

Decubitus en het syndroom van Ehlers en Danlos

Aansluitend op de bijdragen over decubitus met een wat algemeen karakter in het W.C.S.-Nieuws nr. 2 van juni 1991, nu een verhaal over preventie en behandeling bij een bepaalde ziekte: het syndroom van Ehlers en Danlos.

Ruth Miltenburg

Omdat de ziekte zo zeldzaam is, heeft bijna geen enkele (para)medicus deze ziekte gezien, of er zelfs maar van gehoord. Daarom eerst een schets van het ziekte-beeld. Het syndroom van Ehlers en Danlos - hierna SED te noemen - is een collageen-ziekte die zijn oorzaak vindt in een beschadiging van het zevende chromosoom. Dat is althans wat tot nu toe over de oorzaak bekend is. Door deze beschadiging werkt het collageen uiteindelijk niet of onvoldoende. Per soort weefsel kan de werkzaamheid van het collageen verschillen. Er zijn inmiddels 16 types van de ziekte beschreven. De indeling per type is gebaseerd op de soort weefsel die primair is aangedaan: huid, bloedvaten, skeletondersteunende weefsels, ogen en sinds kort ook botten. Sommigen menen dat Osteogenesis Imperfecta gezien moet worden als een type van het SED. Een type is het zogenaamde "gemengde type". Schrijfster dezes heeft dat en baseert de onderstaande ervaringen op een licht aangedane huid, matig aangedane bloedvaten en ernstig getroffen spieren, pezen, banden, gewrichtskapsels enz.

Wat zien we bij het SED? Dat varieert per patiënt/type. Eigenlijk is het enige heel algemene kenmerk dat de primair of meest getroffen weefselsoort extreem kwetsbaar is, zelfs bij minimale belasting. Er treden uiterst gemakkelijk scheuren/breuken op. Een kopje koffie optillen kan een spier/peesruptuur geven, een klein kneepje in de arm een bloeding of een "scheurtje" in de huid. Er staat

kan, het hoeft niet. Negen keer til je een kopje op zonder schade en de tiende keer loop je er een blessure bij op. Hoe dat komt weet niemand. Voorts komt bij meerdere types een variabele mate van hypermobiliteit van de gewrichten voor en/of een variabele mate van oprekbaarheid van de huid. Ook worden bij meerdere types extreme platvoeten gezien, vaak samengaand met scoleose en/of kyfose in de wervelkolom. Daarnaast meer of minder ernstig lekkende hartkleppen, een veel te lage vitamine C (opnameproblemen) en ijzerspiegel, menstruatieklasten (lange en heftige bloedingen die niet op de pil reageren) en klachten over moeheid en "kwakkeligheid". Problemen die slechts bij een bepaald type voorkomen zijn hierboven niet genoemd. Behalve het zevende type van het SED, is de ziekte niet met bloed- of weefseltests te diagnostiseren. Geen enkel type is met beeldvormige apparatuur vast te stellen.

Zelfs bij een matig aangedane huid is er een hoog decubitusrisico, ook in het gewone dagelijks leven. Preventieve maatregelen zijn permanent nodig, al is de patiënt nog zo jong (ik ben 35). Hierna volgt een opsomming van het pakket maatregelen dat het bij mij jaren goed heeft gedaan:

- * eiwit-, vitamine C- en ijzer verrijkt dieet + 2 maal daags een Supradyn-bruistablet; de vitamine C- en ijzerspiegel klimmen en blijven redelijk stabiel bij inname van veel vitamine C, al snapt niemand hoe dat kan.
- * In drieën verstelbaar bed, met schapevacht. Bij tijdelijke bedverpleging van langer dan een etmaal, schapevacht hieltes om hielen en ellebogen en wisselgiggingen. Kan nodig zijn bij grote blessures of hersenbloeding (in mijn geval).
- * Jay-Cusion in rolstoel of bij zittend beroep, op buro-stoel.

- * Alleen zijden, wollen of katoenen kleding, voor goede ventilatie.
- * Geen drukkende sierstiksels, -knopen of -ritsjes in kleding.
- * Vaak van houding veranderen. Als SED-patiënten door veel blessures in het bewegingsapparaat flink pijn hebben en/of lokaal hypertone spieren, dan bestaat de neiging om strak in de minst belastende houding te zitten. Daarvoor zijn twee oplossingen: pijnstilling, eventueel gecombineerd met een spierontspanner. Of, als mensen bijvoorbeeld willen blijven autorijden: net zo lang "drillen" totdat veel bewegen ondanks de pijn een tweede natuur is geworden.
- * Geen drukkende ortheses, beugels, steunzolen, spalken, zwachtels of korsetten. Behalve drukplekken, geven de randen van deze materialen snel schaafwonden of bloedinkjes in de vorm van "een streepje in de huid". Op de plaatsen waar deze streepjes- bloedinkjes zitten ontstaat de eerste paar dagen gemakkelijker een begin van decubitus.
- * Geen kleefpleister op "gewone wondjes door een ongelukje" en Bandafix alleen een maat groter dan de fabrikant adviseert.
- * Stroken dun schuimrubber in de mouwen van mijn kolbertjasjes om bij besprekingen m'n arm zonder risico op tafel te kunnen laten rusten.

Maar nu gaat het ondanks alle preventieve maatregelen toch fout. Het SED verloopt in golven. Periodes van veel blessures kunnen afgewisseld worden met periodes met minder blessures. Deze periodes kunnen maanden tot jaren duren; per periode kan iemands kwetsbaarheid verschillen. Zo kunnen bij verschillende types van het SED, ondanks preventie "ineens de gaten in iemands huid aan de lopende band vallen". Zelf haalde ik onlangs het record van 11

wonden in zes weken. En het kan per wond hard gaan. Binnen een paar uur (van druk) een open wond. Vooral na de nacht. Ook voor dat golvende verloop is geen verklaring. Als "ineens" iemands huid het heel slecht gaat doen, is het niet verstandig om alleen maar aan te nemen dat die persoon "in een huidgolf zit". Dat zal zeker zo zijn, maar het is nuttig om te kijken of andere factoren die kwetsbaarheid nog verder vergroten. Houdt iemand zich aan alle preventie-afspraken? Is de eiwit-inname voldoende? Mijn laatste huidgolf werd erg versterkt door verzuring: ik dronk niet genoeg bij het eiwit-verrijkte diët.

Als de wond eenmaal daar is, hoe krijg je hem dan snel weer dicht? Mijn ervaring is de volgende:

* Als ik 's morgens bij het opstaan een wond ontdek, en het is even te doen, dan ga ik met de open wond buiten zitten om hem droog te doen waaien. Vooral bij kleinere wondjes werkt dat prima. * Als het lukt om de wond droog te krijgen en er komt geen kleding overheen, dan laat ik hem open en inspecteer regelmatig of hij er rustig uit blijft zien. Voor de nacht doe ik er dan een plakje Compeed op ter bescherming, maar overdag gaat hij weer open. Met een beetje geluk geneest hij als ik de plek ook ontzie.

* Als de wond buiten niet wil drogen en/of er komt kleding overheen zijn er twee mogelijkheden: een redelijk oppervlakkige wond bescherm ik met een plakje Compeed. Een diepere wond gaat onder Compeed toch wat gemakkelijk verweken. Op zo'n wond leg ik een stukje Optule-gaas en daarover een lapje Engels pluksel. Als het even kan gaan 's avonds zo vroeg mogelijk de kleren uit en de lapjes eraf om voor het slapen gaan de wond nog een paar uur open te hebben, teneinde het drogen te bevorderen. 's Nachts gaan dan de verbandmiddelen van overdag er weer op.

* Ongeveer eenderde van de wonden raakt in meerdere of mindere mate ontstoken. Een niet al te heftige ontsteking behandel

ik met Sofratule-gaas gedurende een zo klein mogelijk aantal dagen. Over het gaas gaat een lapje Engels pluksel en om de werkzame stof te laten waar hij hoort, zet ik de boel vast met een cohesieve zwachtel, bijv. Cohifix van Klinion. Ik wissel het verband 3 maal per dag. Als de wond weer rustig is, gaat de behandeling verder als boven omschreven.

Bij een heftige ontsteking gebruik ik Flammazinezalf en handel verder net als bij het Sofratule, met dien verstande dat ik het verband maar een maal per dag wissel. Zowel bij Sofratule als bij Flammazinezalf maak ik bij elke wisseling van verband de wond schoon met een fysiologisch-zout-oplossing.

* Als Sofratule of Flammazine niet meer helpen krijg ik een kuur Erythrocine te slikken. Bij lekkende hartkleppen is het nadeel hiervan, dat dit middel ook dient voor Sepsis Profilaxe. Wij, mijn behandelars en ik, zijn er dus heel voorzichtig mee. Maar met dit alles, is er nog geen infectie geweest die we niet onder de knie kregen.

Waarom nu het verhaal van een niet-(para)-medicus gepubliceerd? Bij gebrek aan mogelijkheden om groepen patiënten met een type van het SED bij elkaar te krijgen - daarvoor is de ziekte te zeldzaam - zijn er geen onderzoeken rond de vraag wat per type de beste behandeling van symptomen en complicatie is.

Artsen / verpleegkundigen / paramedici die in hun hele carrière meer dan een patiënt zien en zo iets aan ervaring opbouwen zijn een hoge uitzondering. Mensen die er toch iets over willen weten kunnen dus op niets anders terugvallen dan op de (pioniers) ervaringen van (para)medici en patiënten. De zeer schaarse literatuur betreft epidemiologisch en fundamenteel onderzoek. En soms een anekdote over spectaculaire belevenissen met patiënten die bijv. hun buikhuid tot onder hun kin kunnen oprekken of hun ledematen zo in elkaar kunnen knutselen dat ze heuselijk van rubber lijken.

Met name bij mensen bij wie primair de huid is aangedaan kan chirurgische behandeling moeilijk zijn. Een chirurg beschreef zijn poging om hechtingen aan te brengen eens als "draad door een bord pap trekken". Bij mensen met aangedane bloedvaten komt daar het probleem van mogelijk moeilijk beheersbare bloedingen bij. Bij mij is het beleid om mij in principe alleen te opereren als er levensgevaar dreigt, of als alle andere manieren om al te groot lijden in te perken hebben gefaald.

Als de wond dicht is, is er een litteken. Met name de grotere littekens, tot 5 à 6 vierkante centimeter, blijven behoorlijk kwetsbaar: zowel voor decubitus als voor scheurtjes. Het is slim om te onderzoeken of een nieuw litteken met eenvoudige middelen wat permanente extra bescherming kan krijgen. Dunne lapjes schuimrubber, of een lapje zeemleer in bijvoorbeeld een broekband kunnen daarbij heel goede diensten bewijzen.

Tot slot het volgende: de W.C.S. stelt dat bij de preventie en behandeling van (o.a.) decubitus verpleegkundigen een belangrijke rol kunnen/moeten spelen. Vanuit mijn ervaringen durf ik het nog wel wat krachtiger te stellen: als je als patiënt moet leren omgaan met preventie en behandeling van decubitus dan heb je het allermeest aan (wijk)verpleegkundigen, veel aan ergo- en fysiotherapeuten en diëtisten en het minst aan dokters. Alle lof en waardering dus voor het werk van de W.C.S.!