

● Jolet heeft het Noonan-syndroom

Ik blijf vooruit kijken!

Als baby onderging ze al haar eerste hartoperatie en op haar zevende kreeg ze de longslagaderklep van een donor. Maar helaas bleef het daar niet bij voor Jolet (nu 20)... Toch laat ze zich niet kisten: "Mijn grootste wens? Een leuk gezin."

Ik ben niet de enige in mijn familie die het Noonan-syndroom heeft. Het is een erfelijke ziekte en mijn moeder en jongste oom hebben het ook. Het syndroom wordt veroorzaakt door een afwijking in een gen. De meeste mensen die eraan lijden, hebben een aangeboren hartaandoening, maar je ziet het ook aan het uiterlijk. Mijn ogen staan bijvoorbeeld dicht bij elkaar. Het werd al vrij snel na mijn geboorte ontdekt. Mijn moeder vermoedde dat ik niet genoeg lucht kreeg en vond dat ik wel heel veel sliep. De arts van het consultatiebureau verwees haar meteen door naar een specialist. Die ontdekte dat ik een hartprobleem had.

Voor mijn ouders volgde een enge periode. Ik werd doorverwezen naar een arts in Groningen die me mijn eerste dotterbehandeling gaf. Ze schoven een ballonnetje in een ader in mijn lies. Dat bliezen ze een beetje op. Zo kunnen ze vernauwingen in je aders verwijden. Tijdens zo'n behandeling maken artsen ook opnamen om te kijken hoe het met je hart gaat. De klep van mijn longslagader werkte niet zoals het moest. Daarom werd ik al gauw geopereerd.

Voor mijn ouders was het verschrikkelijk om zo'n klein hummeltje aan allemaal apparatuur gekoppeld te zien.

Mijn moeder hoort me nu - twintig jaar later - nog schreeuwen als ze eraan terugdenkt en mijn vader viel van de stress zeven kilo af.

Er is nog niet veel bekend over het Noonan-syndroom. Bij mij uit het zich onder andere in moeite met leren; ik kan me niet goed concentreren. Daarnaast ben ik vaak en snel heel moe. Als ik me niet goed voel, krijg ik het ijskoud en worden mijn lippen blauw. Verder heb ik heel snel blauwe plek-

Ik vond het fijn als kinderen durfden te vragen wat er met me aan de hand was. Zo kon ik op school lekker mezelf blijven

ken. Ik hoefde de rand van de tafel maar te raken en er zit er weer eentje. Mijn longslagaderklep is zo zwak dat hij meerdere malen in mijn leven moeten worden vervangen. Iedere keer als hij slechter wordt, ben ik doodmoe en kan ik bijna niets meer. Inmiddels heb ik al drie keer een nieuwe klep gekregen en ik heb nog wel een paar operaties te gaan.

Toen ik één jaar oud was, kreeg ik een klep van een varken. Die lijkt het meest op die van een mens. Op mijn zevende kreeg ik een donorklep van een overleden meisje. Dat vond ik heel heftig. Ook - of misschien juist wel - als je zeven jaar bent is dat best moeilijk om te beseffen. Ik dacht telkens aan haar ouders, zij hadden hun dochter niet meer. Ik was ontzettend blij dat ik leefde, maar dat het met de klep van iemand anders was vond ik zwaar. De derde - weer een varkensklep - kreeg ik op mijn vijftiende.

Inmiddels ging ik natuurlijk ook gewoon naar school en probeerde ik zo veel mogelijk kind te zijn. Maar ik kon veel minder dan andere kinderen. Ik was vaak en snel moe en kon na schooltijd meestal

niet ook nog bij iemand spelen. Daardoor had ik niet veel vrienden. Dat ik nooit als buitenstaander ben behandeld, komt waarschijnlijk doordat ik altijd heel eerlijk en open over mijn ziekte ben geweest. Op de lagere school zagen kinderen het litteken van mijn operatie en vroegen ze ernaar. Ik vind het geweldig dat kinderen dat doen. Dan kun je uitleggen wat er aan de hand is. Volwassenen kijken en zwijgen. Dat is veel erger.

Op de basisschool kocht mijn moeder in de speelgoedwinkel een dokterskoffertje met daarin wat spulletjes. Samen legden we aan iedere nieuwe klas uit wat ik heb. Dat zorgde voor veel begrip. Mijn klasgenoten waren erg lief voor me. Als ik niet kon meedoen met gym, maakten ze ruzie over wie er naast me mocht zitten op de bank. Door die openheid hoefde ik me nooit te verdedigen als ik iets niet kon.

Omdat ik op de basisschool uiteindelijk door mijn vermoeidheid en concentratieproblemen niet kon meekomen, ben ik naar een school voor speciaal onderwijs gegaan. De klassen waren er een stuk kleiner en ik heb er een erg leuke tijd gehad.

De transplantatieklep voor mijn longslagader gaat ongeveer acht jaar mee. Daar kwamen we op mijn vijftiende op een vervelende manier achter. Als ik iets langer had gewacht, was ik er waarschijnlijk niet meer geweest. Maar dat was nog niet alles. Die derde operatie zelf kostte me ook bijna mijn leven.

Ik was ontzettend moe, mijn huid was blauwig en ik voelde me slecht. Op de echo die we bij de cardioloog lieten maken, was echter niets te zien. Ik kreeg te horen dat het tussen mijn oren zat en dat ik maar naar huis moest gaan. Dat deed ik zonder veel protest, want ik vertrouwde op de kundigheid en de ervaring van de artsen. Maar ik ging me steeds slechter voelen en deed bijna niets anders meer dan slapen. Mijn moeder maakte zo snel mogelijk een nieuwe afspraak in het ziekenhuis. Daar maakten ze een echo en een ECG (elektrocardiogram, ook wel hartfilmpje genoemd, red.) en tóén zagen ze eindelijk dat het niet goed was.

Nadat ik voor het onderzoek een paar keer een trap was op- en afgelopen, had ik erg veel pijn. Op de echo en het filmpje was goed te zien waarom. Ik had een gaatje in mijn longslagaderklep en dat was steeds groter geworden. Daardoor sloot hij niet meer goed af en stroomde het zuurstofrijke bloed terug in plaats van naar mijn hart.

De artsen lieten weten dat ze me zouden dotteren. Tijdens zo'n behandeling maken ze ook opnamen van het hart en kunnen ze meteen zien of ze moeten opereren. Maar toen ik na mijn opname in bed lag te

wachten, kreeg ik van de zaalarts te horen dat er waarschijnlijk een vergissing was gemaakt. In plaats van een dotterbehandeling zou ik al meteen aan mijn hart geopereerd worden! Hij vroeg of ik dat wilde. Ja, wat moet je dan zeggen? Ik was vijftien! Uiteindelijk heb ik samen met mijn ouders besloten om er meteen maar voor te gaan. Het was een heftige beslissing en ondanks dat dit mijn derde grote hartoperatie was en ik wist wat me te wachten stond, schrok ik enorm. Maar op het moment dat ik naar de operatiekamer werd gereden, was ik net als altijd niet bang dat ik tijdens de operatie zou overlijden of dat er wat ergs zou gebeuren. Toch liep het deze keer anders...

Na de operatie belden de artsen mijn ouders om te vertellen dat alles goed was gegaan. Er waren alleen wel een paar luchtballen ontsnapt toen ik aan de hart-longmachine lag. Dit apparaat neemt op het moment van de transplantatie de bloedsomloop over van mijn hart en was niet goed aangesloten geweest. Maar daar hoefden we ons volgens de artsen geen zorgen om te maken. Aanvankelijk leek er ook niets aan de hand. Mijn gezicht was wat dikker, maar

De artsen waren net op tijd met mijn operatie. Ze vertelden mijn ouders dat ik een wandelende tijdbom was!

dat was na de eerdere operaties ook zo geweest.

Twee dagen later was het echter mis. Ik kon niets meer met mijn rechterhand en -arm. Ze waren hartstikke dik en voelden loodzwaar. Ik kon bijna niet meer praten en één kant van mijn gezicht hing scheef. Ik denk dat ik nooit eerder in mijn leven zo bang ben geweest. Mijn moeder haalde meteen de verpleegkundige, die een CT-scan regelde. Alle apparatuur waaraan ik lag gekoppeld moest mee, over hobbels, de lift in, dat

was erg pijnlijk. De CT-scan vond ik verschrikkelijk, twee uur lang lag ik in een buis waarin foto's van mijn lichaam werden gemaakt. Terug op mijn zaal moesten mijn ouders met de artsen meekomen. Ik dacht: dit is niet goed. Het leek een eeuwigheid te duren voor ze terugkwamen en toen ze kwamen aanlopen, zag ik aan hun gezichten dat het ernstig was. Tijdens de operatie was er iets misgegaan in mijn hoofd, maar de artsen wisten niet wát er precies gebeurd was.

Toen iedereen weg was, vroeg ik mijn ouders of ik bijna dood was geweest. Daar moesten ze wel 'ja' op antwoorden... Het is ongelofelijk om zo iets te horen. Tijdens de operatie was door de luchtballen het alarm op de hart-longmachine afgegaan. Die luchtballen verstopten de slangetjes, waardoor het bloed niet goed naar mijn hersenen kon stromen. Omdat het alarm afging, grepen de artsen in en werd ik uiteindelijk gered van een verlamming of zelfs van de dood. De wetenschap dat de dood zo dichtbij was, heeft heel veel impact op me gehad. De arts heeft later nog tegen me gezegd dat we ook echt niet langer hadden moeten wachten met de operatie. Hij zei letterlijk dat mijn ouders me anders binnen een week dood in bed hadden gevonden. Ik was een wandelende tijdbom.

Toen alles tot me doordrong, had ik het gevoel dat ik helemaal gek werd. Ik heb verschrikkelijk liggen huilen en kon het allemaal niet geloven. Waarom overkwam mij dit? Waarom nu? Ik stond zo positief in het leven en alles was altijd goed gegaan. Ik had geen gevoel meer in mijn hand en was ontzettend bang dat dat nooit meer terug zou komen.

Ik vond het zo moeilijk, want ik was nog maar vijftien. Gelukkig kreeg ik enorm veel steun van mijn familie, vrienden en mijn toenmalige vriendje. Ze zorgden voor afleiding en hebben me echt door die eerste tijd heen gesleept.

Na een half jaar moest ik terug naar het ziekenhuis voor controle. Maar omdat ik in het midden van het land woon en de controle in het noorden was, spraken we af dat ik naar een revalidatiecentrum in de buurt kon voor controle. De neuroloog die me onderzocht zei tegen me dat ik een hersenbloeding had gehad. Dat zag hij met al zijn ervaring meteen: mijn gezicht hing en ik liep scheef. Dat vond ik toch best schokkend. Mijn artsen hebben daar namelijk nooit iets over gezegd. Nu nog ontkent het ziekenhuis dat ik een hersenbloeding heb gehad. Mijn moeder heeft gekeken of we een klacht konden indienen, maar dat gaan we niet doen. Wat schiet je er mee op? Geld is mooi, maar ik krijg er geen gezondheid voor terug. En dat is toch het belangrijkste.

De gevolgen van die operatie ervaar ik dagelijks. Mijn hand is nog steeds niet helemaal hersteld, ik heb niet veel energie. Ik heb al snel flinke hoofdpijn, zó erg dat ik dan niets meer kan doen. Veel licht of geluid kan ik slecht verdragen. Daarnaast ben ik sinds die bloeding zeventien procent van mijn hersenactiviteit kwijt en weet ik bepaalde dingen van vroeger niet meer. Dat is helemaal weggevaagd. Verder gaat er iets mis tussen mijn langetermijngeheugen en mijn kortetermijngeheugen. Ik moet heel hard werken om gesprekken te volgen of om me dingen te herinneren. De eerste tijd na de operatie maakte me dat boos en bang. Maar daar schoot ik niets mee op.

Mijn vriend Koen ontmoette ik bij een gezamenlijke vriend toen ik achttien was. Er was meteen een klik. Hij heeft veel geduld met me, ook al vindt hij het wel eens lastig, zeker nu ik veel thuis zit. Een jaar geleden - op mijn negentiende - ben ik afgekeurd. Door mijn hartafwijking en de gevolgen van de hersenbloeding kan ik niet werken.

Daarnaast is drie jaar geleden een spierbotziekte bij mij ontdekt. Óók een erfelijke ziekte, maar dit keer van mijn vaders kant. Omdat er nog zo weinig over bekend is, heeft het geen officiële naam. Ik kan mijn spieren minder goed gebruiken en heb de rug van een tachtigjarige. Spieren hebben fosfaat nodig om te kunnen presteren, maar daar heb ik te weinig van in mijn lichaam. Als ik lang loop, zit of lig, krijg ik ontzettende pijn in mijn rugspieren. Daarom heb ik een speciaal kussen om goed te kunnen zitten en loop ik bijna nooit meer op hakken.



Het is veel om op je bordje te krijgen. Zeker als je nog maar twintig bent. Maar dit hoort nu eenmaal allemaal bij mij. Ik blijf positief en kijk naar wat ik wél kan. Zo ben ik op vakantie geweest met Stichting Heartjump. Deze afdeling van de Hartstichting organiseert vakanties voor kinderen met hartproblemen. Het is elk jaar weer geweldig. We doen van alles: van klimmen en dansen tot zwemmen en naar musea. Niemand vraagt je waarom je iets niet kunt. Het is gezellig en relaxed! Ik ben dan misschien nooit onbezonnen jong geweest, maar ik weet wel wat genieten is. Hoewel ik niet dertig jaar vooruit kijk, heb ik zeker dromen voor de toekomst. Ik hoop moeder te worden. Of dat kan, is nog niet duidelijk. Momenteel wordt mijn DNA onderzocht om te kijken of ik het eiwit heb dat verantwoordelijk is voor het Noonan-syndroom. Als dat zo is, kan ik het syndroom aan mijn kinderen overdragen. Het wachten op de uitslag is dus

erg spannend. Daarnaast heeft de uitslag gevolgen voor de kleppen die ik nog krijg. Bij de eerstvolgende operatie krijg ik de klep van een varken of koe. Bij de daarna volgende operatie kan ik kiezen voor een mechanische klep, die gaat een leven lang mee. Maar voor zo'n klep moet je wel heel veel medicijnen slikken en dat gaat niet samen met een zwangerschap. Of ik die mechanische klep krijg, hangt dus ook af van de uitkomst van het DNA-onderzoek.

Door de hersenbloeding ben ik misschien wel nóg positiever geworden. Ik was bijna dood! Daarom beleef ik iedere dag bewust. Ik geniet van álles, van dingen die anderen misschien heel normaal vinden. Een dag naar de diertuin vind ik heerlijk. Ik maak wat van mijn leven. Mijn leven binnenshuis beperkt me, maar ik heb een lieve vriend en schatten van ouders die er geweldig mee omgaan. Ik houd me bezig met quilten, een vorm van handwerken waarmee je iets maakt van verschillende lapjes: van kussens tot wandkleden. Verder maak en verkoop ik sieraden. Het heeft geen zin om zielig op de bank te blijven zitten. Daar heb ik ook helemaal geen zin in. Ik ga gewoon verder en zie wel wat er op mijn pad komt. ●

Ben jij chronisch ziek?

Vertel erover op www.intens-magazine.nl

