



# PSYCHIATRISCHE EN PSYCHOLOGISCHE ASPECTEN BIJ HET EHLERS-DANLOS SYNDROOM

## VOOR NIET-EXPERTS

**BRON: THE EHLERS-DANLOS SOCIETY.** Dit artikel is een bewerking van Antonio Bulbena, Carolina Baeza-Velasco, Andrea Bulbena-Cabré, Guillem Pailhez, Hugo Critchley, Pradeep Chopra, Nuria Mallorqui-Bagué, Charissa Frank en Stephen Porges, bewerkt door Benjamin Guscott 2017. Psychiatrische en psychologische aspecten bij de Ehlers-Danlos Syndromen.

*Er zijn steeds meer aanwijzingen dat angst vaak voorkomt bij mensen met het hypermobiele type Ehlers-Danlos Syndroom (hEDS). Er is ook beperkt maar groeiend bewijs van een verband met depressie, eetstoornissen en neurologische ontwikkelingsstoornissen. De onderliggende mechanismen zijn onder meer genetische risico's, problemen met de automatische controle van lichaamsfuncties, gevoeligheid voor externe en interne stimuli en verminderd positiegevoel. Recente onderzoeken hebben ook een verhoogde respons aangetoond in de hersengebieden die emoties verwerken, wat de hoge emotionele reactiviteit zou kunnen verklaren. De behandeling moet psychiatrische en psychologische benaderingen omvatten, niet alleen om de aandoeningen te verlichten, maar ook om het vermogen om ermee om te gaan te verbeteren door middel van een juiste medicamenteuze behandeling, psychotherapie en psychologische revalidatie met moderne fysiotherapie. Er moet een brede aanpak worden geïmplementeerd om een juiste beoordeling te garanderen en als leidraad te dienen voor meer specifieke behandelingen. Toekomstige onderzoekslijnen zouden de psychologische problemen in verband met JHS/hEDS verder moeten onderzoeken om de aard van een verband te definiëren.*

### Inleiding

*Het verband tussen gewrichtshypermobiliteitssyndroom/hypermobiel type Ehlers-Danlos syndroom (JHS/hEDS) en angst was een onverwachte bevinding die we voor het eerst beschreven in 1988 in het Hospital del Mar in Barcelona. Het toeval bracht ons ertoe deze associatie nader te bestuderen. Voorafgaand aan dit onderzoek waren er enkele verspreide observaties in de literatuur die in deze nieuwe richting wezen. In 1957 constateerden de reumatologen Rotes-Querol en Argany een opmerkelijke mate van nerveuze spanning bij patiënten met hypermobiliteit. JHS/hEDS is een aandoening die gepaard gaat met problemen in de spieren, gewrichten en botten, mogelijk als gevolg van een tekort en genetische veranderingen die de vorming van collageen beïnvloeden. Voor de toepassing van dit artikel worden de syndromen gewrichtshypermobiliteitssyndroom (JHS) en het hypermobiele type Ehlers-Danlos als één geheel beschouwd (JHS/hEDS).*

*In dit artikel bespreken we de psychopathologie die verband houdt met JHS/hEDS, evenals de mogelijke verklaringen voor een dergelijke associatie, de controverses, het management en toekomstige onderzoeklijnen.*

## **Psychopathologie**

*Het verband tussen JHS/hEDS en angststoornissen is de afgelopen 30 jaar uitgebreid onderzocht en de huidige literatuur ondersteunt een solide verband tussen deze twee. In één onderzoek had 70% van de hypermobile patiënten een soort angststoornis, vergeleken met 22% in de controlegroep. Deze bevindingen zijn sindsdien bevestigd, waarbij angst herhaaldelijk wordt gekoppeld aan JHS/hEDS. Bewijs voor JHS/hEDS-betrokkenheid bij andere stoornissen is minder goed vastgesteld, maar er is enig bewijs voor een mogelijke associatie met stemmingsstoornissen, persoonlijkheidsstoornissen, verslavingen, eetstoornissen en psychose.*

## **Neurologische ontwikkelingsstoornissen**

*Recent onderzoek lijkt te wijzen op een zekere mate van gelijktijdig voorkomen van JHS/hEDS en sommige neurologische ontwikkelingsstoornissen, waaronder aandachtstekortstoornissen/hyperactiviteitsstoornissen (ADHD) en ontwikkelingscoördinatiestoornis (DCD). Op het gebied van ADHD ontdekten onderzoekers dat volwassenen met ADHD hogere percentages JH en problemen hadden met automatische controle van lichaamsfuncties (dysautonomie) in vergelijking met gezonde personen. Andere onderzoekers observeerden een hoge mate van gelijktijdig voorkomen van JH of EDS met ADHD. Wat DCD betreft, hebben kinderen met DCD meer symptomen geassocieerd met JHS/hEDS dan normaal ontwikkelende kinderen. Het verband tussen JH en DCD kan te wijten zijn aan een slechte positionele waarneming bij getroffen kinderen.*

## **Psychiatrische en psychologische behandeling voor hEDS**

*Er is significant bewijs dat JHS/hEDS-patiënten meer angstmedicatie gebruiken. Hoge niveaus van angst en depressie komen vaak voor bij JHS/hEDS en het is aangetoond dat negatieve emoties de ervaring van pijn kunnen vergroten. Patiënten met JHS/hEDS scoorden hoog op bewegingsangst, JHS/hEDS-patiënten waren ook gevoelig voor pijn en lichamelijke signalen/sensaties. Deze aspecten gerelateerd aan verhoogde perceptie en/of verminderde tolerantie voor pijn kunnen de pijnbeleving beïnvloeden.*

*Disfunctionele copingstrategieën worden geassocieerd met JH. Er zijn echter geen studies die de copingstrategieën in JHS/hEDS onderzoeken; de psychologische aspecten van pijnperceptie verdienen meer onderzoek om behandelprogramma's te ontwikkelen. Er zijn enkele benaderingen van cognitieve gedragstherapie (CGT) ontwikkeld die suggereren dat CGT waardevol is bij de pijnbestrijding van JHS/hEDS-patiënten.*

## **Mogelijke oorzaken**

*Hoewel het mogelijk is dat sommige psychiatrische symptomen, risicogedrag of defensief gedrag en persoonlijkheidskenmerken een gevolg kunnen zijn van aanpassing en moeilijkheden bij het omgaan met langdurige ziekten, zijn biologische oorzaken overwogen om deze associatie te verklaren. De genetische link met angst moet verder worden onderzocht. Voorgestelde mechanismen omvatten structurele verschillen in emotioneel-regulerende delen van de hersenen en een verband tussen angststoornissen en slechte controle van automatische lichaamsfuncties. Angst correleert met hypermobiliteit en hypermobiliteitsscores werden ook geassocieerd met andere emotionele gebieden in de hersenen. Verschillende lichamelijke inputs kunnen gedachten, gevoelens en gedrag beïnvloeden. Gezien het groeiende bewijs van een verbeterd lichaamsbewustzijn en gevoeligheid bij JHS/hEDS, zou er een overdaad aan alarmerende informatie kunnen zijn die leidt tot psychisch ongemak en psychiatrische aandoeningen.*

## Controverse

*Er zijn enkele controverses met betrekking tot psychische stoornissen bij JHS/hEDS die moeten worden aangepakt. Ten eerste vertonen patiënten met langdurige pijn en verminderde functionaliteit vaak angst en depressie, onafhankelijk van de hEDS-diagnose. Een ander punt is dat hEDS wordt geassocieerd met meerdere aandoeningen zoals dysautonomie, dat een breed spectrum aan lichamelijke klachten kan veroorzaken die angstachtige symptomen kunnen nabootsen. Patiënten die intense hartslagveranderingen ervaren, kunnen bijvoorbeeld een verkeerde diagnose krijgen : paniekaanvallen. Een ander voorbeeld zou kunnen zijn dat extreme vermoeidheid veroorzaakt door slecht slapen kan worden aanzien voor een depressie. De sleutel ligt in het kunnen identificeren van de oorzaak.*

*Een andere controverse bij hEDS ligt in het diagnosticeren van kinderen wanneer ze verschijnen met pijn, blauwe plekken, ontwrichtingen, duizeligheid en vermoeidheid. Symptomen van hEDS kunnen alleen verkeerd worden gediagnosticeerd als een psychische stoornis bij het kind of de ouder, terwijl in feite zowel lichamelijke als mentale symptomen vaak naast elkaar bestaan. Het is van cruciaal belang dat degenen die beoordelingen van hEDS-patiënten maken, correct worden opgeleid.*

## Zorgrichtlijnen

*De psychiatrische problemen bij patiënten moeten onderzocht en goed geëvalueerd worden. Pijn, negatieve gevoelens en slechte emotieregulatie komen vaak voor. Het in overweging nemen van al deze aspecten kan helpen bij het ontwikkelen van een evidence-based behandeling zoals CGT. Toekomstige onderzoeklijnen: (1) er is een alomvattend model nodig om de ziekte te begrijpen. (2) Onderzoek naar de onderliggende mechanismen is nodig, met name om genetische verbanden te vinden. Het verband tussen pijn en lichaamsbewustzijn en hun verband met psychiatrische bevindingen moet worden ontdekt. (3) Gecombineerde behandelingen moeten worden ontwikkeld en getest voor een beter wetenschappelijk onderbouwd management. (4) Zorgrichtlijnen moeten worden geïmplementeerd. (5) Preventieve strategieën, met name bij kinderen, moeten worden getest en uitgevoerd. Dit kan een leidraad zijn voor meer specifieke behandelingen en om ongewenste uitkomsten op volwassen leeftijd te voorkomen. Hoewel het verband tussen JHS/hEDS en angst goed is vastgesteld, is er beperkt bewijs voor andere psychische stoornissen, maar deze moeten worden onderzocht.*

## Slotopmerkingen

*Tot slot, patiënten met JHS/hEDS hebben vaak last van een angststoornis en het verband is herhaaldelijk vastgesteld. Er is beperkt bewijs over andere links die moeten worden onderzocht. Om deze aandoening te beheersen en te behandelen, moeten uitgebreide modellen worden gebruikt die zowel lichamelijke als psychologische symptomen omvatten.*