en ziekteverwekkers en maken deze onschadelijk.

Bloedplaatjes (trombocyten) zorgen voor de stolling van het bloed en maken een korstje op een wondje



Filmpje...



Sferocytose

Vorm van bloedarmoede

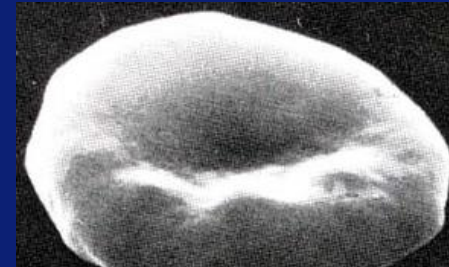
Verhoogde afbraak rode bloedcellen

Rode bloedcellen zijn kogelrond = sferocyten

Afwijkende vorm

Sneller kapot

Sneller door de milt uit het bloed verwijderd



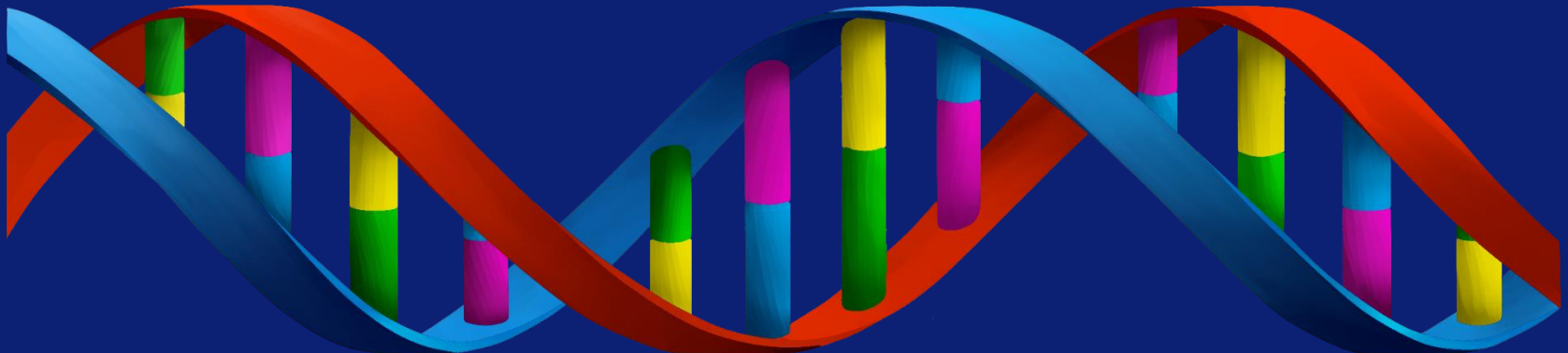
Oorzaak

Verandering in het DNA

Waardoor vorm anders dan normaal; kogelrond

Waardoor de wand sneller kapot gaat

3 op de 10.000 pasgeborenen heeft sferocytose





Klachten direct na de geboorte

Geel zien na geboorte

Afbraak rode bloedcellen: bilirubine komt vrij

Bilirubine is geel

Onrijpe lever: bilirubine stijgt:
gele ogen en huid.

Te hoog bilirubine schadelijk voor
de hersenen van een pasgeborene!

Therapie: lamp of wisseltransfusie



Chronische klachten of symptomen bij ouder worden



Vermoeidheid

Verminderde conditie

Vaak hoofdpijn

Duizeligheid

Bleek zien, soms geel oogwit

Concentratieproblemen op school



Acute klachten of symptomen

Acute bleekheid en/of moeheid met duizeligheid of flauwvallen

Heftige buikpijnaanvallen met geler wordende ogen en/of huid: *door Galstenen.*



Behandeling

1. Na geboorte: fototherapiebehandeling of deel van het bloed vervangen door donorbloed



2. Foliumzuur: bouwstof voor rode bloedcellen (groene groenten, volkoren en zuivel)



3. Bloedtransfusies



4. Operatie: Verwijdering van de milt en/ of de galblaas



Programma

13.30 - 14.00	ONTVANGST
14.00 - 14.15	<i>“Welkom in de wereld van sferocytose”</i> , Mw. A. Jongmans, kinderverpleegkundige Erasmus MC – Sophia kinderziekenhuis
14.15 - 14.45	<i>“Is DNA onderzoek belangrijk bij sferocytose?”</i> , Dr M. Bartels, kinderhematoloog UMC Utrecht i.s.m. Dr. R. van Wijk, research leider, universitair docent hematologie, UMC Utrecht
14.50 - 15.20	<i>“Ervaringen van patiënten en ouders”</i> , Interviewleider Drs. E.J. Huisman
15.20 - 15.30	<i>“Wat is en doet de Stichting Zeldzame Bloedziekten (SZB)?”</i> , Dhr. P. Peereboom, voorzitter stichting Zeldzame Bloedziekten.
15.30 - 15.55	PAUZE
16.00 - 16.30	<i>“Operaties bij de behandeling van sferocytose”</i> , Dr. C.E.J. Sloots, kinderchirurg Erasmus MC - Sophia kinderziekenhuis
16.30 - 16.35	<i>“Vaccinaties”</i> Dr Huisman, kinderhematoloog, EMC-Sophia
16.35 - 16.45	<i>“Hoe nu verder? en uitslag prijsvraag”</i> , Mw. A. Jongmans, kinderverpleegkundige, EMC – Sophia
16.45 - 17.15	BORREL met gelegenheid tot napraten en kennismaken

