KW
Vrijdag 28 februari, 2020
DE KRANT VAN
West-Vlaanderen

Voor Isabelle is de griep levensbedreigend... en onze dokters kunnen de ziekte amper herkennen



Olaf Verhaeghe

Bloedklonters en tromboses, overal in je lichaam en op hetzelfde moment. Trombotische trombocytopenische purpura, kortweg TTP, is een extreem zeldzame en levensbedreigende ziekte die jaarlijks gemiddeld bij één West-Vlaming gediagnosticeerd wordt. Een simpele griep of verkoudheid kan tot een snelle dood leiden, want de dokters op spoed herkennen de symptomen niet. Professor dr. Karen Vanhoorelbeke van de Kortrijkse universiteitscampus van de KU Leuven leidt een wereldvermaarde onderzoeksgroep naar TTP. "Je kan de dokters en ziekenhuizen niets verwijten. De test is vandaag gewoon te moeilijk."



TP-patiënte Isabelle Van De Vijver en professor dr. Karen Vanhoorelbeke willen de ultrazeldzame ziekte in de kijker zetten. © Olaf Verhaeghe

Isabelle Van De Vijver was in 2008 een gezonde, Antwerpse vrouw, 29 jaar en 28 weken zwanger van haar eerste dochtertje. Wat begon met een barstende hoofdpijn en bloeduitstortingen eindigde in een spoedkeizersnede, gevolgd door een diepe coma en maandenlange revalidatie. "Toen ik op de spoedafdeling aankwam en men urinestalen nam, zagen de dokters dat ik al in nierfalen ging. Ik had op dat moment ook een bloeddruk van 22. Wetende dat een gezonde situatie de bloeddruk rond de 12 ligt, is het een wonder dat ik dat overleefde", vertelt Isabelle, TTP-patiënte en een van de voorvechters van bewustwording rond de erg zeldzame ziekte.

In eerste instantie dachten de dokters dat Isabelle aan een vergevorderde vorm van zwangerschapsvergiftiging leed, maar dat bleek niet te kloppen. "Bij het verwijderen van de placenta zou je toestand normaal gezien moeten stabiliseren en snel verbeteren, maar dat was bij mij niet het geval. Integendeel. Doordat het al zover gevorderd was, ben ik in coma geraakt en was de linkerhelft van mijn lichaam verlamd. Ik kon niet meer deftig spreken, mijn ogen waren aangetast, ik kon niet meer met de wagen rijden, geen boeken meer lezen... Ik heb maanden moeten herstellen, alles opnieuw moeten leren."

Verschil met beroerte

Verder onderzoek bracht TTP, oftewel trombotische trombocytopenische purpura, aan het licht. Een auto-immuunziekte die tromboses in alle organen van het lichaam kan veroorzaken. Elk jaar krijgen gemiddeld 6 à 7 mensen in Vlaanderen de diagnose TTP te horen. Bij amper vijf procent van de patiënten gaat het om een erfelijke vorm, bij de overgrote meerderheid duikt de ziekte dus plots op. TTP komt bovendien vooral voor bij vrouwen en in de leeftijdscategorie tussen 20 en 40 jaar.

"Het is dus een ultrazeldzame ziekte", vertelt professor dr. Karen Vanhoorelbeke. Zij is als hoofd van de specifieke trombose-onderzoeksgroep aan de Kulak gespecialiseerd in TTP. "Eigenlijk heb je als patiënt twee aandoeningen, enerzijds vorm je die bloedklonters en anderzijds ga je ook sneller bloeden doordat je bloedplaatjes vastraken in het kluwen. Heel specifiek aan TTP is dat die kleine bloedklonters zich overal in het lichaam, in alle organen op hetzelfde moment vormen. Je bloed stroomt er dus niet langer door waardoor je organen geen zuurstof en voedingsstoffen meer krijgen en afsterven. Dat is het grote verschil met een 'gewone' trombose, een hersenberoerte of een hartinfarct."

> **"Je bloed stroomt er dus niet langer door waardoor je organen geen zuurstof en voedingsstoffen meer krijgen en afsterven" - professor Karen Vanhoorelbeke**

Professor Vanhoorelbeke neemt er een tekeningetje met bloedplaatjes, een lang lint en een schaartje met '13' op bij. "Die bloedklonters worden samengehouden door de zogenaamde von Willebrand Factor, een eiwit dat je kan vergelijken met een lang velcrolint. Dat is gevaarlijk, dat plakt enorm. Daarom hebben wij in ons lichaam een schaar, ADAMTS13, die getraind is om dat velcrolint door te knippen. Bij mensen met TTP werkt die schaar niet of wordt die afgebroken door het eigen lichaam en net dat is het grote gevaar van de aandoening."

Als de juiste diagnose niet op tijd wordt gemaakt en dus meteen met de correcte behandeling wordt gestart, is TTP levensbedreigend. "Het is een kwestie van uren, binnen de zes uur moet er adequaat gereageerd worden", pikt Isabelle in. "Om die acute fase door te komen, moet al het lichaamseigen plasma worden afgevoerd en vervangen door donorplasma, in vaktermen heet dat de *plasmaferese*. Daarnaast krijg je ook een cortisonekuur en een therapie met immuunsupressiva, die je eigen immuunsysteem onderdrukken."

"Zo'n aanvallen voorkomen, is zo goed als onmogelijk", aldus de professor nog. "TTP is voor artsen heel moeilijk te diagnosticeren omdat het vaak voorkomende symptomen heeft, zoals bijvoorbeeld zwangerschapsvergiftiging. Wat kan - of moet - je als dokter dan doen? De activiteit van die schaar meten, maar dat kan op dit moment maar in drie ziekenhuizen in Vlaanderen: in Gent, Antwerpen en Leuven."

TTP Community

De kans is dus reëel dat je als TTP-patiënt in een West-Vlaams ziekenhuis niet snel genoeg geholpen kan worden, wat verstrekkende gevolgen kan hebben. "Nog tot 20 procent van de patiënten sterft aan TTP, voornamelijk door tijdsverlies. Maar, en dit is heel belangrijk om te benadrukken, je kan dat die dokters of ziekenhuizen absoluut niet verwijten. Het is een ultrazeldzame ziekte. Zij kunnen ook niet alles weten en altijd aan alle mogelijke aandoeningen denken", zegt professor Vanhoorelbeke. "Daarom dat die TTP Community, die wij samen met patiënten in 2018 hebben opgestart, bewustwording en zichtbaarheid als voornaamste doel heeft. Zowel voor patiënten, familie, vrienden en kennissen als ook voor artsen. Hoe meer ze er over horen, hoe sneller ze het herkennen en de juiste diagnose kunnen stellen."



Isabelle Van De Vijver heeft TTP, professor dr. Karen Vanhoorelbeke geldt als een internationale referentie in het onderzoek naar de ultrazeldzame ziekte. © Olaf Verhaeghe

Op 29 februari, een zeldzame dag, organiseert de TTP Community samen met Kulak, AZ Groeninge, het Rode Kruis en de stad Kortrijk de allereerste Walk for TTP. "Met dat soort activiteiten hopen we ook het TTP-fonds te kunnen spijzen om acties te doen voor patiënten en verder wetenschappelijk onderzoek te financieren", duidt de professor. "De Community is ook belangrijk om patiënten met elkaar in contact te brengen", vertelt Isabelle. "Elk verhaal is uniek, maar er is natuurlijk de algemene deler: de invloed op uw leven en de onzekerheid. Dat is nog het zwaarste om mee om te gaan. Elke maand ga je op controle, hopend dat het beter gaat, of toch alleszins niet slechter dan voorheen."

Nood aan testen

Een van de belangrijkste doelstellingen van de onderzoeksgroep aan de Kulak, uitgegroeid tot een absolute TTP-referentie op wereldvlak, is het ontwikkelen van een betaalbare, eenvoudige test. "In principe zou elk ziekenhuis zo'n test moeten kunnen uitvoeren. We proberen die nu te ontwikkelen, iets vergelijkbaars met een zwangerschapstest. We zijn nu twee jaar ver in die ontwikkeling, over twee jaar zou zo'n apparaat in ziekenhuizen getest moeten kunnen worden. We hopen die test toch binnen vijf, zes jaar op de markt te brengen. Er bestaat op dit moment in België nog geen uniform protocol voor artsen die verduidelijkt hoe ze moeten omgaan met dergelijke patiënten. Die checklist willen we nu ook opstellen met een specialist uit Leuven en twee artsen uit Wallonië."

Ondertussen hangt de ziekte al jaren als het zwaard van Damocles boven het hoofd van Isabelle en andere TTP-patiënten. In 2017 werd de Antwerpse een tweede keer getroffen door een zware aanval, waarschijnlijk uitgelokt door een abces aan een tand. "Gelukkig heb ik toen zelf meteen de link gelegd en kwam ik in hetzelfde ziekenhuis terecht waar ze mijn voorgeschiedenis goed kenden. Die ziekte heeft uiteraard heel mijn leven ondersteboven gehaald. Ik heb altijd gemerkt dat ik nooit helemaal dezelfde ben geworden. Zeker na die tweede episode merk ik dat het herstel nog moeilijker loopt. Ik merk wel dat mijn energiepeil niet meer is wat het vroeger was. Mijn vast werk heb ik jammer genoeg ook moeten stopzetten. Je moet je levensstijl aanpassen, door dat gebrek aan energie en door de financiële impact. En ook sociaal gezien hé. Je ziet niet aan mij dat ik ziek ben. Het is heel moeilijk om uit te leggen aan andere mensen wat ik heb. Mijn dichte kring toont heel wat begrip, maar in het beroepsleven en of bij vrienden ligt dat een stuk lastiger."

Plasmadonatie

"Je kan jaren met TTP leven, zonder dat je er ook maar iets van last van hebt", vult professor Vanhoorelbeke aan. "De ziekte sluimert als het ware op de achtergrond, tot er iets is dat een opstoot triggert. Een zwangerschap, een infectie, een operatie bijvoorbeeld ook. Dat is ook een constante stress waar je als patiënt mee moet kunnen omgaan. Wij weten als onderzoekers op dit moment niet wat, op moleculair niveau, juist de oorzaak is. Je kan dus niet voorspellen wanneer je zal hervallen." "Infecties, een banale griep zelfs... Dat zijn dingen des levens die iedereen meemaakt, maar voor mij gaat dat letterlijk over leven en dood", pikt Isabelle in. "In de winter loop ik daarom met een mondmasker rond, ik ontsmet mijn handen de hele dag door, zieke en hoestende mensen proberen ik te mijden... Alles om te zorgen dat ik niet besmet raak."

Belangrijk bij de behandeling van TTP is de noodzaak aan donorplasma. Om één keer een plasmaferesebehandeling uit te voeren hebben de artsen nood aan vier liter plasma. "Een gezond iemand kan per donatie maximaal 600 milliliter plasma afstaan. Dat betekent dat je minstens zeven mensen nodig hebt om één dag de behandeling te kunnen opstarten. En dan moet je weten dat ik die behandeling twee maanden aan een stuk, elke dag heb moeten krijgen", vertelt Isabelle. "Daarom ook onze oproep aan iedereen die het kan: doneer plasma. Je redt er levens mee!"