

Zelfs bij kleine ingrepen (bijvoorbeeld een tandarts-behandeling) kan het raadzaam zijn om preventief antibiotica te gebruiken. Informeer bij uw cardioloog of dit ook voor u raadzaam is.

## Controle en behandeling

Wanneer het vermoeden bestaat dat iemand Marfan heeft, dan moet deze persoon door een cardioloog onderzocht worden. Met behulp van een echo cardiogram (e.c.g.) en MRI kan een cardioloog een goed beeld krijgen van de conditie van het hart en bloedvaten. Zo worden afwijkingen aan de hartkleppen vaak goed in beeld gebracht. Ook een eventuele verandering in de diameter van de aorta wordt op deze manier gevolgd.

Bij mensen met het syndroom van Marfan wordt veelal aangeraden om regelmatig het hart, en vooral ook de gehele aorta goed te laten controleren. Dit kan jaarlijks, maar ook vaker.

## Medicijnen

Als is vastgesteld dat het hart of de bloedvaten symptomen van Marfan vertonen, kunnen preventief medicijnen worden voorgeschreven. Zo schrijft een arts vaak bloeddrukverlagende medicijnen voor. Door de verlaging van de bloeddruk worden hart en bloedvaten ontlast.

## Chirurgische ingrepen

Door middel van een chirurgische ingreep kunnen hartkleppen vervangen worden. Ook de aorta kan gedeeltelijk of in zijn geheel vervangen worden door een prothese. Het moment van opereren wordt bepaald aan de hand van o.a. de diameter van de aorta en de snelheid van verwijding. Welke operatie ook nodig is, het is aan te raden deze te laten uitvoeren door specialisten die ervaring hebben met de behandeling van Marfan.



Deze folder is een uitgave van de Contactgroep Marfan Nederland, de patiëntenorganisatie voor mensen met het syndroom van Marfan en gerelateerde aandoeningen.

Kijk voor meer informatie op onze website. Hier leest u direct veel informatie en u kunt folders downloaden of online aanvragen in gedrukte vorm.

Voor al uw vragen, bel of schrijf ons gerust via onderstaand adres:

Contactgroep Marfan Nederland  
Stationsstraat 79 G, 3811 MH Amersfoort  
**INFOLIJN: 033 422 6546**

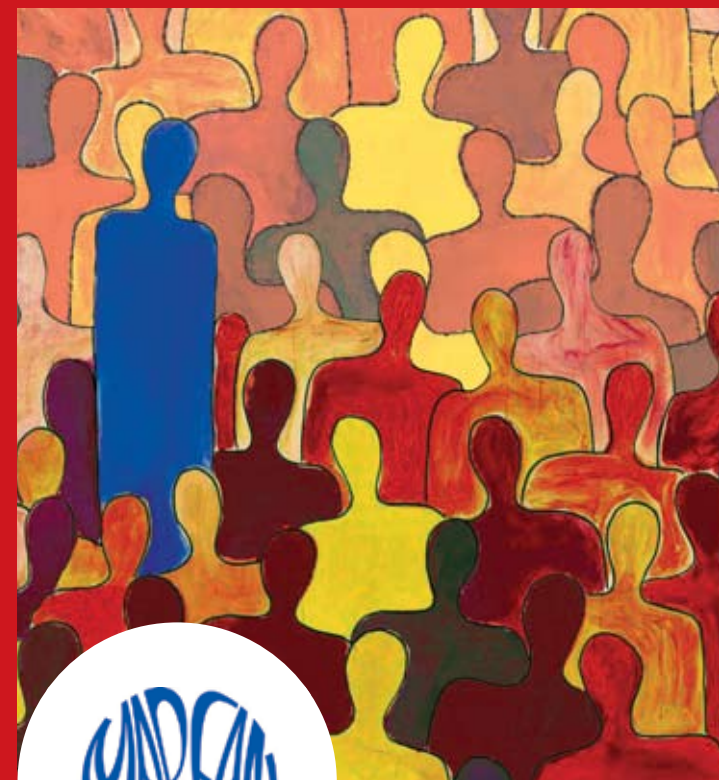
E-mail: [contact@marfansyndroom.nl](mailto:contact@marfansyndroom.nl)  
Website: [www.marfansyndroom.nl](http://www.marfansyndroom.nl)

© 2007 Contactgroep Marfan Nederland  
Alle rechten voorbehouden

De Contactgroep Marfan Nederland is aangesloten bij Stichting Hoofd Hart en Vaten en is lid van het European Marfan Support Network en de International Federation of Marfan Support Organisations.

**HET MARFAN  
SYNDROOM**  
en gerelateerde bindweefselaandoeningen

# Afwijkingen aan hart en bloedvaten



Een uitgave van de  
**Contactgroep Marfan Nederland**

## Deze folder

Veel mensen met het syndroom van Marfan hebben een afwijking aan het hart en/of bloedvaten. In deze folder leest u een uitleg over deze afwijkingen. Wilt u meer informatie over Marfan en alles wat daarmee samenhangt? Dan heeft de Contactgroep Marfan Nederland (CMN) ook nog andere folders en informatie voor u. Kijk op onze website of bel of schrijf ons. De adresgegevens staan op de achterzijde van deze folder.

## Het syndroom van Marfan

Het syndroom van Marfan is een erfelijke aandoening met als gevolg een verzwakking van het bindweefsel. Dit kan een uitwerking hebben op verschillende delen van het lichaam waaronder: hart en bloedvaten, ogen, skelet en longen. Verondersteld wordt dat er in ons land tussen 1.000 en 1.500 mensen Marfan hebben. Een huisarts en/of een medische specialist kan het vermoeden krijgen dat iemand Marfan heeft. De feitelijke vaststelling gebeurt altijd na een uitgebreid onderzoek.

### Welke afwijkingen aan hart en bloedvaten kunnen voorkomen bij mensen met Marfan?

## Afwijkingen aan de bloedvaten

### VERWIJDING VAN DE AORTA (AORTA DILLATATIE)

Een van de belangrijkste afwijkingen die kunnen voorkomen bij Marfan is die aan de grote lichaams-slagader: de aorta. Normaal gesproken is de aorta elastisch, zodat die meegeeft met de hoge bloeddruk die ontstaat wanneer vanuit het hart het bloed in de aorta wordt gepompt. Door het slecht functionerende bindweefsel is bij Marfan patiënten de aorta juist vaak stijf waardoor de bloeddruk toeneemt.

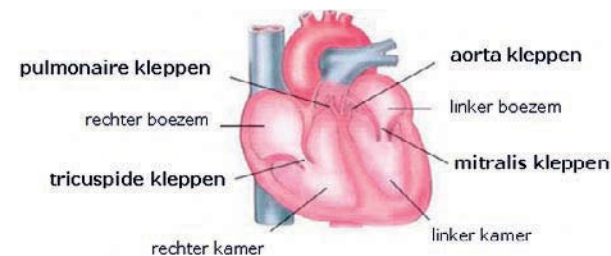
Als gevolg van een langdurige hoge bloeddruk kan de aorta gaan verwijden (dilateren of aneurysma vorming). Hoe meer de aorta verwijdt, hoe kwetsbaarder deze wordt. Uiteindelijk kan daardoor een scheuring in de wand van het bloedvat ontstaan (dissectie). Deze scheuring van de aorta is levensbedreigend en vereist een directe chirurgische behandeling.

### ZWANGERSCHAP

Tijdens een zwangerschap worden het hart en bloedvaten van de aanstaande moeder extra belast. Bij een vrouw met Marfan kan als gevolg van de zwangerschap een snellere verwijding optreden van de aorta, vooral wanneer deze al in enige mate verwijd was voor de zwangerschap. Bij een sterk verwijde aorta raden artsen een zwangerschap meestal af. Een zwangerschap kan dan vaak wel plaatsvinden na chirurgische vervanging van het verwijde deel van de aorta.

### AFWIJKINGEN AAN HART

Bij mensen met Marfan kunnen afwijkingen ontstaan aan de hartkleppen. In het hart zijn op 4 plaatsen kleppen aanwezig, ze zijn in het figuur hieronder weergegeven.



In principe kunnen de kleppen op elk van de vier locaties worden aangetast. Het zijn echter meestal de mitralis- en aortakleppen die problemen geven. Als een klep niet goed sluit, stroomt tijdens het pompen van het hart bloed terug langs de klep. Dit is via een stethoscoop te horen in de vorm van een hartruis.

Door het terugstromen van het bloed (regurgitatie genoemd) wordt niet de normale hoeveelheid bloed het lichaam ingepompt. Om dit te compenseren moet het hart harder gaan pompen. Door de toename in belasting kan het hart op den duur gaan vergroten.

### DOORSLAANDE MITRALIS KLEP (MITRALIS PROLAPS)

Een voorbeeld van een vaak voorkomende klepafwijking is de doorslaande mitralisklep (de klep tussen de linker-kamer en –boezem). Deze conditie wordt mitralis klep prolaps genoemd. Normaliter zorgen kleine 'draden' ervoor dat de klep gesloten blijft terwijl het bloed de aorta in wordt gepompt. Bij mensen met Marfan zijn deze draden soms verzwakt, waardoor de klep niet goed sluit en daardoor kan doorslaan. Vaak ondervinden Marfan patiënten hiervan geen problemen, maar bij sommigen kan het leiden tot een ernstig verminderde hartwerking. Symptomen kunnen zijn: een onregelmatige of versnelde hartslag en kortademigheid. Het probleem kan opgelost worden met een operatie waarbij de klep wordt gereconstrueerd of in zijn geheel wordt vervangen door een kunstklep.

### TRICUSPIDE KLEP PROLAPS

Ook kan tricuspide klep prolaps voorkomen. Hierbij zijn het de kleppen tussen de rechter-boezem en –kamer die doorslaan. Dit verschijnsel doet zich echter veel minder vaak voor dan mitralis klep prolaps.

### ENDOCARDITIS

Bij iemand met een slecht functionerende klep bestaat een grotere kans op het krijgen van endocarditis. Bacteriën die zich in de bloedstroom bevinden kunnen zich gaan hechten aan de afwijkende klep. De bacteriën veroorzaken een locale ontsteking waardoor het omliggende weefsel wordt aangetast. Een endocarditis moet dan ook te allen tijde voorkomen worden.