

Gastro-intestinale aspecten van hEDS/HSD

EDS Vlaanderen februari 2024



Emile PF Janssen, revalidatiearts

website: www.janssen-rehabilitation.nl
E-mail adres: infojrmc@janssen-rehabilitation.nl

Sieraden tegen de pijn

Als opgefokte eksters kijken haar vriendinnen naar haar handen. Het liefst graaien ze die zilveren ringen meteen van haar vingers. Maar als patiënt weet zij wel beter. Dit zijn namelijk geen gewone ringen. Het zijn sieraden van atelier We Design uit Arnhem. En die draag je vanwege enorme pijn. Over sieraden die mooi mogen zijn en tegelijk pijn moeten wegnemen.

DOOR JUDITH HOUBEN

An een grote werkbank knipt een vrouw met een tangetje een zilveren draadje doormidden. De collega naast haar buigt intussen een ander stukje zilver in model. Bij We Design in Arnhem werken zes mensen dagelijks aan tientallen zilveren 'juwelen'.

Het lijkt op het eerste oog gewoon een atelier van een edelsmid. Maar het grote verschil is dat hier enkel en alleen juwelen gemaakt worden die pijn bestrijden. Voor het ontwerp van mooie verlofingsringen, oorbellen met groeibriljantjes of de restauratie van een gouden hanger-tje is geen tijd. Alle aandacht gaat uit naar reumatische artrosepatiënten, mensen die hypermobiel zijn, klanten die lijden aan het Ehlers-Danlos Syndroom (EDS) en mensen met (andere) chronische (spier- of gewrichts) aandoeningen. Zij vinden dankzij de functionele sieraden van Wouter Engelshoven weer ontspanning. Voor wie niet meer kan schrijven, maakt Engelshoven een speciale ring met een halpenhouder en ook tuinieren of het opendraaien van een pot apelpoes lukt sommige patiënten weer door de hulp van de zilveren ringen en andere orthoses uit Arnhem. Engelshoven is de directeur en oprichter van We Design.

Het begon achttien jaar geleden: Engelshoven was aan het werk in zijn atelier toen een revalidatiearts binnenstapte. Hij had twee aan elkaar gelaste ringen bij zich die een Amerikaanse fysiotherapeute had ontworpen voor een patiënt. De ringen dienden als een soort van spalkje voor een pijnlijke vinger. „Maar die ringen waren te smal waardoor ze in de huid van de patiënt sneelden. Hij vroeg of ik ze wat breder kon maken en dat heb ik gedaan." Vanaf dit moment was Engelshoven verkocht.

8-vormig

De gedachte dat iemand door zijn sieraden minder of geen pijn meer zou hebben, liet hem niet meer los. Hetzelfde gold voor het inspirerende model van die twee ringen. Want uitgerokend in deze periode verwerkte hij regelmatig het stevigheidsymbool van de liggende acht in zijn ontwerpen. Nu, vele honderden patiënten later weet Engelshoven dat zijn 8-vormige ringen werken. In met name Nederland en Scandinavië, maar langzaam maar zeker ook in België en



langs de diagnose EDS gesteld. Ze kan de laatste tijd steeds minder met haar handen. Tuinieren gaat bijvoorbeeld niet meer. Als ze dat toch weer even probeert, heeft ze maanden later nog pijn. Daarom heeft haar revalidatiearts Emile Janssen nu Silver Splints voorgeschreven. Twee maanden geleden heeft hij haar doorverwezen naar Ortho-Technics in Heerlen. Directeur en orthopedisch instrumentenmaker Frank Theunissen van dit bedrijf heeft de ringen bij haar aanmaken.

arts 25 jaar geleden ben ik al bekend met het gebruik van zilveren ringen als spalkjes voor de gewrichten in handen." Regelmatig schrijft Janssen de Silver Splints van We Design voor. „Natuurlijk kan ik ook huidkleurige kunststof spalkjes voor de hand en pols voorschrijven. Maar die zijn veel kwetsbaarder en slijten sneller. Het voordeel is dat ze wel goedkoper zijn. Maar doordat ze minder lang meegaan dan de zilveren ringen zijn ze op de lange termijn toch duurder."

te tak van sport, waardoor hij met andere ogen naar patiënten en hun klachten kijkt. Hij heeft de sieradenkant eraan toegevoegd. Wij artsen denken alleen maar: wat moet een brace of spalkje doen? Maar veel artsen denken niet na over het uiterlijk van hulpmiddelen. Tervijl dat natuurlijk wel iets waar de patiënt zich druk over maakt. Om ervoor te zorgen dat de patiënt deze functionele noodzakelijkheid ook daadwerkelijk gaat gebruiken, is het essentieel om van die ringen iets moois te maken."

ook vaker met orthopedische schoenen die ik voorschrijf. Er zijn eigenlijk drie factoren die bepalen of mensen speciale schoenen of spalkjes gaan dragen: het uiterlijk, het uiterlijk en het uiterlijk. Dat zie je op meer vlakken. Patiënten vinden de bejegening van een arts ook veel belangrijker dan een eventuele foaf die hij maakt. Als artsen fouten maken en dit ruiterlijk toeven en een goed contact met de patiënt hebben, is dat veel belangrijker. Dus als je mij vraagt waarom ik gek ben op deze Silver Splint is het antwoord relden elkaar ontmoeten. Artsen en een edelsmid. Op zo'n moment gebeuren er geniale dingen. Gewel dig!"

Na haar consult bij dokter Janssen bezoekt Sarah even een vriendin „Oooh, wat mooi! Je bent net Rihanna." Met grote ogen bewondert haar vriendin Sarahs handen. Zoveel blingbling, wie wil dat nou niet?

Dubbel gevoel

Maar voor Sarah is het helaas geen kwestie van willen. Toen Janssen haar vertelde dat ze EDS heeft en

De Ehlers Danlos syndromen

- Kenmerkend: **gegeneraliseerde hypermobile, (sub) luxerende gewrichten, hyperelastische kwetsbare, slecht genezende huid en fragiliteit van andere weefsels.**
- **Chronische pijn en chronische vermoeidheid.**
- **Co-morbiteiten**

De co-morbiditeiten bij EDS/HSD 1

Stoornissen in het autonome (onwillekeurige) zenuwstelsel:

- cardio-vasculaire verschijnselen met stoornissen in de hartslag- en bloeddrukregulatie, orthostatische intolerantie, POTS, (neiging tot) flauwvallen.
- verschijnselen van stoornissen in de temperatuurregulatie, incl. doorbloedingsstoornissen zoals Raynaud syndroom, acrocyanosis, CRPS en stoornissen in de zweetproductie.
- verschijnselen van stoornissen in de ademhaling/ benauwdheidsklachten.
- verschijnselen van stoornissen in de functie van blaas en urinewegen.
- Verschijnselen van stoornissen in de oogfunctie, zoals traanvochtproductie, pupilwijdte en scherp stellen van de ooglenzen. Myopie en strabismus
- verschijnselen van stoornissen in de slokdarm-, maag- en darmfunctie

De co-morbiditeiten bij EDS/HSD 2

Hematologische problematiek:

Hematologische manifestaties zoals gemakkelijke blauwe plekken en bloedingsneiging komen vaak voor bij alle EDS-types, inclusief hEDS. Het uit zich in een verlengde bloedingstijd, kwetsbaarheid van de mondslijmvliezen met mucosale bloeduitstortingen en menometrorragie (langdurige menstruatiebloedingen die onregelmatig optreden).

Aangezien stollingstests normaal zijn, wordt aangenomen dat de onderliggende oorzaak mechanisch beschadigd collageen is dat te zwak is om de haarvaten voldoende bescherming te bieden.

Het is belangrijk op te merken dat kleine en grote arteriële dissecties niet zijn gemeld bij hEDS.

De co-morbiditeiten bij EDS/HSD 3

Gynaecologische en verloskundige problematiek:

Gynaecologische manifestaties.

Dysmenorroe en menorrhagie komen vaak voor. Dyspareunie werd gevonden bij 30%-57% van de hEDS vrouwen.

Prolaps van de bekkenorganen komt vaak voor, inclusief uterusprolaps die werd gevonden bij bijna 40% van de vrouwen met hEDS.

Verloskundige problematiek.

De bevalling verlopen snel (korter dan 4 uur), het voortijdig breken van de vliezen Bekkenpijn als gevolg van bekkeninstabiliteit. Spataderen in de benen en de vulva komen vaker voor bij zwangere vrouwen met hEDS.

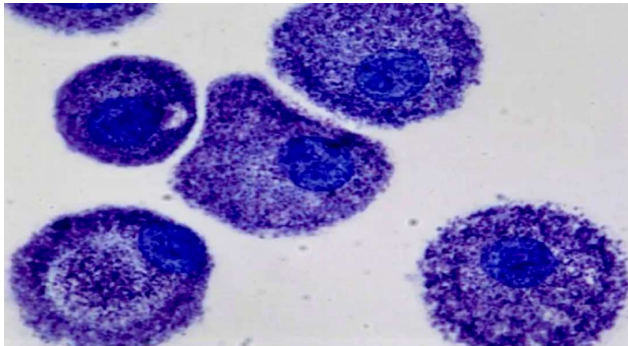
Opspelen cardiovasculaire dysautonomie.

Vrouwen met hEDS hebben meer kans op postpartum bloedingen (19% versus 7%) en gecompliceerde perineum wonden (8% versus geen).

Premature bevalling bleek meer gerelateerd aan hEDS van het kind (40%), en kwam minder vaak voor als de moeder hEDS had.

De co-morbiditeiten bij EDS/HSD 4

Mast Cell Activation Syndrome (MCAS):



What is a MAST CELL?

Mast cells are a part of the immune system.

- Mast cells are well-known for releasing histamine during allergic reactions, such as in pollen or insect sting allergies.
- They're found in most tissues throughout the body, especially those that interact with the outside environment including the lungs gastrointestinal tract and skin.
- They play an important role in anaphylaxis!
- Mast cells play a role in inflammation, help defend against pathogens and are involved in wound healing and tissue repair
- They can detect and respond to foreign substances.
- When a mast cell is activated by a trigger, these granules release many mediators (chemicals that mediate reactions leading to symptoms) Histamine is one of the most common example of the many mediators that can be released during degranulation.

MAST CELL DISEASE
Happens when these cells aren't behaving normally.

TickedOffMastCells.Org

MCAS Symptoms

Vary according to organ (or organs) affected:

- Heart** - rapid pulse (tachycardia), low blood pressure (hypotension) and passing out (syncope)
- Skin** - itching (pruritus), hives (urticaria), swelling (angioedema) and skin turning red (flushing)
- Lung** - wheezing, shortness of breath, harsh noise when breathing (stridor) - all occur with airway/throat swelling
- Gastrointestinal tract** - diarrhea, nausea with vomiting, crampy abdominal pain, reflux
- Nose** - congestion, itching
- Neurological** - headache, anxiety, depression

We also need to consider fatigue (often mistaken with chronic fatigue syndrome)

Fairly common to have Anaphylaxis

De co-morbiditeiten bij EDS/HSD 5

Neurologische problematiek:

Dunne vezel neuropathie

Tarlov cysten

Gedeeltelijk of volledig falen van lokale anesthesie is beschreven tijdens biopsieën en tandheelkundige of verloskundige procedures.

Verminderde proprioceptie is aangetroffen bij volwassen hEDS patiënten en pediatrische patiënten. Hieraan gerelateerde posturale instabiliteit en evenwichts- en loopstoornissen, resulterend in een verhoogde valfrequentie, werden gevonden bij hEDS patiënten in vergelijking met gematchte gezonde controles. Vermoed wordt dat een verminderde proprioceptie de spierkracht beïnvloedt.

Chiari malformatie type 1 werd gevonden bij 4,7% van de hEDS patiënten en kan geassocieerd zijn met cranio-cervicale instabiliteit en hoog cervicale instabiliteit leidend tot complexe neurologische problemen.

Het tethered cord syndroom.

Migraine en andere typen van hoofdpijn

De co-morbiditeiten bij EDS/HSD 6

Overige problematiek:

Mond-, kaak-, tand- en tandvleesproblematiek

Chronische vermoeidheid

Slaapstoornissen

Inspanningsintolerantie: dit wil zeggen dat bij inspanning het algemene malaisegevoel toeneemt.

De co-morbiditeiten bij EDS/HSD 7

Psychische problematiek:

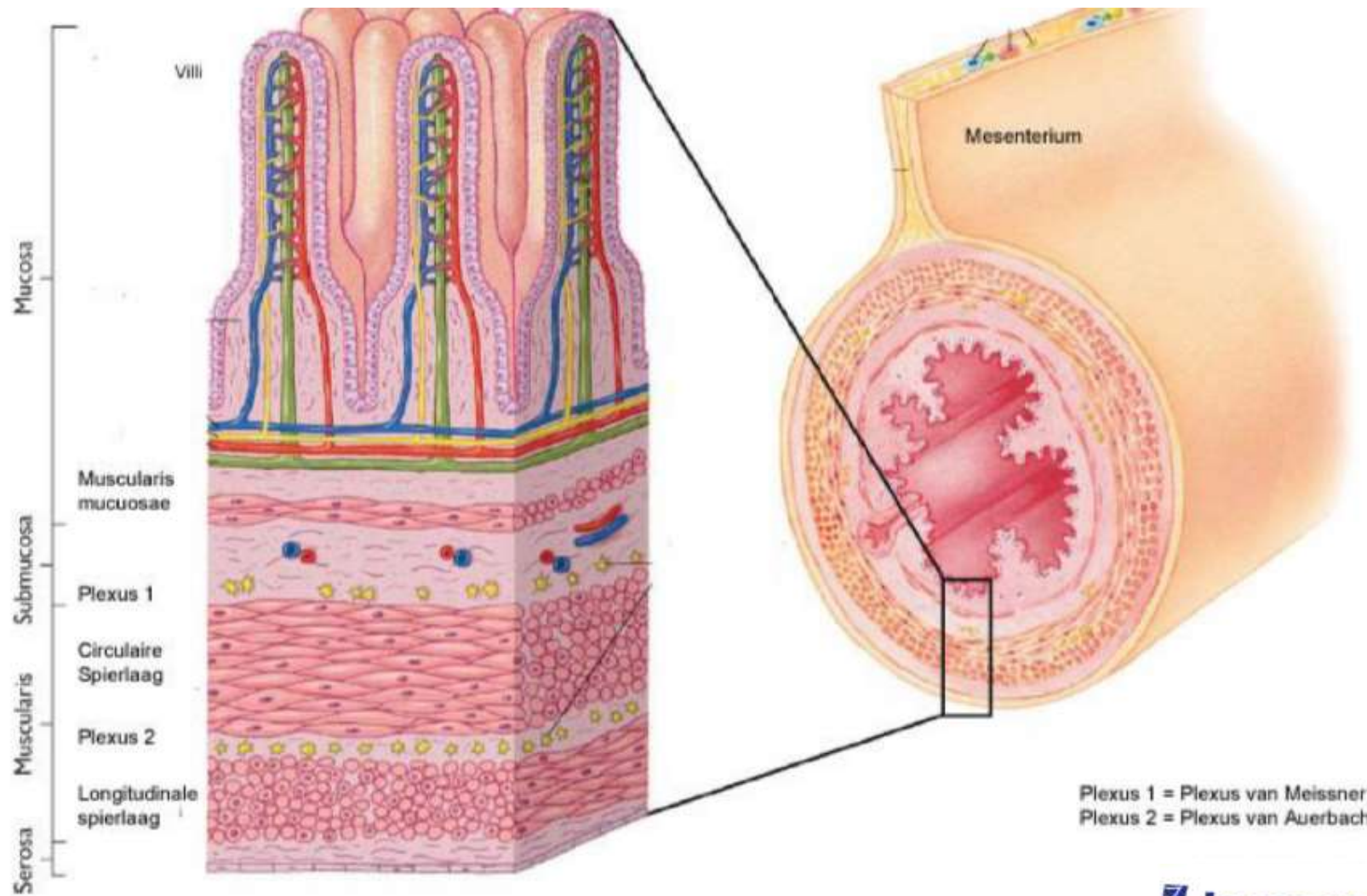
Verhoogde prikkelbaarheid
concentratiestoornissen (“brain fog”),
angststoornissen
depressie.

Neurodivergentie, incl. ADHD, ADD, ASS, dyslexie, dyscalculie, syndroom van Gilles de la Tourette, hoogbegaafdheid.

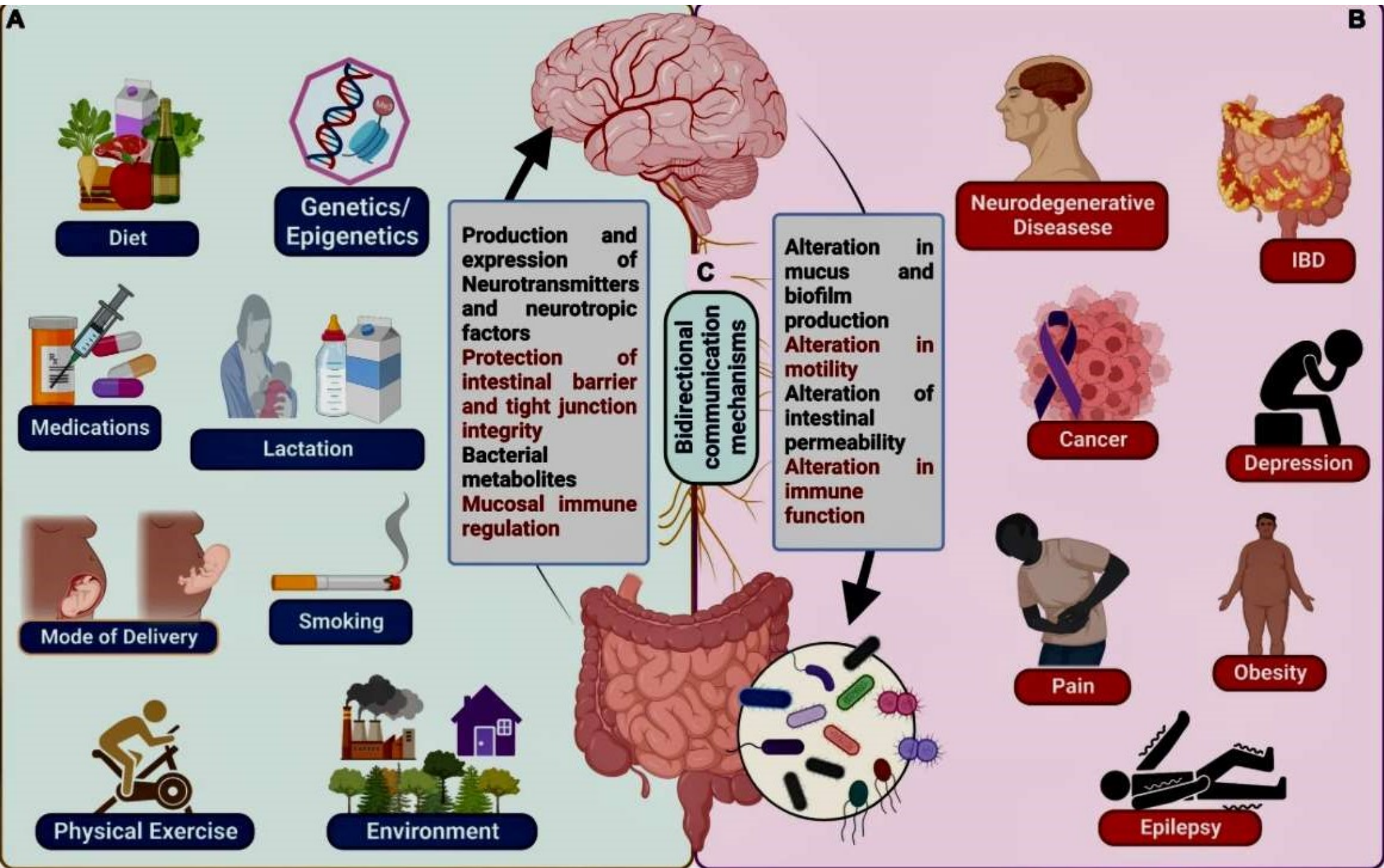
De multisystemische aard van hEDS/HSD leidt ertoe dat patiënten moeite hebben om met het syndroom om te gaan en dat medische professionals de ware aard van de aandoening niet begrijpen en herkennen. Dit kan de therapeutische relatie nadelig beïnvloeden en aanleiding geven tot scepsis, wrok, wantrouwen en vijandigheid van de kant van de patiënt. Zorgmijdend gedrag als gevolg hiervan is niet zeldzaam bij mensen met hEDS.

EDS/HSD buikklachten

- opstoten en zuurbranden waarbij pijnklachten zich kunnen uitbreiden naar thoracaal,
- het snel ontstaan van een verzadigd gevoel bij het eten en vertraagde maaglediging kunnen optreden.
- slikproblemen,
- buikpijn,
- diarree,
- obstipatie,
- wisselend defaecatiepatroon en consistenties,
- opgeblazen gevoel en een strak gevoel in de buik, m.n. na de maaltijd.
- misselijkheid
- braken
- Onvoldoende vocht- en voedingsintake



Figuur 2. Schematische weergave van de doorsnede van de dunne darmwand (naar Siaastad *et al.*).



Functional gastrointestinal symptoms

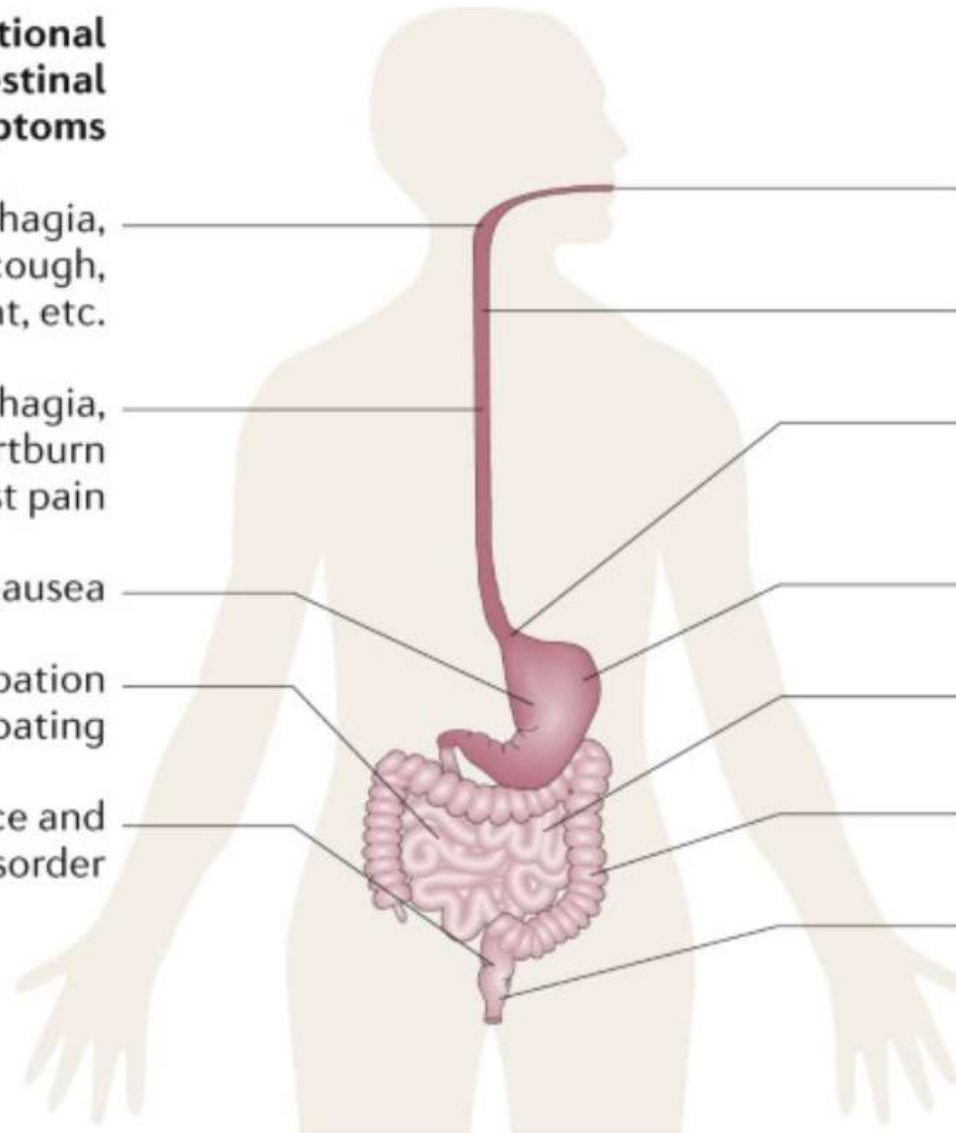
Pharyngeal dysphagia, globus, chronic cough, sore throat, etc.

Oesophageal dysphagia, regurgitation, heartburn and chest pain

Dyspepsia and nausea

Diarrhoea, constipation and bloating

Faecal incontinence and evacuation disorder



Gastrointestinal anatomy

Mouth and pharynx

Oesophagus

Oesophagogastric junction

Stomach

Small bowel

Large bowel (colon)

Anorectum

Slokdarm-, maag- en darmklachten bij EDS/HSD

Darm-Hersen Interactie Stoornissen (DGBI's), voorheen Functionele Maag-Darm Stoornissen (FGID's) genoemd (Rome Foundation).

Slokdarm aandoeningen: FUNCTIONELE PIJN OP DE BORST, FUNCTIONEEL MAAGZUUR, REFLUX OVERGEVOELIGHEID, GLOBUS, FUNCTIONELE DYSFAGIE.

Gastro-duodenale aandoeningen: FUNCTIONELE DYSPEPSIE, POSTPRANDIAAL DISTRESS SYNDROOM (PDS), EPIGASTRISCH PIJNSYNDROOM (EPS), OPRISPINGEN, CHRONISCH MISSELIJKHEID- BRAAKSYNDROOM (CNVS), CYCLISCH BRAAKSYNDROOM (CVS), CANNABINOÏDHYPEREMESISYNDROOM (CHS), RUMINATIESYNDROOM.

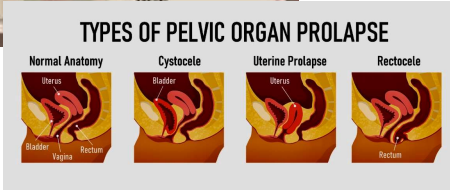
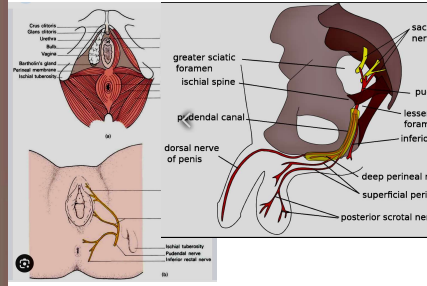
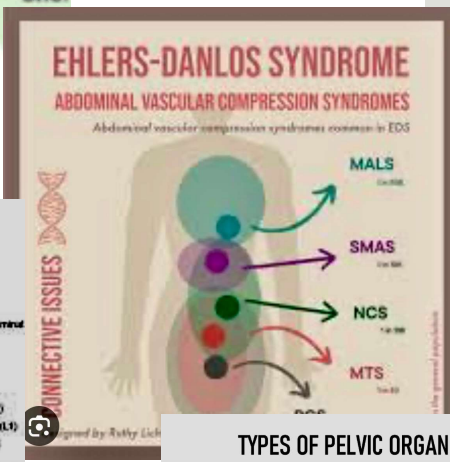
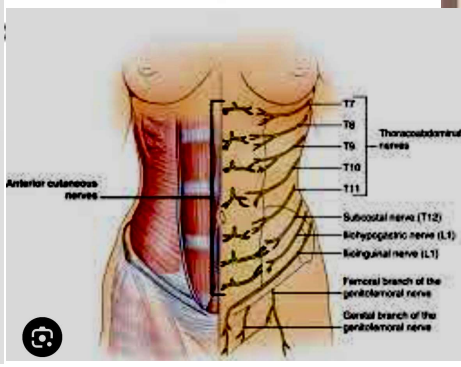
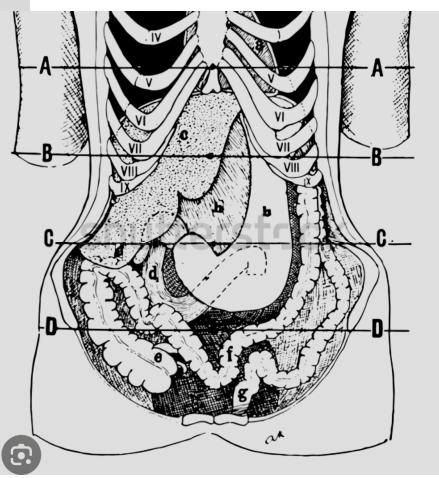
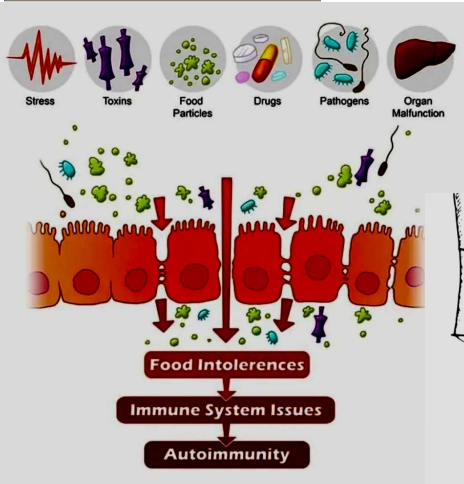
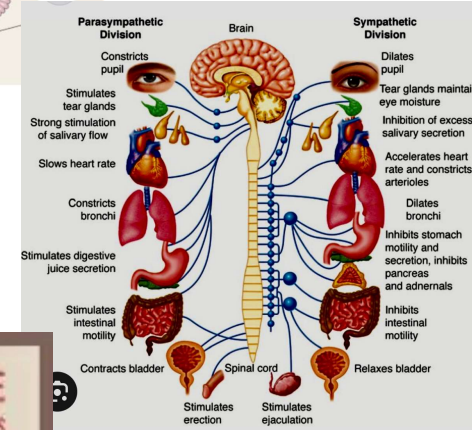
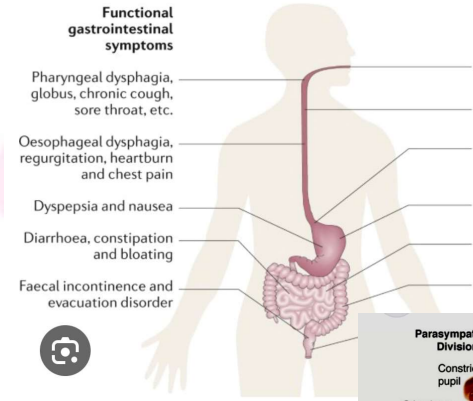
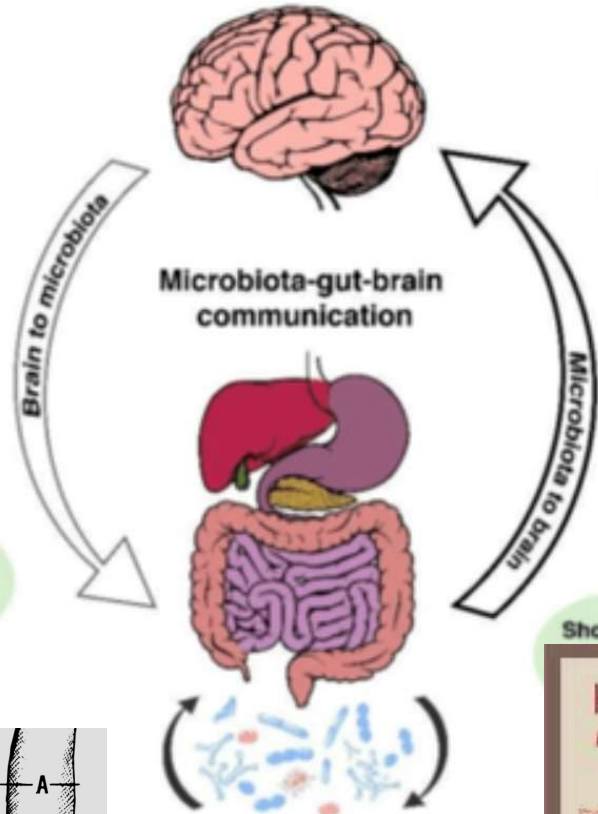
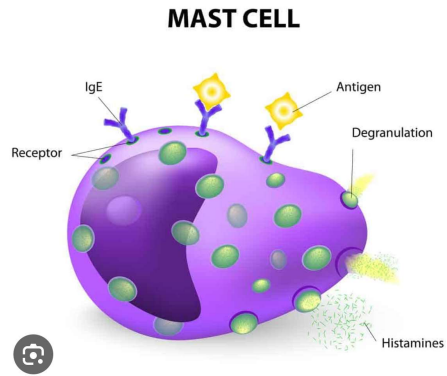
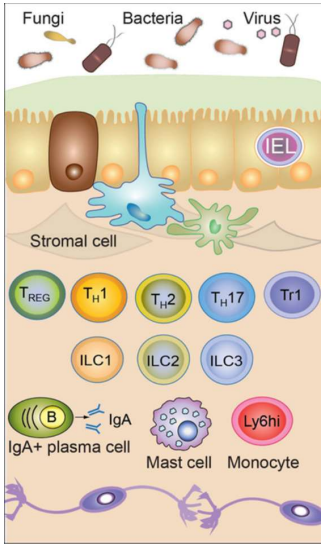
Darmaandoeningen: PRIKKELBARE DARMI/BS, FUNCTIONELE CONSTIPATIE, FUNCTIONELE DIARREE, NIET-GESPECIFICEERDE FUNCTIONELE DARMSTOORNIS, OBSTIPATIE DOOR OPIOÏDEN.

Centraal gemedieerde stoornissen van gastro-intestinale pijn: CENTRAAL GEMEDIEERD BUIKPIJNSYNDROOM (CAPS), NARCOTISCH DARMSYNDROOM/OPIOÏD-GEÏNDUCEERDE GI HYPERALGESIE,.

Galpijn: FUNCTIONELE GALBLAASAANDOENING, FUNCTIONELE BILIARY SPHINCTER OF ODDI DISORDER , FUNCTIONELE PANCREASSFINCTER VAN ODDI STOORNIS.

Anorectale stoornissen: FECALE INCONTINENTIE, FUNCTIONELE ANORECTALE PIJN, LEVATOR ANI SYNDROOM, PROCTALGIA FUGAX, FUNCTIONELE DEFECATIESTOORNISSEN (FDD),

Functionele gastro-intestinale stoornissen bij kinderen: REGURGITATIE BIJ ZUIGELINGEN, RUMINATIESYNDROOM, CYCLISCH BRAAKSYNDROOM, KOLIEK BIJ BABY'S, FUNCTIONELE DIARREE, DYSCHEZIE BIJ ZUIGELINGEN, FUNCTIONELE CONSTIPATIE.





Janssen Rehabilitation Medicine & Consultancy

Emile P.F. Janssen, revalidatiearts.

website: www.janssen-rehabilitation.nl

E-mail adres: infojrmc@janssen-rehabilitation.nl

