



PIJNBEHEERSING BIJ HET EHLERS-DANLOS SYNDROOM

VOOR NIET-EXPERTS

BRON: THE EHLERS-DANLOS SOCIETY. Dit artikel is een bewerking van Pradeep Chopra, Brad Tinkle, Claude Hamonet, Isabelle Brock, Anne Gompel, Antonio Bulbena en Clair Francomano door Benjamin Guscott 2017. Pijnbestrijding bij de Ehlers-Danlos Syndromen. *Am J Med Genet Deel C Semin Med Genet* 175C:212-219.

Langdurige (chronische) pijn bij het Ehlers-Danlos Syndroom (EDS) verschijnt vroeg, komt vaak voor en kan ernstig zijn. Er is niet genoeg onderzoek gedaan naar behandelingen om goed te kunnen bepalen hoe pijn bij EDS moet worden behandeld. Oorzaken en bijdragen aan pijn bij EDS kunnen zijn: gewrichten die uit positie raken, eerdere operaties (vaak gedaan om pijn te behandelen), spierzwakte, onjuiste beweging in de nek en rug, of problemen met het gevoel van gewrichtspositie. Getroffen personen kunnen naar een arts komen met algemene lichaamspijn, vermoeidheid, hoofdpijn of pijn in de maag, geslachtsdelen, gezicht of kaak. Het management kan zich richten op het behandelen van de oorzaak (zoals gewrichten die uit positie raken) en het verminderen van het pijngevoel. Methoden voor pijnbestrijding bij EDS omvatten fysiotherapie, medicatie, kussens, compressiekleding en braces, evenals gedragsaanpassing.

Een literatuuroverzicht over pijn bij het Ehlers-Danlos Syndroom

Pijn bij de Ehlers-Danlos Syndromen (EDS) kan verband houden met de mate van gewrichtsmobiliteit, hoe vaak gewrichten uit hun positie komen (ontwrichting of sublux), hoe vatbaar de persoon is voor letsel, eerdere operaties, spierpijn en een probleem van lange termijn worden. Pijn kan beperkt zijn tot spieren of kan meer verspreid zijn en kan gedurende een korte periode optreden of gedurende lange tijd aanhouden. Pijn kan interfereren met veel aspecten van het dagelijks leven en kan de slaapkwaliteit beïnvloeden (wat vaak voorkomt bij EDS), wat bijdraagt aan andere problemen, onafhankelijk van het niveau van vermoeidheid.

Onderzoek heeft consequent aangetoond dat pijn vaak voorkomt bij mensen met EDS en hypermobile EDS (hEDS). Bij EDS begint pijn vaak in gewrichten of ledematen, die wordt beïnvloed door factoren zoals levensstijl, sportactiviteiten, eerdere schade of operaties en bestaande aandoeningen. Veel patiënten melden hun eerste pijnlijke gewaarwordingen in verband met een incident, zoals dislocaties, verstuikingen en "groeipijnen", meestal gelokaliseerd in de knieën of dijen. De meerderheid van de patiënten met hEDS zijn vrouwen. Kinderen mogen door artsen niet worden gelooft over

hun pijn en kunnen op basis hiervan ten onrechte worden gediagnosticeerd. Ook kunnen kinderen naar de huisarts komen met terugkerende onverklaarbare blauwe plekken of meerdere gewrichtsproblemen die zouden kunnen leiden tot beschuldigingen van kindermishandeling.

Nekpijn is een veelvoorkomend kenmerk van hEDS en wordt vaak geassocieerd met hoofdpijn. Losse ligamenten die de schedel en nek verbinden, evenals een hypermobiele nek, kunnen leiden tot problemen: slikken, spraakmoeilijkheden, veranderingen in het lopen, lichamelijke zwakte, ongecontroleerde spiersamentrekkingen, veranderde zintuigen en veranderingen in automatische (autonome) lichaamsfuncties zoals hartslag, bloeddruk, lichaamstemperatuur en spijsvertering. Hoofdpijn komt vaak voor bij EDS en kwam vaker voor en was meer invaliderend bij mensen met hEDS. Een recente studie rapporteerde hoofdpijn die bij een derde van de patiënten met EDS voorkwam. Problemen met spanning en stress of problemen met de kaak kunnen belangrijke oorzaken van hoofdpijn zijn.

Chronische pijn

Chronische pijn (pijn die lang aanhoudt) is een van de belangrijkste symptomen bij patiënten met hEDS en wordt door een zeer groot deel van de hEDS-patiënten ervaren. Chronische pijn kan vaak een algemene lichaamspijn zijn, die bijna elk deel van de patiënt aantast. Verlies van gevoel voor gewrichtspositie kan een belangrijke factor zijn bij hEDS-gerelateerde chronische pijn. De detectie van positie, beweging en interactie van het lichaam met de omgeving is nodig om evenwicht mogelijk te maken en schade aan gewrichten en ligamenten te voorkomen. Verlies van dit gevoel kan te wijten zijn aan overmatige gewrichtsbewegingen die het waarnemingsvermogen aantasten, of aan pijn die het waarnemingsvermogen vermindert. Het verbeteren van dit positionele gevoel kan helpen bij het verbeteren van functies zoals balans en chronische pijn.

Het bewijs om de precieze oorzaak van pijn bij hEDS aan te tonen is zwak. Voorgestelde mechanismen zijn ontleend aan andere chronische pijnandoeningen en vereisen verder onderzoek. Onderzoek naar de biologische oorzaken van pijn bij EDS suggereert dat het niet wordt veroorzaakt door zenuwbeschadiging, maar door een verhoogde gevoeligheid, die mogelijk mechanismen deelt met een aandoening die fibromyalgie wordt genoemd. Behandeling van chronische pijn dient te liggen in het behandelen van de onderliggende oorzaak van de pijn.

Pijnbeheersing

Beheer van chronische pijn bij hEDS wordt bemoeilijkt door een gebrek aan evidence-based onderzoek dat specifiek is voor EDS en dat effectieve benaderingen laat zien. Pijnbehandeling past methoden die worden gebruikt bij niet-EDS-patiënten aan en verandert ze. Over het algemeen is pijnbehandeling gericht op het behandelen van de oorzaak van pijn (zoals dislocatie van een gewricht) en het minimaliseren van het pijngevoel.

Belangrijkste punten in het beheer van pijn bij hypermobiele type EDS

- 1. Succesvol pijnmanagement vereist dat verschillende benaderingen samenwerken.*
- 2. Fysiotherapie: er zijn aanwijzingen dat patiënten die op oefeningen gebaseerde behandelingen krijgen, in de loop van de tijd verbeteren. Rekoefeningen moeten heel zacht zijn om gewrichtsblessures te voorkomen.*
- 3. Cognitieve gedragstherapie: kan nuttig zijn voor alle patiënten, vooral degenen bij wie de pijn moeilijk te beheersen is.*
- 4. Medicatie en apparaten: deze zijn gevarieerd en kunnen elk voor- en nadelen hebben.*

Pijnmedicatie: deze kunnen worden gebruikt afhankelijk van het soort pijn, zoals pijn door een ontsteking, of voor onmiddellijke verlichting van ernstige pijn. Sommige geneesmiddelen die worden gebruikt voor de behandeling van pijn, zoals opioïden of NSAID's (ibuprofen, naproxyn), kunnen gedurende lange tijd schadelijk zijn of bij EDS-patiënten met een aandoening die het mestcelactiveringssyndroom wordt genoemd. Geneesmiddelen voor zenuwpijn zijn mogelijk niet

geschikt bij hEDS vanwege het effect dat ze hebben op lichaamsfuncties die al zwaar zijn aangetast. Lidocaïne is een kortdurend medicijn voor lokale pijnverlichting en kan nuttig zijn wanneer gewrichten niet goed uitgelijnd zijn, voor tandvleespijn en in ernstige gevallen van pijnlijke geslachtsgemeenschap.

Hormonale controle: voor mensen met pijnlijke menstruaties of ergere symptomen rond de menstruatie.

Transcutane neurostimulator (TENS) voor pijn: een apparaat om pijnsignalen te blokkeren.

Kussens en matrassen: verlichten ongemak tijdens zitten/liggen.

Behandelingen voor positionele sensing: compressiekleding, fysiotherapie, inlegzolen.

Geneesmiddelen voor ongecontroleerde spiersamentrekkingen: sommige geneesmiddelen of combinaties van geneesmiddelen kunnen ongecontroleerde spiersamentrekkingen, pijn en vermoeidheid verbeteren.

Behandeling van vermoeidheid en pijn: omdat vermoeidheid en pijn met elkaar samenhangen, het behandelen van vermoeidheid kan helpen bij pijn, en het beheersen van pijn kan helpen bij vermoeidheid.

Wat brengt de toekomst?

Het beheer van de vaak ernstige, veranderende, slopende pijn bij patiënten met hEDS is momenteel niet goed genoeg. Veelgebruikte pijnstillers helpen de meeste patiënten niet, waarschijnlijk omdat de oorzaak van pijn anders is dan in de meeste gevallen. We denken dat er meer onderzoek nodig is naar pijnbeheersing, vermoeidheidsbeheersing en ongecontroleerde spierbewegingen, evenals een beter begrip van hoe de patiënt energie gebruikt en hun positiebepaling.

Onderzoek naar de volgende onderwerpen is dringend nodig:

- Identificatie van de verschillen tussen fibromyalgie en hEDS. De oorzaak van pijn kan verschillen bij fibromyalgie en hEDS, wat betekent dat we mogelijk verschillende behandelingen moeten gebruiken. Veel mensen worden ten onrechte gediagnosticeerd met fibromyalgie en krijgen geen ideale behandeling.
- Vroege diagnose: vroegtijdige diagnose kan leiden tot een betere levenskwaliteit. In het verlengde hiervan zou het nuttig zijn om te kijken naar betere manieren om EDS bij kinderen te diagnosticeren.
- Onderzoek naar het gebruik van ontstekingsremmende medicijnen (NSAID's).
- Zuurstof therapie: zuurstof toedienen met een gezichtsmasker kan helpen bij bepaalde ernstige migraine en vermindert de pijn bij EDS.
- Positionele sensing problemen: kijken naar hoe positionele detectie verband houdt met pijn en vermoeidheid.
- Hormonale veranderingen en pijn. Er moet meer werk worden verzet om te begrijpen hoe hormonen de pijnbeheersing bij EDS veranderen.
- Behandeling van ongecontroleerde spiersamentrekkingen: kan gewrichtsproblemen en dus pijn verergeren.
- Hoe het lichaam energie gebruikt bij hEDS. Problemen met hoe energie door cellen wordt gebruikt, kunnen bijdragen aan vermoeidheid, maar hebben meer aandacht nodig.
- Lage dosis Naltrexon (LDN): een medicijn genaamd Naltrexon kan nuttig zijn.