Plakken. Middels een kleine operatie wordt een prikkelende, ontsteking-veroorzakende stof in de pleuraholte gebracht. Door de lichaamsreactie op deze stof ontstaat er een verkleving: het borst- en longvlies vergroeien met elkaar. Dit voorkomt dat de long later weer inklapt. Het nadeel aan deze therapie is dat deze vrij pijnlijk is.

Chirurgisch. Een andere mogelijkheid om de lekkage uit de long op te heffen en verkleving van de long te bewerkstelligen is een operatieve ingreep. Daarbij worden eventuele blaasjes en een deel van het borstvlies verwijderd om zo sterk mogelijke verklevingen te verkrijgen.

Preventie

Om een pneumothorax te voorkomen, is het in elk geval aan te bevelen om niet te roken. Eventueel aanwezige aandoeningen van de ademhalingswegen (bijvoorbeeld CARA) moeten zo goed mogelijk behandeld worden. Mensen met een vergrote kans op longproblemen wordt afgeraden zich bloot te stellen aan een zogeheten **passieve** overdruk. Deze wordt veroorzaakt door bijvoorbeeld diepzeeduiken of parachutespringen. **Actieve** overdruk, bijvoorbeeld door het bespelen van een trompet, hoeft geen bezwaar te zijn. Overleg echter wél met de cardioloog hierover gezien de hogere belasting voor de bloedvaten!

CONTACTGROEP MARFAN NEDERLAND

Deze folder is een uitgave van de Contactgroep Marfan Nederland, de patiëntenorganisatie voor mensen met het Marfan syndroom 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:

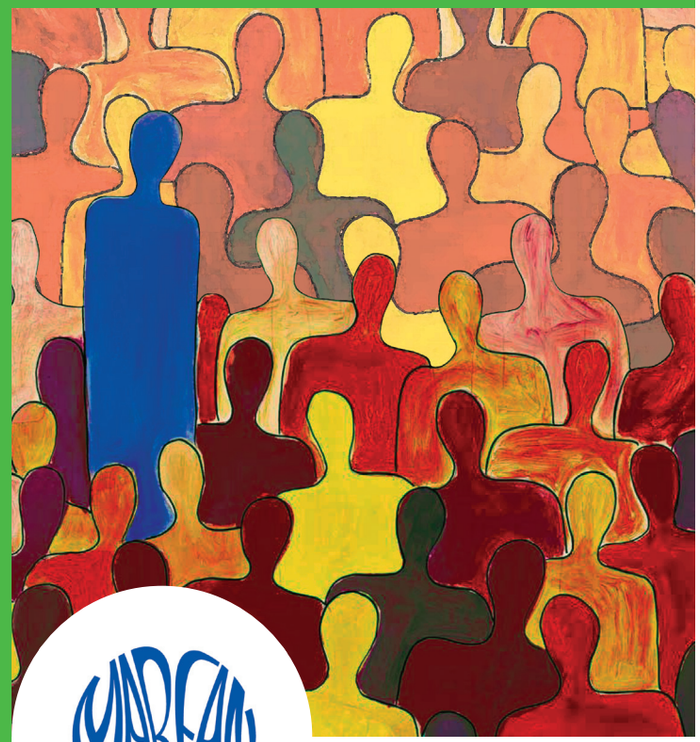
Contactgroep Marfan Nederland
Stationsstraat 79 G, 3811 MH Amersfoort
INFOLIJN: 033 422 6546
E-mail: contact@marfansyndroom.nl
Website: www.marfansyndroom.nl

© 2011 Contactgroep Marfan Nederland
Alle rechten voorbehouden

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

HET MARFAN SYNDROOM
en gerelateerde bindweefselaandoeningen

Afwijkingen aan de longen



CONTACTGROEP MARFAN NEDERLAND

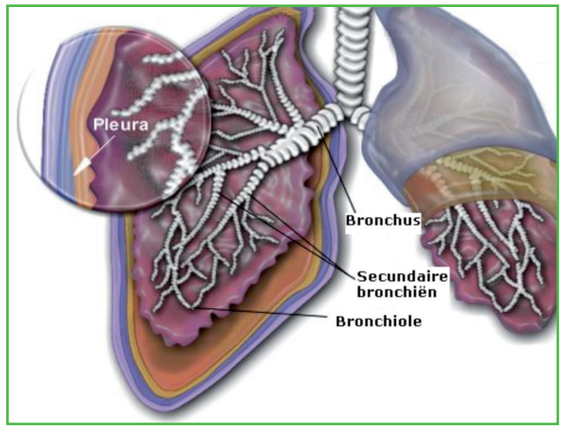
Een uitgave van de Contactgroep Marfan Nederland

Deze folder

In deze folder kunt u lezen over de longproblemen die kunnen ontstaan bij mensen met het Marfan syndroom. 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 Marfan syndroom

Het Marfan syndroom 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 in ons land tussen 1.000 en 1.500 mensen Marfan hebben. Een huisarts en/of een medisch specialist kan het vermoeden krijgen dat iemand Marfan heeft. De feitelijke vaststelling gebeurt altijd na een uitgebreid onderzoek.



Schematische weergave van de longen.
In de uitvergroting is de pleuraholte aangegeven.

Welke longproblemen kunnen voorkomen bij mensen met het Marfan syndroom?

Longproblemen bij mensen met Marfan kunnen ontstaan door twee verschillende oorzaken:
- De opbouw van het longweefsel is niet goed, waardoor het weefsel verzwakt is en minder goed functioneert.
- De longen komen in de verdrukking als gevolg van skelet vergroeïngen.

Vergroeïngen van borstkas en/of ruggewervel kunnen er toe leiden dat de longen in de verdrukking komen en dat zo hun functie wordt beperkt. De capaciteit wordt daardoor minder en daardoor kan bijvoorbeeld kortademigheid ontstaan.
In heel zeldzame gevallen kan ook een extreme hartvergroting leiden tot het dichtdrukken van de linker grote tak van de luchtpijp. Zo'n hartvergroting kan veroorzaakt worden door slecht functionerende hartkleppen. Meer hierover leest u in onze folder 'Afwijkingen aan hart en bloedvaten'.
Problemen als gevolg van de verzwakking van het longweefsel zelf kunnen verschillende zijn:
- Verminderde capaciteit in de opname van zuurstof
- Bullae (blaasjes aan het oppervlak van de long)
- Pneumothorax (klaplong). Er kan een lekje ontstaan, bijvoorbeeld door het stukgaan van een blaasje zoals hierboven genoemd. In het vlies dat de long bedekt kan er dan lucht tussen het long- en borstvlies komen waardoor (een deel van) de long inklapt.
- Aneurysma (verwijding) van een longbloedvat.
- Longemfyseem. Hierbij gaat de structuur van de longblaasjes verloren. Het ademhalingsoppervlak wordt kleiner waardoor iemand kortademig wordt.
- Apneu
- Luchtweginfecties

Klaplong

Een klaplong begint vaak als iemand plotselinge klachten krijgt. Meestal gaat het om pijn of een trekkend gevoel in de borst. Soms ook iets minder ademhalingscapaciteit. Sommige mensen voelen 'dat er iets los ligt' in de borstkas. De arts kan met de stethoscoop horen of er sprake is van een pneumothorax (klaplong). Op de longfoto is meestal zichtbaar dat (een deel van) de long is weggezakt.

Behandeling

BIJ KLACHTEN DIE IN DE RICHTING VAN EEN KLAPLONG ZOUDEN KUNNEN WIJZEN, ALTIJD EEN ARTS RAADPLEGEN!

Het is belangrijk dat eerst precies wordt vastgesteld wat er aan de hand is. Soms is het nodig om via thoracoscopie in de borstholte te kijken. Hiervoor wordt ander verdoving een gaatje gemaakt tussen de ribben door. Als de diagnose bevestigd is, hoeft een arts niet altijd in te grijpen. Meestal geneest een pneumothorax uit zichzelf. Om de zelfgenezing te bevorderen wordt strikte rust voorgeschreven. Na enkele weken ontplooit de long zich vaak vanzelf.
Soms is het moeilijker. Het gaatje in de long kan als een ventiel gaan werken: bij inademen gaat de lucht de pleuraholte in en tijdens het uitademen gaat de lucht de holte NIET in. Zo blaast de ene helft van de thorax zich op, waardoor hart, bloedvaten onder druk komen te staan. Er zijn dan verschillende behandelingen mogelijk:

Pleuradrainage. Hierbij wordt onder verdoving lucht weggezogen uit de borstholte waardoor de long zich weer kan ontvouwen.