

Geachte huisarts,

Uw patiënt geeft u deze brief omdat hij of zij (een kind met) een vorm heeft van de zeldzame aandoening Ehlers-Danlos, of de aanverwante aandoening Hypermobiliteits Spectrum Aandoening (HSD). Ehlers-Danlos is een aangeboren aandoening die gekenmerkt wordt door hypermobiliteit. Er zijn inmiddels meer dan 14 varianten geïdentificeerd, samen aangeduid als Ehlers-Danlos syndromen (EDS).

Het NHG, de Vereniging van Ehlers-Danlos patiënten (VED) en de VSOP – Patiëntenkoepel voor zeldzame en genetische aandoeningen, ontwikkelden gezamenlijk een digitale brochure over deze aandoening, speciaal voor huisartsen. U vindt deze digitale brochure op www.zichtopzeldzaam.nl, www.nhg.org en www.ehlers-danlos.nl.



U kunt ook de QR-code scannen die hiernaast staat.

De digitale brochure bevat praktische handvatten voor de huisartsgeneeskundige behandeling en begeleiding van uw patiënt met EDS en zijn naasten.

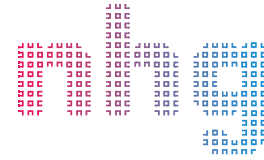
Het is belangrijk om de zorgcoördinatie af te stemmen op de behoefte van uw patiënt en hierover te overleggen met een gespecialiseerde behandelaar en de patiënt zelf. U kunt contact opnemen met de VED (www.ehlers-danlos.nl) voor informatie over behandelcentra.

Het is nuttig om de digitale brochure ook bij uw doktersassistente, praktijkverpleegkundige, de huisartsenpost en andere betrokken zorgverleners, zoals bijvoorbeeld de fysiotherapeut of ergotherapeut onder de aandacht te brengen. Ook zij kunnen er profijt van hebben.

Wij hopen u hiermee van dienst te zijn bij de zorg voor uw patiënt.

Met vriendelijke groet,

Team Zeldzame ziekten
Nederlands Huisartsen Genootschap



Ehlers-Danlos syndromen

Kernboodschappen	
<p>Acute ernstige hoofd- en/of buikpijn is een alarmsymptoom bij patiënten met het vaattype (vEDS) en patiënten met klassiek-lijkende EDS (cEDS) en kan een uiting zijn van cerebrovasculaire problematiek (zoals een carotidissectie), of darmperforatie.</p> <p>Onderzoek de patiënt bij deze klachten nauwkeurig en verwijs zo nodig door. Manipulatie van nek en wervelkolom kan tot dwarslaesie leiden; met name wanneer de patiënt buiten bewustzijn is. Informeer de huisartsenpost of SEH over de urgentie-status van de EDS-patiënt.</p>	<p>De genezingstendens van weefsels zoals huid en botten is vertraagd, waardoor de herstelperiode soms langer is. Verwijder hechtingen daarom niet te vroeg.</p> <p>Immobilisatie (bijvoorbeeld met een gipsverband) kan zorgen voor voldoende rust ter bevordering van de wondgenezing. Maak een afweging tussen het gunstige effect op de wondgenezing en het verlies van spierkracht als gevolg van immobilisatie.</p>
<p>Vermeld altijd de diagnose EDS bij verwijzing. (Peri-) operatieve handelingen vragen extra aandacht van de anesthesist en het operatieteam, onder andere voor de tiltechniek en het gebruik van plak- en hechtmateriaal.</p>	<p>Bij luchtweginfecties kan de (beperkte) longcapaciteit verder afnemen. Er kan sprake zijn van het samenvallen van kleine en grote luchtwegen. Een pneumonie verloopt soms met weinig symptomen, maar kan toch levensbedreigend zijn. Het is daarom van belang bacteriële infecties zo vroeg mogelijk te onderkennen en te behandelen.</p>
<p>Lokale anesthesie werkt soms niet (goed). Extra infiltratie en een langere inwerktijd van het analgeticum zijn nodig. Ook kunnen combinaties van lokale anesthesie, zoals EMLA-crème of cryo-spray in combinatie met een verdovingsinjectie nodig zijn.</p>	<p>Een hoge bloeddruk is een risicofactor voor cerebro-/cardiovasculaire problematiek. Behandel hypertensie, met name bij het vaattype (vEDS), adequaat conform de NHG Standaard Cardiovasculair risicomanagement.</p>
<p>Indien mogelijk heeft het gebruik van zwalwstaartjes en steristrips de voorkeur boven hechtingen vanwege de kwetsbare bindweefselstructuur. Bruine hechtpleister of leukoplast kan de huid beschadigen. Het gebruik van wondlijm zorgt niet voor een fraaiere of betere wondgenezing.</p>	<p>Bij obstipatie is het van belang, vooral bij patiënten met vaatbetrokkenheid (vEDS), om hard persen te voorkomen. Zie bij de behandeling van obstipatie, indien mogelijk, af van darmspoelingen (klysmas/microlax), vanwege mogelijke beschadiging van vaten en/of darmwand. Wees voorzichtig met het gebruik van een rectale thermometer.</p>