

# MIJN SPREEKBEURT GAAT OVER HET MARFAN SYNDROOM

## ALGEMEEN

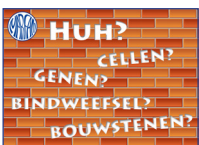


### [1] Wat is het Marfan syndroom?

Het Marfan syndroom is een aangeboren en erfelijke aandoening van het bindweefsel.

Dat betekent dat je ermee geboren wordt, en dat je het ook weer door kunt geven aan je eigen kinderen.

Het ligt al vast, als je bij je moeder in de buik zit, in de “genen”.



### [2] Genen vertellen de cellen van je lichaam hoe ze opgebouwd horen te zijn.

Zo is er ook een gen wat aan het lichaam vertelt, hoe het bindweefsel moet worden gemaakt. Bij Marfan is dat een bijzonder gen. Dit gen vertelt het namelijk anders dan bij iemand die geen Marfan heeft. En zo kan het gebeuren dat het bindweefsel het niet goed doet.

## HET BINDWEEFSEL

Wat is dan dat bindweefsel? De naam zegt het eigenlijk al, het is weefsel wat alles aan elkaar bindt.



### [3] Je kunt het vergelijken met lijm, of cement.

Lijm en cement zorgen ervoor dat alles aan elkaar vast blijft zitten. Zo zorgt bindweefsel ervoor dat alles in je lichaam stevig aan elkaar vast zit.



### [4] Iemand met Marfan heeft lijm die niet zo goed plakt. Cement dat dus een beetje zwak is, en de stenen niet zo erg goed bij elkaar houdt.

Het gen wat het bindweefsel, dus het cement moet maken, doet dat een beetje op zijn eigen manier. Eigenlijk een niet zo handige manier, want het zorgt ervoor dat je er last van kunt krijgen.

Bindweefsel zit overal in je lichaam, iemand met Marfan heeft vooral last van het hart en de vaten, van de ogen en van de botten (het skelet).

Laten we maar eens kijken waar je dan last van kunt krijgen...



## HART EN VATEN



**[5]** Je hart is een grote spier in je lichaam die het bloed rondpompt. Uit je hart komen de grote vaten die het bloed naar de rest van je lichaam vervoeren, de allergrootste heet “aorta”.

In je hart zitten klepjes die ervoor zorgen dat het bloed de goede kant op stroomt, deze klepjes zitten vast met... jawel, de lijm! Je bindweefsel dus.



**[6]** Die hele grote aorta, die een heleboel bloed moet vervoeren, is een soort buis, ook deze buis bestaat uit erg veel bindweefsel.

Nu weten we al dat het bindweefsel bij Marfan, net zoals slechtplakkende lijm, niet zoveel steun geeft als dat zou moeten.

Dat betekent dat de klepjes van je hart kunnen gaan lekken.

Ook kan de grote aorta langzaam steeds groter worden. Dat wordt een aorta-verwijding genoemd.



**[7]** Het is belangrijk dat dit goed door de dokter wordt gecontroleerd, omdat er geen scheur in mag komen!

De dokter kan via een speciaal onderzoek precies kijken hoe groot de aorta is en of de klepjes van het hart lekken.

Als het nodig is, kunnen medicijnen ervoor zorgen dat dit niet te hard gaat. Soms wordt iemand geopereerd: het stuk van de aorta wat té groot is, wordt dan weggehaald en er wordt een mooi nieuw stuk aorta ingezet, speciaal gemaakt voor iemand met Marfan!

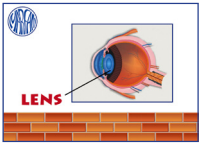
## OGEN



**[8]** Misschien heb je met biologie al wel eens een plaatje van je oog gezien, het ziet er best ingewikkeld uit, en lijkt wel een beetje op een fotoestel!

Net als in een fotoestel heeft het oog een “lens”





**[9]** Deze lens zorgt ervoor dat alles wat je ziet, keurig op de juiste plek in je oog terechtkomt, zodat je hersenen er een mooi plaatje van kunnen maken.

Deze lens zit vast in je oog met bindweefsel, netjes midden in je oog. Als je Marfan hebt, dan zit het dus weer nét iets minder goed vast, het kan dan zijn dat er kleine draadjes losspringen, hier voel je niets van. Maar de lens zit dan dus niet meer mooi vast, sommige draadjes nog wel en sommige niet...

Er wordt dan aan de ene kant van de lens nog wel aan de lens getrokken en aan de andere kant niet.

Dat zorgt ervoor dat de lens niet meer zo netjes in het midden zit, je kan er niet meer goed doorheen kijken.



**[10]** Het plaatje wat dan door de lens in je oog terechtkomt is dan wazig, soms zie je zelf dubbel.

De dokter, een oogarts, kan ervoor zorgen dat je lens geholpen gaat worden met een bril.



**[11]** Helpt dat niet genoeg, dan kan je misschien geopereerd worden, met hele mooie nieuwe lenzen, ook weer speciaal gemaakt voor iemand met Marfan!

## SKELET



**[12]** Het skelet is een verzamelnaam voor al je botten samen. Het zijn er een heleboel, ze zitten aan elkaar vast op sommige plekken, daar kan je je skelet buigen, of strekken.

De plekken waar de botten aan elkaar zitten, noem je “gewrichten”.



**[13]** Deze gewrichten zitten aan elkaar met “pezen” en je raadt het vast al... bindweefsel!

Omdat dit bindweefsel niet zo heel stevig is, kunnen de gewrichten erg wiebelig zijn.

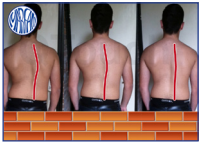
Ze blijven niet altijd zo netjes aan elkaar zitten.



Sommige botten groeien als je groter wordt, niet zo mooi recht, omdat ze niet goed gesteund worden.



[14] Denk maar aan je wervelkolom, daar kan een bocht in komen.



[15] Soms krijg je dan therapie, om te zorgen dat je stevige spieren krijgt, die je skelet kunnen helpen.

En soms kan de dokter je helpen, met mooie stevige schoenen, of iets anders wat je botten kan helpen.

## VOORBEELDEN



[16] Er zijn ook enkele bekende mensen die Marfan hebben.



[17]

## SLOT



[18] Omdat het bindweefsel op zoveel plekken in je lichaam voorkomt, kan je er ook op heel veel verschillende plekken last van krijgen.

Daarom heet het ook een “syndroom”. Syndroom betekent dat je van verschillende dingen last kan hebben.

Waar je wel of niet last van hebt, dat is heel verschillend. Daarom is niemand met het Marfan syndroom hetzelfde.

Je bent dus bijzonder als je Marfan hebt, ... trouwens net zo bijzonder als wanneer je geen Marfan hebt.

