

Rianne heeft een zeer zeldzame ziekte

Mijn
lichaam
verandert
langzaam
in
bot

Bindweefsel dat omgezet wordt in bot. Het klinkt als een nachtmerrie. Voor Rianne (21) is het de dagelijkse realiteit. Ze heeft de ziekte FOP. 'Ik ben heel bang dat ik definitief in een rolstoel beland.'

Al sinds mijn geboorte heb ik de ziekte. Als ik een ontsteking of een virus heb of als ik me bijvoorbeeld stoot of val, bestaat er een grote kans dat mijn lichaam op die plek hard wordt. Uiteindelijk zal mijn hele lijf verstenen. Dan zal ik me niet meer kunnen bewegen en zal ik moeten kiezen of ik staand of zittend wil leven. Lopen, praten en zelfs ademen zal steeds moeilijker worden. De ziekte heet Fibrodysplasia Ossificans Progressiva, oftewel FOP. Het is een zeer zeldzame aandoening, maar één op de twee miljoen mensen heeft FOP. In Nederland zijn er maar negen mensen die het hebben. Omdat het zo weinig voorkomt, duurde het lang voordat ze er bij mij achter kwamen dat ik het had.

Als kind merkte ik wel dat er iets mis was. Ik kon mijn handen bijvoorbeeld niet op mijn schouders leggen. Mijn moeder kamde mijn haren en maakte vlechtjes, omdat ik dit zelf niet kon. Ik was nog maar klein en maakte me nergens zorgen over, maar mijn moeder vond het raar. Ik bewoog me houterig, daarom was mijn moeder altijd bang dat ik zou vallen. Ze liep altijd achter of voor mij de trap op, omdat ze bang was dat ik zou struikelen. Ze ging met mij naar de dokter, maar ze konden niets vinden. Mijn moeder ging dus zelf op zoek naar informatie en keek veel naar ziekenhuisprogramma's op televisie. Op een dag zag ze een uitzending over FOP. Ze zag overeenkomsten tussen mij en de mensen op televisie en vermoedde dat ik ook deze ziekte had. We wisten het zeker toen ik vlak voor mijn tiende verjaardag van de trap viel.

Ik was bij een vriendinnetje thuis. Ik lette niet op en rolde van de trap. In eerste instantie leek ik er goed vanaf te komen, ik had alleen wat bulten en een blauwe plek op mijn wang. Een paar weken later was het oudejaarsavond en gingen we kaasfonduen. Ik merkte dat ik moeilijk at, ik kreeg mijn mond niet goed open. Dat was heel raar. Een week daarvoor had ik nog met wijd open mond kerstliedjes staan zingen in de klas! Ach, het zal wel weer overgaan, dacht ik. Maar het werd in de weken en maanden daarna alleen maar lastiger voor me om te eten.

Mijn gezicht heeft tijdens de val waarschijnlijk een klap gehad, waardoor er bot is ontstaan bij mijn kaak. Mijn moeder zag bij mij gebeuren wat ze in het televisieprogramma had gezien. We gingen weer naar de dokter. Volgens hem kon ik geen FOP hebben, omdat het bijna nooit voorkomt. Maar toen hij zag dat ik mijn mond bijna niet meer open kon doen, wilde hij me toch verder onderzoeken. Hij ontdekte dat ik mijn grote tenen niet kon buigen, dat is één van de kenmerken van FOP. Toen was het duidelijk: ik had FOP. De artsen zeiden dat ik niet meer beter zou worden, dat het alleen maar erger zou worden.

Risico's

Van deze periode kan ik me weinig herinneren. Ik weet nog wel dat ik een tijdje in het ziekenhuis heb gelegen. Ik was erg vermagerd, omdat ik zo moeilijk kon eten. Ik kreeg tabletten om mij iets beter te maken, maar ik werd alleen maar zieker van de medicatie. Ik kreeg allemaal rare zwellingen in mijn nek, één plek is hard geworden en daar steekt nog altijd een stuk bot uit. Mijn moeder zag het misgaan en besloot dat ik moest stoppen met het slikken van die pillen. Beter geen medicijnen, dan middeltjes waar ik alleen maar zieker van zou worden. Tot mijn tiende jaar leefde ik zonder dat ik daadwerkelijk beseftte hoe ziek ik was. Ik weet nog dat ik moest stoppen met paardrijden, dat was veel te gevaarlijk. Na een valpartij kon er een zwelling ontstaan, mijn moeder wilde dat risico niet nemen. Ook met andere dingen werd ze voorzichtiger en dat is ze nu nog steeds. Op een trap loopt ze niet meer voor of achter me, maar houdt ze zelfs mijn arm vast om te voorkomen dat ik val. Ook heeft ze liever niet dat ik ga fietsen.

Op de middelbare school regelde ze een taxi voor mij. Op dat busje stond heel groot zorgtaxi. Vreselijk vond ik dat! Ik wilde niet anders zijn. Heel soms deed ik net alsof ik de taxi belde en dan ging ik alsnog stiekem met de fiets naar school. Nu ik ouder ben, begrijp ik de be-

zorgdheid van mijn moeder wel, maar als kind vond ik het afschuwelijk.

Na een tijd kon ik mijn mond bijna niet meer open krijgen, nu nog steeds niet. Ik heb wel een manier gevonden om toch wat brood naar binnen te krijgen: vlakbij je hoektand zit een piepklein gaatje. Hier stop ik een stukje brood en door met mijn vingers aan de buitenkant van mijn wang te drukken, wrijf ik het eten door het spleetje naar binnen. Vlees en groenten doet mijn moeder in een keukenmachine.

Ik kan gelukkig nog praten, ondanks dat het soms wat onduidelijk is voor mensen die mij voor het eerst horen. Mijn moeder en ik zijn handig in het vinden van oplossingen, maar één ding kunnen we helaas niet oplossen: wat moet ik doen als ik moet overgeven? Als ik ziek ben en ik voel dat ik moet spugen, moet ik rustig blijven en proberen om het terug te slikken. Met het risico dat het mijn neus uitkomt. Dat zijn enge momenten, daarom letten we extra goed op wat ik eet.

Onzekerheid

Niet alleen mijn mond zit vast, ook op andere plekken heb ik problemen. Mijn rug kan ik niet meer helemaal buigen en één arm krijg ik niet meer omhoog. Door al deze problemen duurt eten een eeuwigheid en moet mijn moeder me helpen bij het aantrekken van mijn sokken en het kammen van mijn haren.

Toch realiseer ik me heel goed dat het nog veel erger had kunnen zijn. Veel mensen van mijn leeftijd die FOP hebben, zitten in een rolstoel en kunnen zich niet meer bewegen. Niemand met deze ziekte is gelijk, bij iedereen verloopt het anders. Het moeilijkst vind ik dat je niet weet vanaf welk moment het ineens slechter zal gaan. Mijn moeder ziet het soms een paar dagen van tevoren aankomen. Als ik een ontsteking heb, voel ik me erg

moe en is mijn huid rondom de ontsteking stijf. Ik voel me dan erg beroerd. Of de plek uiteindelijk in bot zal veranderen, weet ik niet van tevoren. Het is altijd maar weer afwachten.

Het kan zo zijn dat ik ineens mijn arm of heup niet meer kan bewegen. Dat is erg, maar het kan veel erger. Als er bij mijn ribben extra bot wordt gevormd, zal ik niet meer goed kunnen ademen en dan kan ik overlijden. Ik ben hier heel bang voor. Ook ben ik bang dat ik definitief in een rolstoel beland. Van dat idee zou ik depressief kunnen raken, maar ik probeer er niet aan te denken. Ik ga vrolijk naar bed en sta vrolijk op en probeer zo min mogelijk te stressen over mijn ziekte.

Ik praat niet veel over mijn ziekte. Op school ben ik ermee gepest. Toen ik wist wat ik had, vertelde ik er eerlijk over en vervolgens werd ik uitgescholden voor 'verstijfde teef'. Ook vonden ze het grappig om te doen alsof ze een bal hard naar mijn hoofd gooiden. De leraren wisten zich er geen raad mee. Ik voelde me vreselijk en wilde al snel niet meer naar school. Uiteindelijk heb ik de basisschool thuis afgemaakt. Sinds die tijd praat ik liever niet meer over mijn ziekte. Ook omdat ik merk dat mensen hun gedrag gaan veranderen zodra ze het weten. Tijdens het uitgaan raken ze bijvoorbeeld meteen in de stress als ze mij per ongeluk een duwtje geven. Dan zijn ze bang dat ze een zwelling veroorzaken. En toen ik eens een neuspiercing liet zetten - wat zonder gevaar is, omdat in je neus geen spier of pees zit - kreeg ik eerst een zorgelijke reactie: "Is dat wel goed voor jou met jouw ziekte?"

Daar heb ik dus geen zin in, ik wil iets horen als: "Wat leuk zo'n piercing, staat je goed!"

Ik wil niet dat altijd maar de aandacht op mijn ziekte ligt. Als ik mijn haren los heb, ziet niemand dat ik daar bob-bels heb zitten. Natuurlijk kan ik niet verbergen dat mijn mond dichtzit, maar als iemand daar vragen over stelt, vertel ik gewoon dat ik als kind van de trap ben gevallen en dat daardoor mijn kaak stuk is. Als ik daarbij vertel dat ik er misschien ooit nog eens aan geopereerd zal worden, vragen ze niet echt door. Met twee beste vrienden praat ik er wel over, hen kan ik vertrouwen. Verder met niemand. Ik leid hierdoor een dubbelleven. Dat is soms eenzaam, maar beter voor mezelf, daar ben ik van overtuigd. Als ik wel alles eerlijk aan iedereen zou vertellen, zouden ze het niet eens begrijpen. Een ziekte als kanker of reuma kent iedereen, daar kunnen ze zich een voorstelling van maken. Als ik vertel over FOP zullen ze gaan zoeken op internet en vinden ze alleen maar

Het is niet te voorspellen hoe mijn ziekte verloopt, dat vind ik het moeilijkst. Het kan ineens veel slechter gaan

enge plaatjes. Je ziet mensen met uitsteeksels op de meest vreemde plekken en ernstige krommingen waardoor ze bijvoorbeeld scheef lopen. Maar zo zie ik er niet uit. Ik weet nog goed dat mijn moeder en ik een keer met een Duitse vriend met FOP op pad waren. Zijn botten waren vergroeid en zaten vast. Hij zat scheef in een rolstoel en je zag zijn botten op bepaalde plekken uitsteken. We waren in een museum, maar niemand keek naar de schilderijen als hij langskwam. Ze keken alleen maar naar hem. Voor dat vreselijke nastaren van mensen ben ik bang, ik kan daar echt niet tegen. Ik wil niet anders zijn dan anderen. Natuurlijk realiseer ik mij dat ik het op een dag misschien niet meer kan verbergen, maar zolang het kan, probeer ik een normaal leven te leiden.

Dromen

De gemiddelde leeftijd van een FOP-patiënt is maar 45 jaar. Gelukkig zijn er ook patiënten die al bijna 70 jaar zijn. Zo oud hoop ik ook te worden. Maar ik wil niet onnodig lijden: ik ga liever vroeger dood dan dat ik ernstig gehandicapt door het leven moet gaan.

Ik probeer zo veel mogelijk te genieten. Zo ben ik bijvoorbeeld weer gaan paardrijden. Mijn moeder vindt het griezelig, maar ik heb besloten om te doen waar ik van geniet. Ik zit wel in een les voor beginners, omdat die nog heel rustig aan doen. Ik rijd expres niet in de gehandicaptenles. Laatst heb ik zelfs gesprongen! Dat is natuurlijk gevaarlijk, omdat ik dan sneller van het paard af kan vallen, maar door niet al te hoge sprongen te maken, is het toch mogelijk. Daar kan ik echt van genieten en ben ik trots op.

Ik droom van genezing, maar de kans op genezing is heel klein. Een grootschalig onderzoek kost te veel geld. Omdat de ziekte zeldzaam is, wordt daar door artsen geen geld aan uitgegeven. Maar al zou dat geld er wel zijn en de artsen zouden een medicijn vinden, dan nog moet het eerst op muizen getest worden en moeten er allerlei procedures doorlopen worden. Dat is een jarenlang proces. Misschien komt het medicijn nog wel tijdens mijn leven, maar dan ben ik misschien al zo ziek dat ze niets meer voor mij kunnen doen.

Ik hoop ooit op mezelf te gaan wonen en een reis naar het buitenland te maken. En natuurlijk wil ik mijn thuisstudie rechten afmaken. Ik wil me richten op het internationaal recht en iets toevoegen aan de wereld.

Een andere wens is een operatie aan mijn mond. Ik zou

WAT IS FOP?

De afkorting FOP staat voor Fibrodysplasia Ossificans Progressiva. Dat betekent dat bindweefsel in je lichaam wordt omgezet in bot. Oftewel: al je spieren, pezen en gewrichtsbanden kunnen bot worden en daardoor krijg je een extra skelet in je lichaam. Er vindt ook botvorming rond de gewrichten plaats. Omdat bot hard is, kan het zijn dat de spieren, pezen en gewrichtsbanden daardoor vast komen te zitten. Patiënten met FOP eindigen daardoor in een zittende of staande positie, volledig verbot.

Voor meer informatie: Zeldzame Ziekten Fonds, www.zzf.nl of www.fopstichting.nl

Bron: www.fopstichting.nl

graag mijn mond weer wijd open kunnen doen. Als ik een vriend zou hebben, zou ik hem niet eens kunnen zoenen! Helaas durven de doktoren het niet aan. Ze zijn bang dat mijn lichaam na de operatie extra bot aanmaakt en het alleen maar erger wordt.

De doktoren kunnen sowieso weinig aan mijn ziekte doen. Daarom ga ik niet graag voor een controle naar het ziekenhuis. Ik zou elk jaar een scan van mijn lichaam kunnen laten maken, dan kunnen ze precies zien hoe ver mijn lichaam aan het verbotten is. Maar ik heb besloten dat ik het niet wil weten. Als ze er toch niks aan kunnen doen, is het alleen maar heel confronterend. Het voegt niets toe. Ik weet toch wel dat het bot er zit en dat het groeit, maar het kan toch niet weggehaald worden.

Stichting

Mijn moeder heeft een stichting opgericht voor lotgenoten. Heel gaaf, maar soms ook confronterend. Ik studeer thuis en zij werkt thuis voor de stichting. Het gaat soms heel de dag over FOP. Daar word ik dan echt een beetje gek van. Tegelijkertijd waardeer ik ook enorm wat ze doet. Het is natuurlijk supergoed dat mijn moeder er alles aan doet om aandacht voor de ziekte te vragen, zodat er misschien ooit genezing mogelijk is. Als iemand dat vijftig jaar geleden al had gedaan, had dat misschien veel voor mij betekend. Misschien zorgt mijn moeder er nu indirect voor dat er over vijftig jaar geen kinderen meer zijn met dezelfde problemen als ik.

Ik denk wel eens: hoe is het mogelijk dat ik iets heb dat bijna nooit voorkomt? Tegelijkertijd ben ik ook dankbaar, het gaat nog heel goed met me. Dat ik nog kan lopen, is heel uitzonderlijk. Daar geniet ik elke dag van. Morgen als ik opsta, zie ik wel wat die dag voor mij brengt. ○

Rianne's moeder vertelt:

Mijn leven staat volledig in het teken van mijn dochter

Als je zwanger bent van je kind, dan hoop je intens dat het gezond mag zijn.

Op latere leeftijd hoorde ik dat mijn dochter de vreselijke ziekte FOP had. Op het moment dat je zo'n bericht hoort, kom je eigenlijk in de hel terecht. Maar we lieten ons niet uit het veld slaan, ik besloot om zo goed mogelijk voor haar te zorgen. Als moeder moet je sterk zijn. We wonen al jarenlang met z'n tweeën en zijn op elkaar ingespeeld. Ik weet bijvoorbeeld precies wanneer ze een zwelling krijgt. De dagen ervoor heeft ze de kleur van een wassen beeld en praat ze in haar slaap. Als ze zo onrustig is, zoeken we vaak de volgende dag naar zwellingen op haar lichaam. Soms heeft ze pijn en kan ze precies aangeven waar de plek zit. Maar soms zit het ergens waar ze het niet eens voelt. Dit gebeurt een aantal keer per jaar.

Ik let dan extra goed op en controleer haar zwelling door er voorzichtig op te drukken. Ik kan dan voelen of het spierweefsel blijft of bot wordt. Ik maak extra gezond eten, zorg dat ze de medicijnen voor de ontsteking neemt en geef haar extra veel aandacht.

Mijn leven wordt voor een groot gedeelte beheerst door haar ziekte. Als alleenstaande moeder is het heel moeilijk om werken te combineren met een ernstig ziek kind, ze moest al op jonge leeftijd regelmatig naar het ziekenhuis. Ik besloot te stoppen met werken en me thuis nuttig te maken. Financieel kan dat, omdat Rianne mijn verzorging met haar PGB (*persoonsgebonden budget: een financiële tegemoetkoming, red.*) betaalt.

Ik had al veel Amerikaanse literatuur over FOP gelezen, maar had zelf erg veel behoefte aan contact met andere Nederlandse mensen met FOP. Daarom besloot ik een stichting op te richten. Voor die tijd had ik al eens een brief aan andere moeders van kinderen met FOP geschreven. Onze arts had nog drie andere patiënten en zo kwam ik aan de contacten. Ik wilde bijvoorbeeld weten welke medicatie zij uitgetprobeerd hadden, om te beoordelen

of ik deze tabletten wel of niet aan mijn dochter moest geven. Door naar hun verhalen te luisteren, leerde ik heel veel en kon ik op dat moment doen wat het beste was voor mijn dochter.

Sterke band

De stichting bestaat sinds 2004. Doordeweeks houd ik me bezig met het beantwoorden van mailtjes van andere lotgenoten in Nederland en schrijf ik brieven naar instanties om donateurs te krijgen. Voor mijn gevoel zit ik nu niet met de armen over elkaar toe te kijken hoe mijn dochter aftakelt. Het enige wat ik voor Rianne kan doen is haar verzorgen als ze ziek is en ervoor zorgen dat er meer onderzoek naar FOP komt.

Mijn eigen leven voelt niet meer belangrijk. Ik cijfer mezelf weg, ik ga niet meer gezellig met vriendinnen op stap. Als we geld hebben, ga ik veel liever iets leuks doen met mijn dochter. Ik moet mijn dochter laten merken dat ze belangrijk is, intelligent, waardevol en dat ze moet genieten van de mooie dingen van het leven. Door alles wat we samen hebben meegemaakt, hebben we een enorm sterke band. We vertrouwen elkaar en vertellen elkaar alles open en eerlijk. Mijn allergrootste wens is dat er een medicijn tegen FOP gevonden wordt, als moeder hoop ik dit voor alle kinderen met de ziekte. Ik hoop het ook voor Rianne. Tot die tijd zal ik haar blijven verzorgen. ●

Reageren?

Praat met anderen over het verhaal van Rianne op:

www.intens-magazine.nl

Tekst: Hilde Tromp • De namen in dit verhaal zijn veranderd • Foto: Corbis