



Nessa heeft het zeldzame Cloves-syndroom

'Ons dochtertje is ons grootste voorbeeld'

Tekst: Mirjam Bedaf

Nessa (2 jaar) is geboren met het zeer zeldzame Cloves-syndroom, een combinatie van verschillende soorten vaatmalformaties in een groot deel van haar lichaam. Om de groei van de malformaties te stoppen, gebruikt ze sinds begin dit jaar het medicijn sirolimus. 'We waren hier eerst geen voorstander van, maar het is de enige optie voor Nessa', vertellen haar ouders.

'Ik hoef niet zo nodig *in the picture* te staan, en ik hoef zeker geen medelijden', begint Alfred. 'Het enige wat ik wil is begrip, en dat is weleens lastig.' Nessa heeft een grote hand en een grote voet, en dat valt op. Esmeralda valt haar man bij: 'Veel mensen kijken en smoezen met elkaar. Je kunt ons ook gewoon vragen wat er aan de hand is. Graag zelfs!' Ondertussen rent Nessa vrolijk door de woonkamer met haar speelgoed dokterskoffertje, en tikt met het plastic hamertje op haar vaders knie.

De eerste weken

Op de 20-wekenecho was al duidelijk te zien dat er iets helemaal mis was. Er zat iets in het lichaamje wat er niet hoorde te zitten. 'Het was op dat moment niet duidelijk hoe ernstig dat was', vertelt Alfred. 'Het was wel het begin van een heftige en onzekere periode. We werden doorgestuurd naar het Isala in Zwolle, waar al snel de diagnose "hemangioom" werd

gesteld. Op een gegeven moment was de structuur die er niet hoorde net zo groot als zij zelf was, 12 centimeter. Met 25 weken ging het drastisch de verkeerde kant op. Ze kreeg een zware bloeding, vocht bij het hart, de longen en de maag en een te hoge druk in haar hoofd. Esmeralda: 'Rond 27 weken wilden ze haar al gaan halen, maar daar waren wij geen voorstander van. We besloten af te wachten.'

De druk in het hoofdje werd alleen maar groter en de artsen vertelden dat ze niets meer voor het meisje konden doen. Esmeralda en Alfred waren al bezig met het regelen van de begrafenis, toen het er een paar dagen later opeens heel anders voorstond. Het vocht was weg, de druk in het hoofd was weer goed, de hartslag normaal. Uiteindelijk werd Nessa geboren met 37 weken, via een keizersnede. Ze had een enorme open wond van haar sleutelbeen tot over de heup. De structuur, bestaande uit grote malformaties,





was door de druk tijdens de keizersnede als een ballon geknapt.

Iedereen was vol verbazing hoe goed Nessa het deed. Na vier dagen werd ze geopereerd om de wond schoon te maken. 'Ook dat was weer een spannend moment', vertelt Esmeralda. 'Na de operatie, die drie uur duurde en waarbij ook een bloedtransfusie moest worden gegeven, kwam de arts heel hard naar mijn kamer gelopen – ik lag toen nog in het ziekenhuis vanwege de keizersnede. We schrokken en waren bang dat de operatie was mislukt. Maar het was juist boven verwachting goed gegaan en de arts was zo enthousiast over het resultaat dat ze naar ons toe was gerend. Ze hadden haar helemaal kunnen hechten.'

Twee jaar later

Inmiddels is het ruim twee jaar later. Nessa is een vrolijke en onstuimige peuter. Vlak voor kerst kregen ze echter slecht nieuws. De malformaties breiden zich nog steeds in rap tempo uit. 'Het is net onkruid', zegt Alfred. 'Het zit nu vanaf de schouder tot ongeveer de helft van haar been. Het zit rond haar longen, bij de longslagaders, de aorta. Rondom de longen zorgt het voor zoveel druk dat haar ene long amper nog werkt. Ook de botten in haar arm en haar heup zijn aangeast.' Esmeralda: 'Dat was het moment waarop we doorhadden: nu moet er echt iets gebeuren. Dit gaat veel te snel.'

Alfred en Esmeralda kozen er daarom voor met een behandeling met sirolimus te starten. Sirolimus onderdrukt de lichaamseigen afweer tegen vreemde cellen, en wordt gebruikt om afstoting na een niertransplantatie te voorkomen. Het lijkt ook de groei van vaatmalformaties te verminderen. Ze hadden eerder al met artsen van het Hecovanteam (Radboudumc, Nijmegen) gesprekken over deze experimentele be-

handeling gehad, maar ze voelden er eerst weinig voor. Omdat het gaat om een experimentele behandeling is er weinig bekend over de bijwerkingen op de lange termijn, en de behandeling kan sowieso voor veel directe bijwerkingen zorgen. 'Een toevallig gesprek in de wachtkamer, met ouders van een jongetje dat sirolimus gebruikte, heeft ons het laatste zetje gegeven. Zij waren zo positief over de behandeling en de jongen zelf zag er heel goed uit. Maar we beseffen heel goed dat het ook met sirolimus niet zal weggaan, het middel kan alleen de groei vertragen.'

Nessa startte onlangs met de behandeling. Iedere dag krijgt ze het vloeibare medicijn door haar drinken. Elke maand moet ze op controle en wordt er bloed geprikt. Over een half jaar wordt er een MRI-scan gemaakt om te kijken of de groei is geremd. 'Afgezien van ooit twee injecties met bleomycine, was alles wat we tot nu toe deden – ook in het revalidatiecentrum waar Nessa wekelijks heengaat – het ontlasten van Nessa.' Nessa heeft gelukkig niet veel last van de behandeling. Ze vindt alleen het drankje met het preventieve antibioticum vies, en af en toe heeft ze een soort 'ontploffing' in haar luier, zoals Alfred en Esmeralda dat lachend noemen. 'Soms, als ze te veel gegeten heeft, kan het zijn dat ze moet overgeven. Zoals laatst op de verjaardag van haar zus, toen ze heel veel blokjes kaas had gegeten', vertelt Esmeralda. 'Maar zelfs als ze overgeeft, lacht ze nog.'

Een vechter

Alfred, die samen met Esmeralda een kickboksclub heeft, vertelt verder over zijn dochtertje: 'Zij maakt alles goed, zij is iedere dag zo vrolijk. Hierdoor vergeten we af en toe hoe ernstig ziek ze eigenlijk is. Ze is echt heel sterk. Nessa is ons grootste voorbeeld. Als iemand mij vraagt wie mijn voorbeeld als vechter is, dan noem ik haar. Net als iedere peuter kan ze natuurlijk ontzettend ondeugend zijn, en soms maakt ze ook wel eens



gebruik van haar handicap. Als ze slaat, slaat ze altijd met haar grote hand. En toen ze vroeger nog net niet op de bank kon klimmen, ging ze op de tenen van haar grote voet staan zodat ze er net wel op kon!

Nessa gaat wekelijks naar een revalidatiecentrum.

Daar is ook een medisch kinderdagverblijf (MKD). 'Afgelopen december zouden we laten testen of Nessa daarheen zou kunnen, maar dat hebben we uitgesteld', vertelt Esmeralda. 'Later willen we dit traject weer oppakken, want het lijkt ons goed voor haar sociale contacten.' Nessa kan namelijk niet naar een

regulier kinderdagverblijf. Er moet namelijk altijd iemand bij haar zijn die medische zorg kan verlenen. Thuis komt dit op Alfred en Esmeralda zelf neer. Nessa heeft 24 uur toezicht nodig. 'Er lekt constant lymfevocht, en dit moeten we steeds verschonen. Nessa slaapt met een babyfoon met camera. Ook haar ademhaling is een aandachtspunt, en we houden haar temperatuur goed in de gaten', legt Esmeralda uit. 'Vlak voor haar eerste verjaardag had Nessa een heel ernstige ontsteking in haar borst. Als we een dag later pas aan de bel hadden getrokken, was het misschien te laat geweest. Ze heeft toen een week in het ziekenhuis in Assen gelegen waar ze antibiotica via een infuus kreeg. Op een gegeven moment stopte ze met eten en drinken, ze moest weer sondevoeding. Net als na haar geboorte. Ze begint nu langzaam 'normaal' te eten en te drinken, ook dankzij haar kleine broertje Xam. Als hij een fruithapje of boterhammetje krijgt, wil zij dat ook eten.'

Veel lol samen

Het gezin Hulsman haalt veel plezier uit hun gezamenlijke sport kickboksen. Ook Nessa doet lekker mee met peutergym en kickboksen. 'Zij heeft dan grote handschoenen aan, omdat het anders niet past', lacht Alfred. 'Dat is een komisch gezicht. We hebben als gezin zoveel lol samen.' Kinderen reageren heel anders op Nessa dan volwassenen, dat ervaren ze bijna dagelijks. 'Op onze sportschool is geen enkel kind dat Nessa afrekent op haar afwijkingen. En dat vind ik mooi om te zien', vertelt Alfred. 'Ze stellen wel vaak vragen, maar dat is natuurlijk prima. Een jongetje vond bijvoorbeeld dat Nessa valspeelde, omdat ze beter kon klimmen dankzij haar grote voet. En een ander jongetje vertelde me dat hij ook zo'n arm wilde net als Nessa. Maar waarom dan, vroeg ik hem. Zijn antwoord: omdat ik dan net zo sterk ben, want het is net als de arm van de hulk. Dat zijn leuke reacties, die maken ons vrolijk.'

Alfred en Esmeralda vinden het prachtig om te zien hoe goed hun dochttertje zich ontwikkelt, en focussen vooral op wat ze allemaal wél kan. 'Zo geef ik mijn sportlessen ook vorm', licht Alfred toe. 'Bij onze sportschool komen relatief veel kinderen die op een andere sportschool niet terecht zouden kunnen. Dat is eigenlijk vanzelf zo ontstaan. Waarschijnlijk omdat ik niemand wegstuur, iedereen kan bij ons terecht. Ik geloof namelijk in de kracht van ieder kind. Er sport bij ons bijvoorbeeld een meisje met jeugdementie. Ik moet haar steeds alles weer opnieuw uitleggen, maar dat maakt mij helemaal niets uit. Ook traint er een jongen met ADHD. In het begin dacht ik dat ik best wel streng voor hem was, maar ik kreeg juist complimenten van zijn moeder. Zo zouden we allemaal met elkaar om moeten gaan. Niet kijken naar wat iemand niet kan, maar juist naar wat iemand wél kan.'

Weer zwanger

Vorig jaar werd Esmeralda onverwacht weer zwanger,

met een rollercoaster van emoties tot gevolg. Wat als ook met dit kindje iets aan de hand zou zijn? Vooral Alfred wist in het begin niet goed of hij blij moest zijn. 'We hebben ook nog andere kinderen, zij zijn ook belangrijk. Dus mijn gevoel was heel dubbel. Uiteindelijk bleken alle onderzoeken goed en vanaf dat moment zijn we er helemaal voor gegaan.' Xam wordt in juni 1 jaar. De andere drie kinderen van Alfred en Esmeralda zijn 13, 10 en 4. Esmeralda: 'Onze zoon van tien is best gevoelig, hij zit op het speciaal onderwijs en is vaak even van slag als we weer naar het ziekenhuis moeten. Onze dochter van 13 is juist geïnspireerd door dit alles en wil kinderarts worden.'

De Nijmeegse artsen vertelden Alfred en Esmeralda al snel na de geboorte dat ze niet verwachten dat Nessa heel oud gaat worden. 'Je hoopt altijd dat je je kind overleeft, maar daar gaan wij niet meer vanuit', vertelt Esmeralda. 'We proberen daar niet te veel bij stil te staan en leven zo veel mogelijk met de dag. Alfred vult zijn vrouw aan: 'We staan nu heel anders in het leven. Eerder was het veel moeten, moeten, moeten. Nu staat plezier maken met het gezin op de eerste plaats. Eerder werkte ik weleens zes of zeven dagen per week, maar nu is geld gewoon een middel om te overleven. Na de geboorte van Nessa heb ik een paar weken niet gewerkt, als zelfstandige is dat een enorm risico natuurlijk. We hebben een dak boven ons hoofd en onze vijf kinderen zijn en blijven prioriteit nummer één, altijd.'

