

Will & Ehlers-Danlos

Als kind had ze om de haverklap blauwe plekken, nare wonden en een langzaam herstellende huid. “Dat ik het syndroom van Ehlers-Danlos heb, waarbij onder andere de aanmaak van bindweefsel in de huid niet goed functioneert, weet ik pas sinds rond mijn dertigste”, vertelt Will Gort (51). Ook haar zus en haar zoon hebben de erfelijke aandoening. “Vooral dat laatste doet me veel verdriet. Maar ik ben ook heel trots op hem, zoals hij ermee omgaat.”

“Ik kan me uit mijn peutertijd nog herinneren dat ik grint wilde wassen, zodat de steentjes mooi zouden glimmen. Bij een kraantje zat ik met mijn knietjes op een rand. Ik weet nog hoe ik schrok van de grote gapende wond die toen ontstond, die ook maar heel langzaam genas. Je ziet de littekens nu nog zitten, samen met die van de andere keren dat mijn knieën openlagen.

Ook mijn zus had op plaatsen waar een kind zich veel stoot snel bloeditstortingen en wonden. Natuurlijk gingen mijn ouders met ons naar de huisarts. Hij hechtte alle wonden zelf. Ik zie nog die krammen voor me en de gasvlam waarmee hij de wond zonder verdoving dichtmaakte. Wanneer het verband eraf ging en de krammen eruit moesten, bloedden mijn knieën weer flink. Overigens: die wonden waren erg, maar het meest vervelend was dat ik zo vaak en zo lang uit de running was.”

Grenzen overschrijden

“Ik was en ben een ondernemend type. Soms zeg ik wel eens dat mijn geest in het verkeerde lichaam zit. Mijn ouders hadden een eigen zaak en dus een druk leven. Dat mijn zus en ik zoveel verzorging nodig hadden, kwam eigenlijk nooit uit. Aan de ene kant probeerde mijn moeder ons voor nieuwe wonden te behoeden, maar ze had ook zoiets van: ga je gang maar, want een kind moet toch kunnen spelen. Dat deed ik ook, hoewel ik de grenzen niet kende. Het liefst deed ik alsof ik de aandoening niet had. En hoewel ik een ‘antenne’ voor risicovolle situaties ontwikkelde, heb ik vaak genoeg mijn grenzen overschreden.”

Elke keer de knieën wassen

“Mijn knieën zijn en waren eigenlijk altijd blauw en de littekens zijn papierdun. De minimode heb ik aan me voorbij moeten laten gaan en schoolzwemmen was een wekelijks dieptepunt. De zwemleraar schepte er genoeg in om mijn zus en mij naar de kant te roepen. Hij liet ons proberen die ‘viezigheid’ van de knieën te wassen. Het was voor velen niet te begrijpen wat wij hadden. Gymnastiek op school was ook een ramp. Kenmerkend voor Ehlers-Danlos is dat je minder spierkracht hebt. Dat wisten we toen nog niet uit de ‘boeken’ natuurlijk, maar we wisten het wel van onszelf. Het was altijd weer een strijd om niet mee te hoeven doen: uitleggen, bidden en smeken.”

Ehlers-Danlos in de supermarkt

“Ik hoorde via mijn zus voor het eerst over het syndroom van Ehlers-Danlos. Zij liep in een supermarkt en hoorde via de luidsprekers een gesprek op de radio. Een mevrouw vertelde over haar huidproblemen. Mijn zus herkende zich in de omschrijving van de verschijnselen en vermoedde dat ook zij Ehlers-Danlos had. Ze heeft met succes geprobeerd hier meer informatie over te krijgen en vertelde alles ook aan mij. Maar het ging wel goed met me op dat moment en ik had er geen behoefte aan.”

Zwangerschap als keerpunt

“Die behoefte kwam later wel, toen ik na vijf maanden zwangerschap mijn kindje verloor. De gynaecoloog gaf mij toen een artikel over het Ehlers-Danlos syndroom ter inzage. Hieruit heb ik afgeleid dat het verlies van mijn kindje hiermee in verband stond. Toen ik later



na doorverwijzing tenslotte toch bij een dermatoloog terecht kwam, stelde hij ook wat mijn huidverschijnselen betreft de definitieve diagnose Ehlers-Danlos. Bij mijn volgende zwangerschap heb ik uit voorzorg maandenlang in het ziekenhuis verbleven. Ik kreeg een fantastische zoon.”

Het zit in de familie

“Naast een kwetsbare huid hebben mijn zus, mijn zoon en ik last van overflexibele gewrichten. Wij kunnen bijvoorbeeld de vingers en vooral de duim meer dan normaal naar achteren buigen. Mijn zoon heeft het syndroom helaas van mij geërfd. Daar ben ik erg verdrietig over en ik voel mij ook vaak schuldig – hoewel hij me met veel liefde op het hart drukt dat dat niet hoeft.”

“Ik ben tien jaar actief bij de patiëntenvereniging betrokken geweest. Dit gaf mij steun en ik wilde andere ouders en kinderen ook graag steunen, zodat zij de kindertijd goed doorkomen.”

Altijd willen beschermen

“Op basis van mijn eigen ervaringen heb ik mijn zoon altijd zo goed mogelijk willen behoeden voor onnodige schade aan zijn huid. Daarin ging ik best ver. Toen hij op de peuter- en kleuterschool zat, was ik elk speelkwartier van de partij om alles in de gaten te houden. Dat klinkt misschien overdreven, maar de eerste keer dat hij op de kleuterschool kwam, is hij door de teckel van de juf in zijn gezicht gebeten. Dat zou voor elke moeder een verschrikking zijn, maar ik vond het een regelrechte ramp. Het was de eerste keer dat ik hem aan de zorg van iemand anders overliet en toen gebeurde dit. Van beide kanten was de schrik zo groot, dat deze ‘maatregel’ eruit voort is gekomen.”

Huidtransplantatie gelukt!

“Vanaf mijn dertigste kreeg ik ook meer last van mijn gewrichten. Maar het meest vervelend is de kwetsbare huid. Dat geldt voor mij, maar ook voor mijn zoon. Hij is eens heel ongelukkig gevallen op een asfaltweg. De huid op zijn knie was als het ware opgestroopt en het kon niet worden gehecht. Toen heeft de plastisch chirurg van zijn bovenbeen huid getransplanteerd naar zijn knie. Dat was erg spannend, want het was niet zeker of bij iemand met Ehlers-Danlos huid weggenomen kon worden. Maar de donorplek genas gelukkig goed. Zijn knie herstelde in fasen en ondanks wat terugslag is het helemaal goed gekomen. Ik ben reuze trots op mijn zoon en ik ben de specialisten erg dankbaar.”

Het Ehlers-Danlos syndroom is een erfelijk syndroom waarbij een combinatie van een aantal (ernstige) ziekteverschijnselen voorkomt. Door een stoornis in de aanmaak van collageen ondervinden mensen met dit syndroom problemen in de stevigheid van een of meerdere organen. Dit geldt vooral voor de huid: deze is zeer rekbaar en erg dun waardoor bloedingstoringen snel ontstaan en de huid zeer snel stuk gaat waarbij grote wonden kunnen ontstaan. Door het gebrek aan stevigheid kan de huid zich onder invloed van buitenaf “opstropen”, bijvoorbeeld bij het aantrekken van strakke (steun)kousen. Zeer flexibele gewrichten zijn ook kenmerkend voor dit syndroom. Dit kan leiden tot instabiliteit van het bewegingsapparaat waardoor mensen bijvoorbeeld veelvuldig hun enkels zwikken, heupproblemen krijgen of geregeld hun schouder uit de kom hebben. Het syndroom kan ook leiden tot verminderde stevigheid van bloedvaten en inwendige organen, zoals de baarmoeder en spieren. De patiënt is snel moe. Meer informatie vindt u op de website van de Vereniging Ehlers-Danlos: www.ehlers-danlos.nl Het secretariaat van de vereniging kunt u bereiken via (0900) 463 68 33 en via info@ehlers-danlos.nl