

JACKSON (1,5) IS DOOF GEBOREN EN WORDT VANAF Z'N 10DE GELEIDELIJK BLIND



Wanneer Jackson de magneetjes van z'n implantaat niet draagt, communiceert het gezin met gebarentaal.

Jackson is een peuter van 19 maanden die doof geboren werd. En die rond zijn 10de levensjaar geleidelijk aan blind zal worden. Want Jackson heeft het syndroom van Usher, een zeldzame erfelijke aandoening die doofblindheid veroorzaakt. Gelukkig zijn z'n ouders van nature positief ingesteld. «Zolang het maar niet volledig zwart wordt voor Jackson, zijn wij al heel blij», zegt zijn mama Carolien (40), die als 'Ushermom' een blog bijhoudt over haar hartverscheurende strijd.

• ANNICK GROBBEN •

Zalige zwangerschap, zo zegt Carolien de Bie, die met haar partner Willem (41) in Meerle bij Hoogstraten woont. Achtendertig geworden, ze walt er fluitend doorheen. Het ging hun eerste kind worden. En het maakte niet uit of het een jongen of een meisje zou zijn, ze wilden het geslacht op voorhand zelfs niet kennen. Het was allemaal goed. Zondagskinderen als ze tot dan toe waren geweest, stonden ze er niet eens bij stil dat het ook fout zou kunnen gaan. Ze waren toch kerngezond? Als het een zoon zou zijn, zou Carolien 'm graag Elvis noemen. Maar dat mocht niet van Willem. Dus werd het Jackson. Ook een coole naam. En verwijzend naar Amerika, waar ze dol op zijn. Jackson diende zich een weekje te vroeg aan, op 29 oktober 2015. Ook de bevalling was een fluitje van een cent geweest. Zondagskinderen, weet je wel?

Koekjes

Ruim anderhalf is hij vandaag, Jackson. Een blond kereltje met zachtblauwe ogen en de liefste lach ever. Bij mama op schoot graait hij gretig met zijn kleine knuistjes naar de schaal met koekjes, om vervolgens als een kleine wervelwind over het gazon te kruipen, zoef, richting speelgoedtractor. Goddank weet hij niet beter dan dat de cochleaire implantaten in zijn hoofd z'n oortjes zijn. Als mama of papa daar de magneetjes aan hun zwarte draad op vastklikken, kan hij toch horen. Weliswaar elektronisch, maar: hij hoort. Goddank heeft Jackson er ook totaal geen idee van dat hij zijn zicht straks, als hij 10 is, gestaag verliest. Het zal beginnen met nachtblindheid. Tot hij, allicht ergens tussen zijn dertigste en veertigste, volledig blind wordt. Het is naar adem happen voor de buitenstaander. Mama Carolien: «Jackson werd doof geboren, maar dat hadden we de eerste vier weken totaal niet in de gaten. Want hij was zo alert met zijn ogen, al van bij de geboorte. Kind & Gezin maakte zich ook niet al te veel zorgen toen de eerste gehoortest — Jackson was een maand oud — niet lukte. 'Er zal nog wat vruchtwater achter het trommelvlies zitten', zeiden ze. Nog eens twee weken later, toen de test opnieuw werd gedaan in het ziekenhuis van Turnhout, viel het onverwachte verdicht. 'Julie zoon heeft een ernstige gehoorbeperking.'»

Van roze wolk gedonderd

«Op de terugweg naar huis voelde ik complete ontreddeering», gaat Carolien verder. «Tranen in de auto. Brullen. Hoe kan dit? Waar komt dat vandaan? Waarom? Het is alsof je gelijk van je roze wolkefloodert. Ze hadden er in Turnhout ook geen doekjes om gewonden. 'Zijn taal gaat hij niet ontwikkelen, dat wordt aangepast onderwijs, een aangepast leven.' Bam! Ik ben promotor van Belgische artiesten en zot van muziek, mijn eerste reflex was: hoezo, gaat hij dan geen troost uit muziek kunnen halen? Niet intens gelukkig kunnen worden van muziek? Pas nadien begon het mij te dagen: als je niet kan horen, hoe leer je dan praten? En hoe gaan wij dat aankunnen?»

«We werden doorverwezen naar specialisten in het UZA en die gaven ons gelukkig hoop. 'Kinderen hoeven tegenwoordig niet meer doof te zijn', zei de prof die Jackson tot op vandaag opvolgt. 'Als hij een gehoorzenuw heeft, komt hij in aanmerking voor een cochleair implantaat dat hem helpt te horen. En als hij mentaal niets mankeert, kan hij zijn spraak perfect ontwikkelen.' Ik weet nog dat Willem en ik ons toen meteen strijdlustig voelden. Oké, we zouden nog altijd door een rouwproces moeten en Jacksons doofheid moeten accepteren. Maar de klemtoon lag nu op wel wat er allemaal mogelijk was, op wat Jackson zou kunnen.»

Black-out

«Omdat doofheid ook een deel van een syndroom kan zijn, vroeg de prof of Willem en ik akkoord gingen met een genetisch onderzoek. Toen is ook even het syndroom van Usher ter sprake gekomen. Een syndroom dat doofblindheid veroorzaakt en waarvan ik nog nooit had gehoord. Maar de prof stelde ons gerust: de kans op usher is uitzonderlijk klein. Zelfs als beide ouders drager zijn van dat gen,

heeft hun kind maar één kans op de vier dat het ook usher heeft. Toch ben ik die aandoening 's avonds thuis gaan googelen. Willem niet. Want die gaat altijd heel erg uit van het goede. Maar ik wou het weten. En ik werd er niet vrolijker van. Erger: ik begon mij vanaf dan ook op Jacksons ogen te focussen. 'Het zal toch niet zijn? Ziet hij ons wel? Willem, ziet die jongen ons?' Tuurlijk wel. Maar ik was bij momenten dus zo verschrikkelijk ongerust.»

«Er gingen vele maanden van testen voorbij, op 26 mei — Jackson was dan 7 maanden oud — werden we bij de prof verwacht om te vernemen of Jackson hoorimplantaten kon krijgen. Ik weet nog dat ik zenuwachtig was. Ik zag de prof en ik zag ook de arts genetica, die ik daar niet had verwacht. De prof zei: 'Goed nieuws. Er zit een gehoorzenuw, Jackson komt in aanmerking voor implantaten.' Willem en ik paktten elkaar stevig vast, wat een opluchting! Ons kind zou kunnen horen! Maar dan sprak de arts genetica ons toe. 'Ik vrees dat ik heel slecht nieuws heb voor jullie', zei ze. 'We hebben het usher-gen aangetroffen bij Jackson.' Toen wist ik genoeg.»

«Ik kreeg ter plekke een black-out. Niks kwam nog binnen van alles wat die dokters zeiden. Ik hoorde alleen maar: usher, doof, blind, klaar. Opnieuw roepen en schreeuwen op weg naar huis. 'Waarom geven ze dat kind iets wat ze hem gaan afpakken? Waarom ook dat er nog bij? Gaat hij mij dan maar tien jaar kunnen zien of wat?' Dat Jackson doof is, dat gingen we aankunnen. Want met die implantaten zouden ze hem kunnen helpen. Maar doof én blind?!»

Zelfbescherming

Sinds die vreselijke diagnose is inmiddels een jaar verstreken. Een jaar is te weinig om te wennen aan het idee dat je kind almaar minder gaat zien en geleidelijk aan blind wordt. Als je daar al ooit aan kan wennen. Carolien: «Rationeel weet ik dat het zo zal zijn. Jackson heeft ook nog eens de pech dat hij het type 1B heeft, waarbij het zicht dus al vanaf het tiende jaar afneemt en niet vanaf de puberteitsjaren. Maar emotioneel negeer ik het. Nog altijd. Op mijn blog *ushermom.com* vraag ik het me af: ben ik daar naïef in? *Am I wrong?*»

«Maar ik kan en wil er met mijn gevoel nog niet aan. Dat is ook een stuk zelfbescherming, denk ik. Je krijgt dat gewoon niet behapt. Wanneer ik aan zijn bedje sta, denk ik soms: 'O, jij klópt helemaal, jij staat zo gelukkig in het leven, jij geniet van alles: hoe moet jij daar straks door?' Op die momenten doet het zo'n pijn dat het mij bijna de adem afsnijdt.»

TOEN JACKSON VIA ZIJN IMPLANTATEN VOOR HET EERST GELUID KON HOREN, KEEK HIJ VERWONDERD ROND. HÈ? WAT IS DAT? GELUID?! EN DAT WAS BEST OKÉ VOOR HEM (LACHT)

Dat heb ik ook wanneer ik een kind van Jackson zijn leeftijd zie spelen. En dan denk: 'Iedereen krijgt gezonde kinderen, behalve ik. Iedereen neemt het *for granted* dat kinderen niks mankeren en maar door het leven denderen.' Ik weet dat dat niet waar is. Maar soms voelt het wel zo. Ik ben niet verbitterd, niet jaloers. Maar soms snijdt de pijn recht door mijn hart.»

Wereld laten zien

«Die eerste weken na de diagnose waren een hel. Al die vragen in mijn hoofd. Wat moeten we hem nog laten zien voor hij 10 wordt? Wij die zo graag reizen: moeten we hem de wereld laten zien? Maar hij is toch nog veel te klein om al die herinneringen op te slaan? Gaat hij auto kunnen rijden? Naar school kunnen fietsen? Ooit zelfstandig kunnen wonen? Een lief vinden? Vrienden hebben? Ik werd zot van die vragen. En op een dag zei Willem: 'Carolien, wij gaan niét te ver vooruitkijken. We bekijken het stukje voor stukje, dag per dag.' Dat is ook de enige leefbare manier. Anders word je echt zot. En geen arts die kan voorspellen wanneer Jackson volledig blind zal zijn. Want voor elke

TOEN DE DOKTER HET NIEUWS BRACHT, HOORDE IK ALLEEN MAAR: USHER, DOOF, BLIND, KLAAR.

IK HEB GEROEPEN EN GESCHREEUWD OP WEG NAAR HUIS

usher-patiënt is dat anders. Daar kunnen 30 jaar overheen gaan, maar dus ook 40. Jacksons doofheid is heel concreet. Daar kunnen we 'm bij helpen. Met zijn implantaten, met de gebarentaal die Willem en ik nu aan het leren zijn, met logopedie. Maar dat blind worden? Daar moeten we mee *dealen* wanneer het zover zal zijn.»

«Willem en ik zijn gelukkig positief ingestelde mensen, de meeste tijd gaat het dus goed. Het is ook niet vol te houden om elke ochtend hopeloos wakker te worden en meteen te gaan huilen, al is dat wat je gevoel je aangeeft. Zoiets zuigt je gewoon leeg. En ook: ik wil niet dat Jackson mij verdrietig ziet. Hij verdient een mama die positief in het leven staat en die hem vooral leert om zelfstandig en zelf-zeker op te groeien. Die hem laat zien dat de wereld voor hem openligt, hoe moeilijk zijn pad ook zal zijn. Ik moet mijn kind het goede voorbeeld geven.»

Bruce Springsteen

«Maar soms krijgt dat andere stemmetje — dat monster — dus de bovenhand. Muziek bijvoorbeeld is een echte trigger bij mij. Bruce Springsteen op Werchter vorig jaar? Blèten. Eddy Vedder onlangs in Amsterdam? Idem. Ik weet dat ik sommige playlists niet moet opzetten, omdat ik dan in tranen ben. Soms heb ik het nodig om het verdriet juist wél toe te laten. Het is lastig luisteren naar Nick Cave en Jasper Steverlinck.»

«Zolang het maar niet volledig zwart wordt voor Jackson, zijn wij al heel blij»

«Die tijdsdruk kan bij momenten zo hard wegen. Want de tijd vliegt, hè. Jacksons eerste verjaardag op 29 oktober: dat waren tranen met tuiten bij mij. Al één jaar voorbij. Eén tiende van de tijd dat hij nog goed kan zien. Eén streepje om af te vinken. En straks wordt hij al 2. Weer een streepje erbij. Gelukkig kan Willem — al oneindig lang mijn grote liefde — me op lastige momenten omhoogtrekken. En me op slag doen beseffen dat genieten vooral ook in heel kleine dingen zit. Geluk, dat is ook een wandeling hier in het bos, hè? Dat is ook: met de grootouders een ijsje gaan eten, op de speelgoedtractor van ome Eric rondcrossen. Het hoeft niet groots te zijn. Hoe kunnen wij nu trouwens inschatten welke passies Jackson straks gaat hebben? Nog niet, hè?»

Met 400.000

Let your faith be bigger than your fears. Dat is het motto, zo wordt het draaglijk. «We mogen niet vergeten dat er hoop is, nee», zegt Carolien. «De tijden zijn nog nooit zo hoopvol geweest voor de

ang het licht lledig uitgaat, e al heel blij»

400.000 usher-patiënten in de wereld. Ze zijn nu de langetermijneffecten van een medicijn voor type 1B aan het testen op mensen. En natuurlijk zullen er veel jaren overheen gaan voor we weten of dat medicijn ook effectief werkt. Maar dat onderzoek geeft ons kracht. Soms denk ik: ze gaan iets vinden waardoor ze het proces van de gezichtsafname bij usher-patiënten kunnen vertragen of misschien zelfs stoppen. En daar zou ik al heel blij mee zijn. Zolang het voor Jackson maar niet volledig zwart wordt. Dat zou ik niet kunnen accepteren. Want als het zwart is, is er niks. Al houd je maar 15 of 20 procent zicht over, dan kan je nog

zoveel. Dan kan je lezen, met hulpmiddelen achter een beeldscherm zitten. Dan mag dat scherm nog zó groot zijn: dat is een wereld van verschil.» «Weet je wat mij ook kracht en moed geeft? Verhalen van usher-patiënten die reageren op mijn blog», gaat Carolien verder. «Ik leer daaruit dat mensen met zware beperkingen toch een gelukkig leven kunnen leiden. Een leven dat sowieso moeilijker verloopt, maar ook gelukkig kan zijn. Er zijn usher-patiënten met een heel slecht zicht die, weliswaar begeleid, skieën en bergen beklimmen. Vorig jaar heeft een dame met usher op de Paralympics goud gewonnen op de triatlon. Ook begeleid, maar toch. *No barriers!* Daar word ik enthousiast van. Of van het verhaal van een mama van een zoon met usher van in de veertig. Zij schrijft me: 'Ik begrijp je strijd. Maar weet dat mijn zoon zelfstandig woont en werkt in New York en heel gelukkig is.'»

Geen pijn

«Dat willen we Jackson meegeven: dat hij ondanks Usher nog wél dingen zal kunnen. Die start krijgt hij bewust van ons mee. En ja, tegenover al die avontuurlijke verhalen van mensen met usher staan ook de verhalen van patiënten die depressief worden en in een isolement belanden. Meisjes van 14, 15 jaar die het paardrijden en hockey hebben moeten opgeven, en dat is keihard. Ik weet niet of ik later sterk genoeg zal zijn om aan te kunnen dat Jackson iets moet opgeven wat hem lief is. Om dan zijn opstandigheid en verdriet te zien. Maar daar probeer ik nu zo weinig mogelijk aan te denken.» «En hoe dan ook is er bij Willem én bij mij het besef dat we het nog slechter hadden kunnen treffen. Usher is echt een vreselijke diagnose, oneerlijk en *fucking* moeilijk, maar: Jackson heeft geen pijn. Hij ligt niet in een ziekenhuis aan een baxter vol chemicaliën waar hij doodziek van wordt. Ik denk dat het voor ouders het moeilijkste is om te zien dat je kind pijn heeft. Ik volg een mama wier dochtertje van 2 jaar kanker heeft. Dát lijkt me onmenselijk hard. Ik ken ook mensen met een kindje met autisme. Hoe verschrikkelijk moeilijk is dát niet?»

Die ene manier om je kind te vertellen dat het doof is en ook blind zal worden, bestaat niet. «Artsen zeggen ons dat sommige ouders het hun kind niet durven te vertellen, al weten ze het al heel lang.

JACKSONS VERJAARDAG:

DAT WAREN TRANEN

MET TUITEN BIJ MIJ.

AL ÉÉN JAAR VOORBIJ.

ÉÉN TIENDE VAN DE TIJD

DAT HIJ NOG GOED KAN ZIEN.

EN STRAKS WORDT HIJ 2.

WEER EEN STREEPJE ERBIJ

Dat ze die taak overlaten aan een arts. Dat willen Willem en ik niet. Wij zullen het Jackson al zodra hij het enigszins kan begrijpen zelf vertellen, mét hulp van een kinderpsycholoog. Want het laatste wat je wil, is dat je kind op de speelplaats te horen krijgt: 'Jij wordt later blind!' We willen niet dat Jackson boos is op ons omdat we hem niks zeiden.»

Brabbelen

Ze denkt ineens blij terug aan het moment in augustus vorig jaar toen Jackson — die toen 9 maanden oud was — via zijn implantaten voor het eerst in zijn leventje geluid kon horen. «We wisten niet hoe hij daarop zou reageren», zegt ze. «Eerst keek hij wat verwonderd rond. Hè? Wat is dat? Geluid?! En dat was best oké voor hem (*lacht*). Hij heeft niet gehuild, nee. Hij wende vrij snel aan zijn implantaten. En intussen beseft hij heel goed dat dat zijn oortjes zijn. Wanneer hij gaat slapen of in bad gaat, nemen we de magneetjes weg en dan wordt het stil in zijn hoofd. Da's goed zo, we communiceren dan via gebaren. En 's ochtends, als hij nog even bij ons in bed ligt, is hij keiblij wanneer we de magneetjes opnieuw vastklikken. Wanneer ze er overdag al eens afvallen, gebaart hij tegenwoordig zelf naar zijn hoofdje, als om aan te geven dat hij zijn oortjes wil.»

«Nadat hij zijn implantaten had, ging er nog best veel tijd over voor Jackson effectief geluid maakte. Maar dan kwam dat eerste babygebrabbel, dat Willem en ik dus nog nooit hadden gehoord. Ah nee, Jackson had nooit gehoord, waarom zou hij dan zelf geluid maken? Voor ons was dat: *waauw!* Dat gebrabbel kwam zo intens binnen, niet te geloven. En hij begint steeds meer woordjes te zeggen. Mama. Papa. *Tactor*. *Auto*. *Exter*, waarmee hij onze hond Dexter bedoelt. Hem horen brabbelen, dat is voor ons het allermooiste geluid van de wereld. Hij doet het geweldig. Hij kan al goed zitten en hij doet zo hard zijn best om zonder functionerend evenwichtsorgaan toch evenwicht te zoeken en te vinden. Wedden dat hij kan stappen voor hij 2 is?»

Jackson is een content kind. Immer vrolijk, behalve dan wanneer hij moe is of honger heeft. Slaapt goed, lust alles, zelfs spruitjes. Geen *zittend gat*, die kleine. Dat heeft hij én van zijn mama én van zijn papa. «Dat kereltje leert ons dat vandaag belangrijk is», besluit Carolien. «En dat we alles uit vandaag moeten halen. Hoeveel verdriet we ook hebben: als Jackson gelukkig wordt, kunnen wij dit aan. Als hij gelukkig wordt — en we gaan er als ouders alles aan doen om hem daarbij te helpen — waarom zouden wij het dan niet zijn? Nog voor Jackson er was, was gelukkig zijn de enige wens die we voor hem hadden. Dat en van goeie muziek houden, natuurlijk (*lacht*).»

www.ushermom.com

Niets kan syndroom van Usher stoppen

Het syndroom van Usher is een zeldzame, erfelijke ziekte die tot volledige doofblindheid kan leiden. De aandoening is progressief en er bestaat vooralsnog geen behandeling om het proces van doof én blind worden te stoppen. Wereldwijd lijden zo'n 400.000 mensen aan de ziekte.

Een kind met het usher-syndroom is bij de geboorte doof of slechthorend. Zonder hoorhulpmiddelen, zoals cochleaire implantaten, en ondersteuning met gebarentaal kan het kind een grote achterstand oplopen in de spraak- en taalontwikkeling. Elke 5 tot 10 jaar gaat het gehoor met 5 tot 10 decibel achteruit. Bij doofheid en ernstige slechthorendheid kunnen er ook evenwichtsproblemen zijn, waardoor leren fietsen en lopen langer duurt en mensen wat onevenwichtig lopen.

De visuele problemen beginnen vaak, afhankelijk van de graad, in de kindertijd of puberteit. Eerst treedt er nachtblindheid op, waarbij het moeilijk wordt om sterren aan de hemel te zien, te fietsen in het donker of mensen op een slecht verlichte locatie te herkennen. Uiteindelijk worden usher-patiënten doofblind. Het gezichtsvermogen kan het verlies aan geluid dus niet opvangen en het gehoor kan het verlies aan zicht niet compenseren.

Usher is recessief van aard: het syndroom kan zich pas manifesteren als beide ouders het gen dat het veroorzaakt, doorgeven aan hun kind. Het is de belangrijkste oorzaak voor het gecombineerd optreden van doof- en blindheid. (AG)

IK WIL NIET
DAT JACKSON
MIJ VERDRIETIG ZIET.
HIJ VERDIENT EEN
MAMA DIE POSITIEF
IN HET LEVEN STAAT
EN HEM LEERT
OM ZELFSTANDIG
EN ZELFZEKER
OP TE GROEIEN