

HANDVAT 54: RISICOFACITOR “SYNDROOM VAN EHLERS-DANLOS VROUW”

Vraag in ZwangerWijzer: “Heb of had je een ziekte waarvoor je onder behandeling bent of was van een arts?”

Geconstateerd risico “Syndroom van Ehlers-Danlos vrouw”

Doel en toepassingsgebied

Beperkte achtergrondinformatie voor preconceptiezorg-consulent over risicofactor “Syndroom van Ehlers-Danlos vrouw” om goede informatie hierover te kunnen geven aan mensen die voor preconceptiezorg komen.

Informatie

Achtergrondinformatie consulent

Het syndroom van Ehlers-Danlos is een groep van bindweefselaandoeningen die wordt gekenmerkt door hyperelasticiteit van de huid en hypermobiliteit van de gewrichten. Deze aandoening komt bij ongeveer 1 op 5000 mensen voor. Naast het klassieke type zijn er 6 subtypen van dit syndroom bekend met ieder een eigen overervingspatroon. Er is een grote variatie in klinische manifestatie van deze aandoening. De kans dat een kind de ziekte zal krijgen hangt van het subtype af.

Vrouwen met Ehlers-Danlos hebben een verhoogd risico op heupluxatie, vroeggeboorte en fluxus post partum. Verder is er bij vrouwen met Ehlers-Danlos type IV een verhoogd risico op vaat- en orgaanrupturen. Verwijzing naar behandelend arts of een gespecialiseerd PCZ spreekuur is aangewezen. Gerichte prenatale diagnostiek is niet altijd mogelijk. Aanbevolen wordt om de vrouw te verwijzen naar een klinisch geneticus die hierover meer informatie kan verschaffen.

Informatie cliënt

Ehlers-Danlos syndroom is verzamelnaam voor een groep aandoeningen waarbij er sprake is van een huid die erg elastisch is en gewrichten die erg beweeglijk zijn. Tijdens een zwangerschap gaat de ziekte gepaard met een verhoogd risico op heupluxatie (uit de kom schieten van de heup), vroeggeboorte en bloedingen tijdens het nageboortetijdperk. Afhankelijk van het subtype van dit syndroom kunnen er vaat- en orgaanproblemen zijn.

Naast het klassieke type zijn 6 subtypes van dit syndroom bekend, met ieder een eigen overervingspatroon. De kans dat uw kind de ziekte zal krijgen hangt van het subtype af. Gerichte prenatale diagnostiek is niet altijd mogelijk. Door de klinisch geneticus (erfelijkheidsdeskundige) kan hierover meer informatie worden gegeven. Van uw behandelend arts of via een gespecialiseerd PCZ-spreekuur kunt u nadere informatie krijgen over de risico's van een - eventuele - zwangerschap op uw eigen gezondheid.

Concrete aanbevelingen

- Verwijzing naar een gespecialiseerd PCZ spreekuur¹ ter inventarisatie van met name de maternale risico's wordt geadviseerd.
- Verwijzing naar klinisch genetica wordt aanbevolen
- Begeleiding van de zwangerschap/bevalling in de 3e lijn

Bronnen

1. OMIM (#13000) Ehlers-Danlos syndrome, Classic type.
<http://omim.org/entry/130000?search=ehlers%20danlos%20syndrome&highlight=syndromic%20danlo%20syndrome%20ehler>
2. Syndroom van Ehlers-Danlos. Erfocentrum. <http://erfelijkheid.nl/ziektes/syndroom-van-ehlers-danlos>.
3. Chetty SP, Shaffer BL, Norton ME. Management of pregnancy in women with genetic disorders, Part 1: Disorders of the connective tissue, muscle, vascular, and skeletal systems. *Obstet Gynecol Surv*. 2011 Nov;66(11):699-709.
4. van Hagen IM, Roos-Hesselink JW. Aorta pathology and pregnancy. *Best Pract Res Clin Obstet Gynaecol*. 2014 May;28(4):537-50.
5. Lind J, Wallenburg HC. Pregnancy and the Ehlers-Danlos syndrome: a retrospective study in a Dutch population. *Acta Obstet Gynecol Scand*. 2002 Apr;81(4):293-300.