



# CHRONISCHE VERMOEIDHEID BIJ HET EHLERS-DANLOS SYNDROOM HYPERMOBIEEL TYPE EN HYPERMOBILITEITS-SPECTRUMSTOORNIS

## VOOR NIET-EXPERTS

**BRON: THE EHLERS-DANLOS SOCIETY.** Dit artikel is een bewerking van: Hakim A, De Wandele I, O'Callaghan C, Pocinki A, Rowe P. (2017). door Benjamin Guscott; herzien door Alan Hakim, december 2019. Chronische vermoeidheid bij het Ehlers-Danlos-syndroom - hypermobiel type. *Am J Med Genet Deel C Semin Med Genet* 175C:175–180.

Chronische vermoeidheid draagt bij aan een slechte gezondheidsgerelateerde levenskwaliteit bij de Ehlers-Danlos Syndromen (EDS) en hypermobilitateitspectrumstoornissen (HSD), en heeft overlappende symptomen met een aandoening genaamd myalgische encefalomyelitis (ME) of chronisch vermoeidheidssyndroom (CVS) (ME/CVS). Sommige mensen met ME/CVS hebben waarschijnlijk EDS of HSD die niet werd vastgesteld. Het controleren op chronische vermoeidheid bij EDS en HSD moet zorgvuldig worden onderzocht en getest. Veel problemen kunnen bijdragen aan vermoeidheid, zoals: slaapproblemen, langdurige pijn en het wennen van het lichaam aan inactiviteit. Hoewel er geen enkele medicamenteuze behandeling is voor vermoeidheid, kunnen medicijnen helpen. Naast het beheersen van symptomen, moet de behandeling van vermoeidheid ook gericht zijn op het behouden van bestaande vaardigheden, het bieden van ondersteuning, het controleren op nieuwe problemen en het beoordelen van mogelijke nieuwe behandelingen.

### Inleiding

Vermoeidheid wordt langdurig (chronisch) genoemd als deze langer dan zes maanden aanhoudt. Aanhoudende vermoeidheid en het effect ervan op activiteit en levenskwaliteit beschrijven ook een aandoening die chronisch vermoeidheidssyndroom (CVS) wordt genoemd, ook bekend als myalgische encefalomyelitis (ME) (ME/CVS). Chronische vermoeidheid wordt gedefinieerd als: aanhoudende of terugkerende vermoeidheid, die langer dan zes maanden aanwezig is, onverklaarbaar is door andere aandoeningen en niet het gevolg is van voortdurende inspanning, die niet substantieel wordt verlicht door rust, en die resulteert in een moeilijkheid om normale activiteiten uit te voeren. Vermoeidheid kan een belangrijk symptoom zijn bij het hypermobiele type Ehlers-Danlos Syndroom (hEDS) en hypermobilitateitspectrumstoornis (HSD). Artsen kunnen een verkeerde diagnose stellen bij mensen met ME/CVS die daadwerkelijk hEDS of HSD hebben, waardoor de behandeling niet zo goed is als ze zou kunnen zijn. Er zijn geen grote onderzoeken van hoge kwaliteit die kijken naar de behandeling van vermoeidheid bij EDS of HSD. De weinige publicaties die advies bieden, zijn gebaseerd op kleine studies of op opinies van experts.

## **Oorzaken van vermoeidheid**

*Er moeten opmerkingen worden gemaakt over dingen die vermoeidheid erger of beter maken, slaapstoornissen, dingen die stress veroorzaken en hoe de persoon met vermoeidheid deze impact op zijn/haar welzijn ervaart. Psychisch welzijn moet worden gezien als zowel een mogelijke oorzaak als een gevolg van de gezondheidsproblemen van de persoon. Omdat vermoeidheid zo'n veelvoorkomend symptoom is bij veel ziekten, is het erg belangrijk dat alle relevante informatie wordt opgenomen en een grondig lichamelijk onderzoek wordt uitgevoerd.*

*De volgende oorzaken van vermoeidheid zijn veelvoorkomende bevindingen: slechte slaapkwaliteit, chronische pijn, gewend raken van het lichaam aan inactiviteit, problemen bij het staan (flauwvallen, lage bloeddruk of snelle hartslag), problemen met het spijsverteringsstelsel (niet in staat zijn om voldoende voedingsstoffen op te nemen), nachtelijk plassen, angst en/of depressie, hoofdpijn/migraine. Chronische vermoeidheid kan door iets anders worden veroorzaakt. Tekenen van een ernstige, andere aandoening die aandacht behoeft, zijn onder meer: gewichtsverlies, vergrote lymfeklieren (voelbaar als knobbels onder de huid, meestal in de nek, oksels en lies), hoge temperatuur en nachtelijk zweten, rode gezwollen gewrichten, veranderingen in de huidskleur, en latere leeftijd waarop de aandoening begint.*

## **Zorgrichtlijnen**

*Er is niet één ideale manier om vermoeidheid te beoordelen. Vermoeidheid kan te wijten zijn aan een ander probleem, en het is de impact daarvan dat problemen kan veroorzaken. Vragenlijsten zijn een instrument dat wordt gebruikt om vermoeidheid te onderzoeken, maar misschien nog belangrijker is de informatie die wordt verkregen van patiënten die hun eigen dagelijkse activiteiten, hun algemene functie en beperking registreren. Activiteitenlogboeken kunnen patiënten een startpunt geven om doelen te stellen en verbetering te beoordelen door het bereiken van deze doelen. Er zijn nu ook persoonlijke elektronische apparaten beschikbaar om activiteit te meten en deze kunnen nuttig zijn voor het monitoren van fysieke inspanning.*

## **Advies en behandeling**

*De arts moet samenwerken met de patiënt en zijn verzorgers. Betrokkenheid bij het gezin is vooral belangrijk voor jongeren en mensen met ernstige vermoeidheid. De patiënt en zijn arts moeten de besluitvorming over oorzaken, gevolgen en stadia van behandeling van vermoeidheid delen. Dit kan zijn: het begrijpen van de noodzaak om andere aandoeningen uit te sluiten van diagnose, de realiteit en impact van de aandoening herkennen, realistische doelen stellen voor verbetering en voorbereid zijn op tegenslagen. Andere aspecten zijn het verkennen van het scala aan beschikbare behandelingen en benaderingen. De arts kan een ondersteunende rol hebben bij hulpvragen zoals uitkeringen en maatschappelijke zorg, door medisch bewijs te leveren of vragen van de beoordelaar te beantwoorden.*

*De behandeling is gebaseerd op het aanpakken van onderliggende problemen. Dit kunnen medicijnen zijn die gericht zijn op verschillende problemen, evenals veranderingen in levensstijl. Artsen en patiënten moeten zich ervan bewust zijn dat sommige mensen geen zinvolle reacties op de therapie vertonen.*

## **Onafhankelijkheid behouden**

*Apparatuur en aanpassingen (inclusief, indien nodig, een rolstoel) moeten worden overwogen, omdat deze kunnen helpen om meer onafhankelijkheid te krijgen en de levenskwaliteit te verbeteren. Verstoring van onderwijs of werk kan schadelijk zijn en moet vroeg worden aangepakt. De arts dient, na toestemming van de patiënt, te assisteren bij het adviseren over arbeidsgeschiktheid en opleiding, en de benodigde aanpassingen.*

## **Behandelmethoden**

*Slaapmanagement, rust en ontspanning zijn de belangrijkste benaderingen. Slaapproblemen kunnen vermoeidheid verergeren. Goede benaderingen zijn onder meer: het vermijden van cafeïne of nicotine vlak voor het slapengaan, het handhaven van getolereerde activiteitsniveaus gedurende de dag, het vermijden van grote maaltijden en het vermijden van piekeren voor het slapengaan. Rustige muziek of lezen kan helpen en men moet schermactiviteiten zoals tv-kijken vermijden. Het bed moet comfortabel zijn en de kamer donker en stil. Langdurige pijn moet ook worden behandeld, evenals andere medische problemen die de slaap kunnen verstoren, zoals een snelle hartslag, ademhalingsproblemen en angststoornissen.*

*Voorgeschreven medicijnen, pacing en rust kunnen helpen. Rustperiodes kunnen worden ingevoerd, maar er moet een activiteitsniveau zijn dat overbelasting voorkomt. Ontspanningstechnieken kunnen helpen bij het beheersen van pijn, slaapproblemen en stress of angst. Het is belangrijk dat patiënten rusten als ze moe zijn en dat ze geen periodes van vermoeidheid "doorduwen". Veelgebruikte ontspanningstechnieken zijn: progressieve spierontspanning (gericht op het langzaam aanspannen en ontspannen van elke spiergroep) en visualisatie (het voorstellen van een vredige omgeving en vervolgens focussen op gecontroleerde, ontspannen ademhaling, het vertragen van de hartslag). Andere technieken zijn: massage, meditatie, yoga, muziek en/of beeldende therapie. Fysieke behandelingen en het beheer van dagelijkse activiteiten zijn belangrijk, maar gewrichtsproblemen kunnen dit beperken. Fysiotherapie kan helpen bij het functioneren en dagelijkse activiteiten, waardoor het fysieke en psychologische welzijn wordt verbeterd. De belangrijkste doelstellingen zijn het voorkomen van fysieke achteruitgang zonder letsels te veroorzaken en het bieden van pijnbeheersing. Een goed opgeleide therapeut of instructeur moet adviseren. Aanbevelingen zoals "meer bewegen" zonder ondersteund advies zijn niet nuttig en ongestructureerde of ongecontroleerde oefeningen kunnen de symptomen verergeren, evenals een strikte toename van de activiteit. Het moet gebaseerd zijn op de huidige activiteit en doelen.*

*Door activiteiten te plannen en te evalueren, kunnen "boom-bust"-cycli worden vermeden. Symptomen kunnen gedurende enkele dagen toenemen (bijvoorbeeld stijfheid en vermoeidheid), maar dit is normaal. Activiteitenbeheer kan het volgende omvatten: moeilijke of veeleisende taken in de tijd spreiden en de dag plannen om een verscheidenheid aan activiteiten, rust en slaap mogelijk te maken. Met behulp van een methode die cognitieve gedragstherapie (CGT) wordt genoemd, kan de patiënt ernaar streven zijn vaardigheden te behouden of te verbeteren en de fysieke/emotionele impact van zijn symptomen te beheersen. Een geïndividualiseerd programma moet worden aangeboden aan mensen met vermoeidheid, maar mag alleen worden gegeven door iemand met de juiste training in CGT.*

## **Wat we moeten weten**

*Klinische proeven zijn nodig om het effect van de behandeling te beoordelen en de gezondheidszorg te verbeteren. Ook de invloed van psychische gezondheid op de behandeling is niet duidelijk. Graded Exercise Therapy (GET) is controversieel. Er is bewijs uit onderzoeken onder mensen met ME/CVS dat GET ervoor zorgt dat hun symptomen verergeren. Het wordt aangeraden dat elke persoon met vermoeidheid nauw samenwerkt met zijn/haar artsen en/of therapeuten om geschikte en geïndividualiseerde behandelingen en doelen te identificeren. Dit kunnen voor sommige mensen zachte oefeningen zijn die in de loop van de tijd worden ontwikkeld als ze worden getolereerd, en worden gewijzigd of stopgezet als dat niet het geval is. Elke persoon is anders.*

*De inhoud van de beoordeling van 2017 werd in 2020 bijgewerkt en omvat herzieningen van het advies over GET op basis van de literatuur, een recente update van de Cochrane Review (oktober 2019) en het verwachte 2020-rapport van het Britse National Institute for Health and Care and Excellence.*