

Maak kennis met het patiënteninterview met Lenke
Interviewed door Jazzmin, Charity Officer, Myrovlytis Trust

Jazzmin: Hello mijn naam is Jazzmin en ik ben een liefdadigheidsfunctionaris bij de Myrovlytis Trust en BHD stichting. We zijn verheugd om Lenke helemaal uit België te hebben om met ons te komen praten over haar BHD-ervaring met een focus op zwangerschap en de gezondheid van vrouwen.

Heel erg bedankt Lenke voor je komst vandaag en het is een genoegen om je hier te hebben. Ik dacht dat we helemaal bij het begin moesten beginnen, je was 14 toen je je eerste symptoom van BHD had, hoewel je op dat moment niet wist wat dat was, en pneumothoraxen zijn zeldzaam bij jongere personen, maar we weten dat ze gebeuren. Could je me vertellen over die ervaring?

Lenke: Ik zat in de puberteit en geen van mijn familieleden had ooit iets soortgelijks. Ik was eigenlijk ziek. Ik hoestte veel en ik was behoorlijk verkouden en het was eigenlijk na een paar weken dat ik merkte dat mijn algemene lichaamsbouw niet echt was verbeterd. When reed ik op de fiets naar school, ik was moe en ik moest een pauze nemen en ja op een gegeven moment zei mijn leraar op school goed is het niet tijd dat je gewoon naar een dokter gaat en gewoon kijkt wat er aan de hand is. So ik ging naar een dokter en hij zei nou dat is grappig als ik naar je longen luister ik kan je niet horen ademen aan één kant, maar iedereen was een beetje ontspannen dus hij zei gewoon goed ga naar het ziekenhuis laat ze een foto maken en we zullen zien. So ik ging naar het ziekenhuis ze namen een foto van mijn longen en net in 10 minuten kwamen er mensen van overal rondspringen en zeggen ja je hebt een ingeklapte long we moeten onmiddellijk opereren. So het was best eng maar uiteindelijk lieten ze me naar huis gaan voor de nacht omdat het al laat was en ze zeiden dat de arts die dat soort procedures uitvoert er op dit moment niet is en omdat je geen echte problemen hebt, ga gewoon naar huis ontspan en kom 's ochtends terug. We ging terug in de ochtend en ze hebben geen operatie uitgevoerd, maar ze hebben een borstdrain geplaatst en ik bleef vijf dagen in het ziekenhuis en ze dachten echt niet na over wat het had veroorzaakt. Eentially zei de dokter omdat je ziek was en je hoestte veel het is mogelijk dat je zo hard hebt gehoest dat het een klein gaatje in je long maakte en het ervoor zorgde dat je long instortte.

Een paar maanden later, ik denk dat dat vrij gebruikelijk is voor mensen die klaplongen hebben gehad, mijn long zakte spontaan weer in. Because, ik kende de symptomen en ik wist waar ik op moest letten ik werd wakker en ik zei oké dit is niet goed. We ging naar het ziekenhuis en ze zetten in de borst dregen weer, maar toen de volgende dag voerden ze een operatie uit. So ik kreeg pleurodesis maar omdat het normaal was dat als je een klaplong hebt gehad deze een paar maanden later weer instort, stelde niemand echt vragen waarom dit was gebeurd, dus tegen de tijd dat ik 14 was, had ik een ingeklapte long, maar niemand heeft echt veel onderzoek gedaan. Ikt was gewoon pech.

Jazzmin: Je was echt heel jong, en het moet een behoorlijke schok zijn geweest. Had je ooit in het ziekenhuis geweest voordat er iets?

Lenke: Ik heb het jaar ervoor een auto-ongeluk gehad. But niemand wist echt hoe erg het zou pijn doen. De procedure (pleurodesis) is behoorlijk pijnlijk en mijn moeder en vader, zoals moeders en vaders doen, zeiden dat het niet zo erg zal zijn dat je slaapt, je zult veel pijnmedicatie hebben, maar het was slecht. So voor de mensen die het hebben meegemaakt

is het echt pijnlijk het is niet leuk het herstel is ook best zwaar. So dat was niet echt een goede tijd of een goede ervaring, maar het was opgelost, en we dachten dat alles voorbij was. So ik was blij dat mijn long weer aan elkaar gelijmd was en dat ik veilig was en het was eigenlijk denk ik 10 jaar later dat ik een telefoontje kreeg van mijn moeder die zei goed raad eens wat ik ben in een ziekenhuis mijn long klapt in .

En nou ze belde me eigenlijk en ze zei goed doet het pijn en wat zullen ze doen want ze wisten dat ik het had meegemaakt en toen begonnen artsen vragen te stellen als oh je dochter had er een die ook als spontaan werd geclassificeerd en nu heb je er een en in de tussentijd had zelfs mijn oma er een gehad. But ik was de jongste en ik was de eerste.

Er was een arts in Brussels die vragen begon te stellen en hij zei dat er een zeldzaam syndroom is het heet BHD misschien hebben jullie dat en hij schreef het op een kaartje maar op een gegeven moment was het erg duur om het onderzoek te laten doen, het was als 5000 euro gewoon om te weten of je deze aandoening hebt. Mijn moeder besloot om de test niet te hebben en we zouden er gewoon van uitgaan dat we deze aandoening hebben zonder het echt te weten. Eene keer ging voorbij dus mijn moeder had een ingeklapt long en ze had dezelfde ervaring als ik dus ze deden eerst de borst dregen en toen een paar maanden later stortte de long weer in en toen deden ze de operatie en mijn oma had gewoon de borst dregen een keer en daarna hadze helemaal geen problemen.

Jazzmin: Je was 14 toen je voor het eerst was, hoe oud waren je moeder en je oma toen ze die van hen ongeveer hadden?

Lenke: Ik denk dat mijn moeder eind jaren 30 begin jaren 40 was. My grootmoeder was in haar 50s, maar het grappige was dat ik de eerste was, dus ze hadden nooit problemen met longen of met hun nieren. Because ik was de eerste we wisten al wat er ging komen en ik vertelde ze al hoe erg het pijn ging doen dus ze verontschuldigde zich later en zeiden sorry dat we zeiden dat het geen pijn zou doen, het doet pijn als de hel. My moeder hield altijd een kaart van de dokter die bhd zei. So we hebben wat onderzoek gedaan maar omdat er ook stond dat je nierproblemen en andere dingen moest hebben dachten we altijd goed misschien is het gewoon één groot toeval.

En ja, het leven ging verder en we hadden geen problemen gehad. Ik leef een gezond leven, ik werk. Thier waren geen problemen tot mijn eerste zwangerschap. Ik werd zwanger in 2017 in september, en ik denk dat het oktober was toen mijn andere long instortte. Ik werd 's ochtends wakker en ik vertelde mijn man dat dit niet klopte. So Ik was er vrij zeker van dat mijn long was ingestort, maar omdat ik zwanger was, was het veel moeilijker om behandelingen te ondergaan, dus ik ging naar het ziekenhuis en ik had de borstdrain, maar het werkte niet, dus ze moesten onmiddellijk een operatie uitvoeren. They kon de pleurodesis niet doen omdat ze zeiden dat we niet weten hoe de foetus zal reageren. So ze vinden het eigenlijk leuk om mijn long aan mijn borst te nieten, dus het was een vergelijkbare procedure, maar ze gebruikten geen enkel type product dat ze nietjes gebruikten. Het is net zo pijnlijk als de andere operatie, maar ik kwam uit het ziekenhuis ik denk drie weken later met een gezonde baby in mijn buik en ik dacht nou dat is het ik had twee longen ze waren allebei ingestort, ik heb beide operaties gehad dus ik ben uit het bos. Eennd toen ik denk ik 32 weken zwanger was en dezelfde long klapte weer in dus we waren op vakantie we vonden de baby mooning wel leuk.

Jazzmin: Yeah je moet er eentje doen!

Lenke: We waren in het zuiden van Frankrijk en het was vroeg in de ochtend en ik werd wakker en ik voelde deze echte pijn aan de bovenkant van mijn long en ik zei dit is hetzelfde gevoel dat we terug moeten gaan. So Ik ken mijn lichaam en ik vertrouwde mijn lichaam genoeg om de reis terug naar huis te doen, omdat ik zei dat ik niet in Frankrijk in een ziekenhuis in een vreemde taal zwanger zou blijven, misschien mijn baby hier zou hebben. So we pakten onze koffers, sprongen in de auto, reden de hele weg terug en gingen naar het ziekenhuis en eigenlijk diezelfde nacht namen ze een foto van mijn longen en de dokter zei nou ik weet niet zeker of het echt instortte laten we een nacht wachten en dan tijdens de nacht voelde ik veel druk en tegen de ochtend was het duidelijk dat de nietjes eigenlijk los waren gekomen en de long klapte weer in. But, vanwege de zwangerschap zeiden ze dat we zullen proberen om je long open te houden met de borst dregenzolang we dan je baby kunnen bevallen en dan de operatie hebben. So Ik was in het ziekenhuis voor ik denk vijf weken en ze bevielen van de baby op 37 weken en de dag nadat ik ging inoperatie, had de pleurodesis en herstelde in het ziekenhuis samen met de baby voor twee weken.

Jazzmin: Ik ben blij dat je nog steeds samen kon zijn Ik bedoel het is niet wat je wilt direct na de bevalling, maar ik ben blij dat je nog steeds samen kon zijn in die tijd.

Lenke: Yeah en ik hadden een natuurlijke bevalling met de borst dregenook.

Jazzmin: Fantastisch, dus de artsen voelden zich op hun gemak om dat te doen?

Lenke: Ik kreeg groen licht voor een natuurlijke birth met de borst dregen en natuurlijk stonden de artsen stand-by als er iets zou zijn, maar er was echt geen probleem, dus ik voelde me niet anders of ongemakkelijk vanwege de borst dregen, mijn longen waren open en ik kon de baby gewoon op natuurlijke wijze afleveren. Eenkeer dat de baby werd geboren, waren we in het ziekenhuis, ik herstelde en ik heb sindsdien eigenlijk geen problemen meer gehad.

Ik ging naar de dokter omdat ik ook een tweede kindje wilde en ik zei wat zijn de kansen dat dat weer gebeurt en hij zei je hebt nu twee goed normale longen we hebben een operatie uitgevoerd ja, je hebt het littekenweefsel, maar eigenlijk zijn je longen nu veiliger dan de longen van een ander omdat ze aan elkaar gelijmd zijn. Hij zei dat ik geen problemen zou hebben om zwanger te worden en de zwangerschap opnieuw te ervaren. Ik ben net drie maanden geleden bevallen van mijn zoon en ik had een probleemloze zwangerschap. Ik had geen problemen met mijn longen, ik trainde totdat ik halverwege was denk ik, 17 weken zwanger, en ik had geen problemen.

Jazzmin: Ik begrijp dat je IVF werd aangeboden, welke beslissing heb je genomen?

Lenke: Ruim nadat ik de diagnose BHD kreeg en mijn jaarlijkse controle bij mijn gynaecoloog had gehad, sprak ik over mijn wens om een 2e kind te krijgen. Ze vertelde me dat het een optie was om IVF te overwegen. We zouden alleen de rug van niet-BHD-embryo's kunnen plaatsen, zodat ik 100% kans zou hebben op een niet-BHD-baby.

Omdat ik het leven met BHD nooit als een last heb beschouwd, kwam ik eigenlijk vrij snel tot de conclusie dat dit geen weg was die ik wilde bewandelen. Mijn BHD beperkt me op geen enkele manier en het hebben van die jaarlijkse controles geeft me een lagere kans op het ontwikkelen van allerlei ziekten die anders niet vroeg zouden worden opgelopen. Ik heb het krijgen van kinderen altijd als een natuurlijk proces beschouwd en ik wilde niet ingrijpen in dat natuurlijke proces omdat het kind 50% kans heeft op datzelfde genetische defect dat ik heb. Het heeft me er niet van weerhouden om iets te bereiken wat ik wil in het leven en als

er iets is, heeft het me meer bewust gemaakt van mijn gezondheid en wat een kostbaar geschenk het is om gezond te zijn en te leven in een samenleving waar de geneeskunde zo ver gevorderd is. Mijn zoon testte negatief, dus hij heeft geen BHD. Op dit moment weet ik niet of mijn dochter BHD heeft of niet. Maar het zal niets veranderen. Ik weet op welke tekenen ik moet letten als ze ooit symptomen van een pneumothorax ontwikkelt. En tegen de tijd dat ze oud genoeg is om de beslissing te nemen, kan ze kiezen of ze de genetische test wil of niet. Mocht ze positief testen dan voegen ik en mijn moeder haar gewoon toe aan onze jaarlijkse BHD-date in de kliniek.

Jazzmin: Je zei dat je nu een beetje weet hoe een pneumothorax voelt. How weet je dat het gebeurt?

Lenke: Het voelt alsof ik in mijn longen word gestoken, dus het voelt echt als een stekende pijn en als ik adem, wordt het erger, maar ik kan vrij gemakkelijk zien aan welke kant het is en zelfs hoeveel het is ingestort. So Ik kan naar het ziekenhuis gaan en zeggen dat het die kant is en ik kan perfect zien dat het dat bovenste deel of het onderste deel is. Het voelt echt alsof ik gestoken word en pijn heb en als ik adem word wordt het erger. Wals mijn long instort gaat het altijd geleidelijk dus ik heb nooit de ervaring gehad waarbij je in vijf seconden bent alsof ik niet kan ademen, dus het ging altijd geleidelijk dus dat is waarschijnlijk de reden waarom ik de eerste keer toen ik jonger was het niet opmerkte. Ik was ziek, ik hoestte mijn neus was geblokkeerd dus het is normaal om zo'n beperking te hebben als je ademt en het is omdat het zo lang duurde en ik niet echt herstelde dat eigenlijk mijn leraar zei nou dat is niet normaal misschien ga naar de dokter want het duurt echt lang voordat je herstelt en tegen die tijd was mijn long volledig ingestort. So Ik leefde slechts met één long misschien een week of langer.

Jazzmin: Het is verbazingwekkend wat het lichaam eigenlijk kan doen, nietwaar?

Lenke: ja, precies functioneren wenogsteeds, het was restrictiever maar één long kan je lichaam nog steeds functioneren wat geweldig is.

Jazzmin: Dus je hebt nu twee kinderen gekregen, klopt dat?

Lenke: Ja.

Jazzmin: Heb je begeleiding gekregen over genetische tests voor jezelf en je familie terwijl ze opgroeien.

Lenke: Nee, dus eigenlijk getest na de bevalling van mijn eerste kindje. Deprijs werd lager, dus ik denk dat ik voor de genetische tests iets van 12 euro heb betaald.

Jazzmin: Thet verschil dat was een stuk beter.

Lenke: Na de bevalling ging ik naar deze genetische afdeling in het ziekenhuis ze deden een stamboom met alle symptomen die we hadden en hadden ervaren. They voerde de test uit en ze zei omdat je deze vlekken op je neus en je gezicht ook hebt en vanwege de familiegeschiedenis zul je waarschijnlijk positief testen. Ik denk dat ik in juni ben bevallen en in oktober november kreeg ik de uitslag terug dat ik positief was en mijn familie werd getest. So mijn moeder werd ook getest, maar we waren er vrij zeker van dat ze positief zou zijn, maar ik heb ook een oudere zus en ze had geen problemen gehad, dus ze werd ook getest en ze testte negatief; ze heeft niet de genetische deficiëntie zoalswij. But voor mijn dochter ik kreeg het advies omdat er meestal geen symptomen zijn voor de leeftijd van 18 jaar laat haar gewoon zijn en ifze moet haar bloed laten afnemenn om de een of andere reden misschien

dan de test doen, maar niet om een aparte test te hebben alleen om te weten. Eenn voor mijn zoon ik weet al dat hij negatief is omdat ik de dokter heb gevraagd om na de bevalling het bloed uit de navelstreng te halen. Ik had al op mijn 14e al symptomen gehad dus ze maakten een uitzondering want eigenlijk doen ze het niet voor de leeftijd van 18 maar ze zeiden oké want je had je eerste klachten gehad op je 14e we gaan bloed afnemen uit de navelstreng voor je zoon. Ik kreeg het resultaat vier weken geleden ze niet find hetgenetische defect in zijn bloed. He's BHD gratis, maar voor mijn dochter weet ik het niet.

Jazzmin: Het advies dat we heel erg geven, is dat het altijd de keuze van de ouder is tot 18, maar we adviseren vaak om te wachten en het kind dan die keuze te laten maken zodra ze volwassen zijn. But we zeggen altijd dat ouders zich bewust moeten zijn van de symptomen van een pneumothorax, het is zeer zeldzaam, maar je bent bijvoorbeeld een geval waarin het gebeurt.

Lenke: So sinds we onze positieve diagnose kregen heb ik een jaarlijkse controle voor mijn nieren en dat doe ik nu samen met mijn moeder. We hebben een BHD datum.

Jazzmin: Oh daar hou ik van, dat is zo'n mooi idee.

Lenke: Yeah dus nu gaan we samen dus we hebben samen onze niercheck gedaan en we hebben een keer per jaar een bezoek bij een longarts en we doen de adem oefeningen in deze cabine waar je zo hard mogelijk moet blazen en al dat soort vermoeiende oefeningen moet doen en ze maken ook een foto van onze longen gewoon om te kijken of er iets raars is die ze kunnen vinden. But dat is eigenlijk alles wat er is, dus we hebben een keer per jaar een controle bij de longspecialist en de nierspecialist.

Jazzmin: Ikben er eenBHD gespecialiseerd centrum of in België?

Lenke: No. Well eigenlijk de longspecialist waar we naartoe gaan hij was de eerste die wist van het syndroom en wist wat het was. Tde anderen die ik vroeg ze wisten het niet en ze moesten wat onderzoek doen en ik had zelfs een arts die expliciet zei tijdens mijn eerste zwangerschap dat is onmogelijk dat je dat hebt omdat met BHD nierproblemen en andere soorten dingen komen, ik ben er zeker van dat je het niet hebt. Ik zei goed mijn moeder zei dat ik dit moest controleren en ze namen de autod ze deden wat onderzoek en hij zei nee het is onmogelijk dat je het hebt en uiteindelijk had de oorspronkelijke arts gelijk.

Jazzmin: What advies zou je geven aan andere BHD moeders of aanstaande moeders of mensen met BHD die denken aan het krijgen van kinderen?

Lenke: Ik zou gewoon zeggen om ervoor te gaan omdat ik de groep zelfs online heb gevraagd of er andere moeders waren die hetzelfde hebben gehad en eigenlijk gaan de meesten van hen gewoon door zwangerschap normaal hebben ze geen extra symptomen. Even mijn moeder ze had me ze had mijn zus zonder problemen dus ja ik zou zeggen ga ervoor en wees je gewoon bewust van de symptomen, maar blij actief blijf gezond zoals je zou doen tijdens elke andere zwangerschap. Laat dat je ook niet beperken want achteraf denk ik echt dat te midden van de BHD groep dat ik een zeldzaam geval ben die tijdens de zwangerschap ingeklapte longen had.

Jazzmin: You had twee zeer mooie en gezonde baby's. Ikben er nog iets dat je wilde toevoegen of vertellen aan de BHD-gemeenschap terwijl we hier zijn?

Lenke: Wees gewoon blij dat je weet wat je hebt en dat je het nu weet, dat je ernaar kunt handelen. Ik heb nooit een down gevoel gehad omdat ik de diagnose BHD kreeg, precies het

tegenovergestelde eigenlijk. Now ik weet dat ik het heb ik word elk jaar gecontroleerd op mijn nieren, op mijn longen dus als er problemen zijn heb ik waarschijnlijk het geluk dat ik het ruim van tevoren weet en ernaar handel.

Jazzmin: Thank je zo veel Lenke, het was heerlijk om met je te praten.