

Het Chronisch Vermoeidheids Syndroom bij EDS/Hyper mobiele type

Alan Hakim, Inge De Wandele, Chris O'Callaghan, Alan Pocinki en Peter Rowe, bewerkt door Benjamin Guscott

Aanhoudende vermoeidheid (chronische vermoeidheid) draagt bij aan een slechte gezondheid en gerelateerde kwaliteit van leven in de Ehlers-Danlos-syndromen (EDS) en heeft overlappende symptomen met een aandoening die Chronisch Vermoeidheids Syndroom (CVS) wordt genoemd. Sommige mensen met CVS hebben waarschijnlijk EDS die niet is geïdentificeerd. Het controleren op chronische vermoeidheid in EDS moet een zorgvuldig onderzoek en testen omvatten. Veel problemen kunnen bijdragen aan vermoeidheid bij EDS, zoals: slaapproblemen, langdurig pijn hebben en het lichaam dat gewend raakt aan inactiviteit. Hoewel er geen enkele medicamenteuze behandeling voor vermoeidheid is, kunnen veel medicijnen helpen. De behandeling moet het controleren van fysieke problemen omvatten die vaak voorkomen in EDS, en kan een vakkundige therapie omvatten met aandacht voor methoden die voorkomen dat het lichaam inactief wordt. Naast het beheersen van symptomen, moet de behandeling van vermoeidheid bij EDS zich ook richten op het behouden van het bestaande vermogen, het bieden van ondersteuning, het controleren op nieuwe problemen en het beoordelen van mogelijke nieuwe behandelingen.

Vermoeidheid wordt langdurig (chronisch) genoemd als het langer dan zes maanden aanhoudt. Aanhoudende vermoeidheid en het effect ervan op de activiteit en kwaliteit van leven beschrijven ook een aandoening die Chronisch Vermoeidheid Syndroom (CVS) wordt genoemd, ook bekend als Myalgische Encefalomyelitis (ME). Vermoeidheid kan een belangrijk symptoom zijn bij het hypermobiele type Ehlers-Danlos Syndroom (hEDS). Artsen kunnen een verkeerde diagnose stellen van mensen met CVS die daadwerkelijk een hEDS hebben, waardoor de behandeling niet zo goed is als zou kunnen. Er zijn geen grote hoogwaardige onderzoeken naar het beheer van vermoeidheid in EDS. De weinige publicaties die advies geven, zijn gebaseerd op kleine studies of op een deskundig advies. Hoewel er geen specifieke definitie voor chronische vermoeidheid in hEDS is, kan deze worden gedefinieerd als: aanhoudende of terugkerende vermoeidheid, aanwezig gedurende meer dan zes maanden, onverklaarbaar door andere omstandigheden en niet het resultaat van voortdurende inspanning, niet substantieel verlicht door rust en resulteert in een moeilijk meekomen op normaal niveau van activiteit (gewoon dagelijkse activiteiten).

Oorzaken van vermoeidheid

Er moeten opmerkingen worden gemaakt over dingen die vermoeidheid erger of beter maken, slaapstoornissen, dingen die stress veroorzaken en hoe de patiënt deze invloed op hun welzijn ziet. Geestelijk welzijn moet worden gezien als een oorzaak en een gevolg van de problemen van de patiënt. Omdat vermoeidheid zo'n algemeen symptoom is bij ziekten die geen verband houden met hEDS, is het erg belangrijk dat alle relevante informatie wordt verzameld en een grondig lichamelijk onderzoek wordt uitgevoerd.

De volgende oorzaken van vermoeidheid zijn algemene bevindingen in hEDS: slechte slaapkwaliteit, chronische pijn, het lichaam dat gewend raakt aan inactiviteit, problemen die samenhangen met staan (flauwvallen, lage bloeddruk of snelle hartslag), spijsverteringsproblemen (niet in staat zijn voldoende voedingsstoffen uit voedsel op te nemen), nachtelijk urineren, angst en/of depressie, hoofdpijn/migraine. Chronische vermoeidheid kan door iets anders worden veroorzaakt. Tekenen van een ernstige, andere aandoening die aandacht behoeft, zijn: gewichtsverlies, vergrote lymfeklieren (voelt als knobbeltjes onder de huid, meestal in de nek, oksels en lies), hoge temperatuur en nachtelijk zweten, rode gezwollen gewrichten, huidskleurveranderingen, en de leeftijd van aanvang van de aandoening.

Management en zorg

Er is geen enkele ideale manier om patiënten met vermoeidheid te beoordelen. Vermoeidheid kan te wijten zijn aan een ander probleem, en het is de impact van dat probleem dat de kwestie is. Vragenlijsten zijn een hulpmiddel voor het onderzoeken van vermoeidheid, maar misschien wel belangrijker is de informatie die is verkregen van patiënten die hun eigen dagelijkse activiteiten registreren, hun algemene functie en handicap; een lijst met activiteiten registreren. Activiteitenlogboeken kunnen een startpunt zijn voor patiënten om doelen te stellen, en beoordelen de verbetering door deze doelen te bereiken. Persoonlijke elektronische apparaten zijn nu beschikbaar om activiteit te meten en deze kunnen handig zijn voor het monitoren van fysieke inspanning.

Advies en behandeling

De arts moet samenwerken met de patiënt en hun verzorgers. Betrokkenheid bij het gezin is vooral belangrijk voor jongeren en mensen met ernstige vermoeidheid. De patiënt en hun arts moeten de besluitvorming over oorzaken, gevolgen en stadia van management voor vermoeidheid delen. Dit kan inhouden: het begrijpen van de noodzaak om andere stoornissen uit te sluiten van de diagnose, de realiteit en de impact van de aandoening te herkennen, realistische doelen te stellen voor verbetering en voorbereid te zijn op tegenslagen. Andere aspecten omvatten het verkennen van het scala aan beschikbare behandelingen en benaderingen. De arts kan een

ondersteunende rol spelen bij hulpvragen zoals financiële voordelen en sociale zorg, door medisch bewijs te verstrekken 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 niet op de therapie reageren. Patiënten met langdurige invaliderende aandoeningen zijn vatbaar voor gevoelens van verlatenheid en kunnen kwetsbaar zijn voor onconventionele therapieën of uitbuiting. De langdurige ondersteuning en begeleiding van de arts kan erg belangrijk zijn.

Onafhankelijkheid handhaven

Hulpmiddelen en aanpassingen (inclusief, indien nodig, een rolstoel) moeten worden overwogen, omdat deze kunnen helpen meer onafhankelijkheid te verkrijgen en de kwaliteit van leven te verbeteren. Verstoring van onderwijs of werk kan schadelijk zijn en moet vroegtijdig worden aangepakt. De arts moet assisteren, na toestemming van hun patiënt, door te adviseren over geschiktheid voor werk en opleiding en de aanpassingen of aanpassingen die nodig zijn.

Behandelingsmethoden

Slaapbeheer, rust en ontspanning zijn belangrijke benaderingen. Slaapproblemen kunnen vermoeidheid verergeren. Goede manieren zijn om: cafeïne of nicotine te vermijden rond het naar bed gaan, overdag te bewegen, grote maaltijden te vermijden en emotionele problemen vóór de nacht/slapen te voorkomen. Rustige muziek of lezen kan helpen, en men moet scherm gebaseerde activiteiten zoals computer/ tv-kijken vermijden. Het bed moet comfortabel zijn en de kamer donker en stil. Gedurende de dag kunnen lichaamsbeweging en blootstelling aan natuurlijk licht helpen. Langdurige pijn moet ook worden behandeld, evenals andere medische problemen die de slaap kunnen verstoren, zoals een snelle hartslag, ademhalingsproblemen en angststoornissen.

Voorgeschreven medicijnen als onderdeel van ontspanning en rust kunnen helpen bij slaap. Rustperiodes kunnen worden ingevoerd, maar er moet een niveau van activiteit zijn dat overbelasting voorkomt. Ontspanningstechnieken kunnen helpen bij het behandelen van pijn, slaapproblemen en stress of angst. Het is belangrijk dat patiënten bij vermoeidheid rusten en geen perioden van vermoeidheid doorgaan. Gebruikelijke ontspanningstechnieken zijn: progressieve spierontspanning (gericht op langzaam aanspannen en ontspannen van elke spiergroep) en visualisatie (zich een vredige omgeving voorstellen en dan focussen op gecontroleerde, ontspannen ademhaling, waardoor de hartslag wordt vertraagd). Andere technieken zijn: massage, meditatie, yoga, muziek en/of kunsttherapie. Graded oefentherapie (GET*) en management van dagelijkse activiteiten zijn belangrijk, maar gezamenlijke problemen kunnen dit

beperken. Geleidelijke oefeningen kunnen nuttig zijn, waardoor het lichamelijk en geestelijk welzijn verbetert. De belangrijkste doelstellingen van hEDS zijn het voorkomen van fysieke achteruitgang zonder letsel te veroorzaken en pijnbestrijding te bieden. Een geschikt opgeleide therapeut of instructeur moet GET leveren. Aanbevelingen zoals "meer trainen" zonder ondersteund advies zijn niet nuttig en ongestructureerde of onbewaakte 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 beoordelen, kunt u cycli met explosieve trainingen voorkomen. Oefening moet duurzaam zijn, want het kan weken, maanden of zelfs jaren duren om doelen te bereiken. De symptomen kunnen enkele dagen toenemen (bijv. stijfheid en vermoeidheid), maar dit is normaal. Activiteitenbeheer kan het volgende omvatten: het verspreiden van moeilijke of veeleisende taken in de loop van de tijd en het plannen van de dag om een verscheidenheid aan activiteiten, rust en slaap toe te staan. Met behulp van een methode genaamd cognitieve gedragstherapie (CGT) kan de patiënt trachten de vaardigheden te ondersteunen of te verbeteren en de fysieke/emotionele impact van hun symptomen te beheersen. Een geïndividualiseerd programma moet worden aangeboden aan mensen met vermoeidheid, maar mag alleen worden afgeleverd door iemand met de juiste training in CGT

Wat we moeten weten

Er is niet genoeg informatie over vermoeidheid bij hEDS, het is ook onduidelijk hoeveel patiënten met de diagnose van CVS daadwerkelijk echt EDS hebben. Klinische proeven zijn nodig om de gezondheidszorg te verbeteren en het effect van de behandeling te beoordelen. De invloed van geestelijke gezondheid op de behandeling is ook niet duidelijk.

Dit artikel is aangepast van: Hakim A, De Wandele I, O'Callaghan C, Pocinki A, Rowe P. (2017). Chronische vermoeidheid bij het Ehlers-Danlos-syndroom - hypermobiel type. Am J Med Genet Deel C Semin Med Genet 175C: 175-180. <http://bit.ly/2EVvoMF>

*GET: een psychische oefening om het lichaam te ontspannen