

Informatie over het hypermobiel Ehlers-Danlos syndroom (hEDS) en hypermobiliteitsspectrum stoornis (HSD) voor huisartsen, gynaecologen en verloskundigen.

Wat zijn hypermobiel Ehlers-Danlos-syndroom (hEDS) en hypermobiliteitsspectrum stoornis (HSD)?

De Ehlers-Danlos-syndromen zijn een groep van 14 types erfelijke bindweefselaandoeningen die variëren, zowel in hoe ze het lichaam beïnvloeden, als in hun genetische oorzaken. Ze ontstaan door veranderingen in het meest voorkomende structurele eiwit van het lichaam: het collageen. In tegenstelling tot de zeldzamere types zoals klassieke of vasculaire EDS, wordt nu gedacht dat het hypermobiel type Ehlers-Danlos-syndroom (hEDS) veel voorkomt. Een prevalentie van minstens 1 op de 5000 mensen, mogelijk zelfs 1 op de 500 mensen. Waarbij het net zo veel bij mannen als vrouwen en bij mensen met alle raciale etnische achtergronden, voorkomt. De prevalentie van hypermobiliteitsspectrumstoornissen (HSD) is nog hoger.

hEDS wordt in het algemeen gekenmerkt door hypermobiliteit en daardoor vaak instabiliteit met sublaxaties en dislocaties van de gewrichten, gewrichtspijn en beschadiging van de weke delen; abnormale huid (fluweelzachte, kwetsbare huid, met neiging tot het ontstaan van atrofische, papyrusachtige littekens, trage en frequent gecompliceerde wondgenezing en het bij gering of geen trauma ontstaan van blauwe plekken) en andere zwakkere lichaamsweefsels, bijv. een zwakke buikwand hetgeen kan leiden tot recidiverende hernia's; verzakkingen van de blaas, de baarmoeder en endeldarm; kwetsbare capillairen en spataderen.

Co-morbiditeit zoals cardiovasculaire autonome disfunctie (tachycardieën, lage bloeddruk); gastro-intestinale functiestoornissen (reflux, maagverlamming, trage darmfunctie, intoleranties voor voedingsmiddelen); urologische problematiek (overactieve of slappe blaas), moeheid/lage belastbaarheid, en psychische problematiek zoals angst- en stemmingsstoornissen zijn ook geassocieerd met hEDS. Belangrijk is dat hEDS **niet** wordt geassocieerd met zwakte of ruptuur van de grote bloedvaten, de baarmoeder, de darmwand of andere holle organen. Dat is een kenmerk van het veel zeldzamere vasculaire type (vEDS).

Wanneer er wel symptomatische hypermobiliteit van gewrichten wordt ervaren met instabiliteit en sublaxaties en dislocaties van de gewrichten, gewrichtspijn en beschadiging van de weke delen, maar individuen (net) niet of niet meer voldoen aan de diagnostische criteria voor hEDS (Malfait et al Am J Med Genet 2017;175C:8-26) of een andere erfelijke aandoening van het bindweefsel, kan een patiënt een diagnose krijgen uit een groep van vier verschillende categorieën hypermobiliteitsspectrumstoornissen (HSD). HSD kan, net als hEDS, aanzienlijke en vergelijkbare effecten op de gezondheid hebben en maakt deel uit van een diagnostisch continuüm. Beide kunnen dezelfde symptomen en comorbiditeit vertonen. (Al het bovenstaande: Tinkle BT et al 2017)

Gynaecologische aspecten bij EDS/HSD patiënten.

In de puberteit.

De symptomen en klachten van hEDS/HSD in het algemeen kunnen toenemen dan wel beginnen in de puberteit bij meisjes/vrouwen. Hugon-Rodin (2016) zagen in een onderzoeksgroep van 386 vrouwen met hEDS bij 52% prepuberale symptomen, m.n. chronische pijn en vermoeidheid, die verergerden tijdens de puberteit. 17% ontwikkelde voor het eerst symptomen van hEDS tijdens de puberteit.

Menstruatiestoornissen vormen de meest voorkomende gynaecologische problemen bij vrouwen met hEDS/HSD.

Menorragie (abnormaal heftige menstruatiesbloedingen) wordt beschreven in 33%-75% van de hEDS/HSD patiënten. (Het is nog heftiger bij vrouwen met vEDS.) Menorragie bij hEDS/HSD patiënten wordt verklaard door fragiliteit van de capillairen (de kleinste bloedvaten) en het bindweefsel rond de bloedvaten en in het algemeen. Ook is er een abnormale interactie tussen de bloedplaatjes en het collageen in het bindweefsel. Ongeveer 20% van alle vrouwen tussen de 35 en 55 jaar heeft last van hevige menstrueel bloedverlies in Nederland. Dit heeft grote gevolgen voor hun functioneren: 50% van hen heeft hierdoor gebrek aan zelfvertrouwen; 40% voelt zich depressief; 34% heeft een hekel aan haar menstruatie; 85% voelt zich vermoeid; 44% gebruikt meer dan één menstruatiesproduct tegelijk; 37% heeft hoofdpijn; 35% is prikkelbaar of humeurig; 33% heeft elke menstruatie hevige buikkrampen; 62% slaat noodgedwongen sportactiviteiten over; 38% zegt sociale activiteiten af; 37% blijft soms gedwongen thuis van werk; 24% loopt elke menstruatie een romantische/seksuele ervaring mis; 71% vermijdt witte of lichtgekleurde kleding.

Ook komt *dysmenorroe* (wordt gedefinieerd als een hevige krampende pijn in de onderbuik of rug, die soms gepaard gaat met braken, depressieve stemming en hoofdpijn, vlak voor en/of tijdens de menstruatie) veelvuldig voor bij vrouwen met hEDS/HSD. Dysmenorroe is het meest voorkomende gynaecologische probleem bij vrouwen in de geslachtsrijpe leeftijd. De incidentie in de huisartsenpraktijk is 4-5/1000 vrouwen per jaar en de prevalentie 6 per 1000 vrouwen per jaar. Het komt het meest voor in de leeftijdsgroepen van 15-24 jaar (incidentie 13,9/1000 vrouwen per jaar, prevalentie 19,0/1000 vrouwen per jaar) en van 25-44 jaar (incidentie 6,3/1000 vrouwen per jaar, prevalentie 7,0/1000 vrouwen per jaar).

De behandeling van menstruatiestoornissen bij hEDS/HSD:

Wat betreft menorragie:

- Orale anticonceptie.
- De mini pil met alleen progesteron.
- Een hormoonspiraal met progesteron.

Hugon-Rodin (2016) zagen in een onderzoeksgroep van 386 vrouwen met hEDS een verbetering van de algemene EDS symptomen (m.n. pijn in het houdings- en bewegingsapparaat en vermoeidheid) bij 15% van de vrouwen die orale anticonceptie gebruiken en bij 25% van de vrouwen die de mini pil met alleen progesteron gebruiken. Echter de EDS symptomen verslechterden bij 25% van de vrouwen die orale conceptie gebruiken en die een aan de cyclus gekoppelde verslechtering van hun EDS klachten kenden voor de start van de orale anticonceptie.

Wat betreft de dysmenorroe:

- NSAID's (niet hormonale ontstekingsremmende medicatie) zijn het meest effectief indien gestart direct bij het begin van de menstruatie, ze hebben ook een positieve invloed op

andere menstruatieklachten zoals misselijkheid en diarree.

- Alternatieve behandelingen voor dysmenorroe zijn suppletie van Vitamine B1 en magnesium en accupunctuur. Het is niet duidelijk hoe effectief deze alternatieve behandelingen zijn.

Vulvodynie en dyspareunie bij vrouwen met EDS/HSD.

Vulvodynie betekent dat de vulva (de vulva vormt de ingang van de vagina en bestaat onder andere uit twee binnenste en buitenste schaamlippen en de clitoris.) pijn doet als deze wordt aangeraakt en/of gepenetreerd wordt, zonder dat daar een duidelijke oorzaak voor wordt gevonden. De pijnklachten aan de vulva bij vulvodynie worden vaak omschreven als irriterend, brandend, maar ook als schraal, jeukend, drukkend, scherp, stekend en/of prikkend. De belangrijkste klacht is dat het vrijen pijn doet: als de penis de vagina binnengaat, doet dit pijn aan de vulva (**dyspareunie**). Soms is het toelaten van de penis helemaal niet (meer) mogelijk omdat het te pijnlijk is en een verhoogde spierspanning in de bekkenbodemspieren oproept. Sommige vrouwen geven aan dat als penetratie ondanks de pijn toch wordt doorgezet, de pijn soms tijdens het vrijen wat afneemt, maar erna (weer) voelbaar wordt, zogeheten napijn. Ondanks pijn bij gemeenschap gaan vrouwen met vulvodynie er soms toch mee door totdat het uiteindelijk echt niet meer kan, omdat:

- de huid van de vulva overgevoelig is geworden
- de bekkenbodemspieren overmatig aangespannen zijn
- de zin en opwinding afgenomen zijn. De voortdurende gedachte om pijn te vermijden, maakt dat de vrouw zich minder makkelijk ontspant en zich minder makkelijk kan overgeven aan seksuele prikkels. Uit angst de partner (weer) te moeten teleurstellen, vermijden vrouwen met vulvodynie op den duur soms elke vorm van aanraken, zoals knuffelen, zoenen, of samen bloot zijn.

Bij vrouwen met hEDS/HSD komt vulvodynie/dyspareunie bij 32%-77% van de vrouwen voor, (die overigens doorgaans ook klachten van dysmenorroe hebben). Bij vrouwen met hEDS/HSD die last hebben van vulvodynie/dyspareunie wordt ernstig oedeem van de vulva gezien na geslachtsgemeenschap. Bij de vulvodynie/dyspareunie bij vrouwen met hEDS/HSD lijkt er sprake te zijn van perifere sensitatie (extreme gevoeligheid van de locale weefsels) van de vulva en bekken en van centrale sensitatie (extreme gevoeligheid van het gehele lijf), waardoor alle prikkels in dit gebied als onaangenaam en pijnlijk ervaren worden.

De behandeling van vulvodynie/dyspareunie.

De behandeling van vulvodynie is vaak niet eenvoudig en een goede samenspraak tussen patiënt en gynaecoloog (en eventueel dermatoloog) zijn zeer belangrijk. Er zijn in de loop der jaren meerdere behandelingen ontwikkeld; het probleem is echter dat naar de meeste nooit goed opgezette, grote wetenschappelijke studies zijn verricht. Er is een heel scala (meer dan 120) aan behandelingen beschreven, de meest effectieve lijken: trigger point therapie, botox injecties, oestrogeen medicatie, vaginale dilatatie, Tai-chi, glutenvrij dieet.

- In de literatuur worden gunstige resultaten gemeld met geneesmiddelen die ook wel voor neuropathische pijn worden voorgeschreven. Voorbeelden zijn tricyclische antidepressiva en gabapentine; helaas zijn deze geneesmiddelen niet zonder bijwerkingen.

- Lokale behandeling met lidocaïne bevattende crème is een mogelijkheid. Deze crème geeft een tijdelijke gedeeltelijke verdoving van het vulvagebied. De te smeren hoeveelheid is wel aan een maximum gebonden omdat lidocaïne makkelijk door de slijmvliezen in de circulatie kan worden opgenomen en bij te hoge concentraties bijwerkingen kan veroorzaken. Er zijn ook andere verzachtende crèmes te koop die speciaal gericht zijn op

het verzorgen van het gebied rond de vulva. Deze geven soms wel enige verlichting van de pijnklachten, met name van het brandend gevoel.

- Behandeling van onderliggende huidaandoening door de dermatoloog. Voorbeelden van huidaandoeningen die regelmatig in het vulvagebied gezien worden zijn eczeem, psoriasis, lichen sclerosus en lichen planus.

- De vrouw en haar partner krijgen een aantal tips om de pijn van de vulva en de overspannenheid van de bekkenbodem aan te pakken. Dat betekent meestal een tijdelijk pijn- en dus penetratie verbod. Als de vrouw met een vette zalf de vulva met haar eigen vingers weer kan binnengaan zonder pijn, kan zij haar partner ook laten deelnemen in dit proces. Een seksuoloog kan helpen om dit proces te begeleiden.

- Als de vrouw moeite heeft om de bekkenbodemspieren te ontspannen of als er pijnlijke plekjes blijven bestaan in de bekkenbodemspieren, kan bekkenfysiotherapie mogelijk helpen.

- Cognitieve gedragstherapie zou ook een optie kunnen zijn.

Persistent genital arousal syndrome.

Mensen die lijden aan het *persistent sexual arousal syndrome (PSAS)* ervaren voortdurend genitale opwinding. Deze aandoening is pas bekend sinds 2001. Een Nederlandse benaming is er niet; letterlijk vertaald betekent het "syndroom van voortdurende seksuele opwinding". In de internationale wetenschappelijke literatuur worden tegenwoordig de termen persistent genital arousal disorder (PGAD) en restless genital syndrome (ReGS) gebruikt, om te benadrukken dat de genitale opwinding geen seksuele grondslag heeft. Lijders aan dit syndroom ervaren een voortdurende genitale opwinding, die dus helemaal niets met gevoelens van liefde of lust te maken heeft. Ook staat de opwinding los van genitale stimulering. De seksuele opwinding is soms voortdurend aanwezig of komt spontaan meerdere keren per dag op. Met hyperseksualiteit heeft PSAS niets te maken. PSAS is vrij zeldzaam, vermoed wordt echter dat veel lijders zich niet bij een dokter melden omdat ze zich schamen. Er is dus mogelijk sprake van onderrapportage. De opwinding die mensen ervaren kan zeer intens zijn en lang duren - soms wel een week lang. Een orgasme kan de spanning even verlichten maar al snel is het gevoel van opwinding weer terug. In een later stadium kan men geen orgasme meer bereiken en houdt de seksuele spanning voortdurend aan. Bijkomende klachten zijn beschreven zoals: hypertensie, tachycardie, oppervlakkige en snelle ademhaling, virusklachten, spierspasmen, roodheid van nek en gelaat, pijn aan de vulva. Patiënten lijden onder de schaamte die de aandoening met zich meebrengt, maar ook hun hele leven wordt overhoop gehaald. Werken is vaak onmogelijk, concentratie is moeilijk, gewoon winkelen of autorijden is bijna niet meer mogelijk.

Bij persistent sexual arousal syndrome (PSAS) worden oorzaken beschreven zoals n. pudendus beknelling, Tarlov cysten, uitpuilende tussenwervelschijven in de lumbale wervelkolom, die we bij EDS/HSD ook zien. Er zijn aanwijzingen dat het bij mensen met hEDS/HSD onevenredig vaker voorkomt.

Andere gynaecologische issues bij EDS/HSD:

- **Endometriosis** (Endometriosis is een aandoening waarbij weefsel gelijkend op baarmoederslijmvlies aanwezig is buiten de baarmoeder. Het leidt tot chronische ontstekingsreacties die kunnen resulteren in littekenweefsel, zogenaamde adhesies of fibrosis in het bekken en andere delen van lichaam), wordt bij 6%-23% van de hEDS/HSD patiënten beschreven. In de algemene populatie wordt de prevalentie van endometriose geschat op 10-15% bij alle vrouwen in de vruchtbare leeftijd en op ongeveer 30% bij vrouwen die lijden aan verminderde vruchtbaarheid.

- **Adenomyose** is een ziektebeeld dat wordt veroorzaakt door ingroei van baarmoederslijmvlies in de wand van de baarmoeder. Het kan zich presenteren met klachten van

dysmenorroe, menorrhagie en chronische bekkenpijn waardoor het beeld qua symptomen moeilijk van myomen (vleesbomen) te onderscheiden is. Hetzelfde geldt voor de bevindingen bij lichamelijk onderzoek waardoor differentiaal diagnostisch een moeilijk dilemma ontstaat. De prevalentie van adenomyose in de bevolking is onbekend en is tot nu toe alleen bepaald op basis van hysterectomie (operatie waarbij de baarmoeder wordt verwijderd) series bij oudere vrouwen in de geslachtsrijpe leeftijd waarbij deze ligt tussen de 5% en 70% met een gemiddelde rond 20% tot 30%. In wetenschappelijk onderzoek dat gebruik maakt van transvaginale echografie en MRI-data blijkt de aanwezigheid van adenomyose wel degelijk ook bij jongere vrouwen waarbij er ook een associatie is gevonden met peritoneale (op het buikvlies) endometriose bij vrouwen die lijden aan verminderde vruchtbaarheid. Het gelijktijdig vóórkomen van leiomyomen (een leiomyoom is een goedaardige woekering van glad spierweefsel dat in 0,1% van de gevallen kwaadaardig wordt en die in alle organen kunnen voorkomen, maar het meest in de baarmoeder, de dunne darm en de slokdarm) en adenomyose is in een aantal hysterectomie studies onderzocht en wordt gevonden in 15% tot bijna 50% van de verwijderde baarmoeders. De prevalentie bij vrouwen met EDS/HSD is onbekend.

- **Uterus myomen** (een myoom of een vleesboom is een goedaardige woekering van spiercellen en bindweefsel. Het zit in de spierlaag van de baarmoeder. Vleesbomen geven meestal geen klachten) worden bij 5%-9% van de EDS/HSD patiënten beschreven. Myomen zijn de meest voorkomende tumoren van in het vrouwelijke genitaal stelsel. De prevalentie is circa 35% bij vrouwen in de vruchtbare levensfase.

- **Bekkenbodem problematiek/verzakkingen** bij vrouwen met hEDS/HSD komt bij 15%-30% voor. (In de algemene populatie: heeft 4 op de 10 vrouwen een verzakking. 1 op de 10 vrouwen heeft ernstige hinder van een verzakking. 1 tot 2 op de 10 vrouwen wordt geopereerd wegens een verzakking.) Wat opvalt bij vrouwen met hEDS/HSD is het optreden van verzakkingen bij vrouwen die nooit zijn bevallen en zelfs al in hun tienerjaren.

De zwakte van de bekkenbodem kan gepaard gaan met een verzakking van de blaas, een slappe/atone blaas, stressincontinentie (In een wetenschappelijke studie tot zelfs 33% van de vrouwen met hEDS/HSD.)

Ook een verzakking van endeldarm (rectum prolaps) waarbij de endeldarm verzakt is komt voor. De endeldarm stulpt meestal eerst inwendig in zichzelf en kan, in een verder gevorderd stadium, helemaal naar buiten komen. Dat kan tijdens het persen optreden, maar ook spontaan. In ernstige gevallen is de darm niet meer terug te duwen. Klachten bij een endeldarmverzakking: ontlasting die niet vanzelf gaat (verstopping), ontlasting die voelt alsof het wordt geblokkeerd, het gevoel dat er een bal rondom de anus of vagina zit, de endeldarm komt naar buiten, ontlasting in de onderbroek, poepen in etappes, constant gevoel van aandrang, na het poepen nog wat ontlasting verliezen.

Wat betreft de behandeling zijn er diverse opties.

1. Als u weinig klachten heeft, hoeft er niets te gebeuren. Een verzakking kan geen kwaad.

2. Uw leefstijl aanpassen. Dit kan helpen als u een kleine verzakking heeft. Algemene adviezen bij een prolaps: Minder druk op uw bekkenbodem kan de verzakking door overgewicht te verminderen; stoppen met roken (u hoest dan minder waardoor er minder druk op de bekkenbodem komt); til geen zware dingen; zorg dat u niet hoeft te persen bij het poepen. Dat doet u door uw ontlasting zacht te houden. (Drink minstens 1,5 liter per dag, eet minstens 25 tot 30 gram vezels per dag, beweeg actief minstens 2,5 uur per week, bij onvoldoende resultaat gebruik laxantia.)

3. Oefeningen voor de bekkenbodem (zelf of met hulp van een bekkenfysiotherapeut). Deze oefeningen kunnen helpen bij een kleine verzakking. Ze helpen niet bij een erge verzakking. Het is hierbij belangrijk dat u de oefeningen uw hele leven blijft doen. Na een

tijdje hoeft u de oefeningen minder vaak te doen.

4. Een ring in uw vagina (pessarium). Een ring in uw vagina zorgt ervoor dat uw organen beter op hun plek blijven. Hierdoor worden uw klachten minder of verdwijnen ze helemaal. De ring is van kunststof dat je kunt buigen. De ring is niet voor iedereen geschikt. Het hangt bijvoorbeeld af van hoe stevig uw bekkenbodem is.

5. Een operatie. Er zijn verschillende soorten operaties die helpen tegen een verzakking. De gynaecoloog bespreekt met u welke operatie in uw situatie het meest geschikt is. Er zijn geen wetenschappelijke onderzoeken die aantonen wanneer en hoe een operatie bij een verzakking bij hEDS/HSD patiënten moet plaatsvinden en wat bij hen specifiek de risico's en resultaten zijn. Bij vrouwen met EDS/HSD dienen hierbij de volgende aspecten in de overweging mee genomen te worden: de kwetsbaarheid en elasticiteit van de weefsels, verhoogde kans op bloedingen, vertraagde wondgenezing, wond- en littekenproblemen, ongevoeligheid voor lokale verdoving.

- **Infertiliteit (onvruchtbaarheid)**. Over het algemeen wordt er van uitgegaan dat de vruchtbaarheid niet is veranderd bij vrouwen met hEDS/HSD. (Er zijn studies waarbij 48% van de vrouwen met hEDS/HSD onvruchtbaar zouden zijn.) De prevalentie van onvruchtbaarheid is circa 2,2 % bij vrouwen in de vruchtbare levensfase in de algemene populatie. De kans op een miskraam in de eerste 12 weken van een zwangerschap bij vrouwen met EDS/HSD is niet verhoogd. Er zijn echter enkele studies die een verhoogd risico tonen tot 28% in de eerste 12 weken.

- **Menopauze**. De meeste westerse vrouwen krijgen hun laatste menstruatie tussen hun veertigste en zestigste jaar; de gemiddelde leeftijd is 51 jaar. Het effect op de algemene hEDS klachten na de menopauze kan wisselen: 22% van de vrouwen met hEDS/HSD ziet een verbetering na de menopauze. 42% van de vrouwen met EDS/HSD gebruikt hormoontherapie, waarvan 15% hiermee een verbetering van de symptomen van hEDS/HSD beschrijft.

Verloskundige aspecten bij hEDS/HSD patiënten.

Zwangerschap gaat gepaard met normale hormonale veranderingen, waarbij o.a. verhoogde spiegels van het hormoon relaxine kan zorgen voor toename van de reeds bestaande hypermobiliteit en instabiliteit van de gewrichten, waardoor de pijn en vermoeidheid toenemen. Vrouwen met EDS/HSD hebben een drie keer zo hoge kans op het optreden van bekkeninstabiliteitsklachten. Verder zie je een toename van rugklachten, liesklachten en pijnklachten van de schaambeengebied, uitstralend naar de onderbuik en heupgebied bij disfunctie van de symphysis pubis. Ook zijn er andere klachten zoals zuurbranden en spataders in de benen en in vulva, die bij zwangeren met hEDS/HSD vaker voorkomen. In de populatie van vrouwen met hEDS worden complicaties bij zwangerschap en bevalling vaker gezien. Hierbij gaat het om: toename van diverse hEDS symptomen, zoals maag- en buikklachten, moeheid en pijn (40%). Echter 13% zag juist afname van diverse hEDS symptomen, terwijl 47% stabiel bleef qua klachtenniveau.

Dysautonomieklachten, m.n. orthostatische intolerantie en POTS (postural orthostatic tachycardia syndrome), waarbij de hartfrequentie meer dan 30 slagen per minuut omhoog gaat naar waarden boven de 120 slagen per minuut wanneer men plotseling van liggende naar zittende houding gaat), is ook een issue bij zwangeren met hEDS/HSD. In de zwangerschap treden er ook diverse cardiovasculaire veranderingen op waardoor er een additionele bloeddrukdaling optreedt waardoor de klachten van orthostatische intolerantie en POTS toenemen. M.n. klachten van duizeligheid, misselijkheid, hartkloppingen, neiging tot flauwvallen, vermoeidheid. Deze klachten kunnen onder invloed van pijn, bijv. tijdens

de bevalling toenemen.

Aandachtspunten:

- Adequate intake van zout en vloeistoffen gedurende de zwangerschap.
- Vermijd de Valsalva manoeuvre tijdens de bevalling. (de Valsalva manoeuvre is het vastzetten van de ademhaling, ook wel bekend als 'bracen': Het sluiten van de luchtwegen na een diepe inademing (inspiratie) en vervolgens niet uitademen, maar wel je uitademingspijpen maximaal aanspannen). Hiermee vergroot je de intra-abdominale druk en creëer je een bron van interne stabiliteit. Als gevolg neemt het terugvloeien van het bloed naar het hart af, omdat de onderste holle ader wordt dichtgedrukt. Hierdoor neemt de hoeveelheid bloed die het hart kan wegpompen af en daalt de bloeddruk, wat duizeligheid en flauwvallen kan veroorzaken. Bij het (plots) beëindigen, neemt de bloeddruk heel snel toe en kan zelfs overcompenseren. Verder kan de bloeddruk ook stijgen doordat de bloedvaatjes in de spieren zelf ook worden dicht gedrukt. De Valsalva manoeuvre wordt vaak toegepast bij maximale inspanningen van korte duur, bijvoorbeeld tijdens het persen.
- Adequate anesthesie tijdens de bevalling. Anesthesie en perioperatieve zorg verdienen ook speciale aandacht bij hEDS: Lokale verdovingstechnieken zijn mogelijk niet effectief. Er wordt vaak resistentie tegen topische EMLA-crème en intradermale lidocaïne-injecties gemeld. Een dubbele dosis verdovingsmiddel door intradermale injectie kan een effectieve eerste optie zijn (Castori M. 2012). Verdovingsresistentie is ook gemeld bij patiënten met hEDS/HSD met betrekking tot epidurale analgesie. Het rekening houden met een verhoogd risico op hemodynamische problemen (zoals een verlaging van de bloeddruk) tijdens anesthesie wordt aanbevolen als cardiovasculaire dysautonomie aanwezig is (zie hier boven). Postoperatieve orthostatische hoofdpijn kan bij sommige patiënten optreden als gevolg van spinale anesthesie en meer uitgesproken hypovolemie met verhoogde expansie van het vaatstelsel. Veel voorkomende comorbiditeiten, zoals (hoog cervicale) gewrichtsinstabiliteit en cervicale spondylose, dienen ook in ogenschouw genomen te worden

Vroegtijdig breken van de vliezen, hetgeen kan leiden tot een vroeggeboorte (voor 37 weken zwangerschapsduur) is een issue bij zwangeren met hEDS/HSD. De kans hierop is in onderzoek tussen de 6%-50% (m.n. bij cEDS) gebleken. In de algemene populatie is de kans ongeveer 7% dat een vrouw bevalt voor 37 weken zwangerschap.

Ook de kans op een stuitbevalling bij zwangeren met hEDS/HSD is verhoogd tot 8% (bij zwangeren in de algemene populatie is die kans 3%). Ook de kans op een "sterrenkijker" lijkt verhoogd.

Een zeer snelle bevalling (korter dan 4 uur) komt bij 36% van de zwangeren met EDS/HSD voor.

Een keizersnede heeft als voordeel dat een vermoeiende, zware bevalling, met risico op letsel van de de bekkenbodem vermeden wordt. Echter heeft als nadeel het verhoogde risico op wond- en littekenproblematiek bij vrouwen met hEDS/HSD. Het risico op littekenproblematiek is 46% bij vrouwen met hEDS/HSD. Een keizersnede is bij uitzondering aangewezen bij vrouwen met hEDS/HSD: alleen bij liggingsafwijkingen van het kind en bij extreme gewrichtsklachten en uitputting van de moeder. Bij wetenschappelijk onderzoek is niet gebleken dat het sparen van de bekkenbodem een valide indicatie voor een keizersnede is.

Een vaginale bevalling heeft de voorkeur bij vrouwen met hEDS/HSD, om de risico's bij keizersnede/buikchirurgie te vermijden. Het risico op spontaan uitscheuren en verder uitscheuren van de episiotomie is vergroot bij vrouwen met hEDS/HSD. Waarbij er een

verhoogde kans is op het spontaan open gaan van de wond, trage wondgenezing en littekenproblemen zoals atrofie en abnormale littekenvorming.

Bij vrouwen met hEDS/HSD zie je een verhoogd risico op bloedingen bij de bevalling tot 19%, waarvan 10% tijdens de bevalling en 5% na de bevalling. Bij vrouwen met hEDS/HSD valt het te overwegen om een DDVAP onderzoek te doen (stollingstest), om bij gebleken stollingsstoornis preventief te behandelen met desmopressine.

Bij een vaginale bevalling bij een vrouw met hEDS/HSD zijn er enkele aandachtspunten:

1. Persen, zonder aansporing verdient de voorkeur bij de uitdrijving.
2. Een houding voorbij de normale stand van de heupgewrichten dient vermeden te worden.
3. Het risico op letsel van het perineum is mogelijk groter met gebruik van spinale anesthesie. Spinale anesthesie behoeft een hogere dosis en langere tijd om te werken.
4. Alle weefsels dienen extra voorzichtig en met respect behandeld te worden.
5. Hechtingen dienen niet onder spanning geplaatst te worden, bij voorkeur in meerdere lagen. Hechtingen dienen niet eerder dan na 2 weken verwijderd te worden.

Specifieke verloskundige complicaties bij hEDS:

- Diep veneuze trombose, deze complicatie treedt bij 4% van de vrouwen met hEDS/HSD. (In de algemene populatie treedt dit bij 1-2 op de 1000 vrouwen op.)
- Dislocatie van het staartbeen.

Bij de begeleiding van zwangere vrouwen zijn er enkele specifieke aandachtspunten:

- Onderzoek naar de toestand van de aortawortel, liefst reeds voor de conceptie.
- Bevalling in een ziekenhuissituatie heeft de voorkeur.
- Regel een consult bij de anesthesist, zeker bij een klinisch relevante scoliose en dysautonomieklaachten zoals orthostatische intolerantie, hypotensie en POTS.
- Doe stollingsonderzoek en overweeg bij gebleken stollingsstoornis preventief te behandelen met desmopressine.

Met dank aan: Natalie Blagowidow, M.D.

