

Praktijkgericht Onderzoek – Fysiotherapie



Junioronderzoeker

Helena Hendricks, 505449

Yuki de Lange, 489742

Corinna Hübers, 505963

Begeleider

Michelle Compter

Opdrachtgever

Contactgroep Marfan Nederland, Nijkerk

Datum

14 juni 2015

Revalidatie van de Marfanpatiënt na operatieve ingrepen aan aorta en/of hartkleppen

Hendricks, H., Hübers, C. & Lange, de, Y.

Achtergrond: De Contactgroep Marfan Nederland (CMN) had als vraag de inhoud van de hartrevalidatie bij Marfanpatiënten na hartkleppen- en/of aortaoperatie in kaart te brengen. Dit onderzoek was van belang, omdat er geen literatuur beschikbaar was over de hartrevalidatie bij Marfanpatiënten. De kans dat een Marfanpatiënt een hartrevalidatie moet doorlopen is groot.

Methode: Dit kwalitatief onderzoek bestond uit drie onderdelen. Voorafgaand was er gezocht naar geschikte literatuur over hartrevalidatie bij Marfanpatiënten. Als tweede onderdeel was er informatie over de hartrevalidatie bij Marfanpatiënten verkregen via specialisten vanuit de Marfan poliklinieken in Nederland. Er was contact gelegd met de vijf Marfan poliklinieken van Nederland om interviews en/of een vragenlijst af te nemen. Tenslotte werden Marfanpatiënten benaderd door middel van een digitale enquête. In de enquêtes werd gevraagd naar de ervaringen van de Marfanpatiënten.

Resultaten: Resultaten enquête van de Marfanpatiënten: Er waren 57 enquêtes ontvangen, waarvan er 42 enquêtes (73,68%) voldeden aan de inclusiecriteria. Onder de deelnemers waren 23 mannen (54,8%) en 19 vrouwen (45,2%) van gemiddelde leeftijd van 46 jaar. De Marfan diagnose was bij 26,2 % nog niet gesteld voor hun hartoperatie. 42,9 % Revalideerde in een hartrevalidatiecentrum. De gemiddelde revalidatieduur was 16,05 weken. 59,5 % Had twee keer per week revalidatie. De revalidatie van de Marfanpatiënten bestond voornamelijk uit conditie- en krachttraining. De aanbeveling van de Marfanpatiënten die het meest naar voren kwam was; "Persoonlijke begeleiding". Resultaten van de interviews/vragenlijst: Alleen resultaten van de poliklinieken in Nijmegen en Amsterdam werden in het onderzoek verwerkt. Er bestaan geen vaste protocollen voor de hartrevalidatie van Marfanpatiënten. Op dit moment wordt er voor iedereen een individueel programma binnen de hartrevalidatie toegepast. Het richt zich vooral op conditietraining. Hierbij liggen de accenten op duurtraining in plaats van intervaltraining. Beide poliklinieken houden tijdens het revalideren nauw de hartslag en bloeddruk in de gaten.

Discussie:

Uit dit onderzoek bleek, dat er geen gemeenschappelijke afspraken zijn voor de hartrevalidatie van Marfanpatiënten. Door middel van vervolgonderzoek zou geïnventariseerd kunnen worden of er behoefte is aan een gemeenschappelijk protocol. Het wordt geadviseerd om daarbij alle vijf de Marfan poliklinieken bij het onderzoek te betrekken.

Introductie

Het Marfan syndroom (MFS) is een zeldzame autosomaal dominante multisysteemaandoening, waarbij er een defect bestaat in de microfibrillen van het bindweefsel (Eung et. al., 2015, p.7). Marfan komt in Nederland bij 1200-1300 mensen voor en er worden ongeveer 18 kinderen per jaar geboren met dit syndroom (Vereniging Klinische Genetica Nederland, 2013, p.12)

De oorzaak van dit syndroom ligt bij de mutatie in het gen fibrilline-1 (FBN1). Het gen FBN1 bevat de genetische informatie voor de bouw van microfibrillen (Nemet et al., 2006, p.561). Het afwijkende

bindweefsel is aanwezig in het hele lichaam. Daardoor kunnen problemen optreden in het cardiovasculaire, skeletale en oculair systeem (Eung et al., 2015, p.7). Scoliose en hypermobiliteit van gewrichten, pectus afwijkingen of lensdislocaties zijn hiervan voorbeelden (Ammash & Conolly, 2008, p. 11).

De microfibrillen zijn vooral te vinden aan de oppervlakte van elastische vezels, zoals bij vaten. Zij waarborgen samen met de tussenliggende vasculaire spiercellen de elasticiteit van de aortawand (Ramirez & Dietz, 2007, p. 253).

De afwijkingen aan het hart en aorta zijn de belangrijkste redenen voor mortaliteit bij het Marfan syndroom. De meest bedreigende complicatie is het optreden van een dilatatie en aneurysma vorming, wat tot een dissectie of ruptuur van de aorta kan leiden (Ammash & Conolly, 2008, p. 11). Mensen met het Marfan syndroom hebben een potentiële hogere kans op een fatale aorta dissectie (Franken et al., 2015, p.7). Er is een groot risico op een dissectie of ruptuur van de aorta ascendens bij een verwijding van >60mm en voor de aorta descendens bij >70mm (Erbel et al., 2014, p.32). Bij een verwijding van >50mm van de aorta is een operatie noodzakelijk (Erbel et al., 2014 p.32). De European Society of Cardiology (ESC) adviseert om bij het syndroom van Marfan eerdere te opereren dan bij andere aorta-aandoeningen (Erbel et al., 2014 p.31).

Door de afwijkingen aan het hart- en vaatstelsel is er een aantal aanbevelingen voor Marfanpatiënten, ten aanzien van fysieke belasting (Milewicz, 2005, p.153)(Vereniging Klinische Genetica Nederland, 2013 p.82-84)

In de richtlijnen voor hartrevalidatie is gekeken of er aanbevelingen voor Marfanpatiënten worden benoemd (Achtien, R.J. et al., 2011 p.1-48). Uit het literatuuronderzoek is gebleken, dat er geen speciale aanpassingen worden gedaan voor Marfanpatiënten. Het is wenselijk om dit te onderzoeken, omdat ongeveer 80 procent van alle volwassenen met Marfan een verwijding hebben van de aortawortel (Backer, 2008, p.11). Waardoor bij de meesten in de loop van het leven een operatie nodig is. Na een hartoperatie worden de meeste patiënten verwezen voor hartrevalidatie.

In Nederland zijn er op dit moment vijf Marfan poliklinieken (Contactgroep Marfan Nederland, 2015). Aangezien er weinig bekend is over het revalidatietraject na een hartoperatie bij Marfanpatiënten, wil de CMN hierover graag meer weten.

Dit onderzoek heeft als doel om de inhoud van de hartrevalidatie bij Marfanpatiënten na hartkleppen- en/of aortaoperatie in kaart te brengen. Gegevens over dit onderwerp zijn verzameld via de Marfanpatiënten en de behandelende specialisten vanuit de Marfan poliklinieken in Nederland. Er is nauwelijks literatuur beschikbaar over dit onderwerp en het is belangrijk dat er meer onderzoek naar dit fenomeen wordt gedaan.

Materiaal en Methode

Dit kwalitatief onderzoek bestond uit drie onderdelen. Voorafgaand is gezocht naar geschikte literatuur over hartrevalidatie bij Marfanpatiënten. Na het oriënterend literatuuronderzoek is er contact gelegd met de vijf Marfan poliklinieken van Nederland om interviews met specialisten af te nemen. Wanneer het niet mogelijk was om een interview af te nemen, werden de gegevens via een

vragenlijst verkregen. Tenslotte werden de Marfanpatiënten zelf benaderd door middel van een digitale enquête.

Interviews

Participanten

Er was contact gelegd met de Marfan specialisten door middel van de contactgegevens die waren verkregen via de website van de CMN. Met behulp van deze gegevens werd er contact gelegd met twee Marfan specialisten in Nijmegen.

Procedure

Het eerste gestructureerde interview werd door alle drie de onderzoekers afgenomen met een cardioloog van het Radboud UMC. Via de cardioloog is er contact gelegd met de cardioloog van de hartrevalidatie van Dekkerswald revalidatiecentrum. De hartrevalidatie van Dekkerswald is gekoppeld aan de cardiologie afdeling van het Radboudumc. De interviewgide (Baarda et al., 2013, p.144-174) werd voor het tweede interview aangepast. Het tweede interview had als doel het opstellen van een vragenlijst voor de specialisten. De eerste interviewgide was voor het opstellen van de enquête voor de Marfanpatiënten en om een goed beeld van Marfan te krijgen (afbeelding 1). Voor beide interviews werd er een informed consent ondertekend en de interviews zijn opgenomen met een dictafoon (smartphone).

Naast bovenstaande interviews is er ook contact gelegd, per mail en telefoon, met de vier andere Marfan poliklinieken. Omdat er geen mogelijkheid was voor persoonlijk contact, werd er een opgestelde vragenlijst (op basis van de tweede interviewgide) via de mail doorgestuurd.

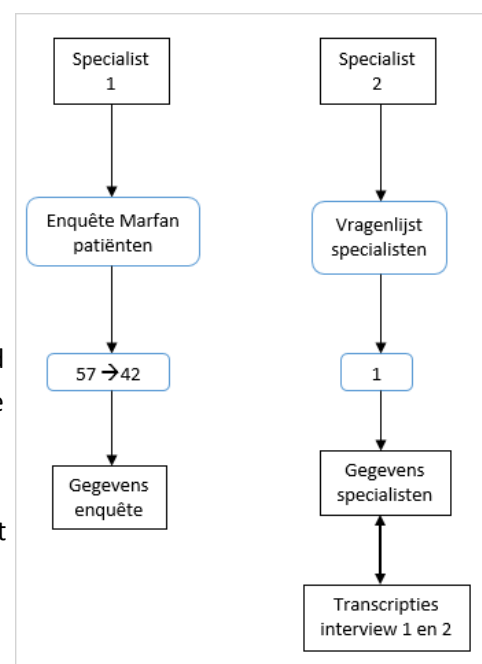
Analyse

De interviews werden woordelijk en volledig getranscribeerd naar tekstbestanden. Door codering en thematisering zijn de interviews geanalyseerd en is de belangrijkste informatie eruit gehaald. De vragenlijst is als leidraad genomen om de belangrijkste gegevens van de interviews te verwerken in het artikel (afbeelding 1). Er is gekozen om de aanbevelingen uit de interviews als laatste in de resultaten te verwerken.

Enquête

Participanten

De deelnemers werden via de Contactdag Marfan, de nieuwsbrief van de CMN en de site van de CMN door middel van een informatiebrief over het onderzoek geworven. Tijdens de contactdag is er informatie gegeven over het onderzoek. Hier is gevraagd aan de deelnemers of ze een digitale enquête (www.surveymonkey.com) anoniem in zouden willen vullen. Tijdens de Contactdag Marfan was er ook een mogelijkheid om de enquête schriftelijk te beantwoorden. Deze enquêtes zijn later gedigitaliseerd. De mogelijkheid om de enquête in te vullen was van 26 maart 2015 tot en met 19 april 2015. Vijf dagen voor de deadline werd door de webmasters een reminder naar de leden van de CMN gestuurd om zo veel mogelijk respons te krijgen. De inclusiecriteria voor de enquête waren:



Afbeelding 1: Analyse model

volledig ingevuld, de hartkleppen-/aortaoperatie moest korter dan tien jaar geleden hebben plaats gevonden, er moest sprake zijn geweest van een hartrevalidatie en de deelnemers moesten ouder zijn dan achttien jaar.

Procedure

De enquête bevatte achttien vragen (dertien gesloten vragen en vijf open vragen) en het informed consent. Hierin werd gevraagd of de respondenten akkoord gingen met het gebruik van de gegevens voor het onderzoek. De vragen zijn nagekeken en goedgekeurd door de opdrachtgever. De kwantitatieve vragen bevatten ook demografische variabelen, zoals geslacht, leeftijd, diagnose, laatste operatie, soort operatie, hoeveelheid operaties, locatie revalidatie, doorverwijzing, poliklinieken, duur en welke specialisten bij de revalidatie betrokken waren. Er waren zowel dichotome vragen (met ja/nee te beantwoorden) als meerkeuzevragen. In de enquête is er ook gebruik gemaakt van de Borgschaal (Achtien, R.J. et al., 2011, p 28), die als standaard meetinstrument in de hartrevalidatie wordt aangehouden. Dit meetinstrument bepaalt de ervaren intensiteit van de revalidatie. In de andere gesloten vragen werd gevraagd naar de eigen ervaringen van de patiënt over de hartrevalidatie.

Bij het verwerken van de enquêtes is allereerst gekeken naar de informed consent. Als een respondent deze vraag niet met akkoord had beantwoord werd de enquête uit het onderzoek gehaald. Verder zijn er enquêtes uitgehaald die niet aan de inclusiecriteria voldeden.

Analyse

Alle beantwoorde enquêtes werden chronologisch, zoals bevraagd in de enquête, in een word tabel gezet. De kwantitatieve gegevens zijn vervolgens in Statistic Package for the Social Science (SPSS), versie 20 van Windows verwerkt. De corresponderende antwoorden op de open vragen werden onder dezelfde categorie verzameld. Om de kwaliteit te waarborgen is ervoor gekozen de gegevens door twee personen in te laten vullen en door een derde te laten nakijken.

Resultaten

Interview/vragenlijsten specialisten

Nijmegen

In Nijmegen werden twee interviews afgenomen. Eén met een cardioloog van de Marfanpolikliniek zelf en één met de arts van het bijhorende hartrevalidatiecentrum. De verkregen informatie is verwerkt in een gezamenlijk tekstfragment.

Het revalidatiecentrum gekoppeld aan de Nijmeegse Marfan poli ziet ongeveer twee tot drie Marfanpatiënten per jaar, naast de andere hartpatiënten. De meeste hartpatiënten worden doorverwezen door de thoraxchirurgie Nijmegen, waaronder Marfanpatiënten.

De meest voorkomende hartoperatie in Nijmegen bij Marfanpatiënten is aan de aorta ascendens.

In Nijmegen nemen Marfanpatiënten deel aan een gewoon hartrevalidatieprogramma. Dit wordt wel aangepast. De Marfanpatiënten worden in het revalidatiecentrum behandeld als patiënten met een aortadissectie. Aan veel dingen kunnen ze meedoen, maar bijvoorbeeld de belasting op de fietsergometer wordt heel erg aangepast op hoe de bloeddruk stijgt. De bloeddruk wordt in de gaten

gehouden en zou niet hoger dan 150 mmHg moeten zijn. Er moet rekening worden gehouden met vermoeidheid en lage belastbaarheid. Daarvoor verwees Nijmegen naar het artikel van Voermans. (Donkervoort et al., 2015 p.29)

Er bestaan op dit moment geen vaste protocollen, maar daar wordt in Nijmegen wel over nagedacht. Nijmegen houdt de hartrevalidatie richtlijnen van het KNGF (Achtten, R.J. et al., 2011, p 1-23) en de Nederlandse multidisciplinaire richtlijn (Vereniging Klinische Genetica Nederland, 2013 p. 1-111) aan. De duur van het revalidatietraject bij Marfanpatiënten in Nijmegen ligt tussen de zes en acht weken. *“Het is maar zes tot acht weken. Dat is onze standaard. Het is niet anders bij Marfanpatiënten.”* De hartpatiënten worden in groepen van zes tot acht ingedeeld. Deze groepen worden gecategoriseerd op het niveau dat de patiënten tijdens de inspanningstesten halen.

Bijkomende klachten bij Marfanpatiënten tijdens hartrevalidatie kunnen volgens Nijmegen polikliniek bijvoorbeeld klachten aan de rug en gewrichten zijn, waardoor ze meer last tijdens beweging hebben.

Uit ervaring van de Nijmeegse polikliniek is gebleken dat de Marfanpatiënten verwachten dat ook andere klachten gekoppeld aan Marfan, naast de hartklachten, worden behandeld tijdens de hartrevalidatie. Dit is binnen de hartrevalidatie niet haalbaar. *“In de revalidatie gaat het om problemen die gerelateerd zijn aan de operatie. Maar de ziekte heb je je hele leven. Marfan is een levenslange begeleiding en daarvoor is hartrevalidatie niet het goede. Dit is maar een korte interventie.”*

Intervaltraining werd afgeraden door de specialist. In plaats daarvan wordt duurtraining aangeraden. *“Verder doen we geen interval training bij deze mensen maar doen we met name duurtraining.”* Wel zijn ze van mening dat Marfanpatiënten zeker normale duursport mogen doen, maar nooit een competitie. Het gaat om gezond bewegen.

Nijmegen adviseert dat er in het dagelijks leven niet meer dan 15 tot 20 kg per keer mag worden getild.

Er zijn geen gespecialiseerde Marfan fysiotherapeuten bij de revalidatie. Ze zijn wel allemaal opgeleid voor de hartrevalidatie. De fysiotherapeuten weten wel wat Marfan is. Het is volgens hen niet haalbaar om therapeuten op te leiden tot Marfan specialisten, omdat er in Nederland te weinig Marfanpatiënten zijn. Er zou wel een speciaal programma kunnen komen voor mensen met aortaproblemen. Dit bestaat nog niet

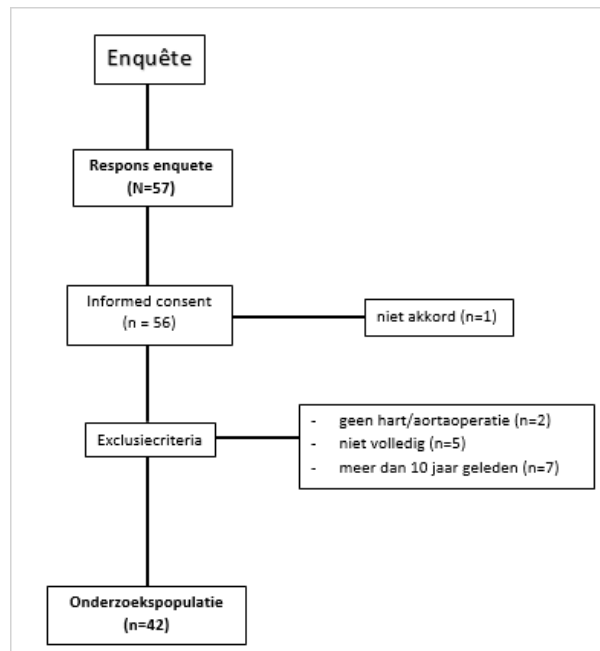
Nijmegen zou graag een protocol willen zien, maar ze weten dat het erg moeilijk is om alle comorbiditeiten van Marfan erin te verwerken. Graag zouden ze ook meer willen weten over de hartrevalidatieprogramma's bij de andere poliklinieken.

Amsterdam

Amsterdam werd benaderd door middel van een vragenlijst.

Patiënten vanuit Amsterdam worden naar de bijhorende revalidatiecentra verwezen. Patiënten worden door de polikliniek naar een revalidatiecentrum in hun buurt doorverwezen. De poli heeft geen invloed op het revalidatieprogramma. Amsterdam laat de fysiotherapeut contact opnemen met de betreffende poli om zo te kunnen bespreken wat de mogelijkheden van de individuele patiënten

zijn. Deze poli verwijst ongeveer twintig patiënten per jaar naar een hartrevalidatiecentrum door. Ongeveer vijf patiënten worden doorverwezen naar een fysiotherapeut. De meeste patiënten lopen al bij een fysiotherapeut. Ook Amsterdam adviseerde om duurtraining toe te passen in plaats van intervaltraining. *“Wij adviseren duurtraining, geen piektraining. Meestal een maximale bloeddruk 130 mmHg bovendruk, maar dit is zeer individueel.”*



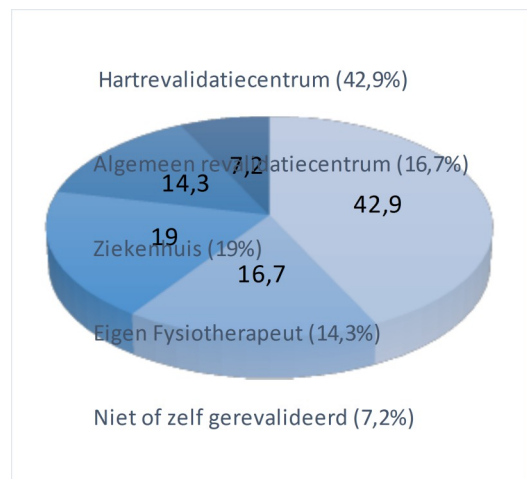
Afbeelding 2: Hiërarchisch model

Tijdens de hartrevalidatie wordt, zoals benoemd in het citaat, nauw gelet op de bloeddruk en de hartslag. Daarbij moet in de gaten worden gehouden dat de progressie in het revalidatieprogramma bij Marfanpatiënten langzamer is om extreme vermoeidheidsverschijnselen, spier- en gewrichtsklachten te voorkomen. Amsterdam geeft aan dat de gemiddelde duur van een hartrevalidatieprogramma tussen de zes en acht weken ligt. Bij Marfanpatiënten houdt Amsterdam de minimale duur twaalf weken aan. De totale duur is afhankelijk per Marfanpatiënt.

De hartrevalidatie hanteert geen specifieke hartrevalidatierichtlijn voor Marfanpatiënten. Het programma wordt op maat samengesteld.

Amsterdam geeft aan dat het bijhorende revalidatiecentrum (READE) zeer bekend is met Marfanpatiënten en past het revalidatieprogramma hierop aan.

	Aantal operaties	%
Aorta ascendens	27	32,9
Hartkleppen	24	29,3
Aorta dissectie	12	14,6
Aorta descendens	8	9,8
Klepbesparende aorta vervanging	5	6,1
Bypass	1	2,4
ICD of pacemaker	2	2,4
CorCap	1	1,2
Ablatie	2	1,2
Totaal aantal operaties	82	100



Afbeelding 3: Diagram locatie revalidatie

Tabel 1: Soort operatie

Amsterdam geeft aan dat zowel individueel als in een groep kan worden gerevalideerd indien het revalidatiecentrum dit aanbiedt. Dit wordt bij de intake geïnventariseerd en aan de wensen van de patiënt aangepast.

Qua advies wordt aan het begin goed besproken wat de eindpunten van de revalidatie dienen te zijn. Ook worden de contactgegevens van de behandelende poli doorgegeven aan de fysiotherapeut voor meer informatie over de betreffende Marfanpatiënt. Aan het einde van de revalidatieperiode wordt een programma opgesteld hoe verder te gaan met sport en bewegen. Daarnaast wordt ook nog advies gegeven over de algemene levensstijl en tilinstructies. Indien nodig worden adviezen over houding en adviezen met betrekking tot werk (vooral fysieke belasting) gegeven.

Daarnaast geeft Amsterdam ook aan dat houdingscorrectie een belangrijk onderdeel is tijdens de revalidatie bij Marfanpatiënten. Dit wordt volgens de polikliniek van Amsterdam vaak niet meegenomen. Afgeraden wordt om krachttraining en fanatiek contactsporten te beoefenen. Ook gaf Amsterdam aan dat ze veel standaard programma's veel te snel gaan voor Marfanpatiënten. Amsterdam vindt dat een programma op maat voor elke Marfanpatiënt moet worden opgesteld.

Enquête

Deelnemers

Van de totaal 57 enquêtes voldeden er 42 enquêtes (73,68%) aan de inclusiecriteria van het onderzoek, zie afbeelding 2. De geïncludeerde enquêtes werden ingevuld door 23 mannen (54,8%) en 19 vrouwen (45,2%). De leeftijd varieerde tussen de 18 en 66 jaar met een gemiddelde van 46 jaar.

Van alle respondenten was 73,8 procent gediagnosticeerd met Marfan, voordat ze een hartoperatie ondergingen. Voorafgaand aan de hartoperatie was bij 26,2 procent van de hartpatiënten was nog geen diagnose Marfan gesteld. Dit werd bij sommigen van deze groep als zwaar ervaren. "Wat heel belangrijk is na zo'n grote ingreep is zeker ook de geestelijke begeleiding, het acceptatieproces. Het is

natuurlijk bij iedere patiënt anders, maar wat ik achteraf veel terug hoorde was, dat het vooral geestelijk erg zwaar was geweest.”

Van de Marfanpatiënten ondergingen 52,4 % één hartoperatie. Het aantal operaties liepen bij sommigen op tot zeven operaties. De meest voorkomende ingreep was een operatie aan de aorta ascendens met 32,9%, gevolgd door een operatie aan de hartkleppen (29,3%). Alle operaties staan beschreven in tabel 1.

Revalidatie

Van de respondenten heeft een groot deel revalidatie gehad in een hartrevalidatiecentrum (42,9%). In afbeelding 3 staat weergegeven waar de respondenten verder hun revalidatietraject hebben doorlopen.

Een aantal van de respondenten is door de Nederlandse Marfan poliklinieken doorgestuurd naar de hartrevalidatie. Van de doorverwezen respondenten waren er zeven doorverwezen door de polikliniek Amsterdam, zes door de polikliniek in Nijmegen, drie door de polikliniek in Leiden, één door Groningen en één door de Belgische Marfan polikliniek in Gent.

Er werden door de revalidanten elf soorten zorgverleners benoemd die betrokken waren bij het revalidatieproces. De fysiotherapeut was er het vaakst bij betrokken, 39 respondenten geven dit aan. Zorgverleners die bij de revalidatie betrokken waren worden in tabel 2 genoemd.

	N	%
Fysiotherapeut	39	90,5
Revalidatiearts	18	42,9
Maatschappelijk werker	13	31,0
Diëtist	12	28,6
Medische psycholoog	12	28,6
Revalidatiearts (arts betrokken bij de revalidatie)	18	42,9
Geen	3	7,1
Ergotherapeut	3	7,1
Cardioloog	2	4,8
Sportarts	1	2,4
Huisarts	1	2,4
Oefentherapeut	1	2,4

Inhoud revalidatie

Van de gelopen revalidatie was de duur gemiddeld 16,05 weken. De minimale duur was 4 weken en de maximale was 86 weken. Meer dan de helft van de respondenten (60%) had twee keer per week hartrevalidatie. Afhankelijk van de patiënt was de behandelfrequentie in het begin hoger en werd dan afgebouwd of was eerst lager en werd in de loop van de revalidatie opgebouwd. *“Eerst 2x in de week.*

Dat bleek te zwaar: ik ging achteruit. Na een rustpauze waarin ik zelf weer rondjes ben gaan lopen, opnieuw gestart met 1x per week. Dat loopt nog en gaat goed zo."

De inhoud van de revalidatie kon erg verschillen, dit hing ook erg af van het niveau van de respondenten. Bij achttien respondenten was er een combinatie van conditie- en krachttraining. Veertien respondenten hadden alleen conditietraining. Sommige respondenten gaven een goede, uitgebreide uitleg van de inhoud van hun training, zoals te lezen in het hierop volgende citaat: *"Opnemen hartslag en bloeddruk voor en na; - warming-up 5 min; - fietsen 20 min; - roeien 5 min; - loopband 5 min; - crosstrainer 5 min; Ik ging 2 x per week. Programma's op hierboven genoemde onderdelen werden steeds zwaarder. Tijdsduur bleef hetzelfde".*

Van de respondenten hadden er 26 in een groep gerevalideerd. Van de groepsrevalidanten mochten 16 deelnemers met alle activiteiten/oefeningen van de hartrevalidatie meedoen. Er waren tien respondenten die aangaven, dat ze aan bepaalde activiteiten niet mee mochten doen. Dit was vooral gerelateerd aan krachtoefeningen. De respondenten gaven aan dat er geen statische krachtinspanningen op de borstkas mochten hebben. Ook mochten ze niet mee doen als ze zelf te weinig kracht in de benen hadden of als er een te grote spanning op de aderen kon komen. Verder werd er door enkelen vermeld dat zij niet mee mochten doen aan activiteiten waar gerend moest worden.

De intensiteit van de revalidatie werd met een gemiddelde van dertien (redelijk zwaar) op de borgschaal aangegeven. De Borgschaal liep van zes tot twintig. (Achtien et al., 2011 p.28)

Verwachtingen en verbeterpunten

In 38,1 procent van de patiënten voldeed de verwachtingen van de revalidatie. Bij 23,8% waren de verwachtingen niet uitgekomen en bij 14,3% deels. De overige 23,8 procent van de respondenten gaven geen antwoord op deze vraag.

Het grootste deel, 22 respondenten, verwachtte dat ze conditie op zouden bouwen tijdens de revalidatie en op het oude niveau terug zouden komen. Ook hoopten de patiënten persoonlijke begeleiding en weer vertrouwen in eigen lichaam te krijgen. Daarnaast waren er ook mensen zonder verwachtingen de revalidatie ingegaan. *"Ik wist niet wat ik kon verwachten. Bekeek het van week tot week."*

Afsluitend hebben de respondenten opgenoemd wat er verbeterd kon worden. Het punt wat het meest naar voren kwam was meer persoonlijke begeleiding, dit gaven negen respondenten aan. *"Ik had meer van de begeleiding verwacht, meer persoonlijk."* *"Meer één op één. En ik zat bij een groep van alleen maar oudere mensen, dat werkte niet erg motiverend."* Bovendien gaf men aan, dat de kennis over de ziekte moet worden vergroot bij de behandelaars. *"Slechts een enkele fysiotherapeut was goed bekend met Marfan syndroom."* Sommige patiënten gaven aan dat er te weinig communicatie plaats vond tussen de verschillende instanties. Enkele patiënten vermeldden, dat houdingstherapie, tussentijdse evaluaties en het erbij betrekken van de familie meer in de revalidatie terug zouden moeten komen. Daarnaast willen zij graag advies hebben over hoe het er aan toe gaat tijdens en na een revalidatie. *"Ik zou graag wat meer te weten willen komen over de do's en dont's bij het sporten. Het neemt de onzekerheid voor een deel weg. Ik ben zelf wel op zoek gegaan naar deze*

informatie maar het zou fijn zijn als dit bij de revalidatie al gegeven wordt.” Niet iedereen heeft deze vraag beantwoord of had verbeteringsuggesties op deze vraag.

Discussie

Het doel van het onderzoek was om de inhoud van de hartrevalidatie bij Marfanpatiënten vast te stellen. Hiervoor was naar de ervaringen van zowel de Marfanpatiënten die een hartrevalidatie traject hebben doorlopen als naar de kennis van specialisten van Marfan poliklinieken in Nederland gevraagd.

Er is nog geen vast protocol, in Nederland, voor een hartrevalidatie speciaal voor Marfanpatiënten. De bevroegde poliklinieken verschilden van elkaar met betrekking tot het behandeltraject. Wel waren beide poliklinieken het er mee eens dat voor elke Marfanpatiënt individueel een revalidatieprogramma opgesteld moet worden. Hierbij werd naar het niveau van belasting en belastbaarheid gekeken. Bij elk Marfanpatiënt kunnen er andere uitingsverschijnselen zijn (Vereniging Klinisch Genetica Nederland, 2013, p. 19-25) (Eung et. al., 2015, p.7)(Ammash & Conolly, 2008, p. 11-17). Hierdoor is het lastig om een universeel hartrevalidatie protocol te ontwikkelen voor Marfanpatiënten.

De kennis van de zorgverleners zou volgens de digitale enquête vergroot moeten worden. Het is zowel voor de Marfanpatiënten als de zorgverleners belangrijk om de hartrevalidatie zo efficiënt mogelijk te maken. Hiervoor moeten de behandelaars het begrip “Marfan syndroom” kennen.

De duur van de revalidatie van de enquête respondenten was gemiddeld 16,05 weken. Dit is acht tot tien weken langer dan voorgeschreven staat in de algemene hartrevalidatie richtlijnen (Achtien et al., 2011 p.8). Amsterdam heeft het behandeltraject al uitgebreid tot twaalf weken. Dit is wel afhankelijk per Marfanpatiënt. Nijmegen houdt daarbij nog de algemene hartrevalidatierichtlijn aan, met een duur van zes tot acht weken.

De inhoud van de hartrevalidatie bij de Marfanpatiënt, komt overeen met de hartrevalidatie richtlijnen (Achtien et al., 2011 p.6-11). Een groot deel liep twee keer per week mee met de hartrevalidatie, waarin gefocust werd op de conditie en kracht (Achtien et al., 2011, p.9-10) Wel gaven sommige revalidanten aan dat het te zwaar was en/of te snel ging. Hierbij letten Nijmegen en Amsterdam rekening met de bloeddruk, zodat er niet teveel zware inspanningen worden verricht door de revalidanten. Literatuur gaf aan dat bij mensen met hypermobiliteit, onder andere Marfan, er een snellere vermoeidheid optreedt bij inspanning. (Donkervoort et al, 2015, p.29). Verder gaven de bevroegde Marfan poliklinieken aan dat de progressie tijdens de revalidatie in de gaten moet worden gehouden. Meestal moet de progressie langzamer gaan om extreme vermoeidheids- en spier- en gewrichtsklachten te voorkomen. Ze gaven aan dat veel standaard programma's te snel gaan voor Marfanpatiënten. Hierbij benadrukken ze dat er een programma voor iedere Marfanpatiënt op maat moet worden gemaakt. Dit komt overeen met de behoefte van veel Marfanpatiënten die een meer persoonlijke begeleiding zouden willen.

Daarnaast gaf literatuur aan dat isometrische belastingen, zoals push-ups, sit-ups en pull-ups, zouden vermeden moeten worden, gezien de enorm stijgende bloeddruk tijdens aanhoudende

spiercontractie (Milewicz, 2005, p.153). Veder werd afgeraden bij Marfanpatiënten om deel te nemen aan onder meer contactsport, wedstrijden en zeer intensief sporten (Milewicz, 2005, p.153).

Aanbevolen vanuit de literatuur was om actief te blijven door middel van matig intensieve aerobe oefeningen (Milewicz, 2005, p.153).

Bij de digitale enquêtes waren er 57 respondenten, waarvan er 42 werden geïnccludeerd. Bij het onderzoek kon er niet bepaald worden welk percentage van de Marfanpatiënten er daadwerkelijk wordt vertegenwoordigd. Van de 1200-1300 Marfanpatiënten in Nederland kon niet worden bepaald hoeveel Marfanpatiënten er een hartrevalidatie hebben doorlopen. Niet alle Marfanpatiënten waren lid van de CMN, waar een groot deel van de werving heeft plaats gevonden. Om dit nauwkeuriger te kunnen doen moet er naar de database van de Marfan poliklinieken worden gevraagd, om zo te bepalen hoeveel Marfanpatiënten de afgelopen 10 jaar een hartkleppen- en/of aorta operatie hebben ondergaan. Met deze gegevens kan een percentage bepaald worden van de patiënten die een hartrevalidatie traject hebben doorlopen. Hierdoor kan de hartrevalidatie van de Marfanpatiënten beter in kaart worden gebracht.

Niet alle Marfan poliklinieken waren in dit onderzoek meegenomen. De poliklinieken die wel informatie hadden verstrekt zijn de poliklinieken waar de grootste groep van de respondenten van werd doorverwezen. Bij de poliklinieken was de verstrekte informatie niet eenduidig. Bij Nijmegen was de kennis verkregen door middel van een interview. Bij Amsterdam was dat door middel van een vragenlijst. Hierin konden mogelijk verkeerde vergelijkingen worden getrokken. Om dit consequenter te doen zouden alle poliklinieken of door middel van een interview of door een vragenlijst moeten worden benaderd. Ook waren de interviews van Nijmegen samengevoegd in de resultaten, hierdoor was er de mogelijkheid tot verkeerde interpretatie van de gegevens.

De gegevens over de duur van het revalidatietraject konden verkeerd zijn geïnterpreteerd. Respondenten gaven aan hoe lang hun revalidatietraject duurde. Het is mogelijk dat het revalidatietraject bij de hartrevalidatie ophield en dat ze bij hun fysiotherapeut verder hebben gerevalideerd. Er kon dan geen onderscheid gemaakt worden gemaakt tussen de gelopen revalidatie bij een hartrevalidatiecentrum of bij de fysiotherapeut.

Uit dit onderzoek kan geconcludeerd worden dat er geen aangepaste hartrevalidatie richtlijn voor Marfanpatiënten bestaat. De hartrevalidatie werd wel voor de Marfanpatiënten aangepast, volgens de betrokken Marfan poliklinieken. De betrokken poliklinieken verschilden van elkaar met betrekking tot het behandeltraject. Ze waren het er wel mee eens dat er voor elke Marfanpatiënt een individueel programma moet worden opgesteld.

Aan de hand van dit onderzoek kan geconcludeerd worden dat er een vervolg onderzoek nodig is om de verkregen resultaten verder te valideren qua representativiteit. Voor het vervolgonderzoek wordt geadviseerd om te proberen gegevens van de resterende Marfan poliklinieken te achterhalen. Het uiteindelijke doel zou kunnen zijn een gemeenschappelijk protocol op te stellen voor de algemene behandeling van Marfanpatiënten waarin ook ruimte wordt geboden voor een individuele bijstelling.

Dankwoord

We willen de Contactgroep Marfan, de opdrachtgever van ons onderzoek, hartelijk bedanken. Hierbij vooral ook dank aan alle deelnemers voor het meedoen aan dit onderzoek en het invullen van de enquête. Tevens gaat onze dank uit naar de Marfan poliklinieken van Nijmegen en Amsterdam voor het verstrekken van de informatie die voor het onderzoeksdoel erg belangrijk was. Verder willen wij onze docentbegeleidster heel erg bedanken voor haar feedback en de tijd die zij heeft geïnvesteerd om ons te helpen. Als laatste willen wij ook onze studiegroep bedanken voor het verstrekken van regelmatige feedback.

Bronnenlijst

- Achttien, R.J. et al. (2011). KNGF-richtlijn hartrevalidatie. *Nederlands Tijdschrift voor Fysiotherapie* 121 (4), 1-48
- Ammash, N.M., Sundt, T.M., & Connolly, H.M. (2008). *Marfan Syndrome-Diagnosis and Management. Curr Probl Cardiol*, 2008(33), 7-39
- Baarda, B., Bakker, E., Fischer, T., Julsing, M., Goede, de, M., Peters, V. & Velden, van den, T. (2013) Hoe interview je. *Basisboek Kwalitatief Onderzoek*. (3^{de} druk, pp. 144-174) Noordhoff Uitgevers Groningen/ Houten,
- Backer, de, J., Loeys B., Paepe, de, A. (2008). Marfan and Marfan-like syndromes. *Artery Research*, 2009 (3), 9-16
- Donkervoort, S., Bonnenmann, C.G., Loeys, B., Jungbluth, H. & Voermans, N.C. (2015) The neuromusculair differential diagnosis of joint hypermobility. *American Journal of Medical Genetics Part C: Seminars in Medical Genetics*. 169 (1), 23-42
- Erbel, R. et al. (2014) 2014 ESC Guidelines on the diagnosis and treatment of aortic diseases: Document covering acute and chronic aortic diseases of the thoracic and abdominal aorta of the adult. *European Heart Journal*. 35 (41) 2873-2926
- Eung R, K. Woong-Han, K., Eun Seok, C., Sungkyu C., Woo Sung, J., & Yong Jin, K. (2015). Surgical Management of Mitral Regurgitation in Patients with Marfan Syndrome during Infancy and Early Childhood. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg*, 2015(48), 7-12
- Franken, R. (2015) Increased aortic tortuosity indicates a more severe aortic phenotype in adults with Marfan syndrome. *International Journal of Cardiology* 2015(194), 7-12
- Milewicz, D.M., Dietz, H.C. en Miller, C. (2005) Treatment of Aortic Disease in Patients With Marfan Syndrome. *American Heart Association Journals* 111 (1351) 150-157.
- Ramirez, F., & Dietz, H.C. (2007). Marfan syndrome: from molecular pathogenesis to clinical treatment. *Current Opinion in genetics & Development*, 2007(17), 252-258
- Revalidatiecommissie van de Nederlandse Vereniging voor Cardiologie, Nederlandse hartstichting, projectgroep PAAHR (2011) *De multidisciplinaire Hartrevalidatierichtlijn 2011*. geraadpleegd op 02 maart 2015, van <http://www.nvvc.nl/hr>
- Vereniging Klinische Genetica Nederland (2013) Richtlijn Marfan syndroom verkregen op 2 maart 2015 van <http://www.nvk.nl/Portals/0/richtlijnen/Marfansyndroom/Richtlijn%20Marfan%20definitief.pdf>

Bijlage 1: Interview guide/topiclijst

Opening:

- Zoals we in de mail hebben gezet, doen wij onderzoek naar hartrevalidatie bij Marfanpatiënten met een hartkleppen/aorta operatie.
- Kunt u mij iets vertellen over hartrevalidatie bij Marfanpatiënten?

Onderwerpen:

Hartrevalidatie

- Zelf of doorsturen?
- Wat is het doel van hartrevalidatie bij Marfanpatiënten?
- Waar liggen de grenzen bij hartrevalidatie bij Marfanpatiënten? Wat wordt er veranderd?
- Groep of **individueel**
- Belastbaarheid aanpassen, langer traject?
- Cursussen (gespecialiseerde fysiotherapeuten), bestaan niet.
- Metingen ? Inspanningstest? (Marfan)

Marfan

- Verschil tussen hart patiënten en Marfan hartpatiënten.
- Vermoeidheid
- Belasting/belastbaarheid
- Fietsen??
- medicatie

Enquête patiënten*

- Zie enquête
- Wat vraagt zij aan Marfanpatiënten?

Enquête specialisten

- Protocollen/richtlijnen bestaan er?
- Dekkerswald. Aangepast protocollen?
- Standaard procedure bij Marfan?
- Andere benadering?.
- Verschillen tussen andere poliklinieken?
- Andere specialisten/ frequentie?

* Bij het tweede interview werd dit niet gevraagd. Deze vragen werden alleen voor het opstellen van de enquête gebruikt.

Bijlage 2: Vragenlijst

Inleiding:

Zoals in de mail beschreven stond doen we onderzoek naar de hartrevalidatie bij Marfanpatiënten. We hebben, naast specialisten, ook Marfanpatiënten benaderd. Zij hebben een digitale enquête ingevuld. De vragen kunt u zien via deze link:

<http://www.surveio.com/survey/d/P4B4U1L9W8X8X5F7W>

Graag zouden wij u willen interviewen, maar helaas lukt het niet om alle Marfan poli's te interviewen binnen de beschikbare tijd. Daarom hebben we de keuze gemaakt om een vragenlijst op te sturen. De gegevens van de vragen worden verwerkt in een wetenschappelijk artikel. Als u akkoord gaat de gegevens anoniem (alleen de betreffende poli zou kunnen worden genoemd) te versturen dan worden ze verwerkt in het artikel. U kunt de beantwoorde vragenlijst terug mailen naar ons. Als u het niet eens bent, stuurt u dan een mail terug waarin staat dat u niet akkoord gaat met het verwerken van de gegevens.

Algemeen hartrevalidatie:

1. Naar welk revalidatiecentrum worden uw hartpatiënten verwezen?
2. Hoe ziet het hartrevalidatie programma er uit?
3. Welke richtlijnen hanteren jullie?

Marfan:

Algemeen:

4. Hoeveel Marfanpatiënten worden er jaarlijks naar een hartrevalidatie centrum doorgestuurd?
5. Hoe lang duurt de hartrevalidatie bij een gemiddelde Marfanpatiënt?

Richtlijnen/protocollen:

6. In hoeverre passen jullie de hartrevalidatie richtlijnen voor Marfanpatiënten aan?
7. Wat zou er, volgens u, aan de richtlijnen moeten worden aangepast voor de Marfanpatiënten?
8. Beschikt uw hartrevalidatie centrum over een programma (onderdeel) specifiek voor Marfanpatiënten? (denk hierbij ook aan aangepaste oefeningen, aangepast fietsprogramma enz.)
9. Zijn er bij de hartrevalidatie speciale richtlijnen/ protocollen of zijn er bepaalde regels die worden aangehouden bij een hartrevalidatie voor Marfanpatiënten?
10. Revalideren Marfanpatiënten in een revalidatiecentrum binnen een groep of individueel?

11. Zijn er bepaalde onderdelen die afgeraden worden bij Marfanpatiënten tijdens een hartrevalidatie?

Metingen:

12. Waar wordt tijdens de hartrevalidatie specifiek op gelet bij Marfanpatiënten? (denk hierbij aan bloeddruk, hartslag, vermoeidheid (borgschaal))

Advies en voorlichting:

14. Welk advies geven jullie Marfanpatiënten mee voor de hartrevalidatie?

15. Welke voorlichting geven jullie aan Marfanpatiënten?

Bijlage 3: Enquête patiënten

Link naar website: <http://www.surveio.com/survey/d/P4B4U1L9W8X8X5F7W>

Geachte Heer / Mevrouw,

Dank dat u mee wilt werken aan onze enquête. Door het invullen van deze digitale enquête, helpt u ons mee bij het onderzoek.

Ik heb de informatiebrief gelezen/ begrepen en ga akkoord dat mijn gegevens anoniem worden verwerkt voor dit onderzoek.

Ik ga akkoord met de verkregen informatie uit de informatiebrief.

Algemeen:

1. Wat is uw geslacht?
 - Man
 - vrouw

2. Wat is uw leeftijd? _____

Hartoperatie:

3. Is de diagnose Marfan gesteld voor dat u een hartoperatie onderging? ja/nee

4. Hoe lang geleden heeft u uw laatste hartoperatie gehad (jaren/maanden)?

5. Wat voor een soort operatie heeft u gehad?
 - Hartkleppen
 - Aorta ascendens
 - Aorta descendens
 - Aorta dissectie
 - Anders namelijk,.....

6. Heeft u meerdere hart/aorta operaties gehad? Ja/nee
Zo ja, Wanneer waren deze operaties?

Hartrevalidatie:

7. Waar heeft u gerevalideerd?
- Bij een hartrevalidatie centrum
 - Bij een algemeen revalidatiecentrum
 - Bij een fysiotherapeut die niet verbonden is aan een revalidatiecentrum
 - Anders namelijk, _____
8. Als u bij een revalidatiecentrum heeft gerevalideerd, wat is de naam van het revalidatiecentrum?
9. Bent u door een van de vijf Marfan poli's doorverwezen naar uw hartrevalidatie? Ja/nee

Zo ja, welke?

- Nijmegen
- Amsterdam
- Leiden
- Groningen
- Maastricht

Zo nee, door wie bent u dan verwezen? _____

10. Hoeveel weken heeft u gerevalideerd? _____

11. Met welke specialisten heeft u tijdens de revalidatie te maken gehad? (meerdere mogelijkheden)

- Fysiotherapeut
- Verpleegkundige
- Diëtist
- maatschappelijk werker
- medisch psycholoog
- revalidatie arts
- anders namelijk, _____

Ervaringen:

12. Hoe zag uw revalidatie er uit?

- Welke fysieke activiteiten deed u tijdens de revalidatie?
- Hoe vaak in de week ging u naar de revalidatie?
- Hoe veranderde het aantal en de duur tijdens het revalidatietraject?

13. Hoe zwaar heeft u de hartrevalidatie ervaren?

Zwaarte belasting	Borgscore	
	6	<input type="checkbox"/>
zeer zeer licht	7	<input type="checkbox"/>
	8	<input type="checkbox"/>
zeer licht	9	<input type="checkbox"/>
	10	<input type="checkbox"/>
tamelijk licht	11	<input type="checkbox"/>
	12	<input type="checkbox"/>
redelijk zwaar	13	<input type="checkbox"/>
	14	<input type="checkbox"/>
zwaar	15	<input type="checkbox"/>
	16	<input type="checkbox"/>
zeer zwaar	17	<input type="checkbox"/>
	18	<input type="checkbox"/>
zeer zeer zwaar	19	<input type="checkbox"/>
maximaal	20	<input type="checkbox"/>

14. Heeft u in een groep gerevalideerd? Ja/nee

 Zo ja, merkte u dat u bepaalde activiteiten niet mee kon/mocht doen, omdat u het Marfan syndroom heeft? Ja/nee

 Zo ja, welke? _____

15. Wat waren uw verwachtingen van de hartrevalidatie?

16. Zijn deze verwachtingen uitgekomen? (geef uitleg)

Verbeterpunten:

17. Wat kan er verbeterd worden naar uw mening?
