

Het Marfan syndroom & Fysiotherapie

Zijn er indicaties voor fysiotherapie?

Appelhof, D., Bie de, D.J.M., Geurts, A.G.T.

Achtergrond: Vanuit de Contactgroep Marfan Nederland (CMN) is de vraag ontstaan welke behandelmogelijkheden er liggen voor fysiotherapie t.a.v. het Marfan syndroom. Van zowel patiënten als fysiotherapeuten kreeg het CMN te horen dat zij niet weten wat de mogelijke interventies kunnen zijn. In dit project is er onderzocht wat de meest voorkomende klachten bij het Marfan syndroom zijn. Daarnaast is er onderzocht welke behandelmogelijkheden een bijdrage kunnen leveren om de kwaliteit van leven van een Marfan patiënt te verbeteren of te behouden.

Methoden: Patiënten doelgroep: Er is een digitale enquête gehouden bij Nederlanders ouder dan 10 jaar met het Marfan syndroom. De enquête bestond uit 12 open en gesloten vragen, over symptomen, klachten, beperkingen en hun ervaring met fysiotherapie. Er was een respons van 101 personen, waarvan 89 (89%) voldeden aan de inclusiecriteria. Ervaringsdeskundigen: Er zijn interviews afgenomen bij vier ervaringsdeskundigen (drie fysiotherapeuten, één bewegingsagoog) over hun ervaring met het behandelen van patiënten met het Marfan syndroom. Wetenschap: Om gevonden resultaten te bevestigen of ontkrachten is er gezocht in de bestaande literatuur, middels wetenschappelijke medische databases.

Resultaten: Resultaat enquête: Patiënten geven aan meeste klachten te ervaren in lage rug (43,8%) en onderste extremiteiten (32,6%). Uit de Patiënt Specifieke Klachtenlijst (PSK) blijkt lopen/wandelen lastigste activiteit (52,5%) met score 7,13 (SD 1,89) op 10-puntschaal en langdurig zitten (23,7%) met score 6,64 (SD 1,95). Resultaat interviews: Informeren/adviseren levert grote bijdrage bij behandeling van Marfan patiënt. Uit drie interviews blijkt dat core stability training een positief effect kan hebben op het versterken van de rompstabiliteit. Ook blijkt dat oefentherapie aangeboden kan worden, gericht op spierversterking. Het richt zich met name op stabiliteit van gewrichten en krachthoudingsvermogen. Ervaringsdeskundigen gaven aan dat ze oefeningen functioneel en dynamisch aanboden. Ook het uithoudingsvermogen trainen kan een bijdrage leveren aan kwaliteit van leven. De trainingsintensiteit is 70% van maximale hartslagfrequentie. (HFmax.)

Conclusie: Uit dit project blijkt dat er verschillende behandelmogelijkheden zijn die een fysiotherapeut kan toepassen bij patiënten met het Marfan syndroom. Wel zijn er enkele factoren waar rekening mee moet worden gehouden.

▪ *• Sleutelwoorden – Marfan syndroom, Fysiotherapie, Symptomen, Klachten, Behandeling, Oefentherapie*

INTRODUCTIE

Vanuit de Contactgroep Marfan Nederland (CMN) is de vraag ontstaan of er een indicatie is voor fysiotherapie t.a.v. het Marfan syndroom. Het onderwerp “Marfan en Fysiotherapie” kwam aan het licht doordat het CMN van zowel patiënten als fysiotherapeuten te horen kreeg dat zij niet goed weten wat de mogelijkheden van behandelen kunnen zijn. In dit project is er onderzocht wat de meest voorkomende klachten bij het Marfan syndroom zijn doormiddel van een patiënt gericht onderzoek. Vervolgens is er onderzocht welke interventies een bijdrage kunnen leveren om de kwaliteit van leven van een Marfan patiënt te verbeteren of behouden.

Wat is Marfan?

Het Marfan syndroom is een zeldzame aangeboren en erfelijke aandoening van het bindweefsel. Het syndroom erft autosomaal dominant over, wat betekent dat het bij mannen en vrouwen even vaak

voorkomt.^{6,8} Ook bestaat er 50% kans dat het syndroom wordt doorgegeven aan het nageslacht.^{1,2} Het Marfan syndroom komt ongeveer bij 1 tot 2 op de 10.000 mensen voor.^{3,5,8} In Nederland leiden zo'n 1500 mensen aan het Marfan syndroom.² Symptomen en verschijnselen vertonen zich onder meer in het cardiovasculaire systeem, de huid, de ogen en het houding en bewegingsapparaat.^{1,3,4,5,6,8} Door een fout in het erfelijke materiaal, met name op het FBN-1 gen, ontstaat Marfan.^{1,5,8} Dit zorgt voor veranderingen bij de eiwitten fibriline en elastine.^{3,8} Deze stoornis zorgt ervoor dat het bindweefsel zijn stevigheid en elasticiteit verliest.^{1,3,5} Een Marfan patiënt kan een aantal uiterlijke verschijnselen hebben (figuur 1 en 2) waaronder een lange lichaamslengte, dun, lenigheid, lange dunne vingers, platvoeten, een scoliose en vervormingen van de borstkas.^{3,4,5,8} Een veel voorkomend symptoom is overbewegelijkheid van gewrichten, of beter gezegd hypermobiliteit. Hypermobiliteit kan ervoor zorgen dat gewrichten instabiel worden en

er luxaties plaatsvinden.⁴ Daarnaast kunnen er klinische verschijnselen voorkomen in het cardiovasculaire systeem zoals; dilatatie of dissectie van de aorta, mitralisklep prolaps (MVP) waardoor bloed kan terug stromen in het hart,⁷ en durale ectasieën.^{6,7} De kans op een dilatatie of dissectie maakt het Marfan syndroom daarom een van de meest dodelijkste genetische afwijkingen.^{3,5}

In beweging blijven is voor iedereen belangrijk, zo ook voor patiënten met het Marfan syndroom.^{3,5} Beweging en belasting zal afgestemd moeten worden op het individu, om verantwoord te kunnen inspanssen.⁵

Figuur 1. Lange vingers en hypermobiliteit bij Marfan.



Figuur 2. "Pes planus" zoals gezien wordt bij Marfan.



METHODE

Dit kwalitatief onderzoek bestaat uit drie onderzoeksmethoden waarbij de patiëntengroep doormiddel van een enquête is benaderd. De tweede methode bestond uit het interviewen van ervaringsdeskundigen. De interviews werden met behulp van de enquête resultaten vormgegeven. Als

derde methode is gebruik gemaakt van literatuur ter ondersteuning van de resultaten.

Enquête

Participanten

Er is een online enquête uitgezet, gericht aan patiënten met het Marfan syndroom die lid zijn van het CMN. Er is gekozen voor een digitale enquête die online in te vullen is (www.thesistools.com), zodat de doelgroep gemakkelijk bereikt werd en het tijdsbesparend was. De enquête werd anoniem ingevuld. Om de doelgroep te bereiken is er contact geweest met de voorzitter van het CMN, die vervolgens de enquête beschikbaar heeft gesteld aan de leden. De enquête is in september 2011 bekend gemaakt via een bericht op de website van het CMN, een nieuwsbrief en via social media zoals Facebook en Twitter.

Procedure

De enquête bevatte 12 vragen, inclusief vragen over basis demografische variabelen (geslacht, leeftijd, aantal jaren gediagnosticeerd met het Marfan syndroom). Verder gingen de vragen in op symptomen van het Marfan syndroom, klachten, beperkingen door het syndroom en een aantal vragen over fysiotherapie en het Marfan syndroom. Aan de hand van de gegeven antwoorden, volgden de respondenten een specifieke route door de vragenlijst. De enquête bevatte zowel open als gesloten vragen. Een deel van de gesloten vragen was dichotoom waarbij de vragen met ja/nee beantwoord moest worden, een ander deel van de gesloten vragen waren multiple choice waarbij de respondent meerdere antwoorden aan mocht kruisen. De open vragen werden gesteld om de respondent vrijheid te geven om meningen en gedachten te delen. In de enquête is gebruik gemaakt van een Patiënt Specifieke Klachtenlijst (PSK). In de PSK werd er gevraagd naar dagelijkse activiteiten die als moeilijk werden ervaren. Daarnaast dienden de respondenten de gegeven activiteit te scoren door middel van een cijfer 1 t/m 10 (1 minst erg – 10 meest erg). Een PSK is een valide meetinstrument om ADL problemen te inventariseren en daarnaast worden de beperkingen gekwantificeerd.⁹ De PSK werd in dit onderzoek niet gebruikt als evaluatief middel maar om inzicht te krijgen in de beperkingen.

Statische analyse

De enquête werd gesloten in week 45 (November 2011). Om bruikbare resultaten over te houden, zijn

er exclusie criteria opgesteld. Enquêtes waren niet bruikbaar indien: Niet volledig ingevuld en leeftijd < 10 jaar. Bij de gesloten vragen, zijn de percentages berekend van het aantal keren dat de antwoorden gescoord werden. Bij de leeftijd en de gegevens van de PSK, is het gemiddelde en de standaard deviatie (SD) berekend. De antwoorden op de open vragen zijn gecodeerd, waarna er gescoord werd hoe vaak een antwoord genoemd werd. Hierbij zijn gelijkwaardige antwoorden onder dezelfde categorie geturfd. Een voorbeeld hiervan is dat externe factoren een categorie is waarbij gegevens zoals steunzolen, orthopedisch schoeisel, rolstoel, elektrische fiets etc. onder gebracht zijn. De gegevens werden vervolgens omgezet naar percentages.

Interview

Participanten

De ervaringsdeskundigen die hebben meegewerkt aan dit onderzoek zijn geworven via het CMN. Binnen het CMN waren er adressen bekend van twee ervaringsdeskundigen die ervaring hadden op het gebied van het Marfan syndroom. Hiermee is direct contact gezocht. Vervolgens is er een oproep geplaatst op de website van het CMN, waar twee ervaringsdeskundigen op hebben gereageerd.

Procedure

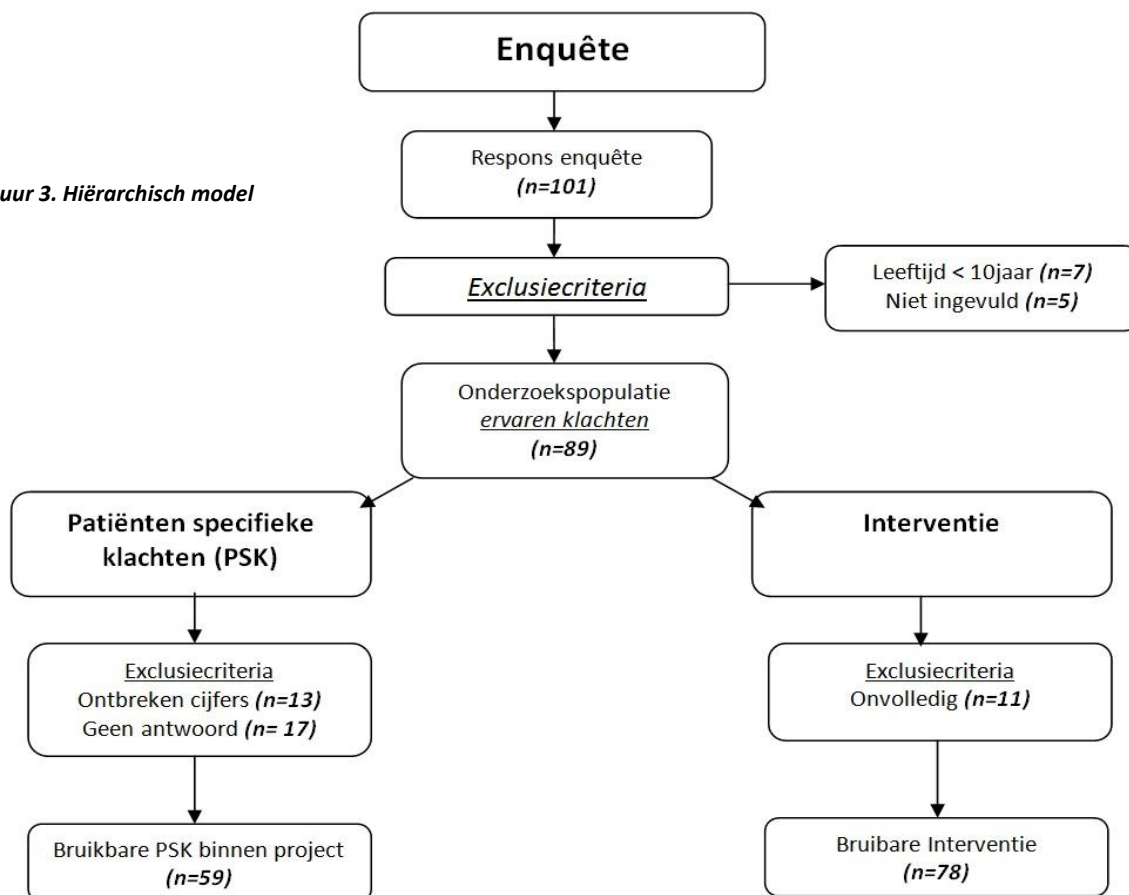
Voor de interviews met de ervaringsdeskundigen is een elevatortalk geschreven, om de doelstelling van

het project inzichtelijk te maken. Daarnaast is er een interview guide geschreven die als rode draad diende door het interview. Deze interview guide bestond uit vijf tot acht hoofdvragen die geformuleerd zijn aan de hand van de verkregen resultaten vanuit de enquête. Bij drie van de vier interviews werd gebruik gemaakt van dezelfde interview guide. Bij interview 2 zijn de vragen aangepast zodat de interview guide aansloot op de expertise en ervaring van de professional. Deze aangepaste interview guide betrok alsnog gelijkwaardige onderwerpen. De interviews duurden maximaal 1,5 uur en werden opgenomen met behulp van een voice-recorder.

Statistische analyse

De interviews zijn opgenomen door middel van een voice-recorder. De interviews zijn letterlijk en volledig getranscribeerd naar tekstbestanden. Deze bestanden zijn vervolgens via e-mail toegezonden naar de professionals waardoor er de mogelijkheid was voor aanvullingen of correcties van de door hun gegeven antwoorden. Het coderen van de antwoorden werd gedaan aan de hand van de transcripten volgens methode Corbin en Strauss (2008)¹⁰. De codes per interview zijn verwerkt in een codeboom aan de hand de fysiotherapeutische verslaglegging.¹¹ Van iedere codeboom is een resultaat geschreven. Deze resultaten werden beschreven in overeenkomsten, verschillen en aanvullingen waaruit één resultaat is gevormd.

Figuur 3. Hiërarchisch model



Literatuur

Procedure

Literatuur is een van de methodes van het onderzoek en is in het artikel toegepast om de inleiding en discussie te vormen. In de inleiding wordt het Marfan syndroom en de bijbehorende oorzaak, gevolgen en symptomen benoemd volgens de literatuur. In de discussie is literatuur gebruikt om resultaten uit de enquête en/of interviews te voorzien van onderbouwing. Ook is er literatuur gebruikt om uitspraken uit de interviews te bevestigen. Hiermee wordt de kwaliteit van een subjectieve uitspraak (uit kwalitatief onderzoek) vergroot. Voor het vinden van literatuur is er gezocht naar handboeken, (digitale) artikelen en internetbronnen. Handboeken zijn gezocht via de bibliotheken van de Hogeschool van Arnhem en Nijmegen en het UMC St. Radboud. Voor het zoeken naar artikelen is er gezocht in medisch wetenschappelijke databases als PubMed en Cochrane. Daarnaast is er gezocht volgens MeSH met de term; Marfan syndrome. Ook is er gebruik gemaakt van zoekmachines gericht op wetenschappelijke artikelen, zoals Scholar Google. Om te bepalen of artikelen bruikbaar waren voor het project, werd eerst de abstract gelezen. Indien de strekking van de abstract geschikt leek voor het project, werd de full tekst van het artikel opgezocht en gelezen. Dit bracht ons weinig bruikbare bronnen. Het verbreden van zoektermen en zoekmachines, via bijvoorbeeld Google bracht ons op meer artikelen. Het scannen en vergelijken van gevonden bronnen leverde bruikbare informatie op. Daarnaast is er gezocht naar handleidingen die uitgebracht zijn door fysiotherapeuten of medische instellingen, die gevonden resultaten beschreven hebben aan de hand van ervaring en literatuur. Verder zijn er ook websites geraadpleegd voor informatie. Teksten van websites zijn niet als referentie gebruikt, wanneer een goede bronvermelding ontbrak.

RESULTAAT

Enquête

Negenentachtig (89%) van een totaal van 101 ingevulde enquêtes door patiënten met het Marfan syndroom voldeden aan de opgestelde inclusie criteria van het project. De Patiënt Specifieke Klachten lijst (PSK) binnen de enquête werd 59(66%) van de 89 naar behoren ingevuld. In 78 (88%) van de 89 enquêtes werd het interventie gedeelte volledig beantwoord (Figuur 1).

Patiëntengroep

De 89 enquêtes werden ingevuld door 30 mannen en 59 vrouwen (tabel 1). De range bij de mannen is 11 – 71 jaar, bij de vrouwen is de range 12 – 63 jaar.

Resultaat enquête

Ervaren klachten

Uit de enquête komen drie soorten klachten naar voren waarbij een percentage van >50% behaald wordt (Figuur 2). Naast de ervaren gezondheidsklachten werd er gevraagd naar de meest ervaren klacht. 43,8% van de patiënten geeft aan rugklachten als grootste klacht te ervaren. 32,6% geeft aan de meeste klachten te ondervinden in de onderste extremiteiten (19,1% bovenbeen/knie – 13,5% voet/enkel). Onder 'Anders' worden aangegeven "klachten" zoals aorta, hart en vaten gescoord.

Tabel 1. Onderzoeksgroep enquête

Variabelen	Onderzoeksgroep (n = 89)
Man / Vrouw	30/59
Leeftijd*	32,6 jaar (19,2)/ 37,7 jaar (15)
PSK	59
Contact FT	78

*Gemiddelde en standaarddeviatie(SD)

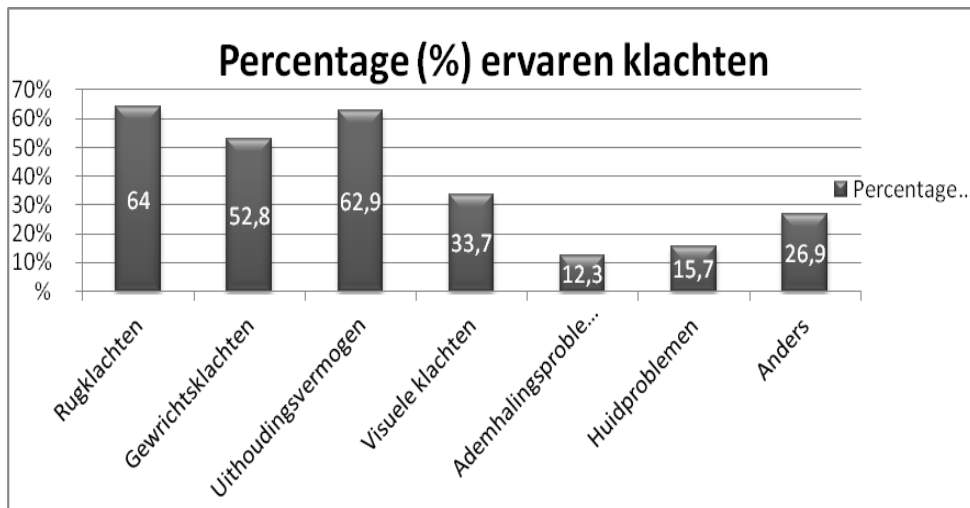
Patiënt Specifiek Klachten

Negenenvijftig (66,3%) patiënten hebben de PSK volgens inclusie criteria ingevuld. Lopen/wandelen wordt door 31 patiënten aangegeven als meest ervaren last, hierbij scoren ze gemiddeld een 7,13 (SD 1,89) op de 10 puntsschaal. Langdurig zitten wordt door 14 patiënten gescoord met een 6,64 (SD 1,95). Staan wordt door 13 patiënten gescoord met 7,31 (SD 1,20). Zie tabel 2 voor meer resultaten.

Behandel resultaten

Van de 89 enquêtes hebben 78 patiënten de vragen over het therapeutische proces naar behoren beantwoord. 57 patiënten (73,1%) hebben ooit eens fysiotherapeutisch behandeling gehad in relatie met het Marfan syndroom. 54 van de 57 fysiotherapeuten (94,7%) waren bekend met het syndroom. 44 patiënten (77,2%) gaven aan dat de fysiotherapeut kon helpen met het ervaren gezondheidsprobleem.

Gegeven behandelingen waren; (bindweefsel) massage, spierversterkende therapie, houding therapie, therapie gericht op het uithoudingsvermogen, manuele therapie en het invoeren van externe hulpmiddelen zoals



Figuur 5. Enquête resultaat ervaren klachten

steunzolen, ondersteunde braces en rollator. In figuur 3 is het percentage baat of geen baat bij behandeling verwerkt in de behorende staafdiagram bij de gegeven behandeling.

Tabel 2. Patiënt Specifieke Klachten resultaten

Activiteiten (PSK)	Onderzoeksgroep (n = 59)	
	<u>Aantal</u>	<u>Score*</u>
<i>Lopen / Wandelen</i>	31	7,13 (1,86)
<i>Zitten</i>	14	6,64 (1,95)
<i>Staan</i>	13	7,31 (1,20)
<i>Tillen / Dragen</i>	10	6,40 (2,32)
<i>Hurken / Bukken</i>	9	7,22 (1,56)
<i>Traplopen</i>	7	6,43 (2,70)
<i>“huishoudelijk” Werk</i>	16	7,06 (1,24)
<i>Fietsen</i>	6	6,5 (2,81)
<i>Sporten</i>	21	7 (1,84)
<i>Slapen / Liggen</i>	3	2,67 (2,08)

*Gemiddelde en standaarddeviatie (SD)

Interview

Tijdens het project zijn er vier interviews afgenomen bij professionals verspreid in Nederland. Drie van de vier interviews werden afgenomen bij fysiotherapeuten en één interview met een bewegingsagoog.

Ervaringsdeskundigen

Twee van de drie geïnterviewde fysiotherapeuten hebben elk ervaring met één Marfan patiënt. Één

fysiotherapeut heeft veel ervaring met behandeling van hypermobiliteit, in het bijzonder Ehlers Danlos(ED). Betrokken bewegingsagoog heeft

ervaring met vier patiënten met het Marfan syndroom tijdens bewegingslessen in het onderwijs.

Resultaat interviews

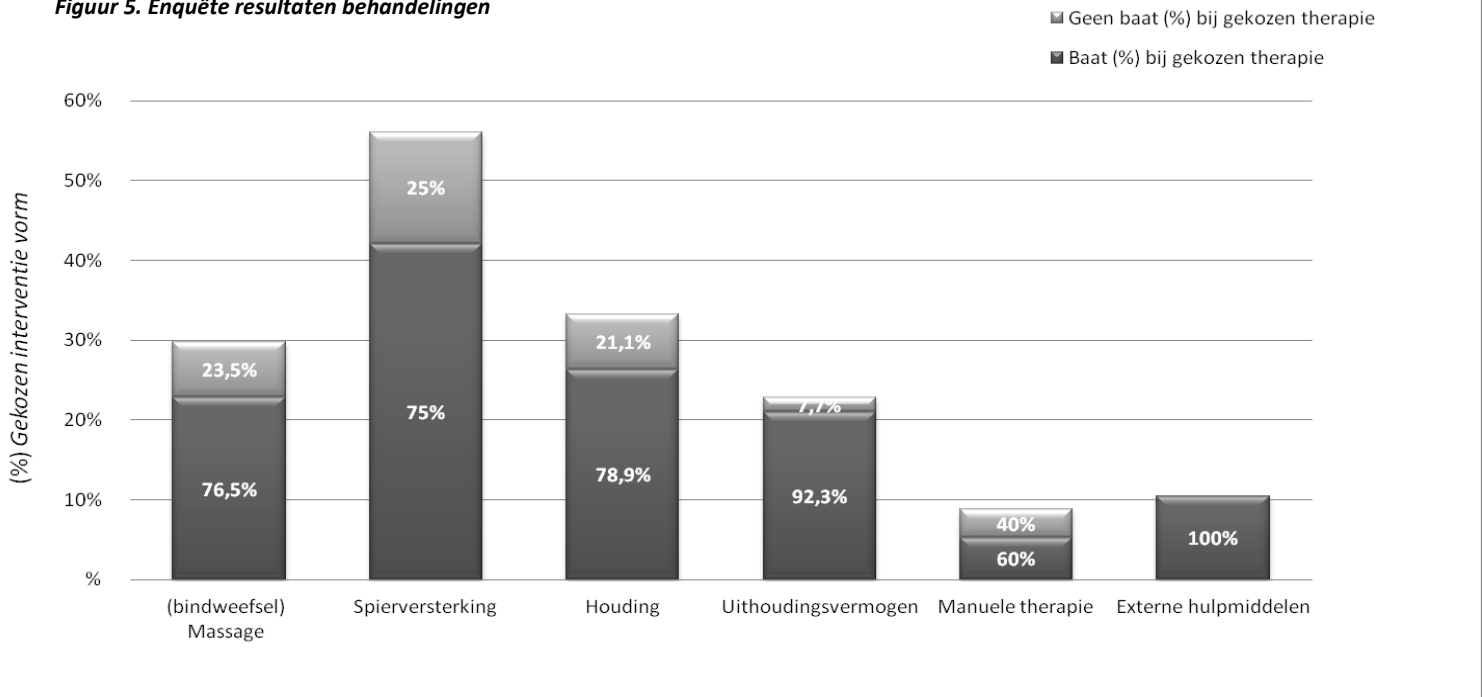
Symptomatologie en verschijnselen

Uit de interviews blijkt dat het Marfan syndroom een aantal opvallende uiterlijke kenmerken heeft zoals; forse lichaamslengte, dun, lange ledenmaten ten opzichte van de romp, lange vingers, scoliotische houding en vaak brildragend. Wanneer er gekeken wordt naar de symptomen komt ook in de interviews naar boven dat hypermobiliteit, een vaak voorkomend symptoom is in relatie met het Marfan syndroom. In drie interviews werd een slotstand van 170° extensie in het art. Cubiti geconstateerd, een plaatselijke hypomobiliteit. Een platvoet “pes planus” komt ook geregeld voor bij de doelgroep, als gevolg van de hypermobiliteit vindt er instabiliteit plaats in de voetgewrichten. In één interview wordt gezegd dat mechanische drukbelasting, passieve krachtsluiting, actieve krachtsluiting en vormsluiting vier factoren zijn die van invloed zijn

op het gehele houding en bewegingsapparaat. Door de geïnterviewde is omschreven dat bovengenoemde factoren samen verantwoordelijk zijn voor de stabiliteit van een gewricht. Wanneer één factor afwijkend is zal dit consequenties hebben voor de overige structuren. De actieve krachtsluiting is een beïnvloedbare factor door het houding en bewegingsgedrag van de patiënt. Ook hypertonie, ofwel stijfheid van spieren wordt gezien bij deze doelgroep. In twee interviews wordt benoemd dat de hypertonie als beschermingsreactie optreedt wanneer patiënt niet meer in staat is zelf actief te stabiliseren.

Angst is een verschijnsel wat ook wordt gezien bij het Marfan syndroom. Uit alle interviews blijkt dat onwetendheid en voorzichtigheid de oorzaak kan zijn, dat er in de loop der jaren “te” weinig bewegingservaring is opgedaan. Dit gemis aan

Figuur 5. Enquête resultaten behandelingen



bewegingservaring kan er voor zorgen dat de patiënt het eigen lichaam niet goed kent, waardoor de belastbaarheid laag blijft doordat grenzen van belastbaarheid niet worden opgezocht. Ook vermoeidheid “het algemeen moe voelen” blijkt uit de interviews een verschijnsel te zijn die patiënten met het Marfan syndroom ervaren. Daarnaast wordt gezegd dat patiënten een vertraagd herstel hebben ten opzichte van het adaptief vermogen en de hersteltijd van patiënten zonder Marfan.

Klachten

In de interviews zijn verschillende klachten naar voren gekomen. ADL situaties zoals lopen, (huishoudelijk) werk, lang staan en/of zitten komen hierin naar boven als activiteiten die voor klachten zorgen. Deze klachten bestaan voornamelijk uit moe voelen, pijn hebben in spieren en gewrichten en zich beperkt voelen in het dagelijkse leven. Ook blijkt uit hun ervaring dat de behandelde patiënten moeite hebben met bewegen en met het handhaven van een actieve houding. De pijn in spieren en gewrichten werden voornamelijk aangegeven in de lage rug, schouders en voeten. Daarnaast gaven de patiënten aan dat ze snel uitgeput zijn bij een korte inspanning, afhankelijk van de gekozen bewegingsvorm zoals lopen of fietsen. In één van de interviews blijkt dat de betrokken patiënt niet meer dan 2km kan lopen door uitputting. In twee interviews wordt gezegd dat de aanwezige perifere vermoeidheid ervoor zorgt dat patiënten coördinatie verliezen en dus kwalitatief minder gaan bewegen. In meerdere interviews komt naar voren dat het verlies aan coördinatie ervoor kan zorgen

dat er sneller blessures optreden bij langdurige inspanning. Enkel distorsies bijvoorbeeld komen dan ook geregeld voor.

Interne en externe factoren

Onder interne factoren vallen de persoonsfactoren. Externe factoren omvat zowel omgevingsfactoren als externe hulpmiddelen. In één interview is benoemd dat wanneer de patiënt kennis heeft over de risicofactoren behorende bij het Marfan syndroom, eigen grenzen kent en een actieve coping stijl heeft, dit bevorderende factoren voor therapie zijn. In interview 4 geeft de fysiotherapeut aan, dat wanneer de patiënt een actieve coping stijl heeft, hij het leven met het Marfan syndroom positiever ervaart en zich minder beperkt voelt. In interview 3 benoemd de fysiotherapeut dat de betrokken patiënt met een passieve coping stijl het Marfan syndroom als beperking in het dagelijkse leven ervaart. Deze patiënt richtte zijn prioriteiten te weinig op het bevorderen van zijn eigen gezondheidssituatie tijdens de therapie. Dit had een negatieve invloed op het verloop van trainingsdoelen, zoals het verbeteren van zijn algehele belastbaarheid. In alle interviews was er de overtuiging dat de omgeving de beleving van de patiënt beïnvloed rondom het hebben van het Marfan syndroom. In positieve óf in negatieve zin. Een betrokken, positieve en stimulerende externe omgeving wordt in de interviews benoemd als bevorderende factor. In twee interviews wordt aangegeven, dat overprotectie vanuit de directe omgeving vaak voor komt bij kinderen met het Marfan, Ehlers Danlos of het hypermobiliteit syndroom. Externe hulpmiddelen kunnen het uitvoeren van activiteiten

in het dagelijks leven makkelijker maken. Orthopedische schoenen en/of steunzolen, aangepaste elektrisch aangedreven fiets en een rolstoel kunnen belastende activiteiten verlichten.

Behandelaspecten

Uit alle interviews komt naar voren dat een patiënt uitgebreid in kaart gebracht dient te worden alvorens je een behandeling start. Het vragen naar fysieke gesteldheid, voorgeschiedenis en rode vlaggen geeft volgens de interviews een duidelijk beeld van de huidige gezondheidssituatie. In één interview wordt benoemd dat het vragen naar familiere stoornissen en reeds geconstateerd afwijkingen aan hart en bloedvaten (zoals; een aneurysma) van te voren helder moet zijn.

Daarnaast is het van belang te weten of (cardiale) operaties hebben plaatsgevonden en de patiënt in het verleden (sub)luxaties heeft gehad die mogelijk gevolgen kunnen hebben voor de huidige belastingssituatie. Wanneer hypermobiliteit niet bekend is kan men met behulp van de Beighton test hypermobiliteit constateren. Ook wordt benoemd dat het gebruik van medicatie en gebruik van externe hulpmiddelen vooraf bekend moet zijn. Samen met de patiënt wordt er gezocht naar doelstellingen die bijdrage aan de kwaliteit van leven.

Informeren en adviseren

Binnen vier interviews komt terug dat informeren/adviseren een groot aandeel heeft bij het behandelen van een patiënt met het Marfan syndroom. Er wordt gezegd dat een patiënt bewust moet worden van het syndroom. Onder bewustwording wordt verstaan dat een patiënt kennis heeft van het syndroom, het belang ziet van de relatie tussen belasting en belastbaarheid, zelfvertrouwen creëert tijdens het bewegen, leert wat zijn/haar grenzen zijn en die ook durft op te zoeken. Ook wordt gezegd dat een patiënt moet leren prioriteiten te stellen en hierbij keuzes te maken. Daarnaast wordt een patiënt geadviseerd een bewegingsvorm te zoeken die aansluit op zijn/haar mogelijkheden en interesses om ook zelfstandig en verantwoord te blijven bewegen. Use it or loose it.

Oefenen en sturen

In één interview wordt benoemd dat bewegingstherapie een bijdrage levert om een vicieuze cirkel van vermoeidheid te doorbreken.

Patiënten moeten in beweging blijven maar wel verantwoord. Twee ervaringsdeskundigen geven aan dat een fysiotherapeut kan helpen om een patiënt gedoseerd, gestructureerd en planmatig te laten bewegen.

Houding en beweging

de interviews komen twee behandelvormen naar voren die een bijdrage leveren bij het verbeteren van stabiliteit en proprioceptie in gewrichten. Core stability training blijkt uit drie interviews positief effect te hebben op het versterken van de rompstabiliteit bij patiënten. Er wordt gezegd dat wanneer de "core" van het lichaam sterk is, dit een positieve invloed heeft op de rest van het lichaam. In één interview wordt aangegeven dat de therapeut let op de uitgangshouding van de patiënt. Er wordt geconstateerd dat wanneer het hoofd van de patiënt naar beneden wijst dit voor duizeligheids- en visuele klachten kan zorgen. Bugnet therapie is een houdingsweerstand therapie die in interview 2 als erg succesvol wordt ervaren bij het behandelen van problemen die ontstaan door hypermobiliteit. Andere professionals hadden geen ervaring met deze behandelvorm. In het interview wordt verteld dat bij Bugnet therapie de patiënt leert een goede uitgangshouding te voelen en te handhaven. In deze juiste houding leert de patiënt spieren aan te spannen, om houdingsreflexen aan te spreken en opnieuw te activeren. De fysiotherapeut zegt het volgende over de therapie: "Bugnet therapie bestaat uit simpele huiswerk oefeningen die de patiënt zelfstandig thuis 10-15x uitvoert, 2x op een dag" Daarnaast wordt gezegd dat Bugnet therapie vooral bedoeld is ter verbetering van de basis, waarna de therapie wordt uitgebreid en meer gericht wordt op stabiliserende oefeningen d.m.v. "Core stability training". De therapie wordt volgens de fysiotherapeut na verloop van tijd uitgebouwd naar een functionele bewegingstherapie. Het belangrijkste is, volgens de fysiotherapeut, dat de patiënt ervaart de regie over het eigen lichaam in eigen handen te hebben.

Spierversterking

Naast een goede houding wordt er binnen de interviews ook gesproken over oefentherapie die zich richt op spierversterking. Het richt zich vooral op de grote spiergroepen ter ondersteuning van de stabiliteit van een gewricht en het behouden of verbeteren van het krachthoudingsvermogen. Uit alle interviews kwam naar voren dat deze oefeningen functioneel en dynamisch aangeboden moeten worden. Er wordt niet gekozen voor een

statische trainingsvorm. Volgens de ervaringsdeskundigen zorgen statische bewegingsvormen met hoge intensiteit ervoor dat de bloeddruk stijgt, wat grote risico's met zich mee brengt gezien de zwakke structuur van het bindweefsel in het vasculaire systeem. De actieve kracht sluiting van een gewricht kan door middel van spierversterkende oefentherapie worden beïnvloed. Hierdoor kan de stabiliteit van een gewricht verbeteren wat de kans op blessures vermindert. In twee interviews wordt gezegd dat er getraind wordt van gesloten keten naar open keten zodat patiënt bewust wordt van kwalitatief goed bewegen. Wanneer een patiënt goede coördinatie heeft over de bewegingen zal het minder energie en kracht kosten om te bewegen. Uit alle interviews blijkt dat de trainingsintensiteit zich meer richt op herhalingen dan maximale kracht om te voorkomen dat de bloeddruk excessief stijgt.

Uithoudingsvermogen

Volgens de geïnterviewde is het vergroten van het uithoudingsvermogen bij patiënten met het Marfan syndroom een behandeldoel dat een belangrijke bijdrage levert ter verbetering van kwaliteit van leven. Daarnaast wordt in drie interviews gezegd dat een patiënt bewust wordt over de inspanning die er geleverd kan/mag worden. Dit kan invloed hebben op het zelfvertrouwen. Wanneer in de ADL zich situaties voordoen die vragen om even over grenzen heen te gaan, dan zou dit angst kunnen veroorzaken, volgens één therapeut. Twee fysiotherapeuten geven aan dat een patiënt kennis moet hebben over veranderingen van non-verbale zintuiglijke inspanningsreacties zoals; huidskleur, ademhaling, bewegingspatroon en compensatie om verantwoord te kunnen inspannen. Als er gesproken wordt over middelen dan is lopen een functioneel dynamische inspanningsactiviteit voor het vergroten van het uithoudingsvermogen. Wel wordt in één interview gezegd dat lopen een grotere belasting vormt op het houding en bewegingsapparaat dan bijv. fietsen. In één interview wordt het gebruik van een roeimachine afgeraden omdat dit voor een hoge piekbelasting zorgt in het cardiovasculaire systeem. De maximale intensiteit ligt volgens alle geïnterviewden op 70% van de maximale hartfrequentie (HFmax.) Daarbij is het belangrijk te weten of een patiënt gebruik van medicatie, dit kan invloed hebben op de hartfrequentie. Het gebruik van een hartslag meter wordt door twee fysiotherapeuten sterk aangeraden.

DISCUSSIE

Uit het onderzoek zijn er verschillende resultaten gekomen die te bediscussiëren zijn, om de kwaliteit van dit onderzoek te classificeren. In de introductie wordt gezegd dat het CMN van fysiotherapeuten te horen krijgt dat zij niet weten wat de behandelmogelijkheden zijn bij deze doelgroep. Echter blijkt uit de enquête dat 77,2% van de patiënten aangaf dat de betrokken fysiotherapeut kon helpen met het ervaren gezondheidsprobleem. Dit zou verklaard kunnen worden doordat alleen fysiotherapeuten die niet zeker zijn over mogelijke behandeling aan de bel trekken bij het CMN. Dit geeft dan een verkeerd beeld over de kennis van fysiotherapeuten.

De online enquête heeft als voordeel dat er een grote doelgroep aangesproken wordt. De kans op veel respons is hoog. Daarnaast is het een efficiënte manier van informatie inwinnen. Te bediscussiëren valt of de aangesproken doelgroep (CMN) in dit onderzoek een ander resultaat oplevert dan wanneer mensen via poliklinieken zouden worden benaderd. De huidige doelgroep kan een groep zijn die er graag over praat, ervaringen deelt en misschien meer klachten heeft en daardoor steun zoekt bij gelijke mensen via de contact groep.

Respondenten geven bij de enquête in het therapeutische gedeelte aan wat voor behandeling ze ondergaan hebben. Er wordt echter niet specifiek gesproken over belastingsvariabelen en doelstellingen van de gekozen therapie. Door de interviews mede te baseren op de resultaten vanuit de enquête, is er de mogelijkheid geweest tot het zoeken naar bevestigingen en tegenstellingen.

Vier ervaringsdeskundigen hebben uiteindelijk meegewerkt aan het project. Drie van de vier hadden ervaring met één of meerdere patiënten met het Marfan syndroom. Er is weinig respons geweest tijdens het werven van geschikte ervaringsdeskundigen. Dit zou verklaard kunnen worden omdat het Marfan syndroom een zeldzame aandoening is. De magere respons zou twee oorzaken kunnen hebben. Een mogelijke oorzaak kan zijn dat we ervaringsdeskundigen niet hebben kunnen bereiken met de verspreide promotie. De andere oorzaak kan zijn dat de ervaringsdeskundigen om verschillende redenen niet mee wilden werken aan het onderzoek.

Ehlers-Danlos en Marfan

Er is gekozen om geïnterviewde 2 toe te voegen aan de onderzoeksgroep ondanks dat deze fysiotherapeut geen ervaring heeft met het behandelen van patiënten met het Marfan syndroom. Deze fysiotherapeut is gespecialiseerd in het behandelen van patiënten met hypermobiliteit klachten, in het bijzonder Ehlers Danlos(ED). Het Marfan syndroom is net als ED een chronische aandoening die zijn oorzaak vindt in een genetische afwijking in het bindweefsel.⁸ Ehlers Danlos type IV heeft met name net als het Marfan syndroom grote complicaties voor het cardiovasculaire systeem. (Milewicz D.M., 1998).¹² Het Marfan syndroom en ED gaan allebei gepaard met hypermobiliteit waardoor het voor het project van belang was deze fysiotherapeut te betrekken binnen het project. Gezien het soort genetische afwijking in het bindweefsel verschillend is bij Ehlers-Danlos en het Marfan syndroom is het de vraag of de symptomen die overeenkomsten vertonen als gelijkwaardig gezien kunnen worden.

Aanvullende diagnostiek

Binnen het diagnostisch proces is er in de interviews weinig gesproken over het uitvoeren van een aanvullend onderzoek. Één ervaringsdeskundige benoemt wel dat hypermobiliteit alvorens een behandeling start, door de fysiotherapeut geconstateerd moet worden middels de Beighton test. Met behulp van de Beighton test is hypermobiliteit te constateren, echter doet deze test geen uitspraak over de mate van hypermobiliteit.¹³ Wanneer hypermobiliteit is geconstateerd kan men d.m.v. de Contompasis score de mate van hypermobiliteit scoren.¹³ Naast het testen van hypermobiliteit zijn er meer aspecten te benoemen die bij het aanvullend onderzoek aan bod horen te komen volgens fysiotherapeutisch methodische handelen.¹¹ Door Paris (2008) wordt een volledig aanvullend onderzoek omschreven, specifiek voor patiënten met het Marfan syndroom. Hierin worden de volgende belangrijke onderzoeksaspecten benoemd: Het inventariseren van de huidige houdings- en bewegingssituatie waarbij o.a. gelet wordt op aanwezige scoliose, het uitvoeren van een ganganalyse, een analyse van ADL activiteiten en het opmeten van de hartslag wanneer er sprake is van een cardiovasculaire afwijking en/of medicatiegebruik.⁴ De resultaten uit de enquête en het interview beschrijven dat de patiënten met het Marfan syndroom klachten ervaren als pijn, vermoeidheid, en moeite hebben met bewegen. Er zijn verschillende hypothesen te stellen, afhankelijk

van de informatie verkregen uit de patiëntenanamnese.

Vermoeidheid

Vermoeidheid is een subjectieve waarneming van uitputting (Van Meggelen & Van Leeuwen, 2007) en een breed begrip.¹⁴ Het bestaat zowel uit fysieke, psychische als sociale aspecten die mensen hebben waardoor het moeilijk te objectiveren is. Uit de resultaten blijkt dat er zowel geklaagd wordt over 'uitputting na inspanning' als 'algeheel moe voelen'. 'Uitputting' kan te verklaren zijn door lage fysieke belastbaarheid. Denk aan het deconditioneren van het lichaam in de loop der jaren. Iedere belasting vormt dan al bijna een overbelasting. Volgens Van Dijk et al. (2008) is er een significante correlatie tussen vermoeidheid bij Marfan patiënten en orthostatische intolerantie.¹⁵ Dit verschijnsel, waarbij in staande positie de bloedcirculatie vertraagt (waardoor de bloeddruk in de hersenen kan dalen), werd eerder al gekoppeld aan een grote lichaamslengte.¹⁶ Ook vermeldt Van Dijk et al. (2008) dat vermoeidheid door meerdere factoren kan ontstaan, zoals: zwak bindweefsel, verminderde spiermassa of spierzwakte, (dat een grotere belasting geeft op het muskulo-skeletale systeem), chronische ziek zijn, gebruik van medicijnen en angst.¹⁵ Dat chronisch ziek zijn en angst voor vermoeidheid kunnen zorgen, wordt ook gezien bij chronische ziekten als reumatoïde artritis, volgens Stebbings et al. (2010). Hieruit blijkt dat angst en depressie bevorderende factoren zijn voor vermoeidheid.¹⁷ In een studie van Rand-Hendriksen et al. (2007) wordt aangetoond dat zelf aangegeven vermoeidheid eerder toebehoort aan een stress/vermoeidheid complex, dan aan de fysieke consequenties van het Marfan syndroom.²⁷

Hypomobiliteit in het art. Cubiti

Opvallend is dat in drie interviews een maximale slotextensie van 170° in het art. Cubiti wordt geconstateerd. Dit kan door de fysiotherapeuten niet verklaard worden. Er is één bron die constateert dat het een aangeboren contractuur in het elleboog gewricht is.⁴ Callewaert et al. (2008) vernoemt het als voorkomend verschijnsel.⁸ De verklaring van deze contractuur is niet te benoemen omdat er geen inzage is in het volledige artikel. Volgens Braverman (1998) komt hyperextensie van de ellebooggewrichten wél voor bij patiënten met het Marfan syndroom. In dit zelfde artikel wordt er gezegd dat gewrichtscontracturen vaker voor komen bij patiënten met Marfan dan bij andere populaties.³ De beperkte extensie kan mogelijk

verklaard worden door een houding- en bewegingspatroon waarin een licht gebogen positie van de armen wordt gehandhaafd. Dit zou op langere termijn een functionele verkorting van de elleboog flexoren kunnen geven. Door middel van een passief bewegingsonderzoek kan bevestigd kunnen worden of de oorzaak ligt in de passieve structuren door het eindgevoel te onderzoeken.

Instabiliteit en hypermobiliteit

In één interview wordt gezegd dat mechanische drukbelasting, vormsluiting, passieve en actieve krachtsluiting vier factoren zijn die invloed hebben op de stabiliteit van een gewricht. Ook wordt gezegd dat bij onvoldoende balans tussen deze vier factoren er een instabiliteit ontstaat van het gewricht. Instabiliteit wordt volgens Magee (2007) beschreven als een vergrote range of motion (ROM) maar de patiënt heeft niet de mogelijkheid om actief te stabiliseren en de beweging van het gewricht te controleren.¹⁸ Het kan een gevolg zijn van hypermobiliteit. De hypermobiliteit kan mede een gevolg zijn door het aanwezige zwak steun- en bindweefsel van de omliggende structuren zoals kapselbanden en spieren. De literatuur zegt dat een "pes planus" een vorm van instabiliteit is door hypermobiliteit die vaak voorkomt.^{3,8} Een enkelgewricht kan in een van de ergste gevallen door instabiliteit en mechanische drukbelasting in een abnormale inversie stand komen te staan. Dit heeft gevolgen voor de drukbelasting op gewrichten in de onderste extremiteit.⁴ Een vergrote inversiestand verplaatst het zwaartepunt naar mediaal waardoor de drukbelasting meer naar lateraal verplaatst in het kniegewricht. Dit zou kunnen verklaren waarom de patiëntengroep klachten aangeeft in zowel de enkel/voet (13,5%) als knie (19,1%).

In zowel de interviews als enquête wordt gesproken over stabiliteitstraining en spierversterkende oefeningen. Bugnet therapie, is een externe weerstandstraining met als doel het versterken van spieren en daarmee het verbeteren van het gehele locomotorische apparaat.¹⁹ In Magee (2009) wordt stabiliteitstraining d.m.v. houdingsverbetering, (spier)versterking en proprioceptie training als therapie beschreven.²⁰ In Magee (2007) wordt beschreven dat het verbeteren van de kracht in zowel de locale als globale spieren rondom het gewricht één van de aspecten is van stabiliteitstraining.¹⁸

Spierversterkende oefeningen

Alle geïnterviewde zijn het erover eens dat spierversterkende trainingsvormen, dynamisch aangeboden moeten worden. Er wordt gezegd dat een statische trainingsvorm voor meer druk zorgt op het cardiovasculaire systeem, wat risico's met zich mee brengt. Vanuit de enquête komt ook naar voren dat een groot percentage (75%) van de fysiotherapeuten spierversterking als trainingsvorm heeft toegepast. Een dynamische trainingsvorm, ook wel een isokinetische beweging, genereert een relatief kleine intramusculaire kracht in tegenstelling tot de statische trainingsvorm.³ Iams (2010) zegt dat de frequentie van spierversterkende oefeningen bij kinderen tussen de 15-20 herhalingen ligt.²¹ Zowel Braverman (1998) als Physical Activity Guideline (2012) geven aan statische en zware intensiteit te vermijden.^{3,5} Dit is een ongunstige factor waardoor de druk op de vaatwand wordt vergroot.⁴ Er wordt aangegeven dat zware fysieke activiteiten het risico op een aorta dilatatie en/of dissectie vergroot gezien de zwakkere structuur van de vaatwand.^{3,5} Verill en Ribisl (1996) geven aan dat de aanwezigheid van een aneurisma, een exclusie criteria is voor intensieve krachttraining.²²

Manipulaties bij hypermobiliteit

In twee van de vier interviews wordt geconstateerd dat de patiënt met het Marfan syndroom pijnverlichting ervaart na manipulaties in de wervelkolom. In interview 2 wordt gezegd dat manipulaties een absolute contra indicatie is bij patiënten met algehele hypermobiliteit. Volgens Assendelft et al. (1996) zijn manipulaties in de wervelkolom bij hypermobiliteit een relatieve contra-indicatie.²³ In interview 2 en 3 wordt opgemerkt dat door manipulaties de functionele stijfheid wordt weggenomen, wat plaatselijke instabiliteit kan veroorzaken. Uit de enquête blijkt dat vijf respondenten manuele therapie hebben ondergaan waarvan drie personen (60%) baat hebben gehad bij deze therapievorm. Opmerkelijk is dat dit maar een klein percentage is van de 78 respondenten. Een grote belemmerende factor is dat er geen specifieke manuele behandeling op te maken is uit de gegeven antwoorden.

Training van uithoudingsvermogen

In één van de interviews wordt aangeraden om het uithoudingsvermogen te trainen d.m.v. van een roeimachine. Dit wordt bevestigd door Kamperman (1995). Hij zegt dat statische oefeningen en "oefeningen met halters (drukken, trekken en

stoten) uit den boze zijn vanwege de directe bloeddrukverhogende effecten van deze inspanningen.”²⁴ Roeien wordt gerekend onder de ‘matige tot zware dynamische en statische inspanning.’²⁵ Ook wordt er door fysiotherapeuten gezegd dat er op 70% van de maximale hartfrequentie getraind moet worden. De literatuur laat zien dat Marfan patiënten met afwijkingen aan het cardiovasculaire systeem, dezelfde trainingsintensiteit moeten aanhouden als hartpatiënten. Wanneer men daaronder gaat zitten is er geen trainingsprikkel te verwachten, daarboven kan teveel risico’s met zich meebrengen.^{24,26} Bij het gebruik van bètablokkers daalt de hartfrequentie. Bij het berekenen van de maximale hartfrequentie dient hier dus rekening mee te moeten worden gehouden.²⁴

CONCLUSIE

Uit dit onderzoek is gebleken dat er verschillende behandel mogelijkheden zijn voor fysiotherapeuten waarmee de kwaliteit van leven van patiënten met het Marfan syndroom verbeterd of behouden kan worden. Behandel mogelijkheden zijn zowel op mentaal als fysiek vlak gericht. Informeren en adviseren kan als middel dienen om de patiënt inzicht, acceptatie en omgang te leren rondom het Marfan syndroom en het dagelijks leven. Oefentherapie in de vorm van stabiliteitstraining (bijvoorbeeld core-stability training of Bugnet therapie) is een behandel mogelijkheid om de stabiliteit van zowel algehele houding als van hypermobile gewrichten te verbeteren. Het krachtsuithoudingsvermogen, coördinatie en stabiliteit is op een verantwoorde manier te trainen door het aanbieden van functionele en dynamische spierversterkende oefeningen. Bij het uitvoeren van spierversterkende oefeningen ligt de behandelintensiteit meer op herhalingen dan op intensiteit van de oefening. Bij het vergroten of behouden van het algehele uithoudingsvermogen is het belangrijk een cyclische en dynamische bewegingsvorm toe te passen met een trainingsintensiteit van maximaal 70% HFmax. Daarnaast is het aan te bevelen om te trainen met een hartslagmeter. Deze behandel mogelijkheden zijn richtlijnen voor fysiotherapeuten die een patiënt met het Marfan syndroom (gaan) behandelen. Het Marfan syndroom is te benoemen met verscheidende klachten en symptomen en komt in vele diverse mate voor. Dit bepaald grotendeels de mate en belang van risicofactoren tijdens behandeling. Een groot belang

is dan ook dat alle patiënten als individu wordt gediagnosticeerd en behandeld.

LITERATUURLIJST

1. Martherus, R. (geen datum). *Genetica en pathologie van het Marfan syndroom*. Opgehaald 11 januari, 2012, van www.marfansyndroom.nl
2. Brouns-van Engelen, M. (2010) *Marfansyndroom; voorkomen (frequentie)*. Opgehaald 20 september, 2011 van www.erfelijkheid.nl
3. Braverman, A.C. (1998). Exercise and the Marfan syndrome. *Medicine & Science in Sports & Exercise*, Vol.30, No.10; S387-S395.
4. Paris, M. (2008). *Standard of Care: Marfan Syndrome*. The Brigham and Women’s Hospital, Inc. Department of Rehabilitation Services.
5. NMF Professional Advisory Board. (Geen datum). *Physical Activity Guidelines*. Opgehaald 19 januari 2012, van www.marfan.org
6. Gigante, A., Chillemi, C., & Greco, F. (1999). Changes of elastic fibers in musculoskeletal tissues of Marfan syndrome: A possible mechanism of joint laxity and skeletal overgrowth. *Journal of Pediatric Orthopedics*, Vol.19, Iss.3; 283-288.
7. Roelandt, J.R.T.C., Lie, K.I., Wellens, H.J.J., & Werf, van de F. (2002). *Cardiologie*. Houten/Mechelen: Bohn Stafleu Van Loghum.
8. Callewaert, B., Malfait, F., Loeys, B., & Paepe, de A. (2008). Ehlers-Danlos syndromes and Marfan syndrome. *Best Practice & Research, Clinical Rheumatology*, Vol.22, No.1; 165-189.
9. Beurskens S., Peppen van R. e.a. (2008) *Metten is weten*. (1e druk) Houten: Bohn Stafleu Van Loghum
10. Corbin, J., & Strauss, A.L. (2008). *Basics of Qualitative Research: Techniques and Procedures for Developing Grounded Theory*. Sage: Los Angeles.
11. Heerkens. Y.F., Lakerveld-Heyl. K., Verhoeven. A.L.J., Hendriks. H.J.M. (2007) *Fysiotherapeutisch verslaglegging praktijk richtlijn*. Amersfoort: Drukkerij de Gans

12. Milewicz, D.M. (1998). Molecular genetics of Marfan syndrome and Ehlers-Danlos type IV. *Current Opinion of Cardiology, Vol.13, No.3*;198-204.
13. Keer, R., & Grahame, R. (2003). *Hypermobility syndrome: recognition and management for physiotherapists*. Edinburgh: Butterworth-Heinemann.
14. Meggelen, van M., & Leeuwen, van P. (2007). Vermoeidheid; het meest voorkomende symptoom in de (voor)laatste levensfase. *Palladium, Vol.9, No.4*; 126-129.
15. Dijk, van N., Boer, M.C., Mulder, B.J.M., Montfrans, van G.A., & Wieling, W. (2008). Is fatigue in Marfan syndrom related to orthostatic intolerance? *Clinical Autonomic Research, Vol.18, No.4*; 187-193.
16. Ludwig, D.A., & Convertino, V.A. (1994). Predicting orthostatic intolerance: physics or physiology? *Aviat Space Environ Med, Vol. 65*; 404-411.
17. Stebbings, S., Herbison, P., Doyle, T.C., Treharne G.J., & Highton J. (2010). A comparison of fatigue correlates in rheumatoid arthritis and osteoarthritis: disparity in associations with disability, anxiety and sleep disturbance. *Rheumatology, Vol.49, No.2*; 361-367.
18. Magee, D.J., Zachazewski, J.E., & Quillen, W.S. (2007). *Scientific Foundations and Principles of Practice in Musculoskeletal Rehabilitation* (pp. 393-395). St Louis, Missouri: Saunders, Elsevier.
19. Van Gunsteren, W., De Richemont, O., & Van Wermeskerken, L. (2004). *Muscle Training with Postural Resistance* (pp. 13). Delft: Eburon Academic Publishers.
20. Magee, D.J., Zachazewski, J.E., & Quillen, W.S. (2009). *Pathology and Intervention in Musculoskeletal Rehabilitation* (pp. 785). St Louis, Missouri: Saunders, Elsevier.
21. Iams, H.D. (2010). *Physical Education Goals for Children with Marfan*.
22. Verill, D.E., & Ribisl P.M. (1996). Resistive exercise training in cardiac rehabilitation. An update. *Sports Medicine; 21(5)*:347-83.
23. Assendelft, W.J.J., Bouter, L.M., & Knipschild, P.G. (1996). Complications of Spinal Manipulation. *The Journal of Family Practice, Vol 42, No.5*; 475-480.
24. Kamperman, K.M. (1995). *Het syndroom van Marfan en sport: sportmedische advisering*. Stichting "Het zieke kind in beweging."
25. Pool, J., & Rohmer, J. (1989). Consensus hart- en vaatziekten en sportbeoefening. *Nederlands Tijdschrift Geneeskunde, 133*:1501-5.
26. Revalidatie Commissie (NHS/NVVC)(1997). *Richtlijnen Hartrevalidatie. Deel II.*'S-Gravenhage: Nederlandse Hartstichting.
27. Rand-Hendriksen, S., Sørensen, I., Holmström, H., Andersson, S., & Finset, A. (2007). Fatigue, cognitive functioning and psychological distress in Marfan syndrome, a pilot study. *Psychology, Health & Medicine, Vol.12, Iss.3*.