



## Noodgevallen

Kinderen met Marfan blijven gewoon kind en moeten (en mogen) worden aangemoedigd om gewoon mee doen met de activiteiten in de klas en met een aangepast gym programma zoals bepaald door ouders/verzorgers, artsen en docenten.

Docenten moeten zich bewust zijn van de symptomen die aangeven dat er zich een medisch probleem voordoet dat direct aandacht nodig heeft. Luister naar de leerling en neem hun zorgen serieus. Laat ook direct de **intern begeleider** komen. Wees alert, zonder overmatige bezorgdheid aan de dag te leggen.

Kinderen met Marfan hebben een verhoogd risico op drie typen medische noodgevallen

### 1 Aorta dissectie (scheiding van de lagen in de wand van de aorta)

Hierbij treedt er een scheur op tussen de lagen van de wand van de aorta. Dit is de grote lichaamsslagader die bloed van het hart naar het lichaam vervoert. Als dit probleem niet direct behandeld wordt, kan het leiden tot het open barsten van de aorta en zal het kind direct overlijden. Hoewel deze complicatie maar weinig optreedt op de schoolgaande leeftijd, is het een medisch noodgeval en moeten symptomen die hierbij passen serieus worden genomen. Als het vermoeden op een dissectie van de aorta ontstaat, moet het kind met spoed naar het ziekenhuis.

### Mogelijke symptomen

Pijn middenin de de borst, de maagstreek of de rug. Deze pijn kan ernstig zijn. Scherp, scheurend of trekkend aanvoelen en zich verplaatsen van de borst naar de rug of de buik. Soms is de pijn minder heftig, maar heeft het kind toch het gevoel dat er iets 'heel erg mis is'.

Misselijkheid

Kortademigheid

Buiten bewustzijn raken

Verlies van polsslagen

Paresthesie: tintelen, doof gevoel, branden of prikkelen van de huid

Verlamingsverschijnselen

### Spontaan optreden van klaplong

Bij een klaplong verzamelt zich lucht in de ruimte tussen de borstwand en de longen (tussen de longvliezen die normaal gesproken tegen elkaar aanliggen). Hierdoor valt de long samen en kan niet meer volledig uitzetten tijdens het inademen.

### Mogelijke symptomen

Pijn op de borst: Plotseling, scherp en mogelijk drukkend gevoel

Kortademigheid

Snelle hartslag

Snelle ademhaling

Hoesten

Vermoeidheid

De huid kan een wat blauwige waas krijgen (cyanose) door een verminderd zuurstofgehalte van het bloed

### 3 Netvliesloslating

Bij een netvliesloslating laat de lichtgevoelige laag achterin het oog los van de onderliggende ondersteuningslagen. Als dit niet direct behandeld wordt, leidt het meestal tot permanent, ernstig gezichtsverlies of totale blindheid.

Mogelijke symptomen

Transparante stippen of spikkels van verschillende grootte, vorm en samenstelling in het blikveld.

Heldere lichtflitsen met name aan de randen van het blikveld

Wazig zien

Schaduw of blindheid in een gedeelte van het blikveld van een oog

De symptomen kunnen zich langzaam of plotseling ontwikkelen

Ga samen met de **intern begeleider** na of er een adequaat noodplan voorhanden is.

## Noodgevallen en hoe deze te herkennen

Bij mensen met Marfan kunnen zich plotseling symptomen voordoen die wijzen op een acuut medisch probleem dat onmiddellijk behandeld moet worden. Als een kind plotseling zulke symptomen krijgt, moet het met spoed naar het ziekenhuis. Zowel de **intern begeleider** als de gymleraar moeten bedacht zijn op tekenen van ongemak of pijn die kunnen wijzen op een noodgeval.

Het barsten van de aorta of het optreden van een scheur in de vaatwand kunnen de belangrijkste doodsoorzaken zijn bij mensen met Marfan. Het is dan ook een zeer ernstig noodgeval. Hoewel het spontane scheuren van de aorta of optreden van een dissectie in de aorta wand weinig voorkomt bij schoolgaande kinderen kan het toch gebeuren. Daarom is het belangrijk om te weten hoe je het kunt herkennen. Een aorta ruptuur of dissectie van de aorta wand gaat meestal gepaard met een typische pijn die omschreven wordt als “scheurende pijn op de borst die doortrekt naar de rug”. Veel minder vaak presenteert een dissectie zich met plotseling bewustzijnsverlies. Maar dissectie van de aorta kan ook pijnloos verlopen en slechts gepaard gaan met kortademigheid.

Plotselinge benauwdheid en pijn op de borst kunnen ook passen bij het spontaan optreden van een klaplong. Dit is (meestal) niet levensbedreigend, maar er is wel direct medische zorg nodig. Andere mogelijke symptomen van hart of longproblemen zijn vermoeidheid (uitputting) en een onregelmatige hartslag. Elke van deze symptomen is ernstig en als het kind hierover klaagt moet het direct naar de het ziekenhuis worden gebracht.

Kinderen met Marfan lopen een verhoogd risico op een netvliesloslating. Als een kind klaagt over wat voor visus probleem dan ook, inclusief lichtflitsen, vlekken in het blikveld of plotseling gezichtsverlies, moet het stoppen met de lichamelijke activiteit en direct naar de **intern begeleider** gaan.

Kinderen met een kunstklep gebruiken zeer waarschijnlijk bloedverdunners. Elke kind dat bloedverdunners gebruikt kan spontane bloedingen krijgen of overmatig veel blauwe plekken. Als dat gebeurt, moet het kind naar de **intern begeleider** gestuurd worden. Een kunstklep kan een tikkend geluid maken dat hoorbaar is als je dicht naast het kind staat. Dit is normaal en geeft aan dat de klep naar behoren functioneert.

<b>Noodplan</b>		
Naam leerling:		Datum:
Geboortedatum:	Groep/Klase	Lokaal:
Ouders/verzorgers:		
<b>Contactinformatie</b>	Vaste nummer:	
	Werk	Mobiel
Vader		
Moeder		
Verzorger		
<b>Medische contactinformatie</b>	Naam	Telefoonnummer
Huisarts		
Kinderarts		
Ziekenhuis 1ste keuze		
Ambulancedienst		
Verzekering		
Cardioloog		
Orthopeed		
Klinisch geneticus		
Longarts		
Oogarts		
Algemene gezondheidstoestand:		
Hartproblemen:		
Oogproblemen:		
Orthopedische problemen (bewegingsapparaat):		
Handtekeningen		
Nagekeken door:		Datum:
Leerling:		Datum:
Ouder/verzorger:		Datum:

