

ADEMPAUZE



NCFS MAGAZINE

JAARGANG 4 • NR. 1 VAN 3 • MAART 2023

Tobias de Vries

Wennen aan een nieuw
toekomstperspectief





voorwoord

2023 was een paar weken oud en we noteerden al de eerste hoogtepunten. Jacquélien promoveerde op 10 januari bij de Universiteit Utrecht op 'Patiëntenparticipatie bij de NCFS' en de week erop was er bij Omroep MAX in twee verschillende programma's aandacht voor taaislijmziekte. Charita Zevenhoven was in MAX Meldpunt te zien over belangrijke medicijnen die ze niet vergoed krijgt (zie ook het interview met Charita in de Adempauze van december 2022) en prof. dr. Harry Heijerman en Tobias de Vries zaten aan tafel bij Tijd voor MAX.

Harry en Tobias vertelden over de werking van het medicijn elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor (Kaftrio) waarover Tobias als allereerste Nederlander de beschikking kreeg. Voor deze Adempauze interviewde ik hem over zijn tv-optreden en Tobias vertelde uitgebreid waarom hij beginnen met het nieuwe medicijn als heel zwaar ervaarde. Het voelde voor hem alsof hij de wereld werd ingegooit.

Elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor (Kaftrio) wordt intussen vergoed voor veel mensen met CF. Iets meer dan een jaar geleden kon de eerste groep starten en later in het jaar volgden mensen vanaf 12 jaar en kinderen van 6 - 11 jaar met een F508del-mutatie + een willekeurige andere mutatie. Maar mensen met bijvoorbeeld zeldzame mutaties of een getransplanteerd orgaan, die hebben nog niets. Renate beschrijft op pagina 6 welk onderzoek voor hen loopt. Daarnaast René Schuurman, die zich inzette voor dat onderzoek door een enorme bijdrage te leveren aan de geweldige opbrengst van Skate4AIR. Op naar nog meer moois dit jaar! •

Alex Devilee | hoofdredacteur Adempauze
a.devilee@ncfs.nl



Westfalen medical

Westfalen Medical zorgt voor lucht in uw leven.

Het klinkt heel simpel en eigenlijk is het dat ook. Wij leveren uw vernevel- of zuurstoftherapie. Maar dan wel verpakt in een flinke portie persoonlijke aandacht. In combinatie met de beste apparatuur voor uw persoonlijke situatie zorgen wij op die manier voor meer lucht in uw leven; meer vrijheid om te blijven bewegen. Een verademing.

Westfalen Medical BV - Tel 0570-858450 - www.westfalenmedical.com - info@westfalenmedical.nl

kijkje in de NCFS-keuken

De NCFS is een doctor rijker

“Ik moet nog een beetje landen en mijn draai vinden.” Aldus onze directeur Jacquélien Noordhoek over haar promotie, nu twee maanden geleden. Haar uitspraak is begrijpelijk want promoveren is een traject van jaren. Hoe het precies in zijn werk gaat? En hoe Jacquélien het beleefde? Je leest het in dit artikel.

Tekst Mirjam den Ouden **Fotografie** CheeseWorks

Jacquéliens liefde voor wetenschap is lang geleden ontstaan: “Metten is weten. Het is belangrijk om met harde cijfers de werkelijkheid weer te geven.” En, misschien nog belangrijker: “Het helpt mensen.”

De NCFS houdt zich sinds 2009 bezig met wetenschappelijk onderzoek. In deze periode ontstaat ook het plan om 'Patiëntenparticipatie bij de NCFS' wetenschappelijk te onderbouwen.

Jacquélien begint met het zoeken naar (co-)promotoren. “dr. Vincent Gulmans, prof. dr. Harry Heijerman en prof. dr. Kors van der Ent wilden mij begeleiden.” Als promovenda moet je onderzoek doen en artikelen over je onderzoek publiceren in wetenschappelijke tijdschriften. Geen gemakkelijke opgave.

Jacquélien is onder andere bij (ouders van) mensen met CF nagegaan welke factoren zij op het gebied van kwaliteit van zorg belangrijk vinden. Daarnaast zijn er, middels diepte-interviews, kwalitatieve gegevens verzameld over de ethiek rondom het afstaan van weefsel. De artikelen die ze hierover (samen met co-auteurs) schreef, werden gereviewd door buitenlandse experts: “Ik kreeg soms bergen aan vragen, moest teksten corrigeren en opnieuw – voor feedback – naar de promotoren sturen.”

FRIET EN SATÉ ALS OPSTEKER

Het nut van onderzoek doen is Jacquélien nooit ontgaan, maar het promotietraject verliep niet altijd zonder horten en stoten: “Soms had ik zo'n vol hoofd en zat ik er doorheen.” Het enthousiasme van Kors en Harry en de bemoediging van Vincent hielden haar op de been. “Vincent zei dan ‘Nog even volhouden’.” En de gesprekken in restaurant The Basket, met friet plus saté, waren een opsteker. “Zonder Vincent en Kors had ik het niet gered.”

Uiteindelijk publiceerde Jacquélien vier artikelen in wetenschappelijke tijdschriften als eerste auteur en was ze co-auteur van nog eens vier artikelen. “Elke publicatie was een upper.”



Maar het houdt niet op bij publiceren, ook het voorbereiden van de verdediging is veel werk. Van kledingpasbeurten, ook voor haar zoons als paranimfen, tot eindeloos antwoorden oefenen. En niet te vergeten het inprenten van de do's en dont's wat betreft de commissie. “De ene opponent moet je met ‘hooggeleerd’ aanspreken en de andere met ‘zeergeleerd’.”

Jacquéliens entree in de senaatszaal voelde als thuiskomen: “Ik zag allemaal familieleden, vrienden, collega's, artsen en farmaceuten.” Logischerwijs was ze gespannen, maar de gedachte ‘Ik kan jullie hebben’, bij de start, overheerste. De eerste opponent was relatief lang aan het woord “Dat ging mooi van mijn tijd af.” Na 45 minuten hyperfocus realiseerde Jacquélien zich niet exact wat er gevraagd en gezegd was, maar nadien: “Ik ben blij met mijn verdediging.”

TROTS

Met deze promotie toont Jacquélien aan dat de wijze waarop de NCFS onderzoek prioriteert zeer succesvol is. “Mensen met CF bepalen onze onderzoeksagenda en dat is uniek. Bij verreweg de meeste aandoeningen doen artsen of onderzoekers dat.” En dankzij haar onderzoek staat vast dat de CF-zorg aantoonbaar verbetert door onze manier van werken. Iets om trots op te zijn, al vindt Jacquélien het makkelijker om trots te zijn op haar team dan op zichzelf.

De titel doctor is binnen maar Jacquéliens werk is nog lang niet ten einde. “Vanuit de mensen zelf denken en dan de zorg zo inrichten i.p.v. vanuit de dokter, dat is onderdeel van mijn DNA geworden.” •

colofon

ADEMPAUZE is het magazine (3x per jaar) van de Nederlandse Cystic Fibrosis Stichting | Jaargang 4 | Nummer 1 | ISSN 1877-7635

Contact

Nederlandse Cystic Fibrosis Stichting
Dr. A. Schweitzerweg 3a | 3744 MG Baarn
T 035 647 92 57
E info@ncfs.nl | www.ncfs.nl
IBAN NL41 ABNA 0472 4598 56

Redactie

Alex Devilee – hoofdredacteur
Renate Kos – redacteur
Mirjam den Ouden – redacteur
Trudy van de Veen – redacteur

Fotografie

Lieke Vermeulen
Abonnees
Eventuele adreswijziging graag doorgeven via info@ncfs.nl of via 035 647 92 57
Vormgeving & druk
Practicum Print Management



interview

Tobias de Vries

Samen met prof. dr. Harry Heijerman zit Tobias de Vries op 19 januari aan tafel bij Tijd voor MAX op NPO 1. Glunderend vertelt Tobias (22) als allereerste Nederlandse gebruiker van het medicijn elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor (Kaftrio) hoe zijn leven is veranderd sinds hij beschikt over het middel. In dit interview blikken we met de altijd vrolijke Tobias terug op zijn tv-debuut en zoomen we in op de ommekeer, die niet zonder slag of stoot verliep. “Ik stond op het punt te uit elkaar te klappen.”

Tekst Alex Devilee **Fotografie** Lieke Vermeulen

STRALEN

Wie de uitzending met Harry en Tobias kijkt (scan de QR-code om het fragment te bekijken, vanaf 16.02), ziet aan Tobias dat hij een ontspannen indruk maakt. Zijn nuchtere karakter helpt hem daarbij. “Ik sta niet echt stil bij dingen, behalve als ik er zelf naartoe werk zoals mijn laatste vwo-examen. Zenuwen heb ik daarom niet zo vaak, ook niet voor zo’n uitzending. Waar moest ik bang voor zijn? Ik ging zitten, mijn verhaal doen en genieten.”

“Er was zoveel
om over
na te denken”



Tobias en Harry krijgen ruim de tijd om te vertellen hoe het medicijn werkt en wat de impact ervan is op het leven van Tobias. De Brabander lacht veel en geniet zichtbaar van het moment. “Het ging allemaal vanzelf en de sfeer was erg fijn”, blijkt hij terug. “De andere gasten waren oprecht geïnteresseerd in mij. Ze vroegen vooraf ook of ik het spannend vond. Dat was in de kleedkamer, waar de redactie de uitzending met me doornam. Welke vragen ik zou krijgen en wat ik daarop zou antwoorden. Vervolgens naar de visagiste en daarna begon

de uitzending. Het was een hele leuke ervaring. Ik heb alleen twintig minuten moeten zoeken naar een parkeerplek, haha!”

Uit zijn nabije omgeving krijgt Tobias na afloop veel positieve reacties, van zowel zijn vrienden en familie als van de andere gasten uit de studio. “Mensen zeiden ‘goed gesproken’, ‘super goed gedaan’ en ‘je straalde helemaal’.” Van Harry kreeg hij een knuffel, want ook de longarts was enorm trots. “Het was een afscheidsknuffel, want het was denk ik het einde van onze professionele relatie. De volgende keer dat ik een afspraak in het ziekenhuis heb, is hij met pensioen”, legt Tobias uit. “Deze uitzending was een *high note* om mee te eindigen. We hebben elkaar alle goeds gewenst voor de toekomst.”

KLAPLONGEN

In Tijd voor MAX vragen de presentatoren vooral hoe het nu met Tobias gaat. De tijd voordat hij elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor (Kaftrio) slikt, omschrijven ze alsof hij destijds op een heel dun koord balanceert. Zelf ziet Tobias dat anders. “Het was een beetje overdreven wat ze zeiden. Ik kon vooral geen kant op toen ik het medicijn nog niet had. Ik heb denk ik twaalf klaplongen gehad, ik had eigenlijk een permanente longontsteking. Dus ik lag vooral in bed, thuis of in het ziekenhuis. Iets opbouwen qua sporten of school lukte daarom nauwelijks.”

Typisch Tobias: hij blijft er rustig onder dat de ziekte hem zo belemmert. Hij houdt de moed erin en richt zich op wat wel kan. “Het gebeurde wel eens dat ik boos of verdrietig was, maar dat duurde niet lang. Het had toch geen zin. Ik maakte er gewoon wat van. Ik keek naar de dingen die me blij en gelukkig maakten, leefde van dag tot dag. Als het kon ging ik sporten of deed ik iets aan school. Kon ik echt weinig doen, dan ging ik gamen. Dat heb ik mijn hele leven gedaan en doe ik nu nog iets te veel. Dat is blijven hangen.”

In de periode dat de gezondheid van Tobias niet stabiel is, leert hij een belangrijke les. “Als je iets wil bereiken, moet je er zelf voor werken. Anders kom je er niet.” Zijn mentaliteit werpt vruchten af, want Tobias haalt ondanks de vele ziekenhuisbezoeken zijn havodiploma. Hij begint daarna zelfs met de studie Technische bedrijfskunde & Werktuigbouwkunde in Utrecht. “Het beviel me niet helemaal en toen ik in september 2019 het nieuwe medicijn kreeg, ben ik gestopt. Dat bracht zoveel veranderingen met zich mee dat ik studeren niet meer kon behappen. Ik had rust nodig om alles een plek te geven.”

DE WERELD IN GEGOOID

Wennen aan de nieuwe situatie ervaart Tobias als zeer heftig. “Beginnen met het medicijn was het zwaarste wat ik heb meegemaakt. Eerst fysiek: ik hoestte slijm op dat niet meer terug kwam, mijn lichaam werd rustiger en ‘herstelde’. Daarna werd het mentaal zwaar. Ik realiseerde me dat mijn perspectief was veranderd. Ik had energie, dus wilde ik beslissingen nemen en niet stilzitten. Maar er was zoveel om over na te denken dat ik op het punt stond uit elkaar te klappen. Ik was de wereld in gegooid, ging in één jaar door mijn puberteit heen waar ik vroeger geen moment in heb gezeten... Gelukkig kan ik nu zeggen dat het goed is gekomen.”



Dat Tobias zijn leven op de rails heeft, is een understatement. Op het VAVO rondt hij het vwo af zodat hij kan gaan studeren aan de TU Eindhoven, hij gaat drie tot vijf keer per week naar de sportschool en woont op zichzelf in de Lichtstad. Tobias geniet er met volle teugen van. “Een eigen huis was mentaal een grote stap, maar het bevalt goed. Niemand vraagt of ik nog eventjes iets wil doen, ik kan precies doen wat ik zelf wil. Met mijn katten Enzo spelen wanneer ik dat wil, voor mezelf zorgen zoals ik dat wil, zo laat opblijven als ik wil en gamen zoveel ik wil. Het is heerlijk.”

Vanuit zijn huisje kijkt Tobias voorzichtig verder. “Ik laat alles op me af komen, ik wil niet te ver vooruit plannen. Maar ik heb ook doelen die ik wil bereiken: hopelijk kan ik na mijn bachelor aan een master beginnen en promoveren zou mooi zijn. Die kans heb ik door het nieuwe medicijn gekregen en daar wil ik het maximale uit halen. Dat probeer ik altijd en ik ben trots op wat ik daarmee heb bereikt.” ●



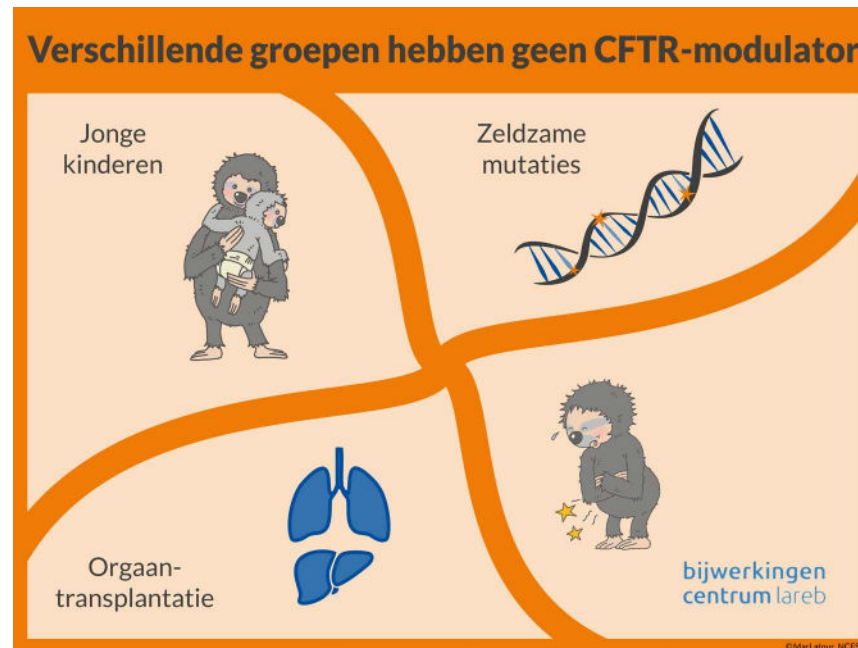
Onderzoek voor iedereen zonder CFTR-modulator

De komst van elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor (Kaftrio) was voor veel mensen goed nieuws, maar niet iedereen die CF heeft is hiermee geholpen. Er zijn verschillende studies bij mensen met CF in uitvoering om ook een behandeling te kunnen bieden aan mensen die momenteel geen CFTR-modulator hebben. De huidige stand van zaken lichten we hieronder toe voor vier groepen.

Tekst Renate Kos

Veel jonge kinderen kunnen geen CFTR-modulator gebruiken. Elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor (Kaftrio) wordt bijvoorbeeld vanaf de leeftijd van 6 jaar vergoed. Studies met dervoudige CFTR-modulatoren bij kinderen vanaf 1 jaar oud die één F508del-mutatie hebben, worden nu gedaan. Die resultaten worden later gebruikt voor onderhandelingen met de overheid om op jongere leeftijd te mogen starten.

Mensen met zeldzame mutaties kunnen ook nog geen CFTR-modulator gebruiken. Voor mensen zonder F508del-mutatie, maar met een mutatie waarbij uit laboratoriumtesten het erop lijkt dat elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor (Kaftrio) effect heeft, zijn verschillende studies bezig waarbij het effect bij mensen wordt getest. In de Verenigde Staten (VS) heeft dit geleid tot vergoeding. We hopen dat dit in Europa uiteindelijk ook zal gebeuren. Op basis van mini-orgaantjes proberen onderzoekers in Nederland voor nog meer mutaties te meten of een CFTR-modulator effect kan hebben. De NCFS is in gesprek met het Zorginstituut Nederland om te onderzoeken of, op basis van goed resultaat in mini-orgaantjes, mensen met een proefbehandeling kunnen starten. En dat de behandeling vergoed wordt als deze effectief is. Voor de mutaties die niet reageren op een CFTR-modulator staat het onderzoek iets meer in de kinderschoenen, maar het staat niet stil. Zo wordt onderzoek gedaan naar mRNA therapie en gentherapie, waarbij niet het CFTR-eiwit deels wordt hersteld, maar juist een gezond CFTR-eiwit wordt geproduceerd. Meer hierover lees je door de QR-code te scannen.



Na orgaantransplantatie de CFTR-modulatoren combineren met de anti-afstotingsmedicatie kan gevaarlijk zijn. Uit diverse onderzoeken komt echter steeds meer bewijs dat dit geen probleem hoeft te zijn bij mensen met een nier- of levertransplantatie. En voor mensen met een longtransplantatie lijken de eerste resultaten uit de VS positief. In Nederland is nu de KOALA-studie bezig waarbij het effect van CFTR-modulatoren wordt onderzocht bij mensen met CF die een longtransplantatie hebben ondergaan. Voor meer informatie over lopende studies: scan de QR-code.



Bijwerkingen kunnen er ook voor zorgen dat mensen geen CFTR-modulatoren kunnen gebruiken, ondanks dat ze vergoed worden. Dit jaar zullen we in Adempauze hier uitgebreid aandacht aan besteden. Heb je bijwerkingen, meld ze dan op [Lareb.nl](https://www.lareb.nl) en bij je arts. •

Dat zoveel mensen zich inzetten om geld in te zamelen voor onderzoek naar CF, is heel mooi om te zien. Op deze pagina lichten we er een uit.

Pay it forward

Tekst Trudy van de Veen

Het Skate4AIR-avontuur voor René Schuurman begon in 2012. Hij schaatste op de Weissensee en ging de 200 kilometer waarschijnlijk net niet halen. René: “Skate4AIR-deelnemster Karin Terhürne nam me de laatste twee ronden op sleeptouw en ik schaatste mijn eerste 200 kilometer! Ik beloofde toen dat ik in 2013 mee zou doen aan Skate4AIR. ‘Pay it forward’: als jij hulp krijgt, help op jouw beurt dan een ander. Zeven deelnames en een prachtig bedrag aan sponsorgeld later ben ik nog steeds fanatiek. Ik ben in mijn element als ik schaatsen kan combineren met sponsorgeld werven.”

Het vergt wel enige creativiteit om elk jaar weer een mooi bedrag in te zamelen. René vertelt: “In coronatijd groeiden mensen in mijn beleving uit elkaar. Met de insteek ‘geef elkaar eens een knuffel’ heb ik in twee jaar tijd 1.300 luiaardknuffels



verkocht. Een echte knuffel kon niet, maar dit wel. Het gaat om sponsoring en bekendheid. Zo hoop ik dat de slogan van Skate4AIR ‘schaatsen tot het niet meer nodig is’ een slogan wordt uit oude tijden.”

Dit jaar ging Skate4AIR vanwege hevige sneeuwval niet door. “De Weissensee is en blijft natuur”, zegt René. “Je bent afhankelijk van de omstandigheden. Natuurlijk baalden we er wel flink van.” Maar de knop ging om en het werden alsnog mooie en bijzondere dagen in Oostenrijk.

De wens van René? “Uiteraard hoop ik dat Skate4AIR wegens succes opgeheven kan worden. Maar zolang het nodig is, draag ik mijn steentje bij.” •

essential Organics®
Vitamines op maat!

Mijn start van de dag

ADEK
Multivitamines

ADEK. Eén zorg minder.

Tot Sloth

Taaismijziekte (cystic fibrosis, CF) is een erfelijke en ongeneeslijke ziekte met meer dan 100 verschillende mutaties. In Nederland leven 1.650 mensen met deze ziekte, de helft wordt niet ouder dan vijftig jaar. Vanwege al die mutaties beschikt nog niet iedereen over een goed werkend medicijn. Bovendien is er nog geen enkel medicijn dat genezing van CF mogelijk maakt. Daarom is het van groot belang dat er onderzoek gedaan kan worden naar het juiste medicijn voor iedereen. Samen met honderden vrijwilligers zet de NCFS zich hiervoor in. Help jij mee? Je kunt deelnemen aan grote acties, geld doneren of luiaards verkopen. Daarover vertelt Daphne in het verhaaltje hieronder. Zie ook <https://ncfs.nl/help-mee/>.

Bobbie en Charlie in de Jungle speeltuin

Daphne, werkzaam bij Pelle's Bier- en eetcafé in Deurningen, vertelt: "Bij de dochter van de eigenaren, Roy en Wendy, zit een jongen in de klas die taaismijziekte heeft. Daarom wilden we iets doen voor mensen met deze ziekte. De luiaards passen helemaal in onze Jungle speeltuin in het restaurant. Kinderen kunnen stickers sparen in een boekje en als deze vol is, krijgen ze een luiaard. Daarnaast hebben we een chocolaterie en een ijssalon waar we luiaards verkopen. Ook maken we mooie combinatiecadeautjes van chocola en een luiaard, bijvoorbeeld om te geven bij een geboorte. We krijgen altijd veel enthousiaste reacties, zowel van ouders als kinderen, echt heel leuk!" **Ook luiaards verkopen?** Kijk op <https://ncfs.nl/help-mee/verkoop-luiaards/> •

