

# Acceptatie van Marfan

*Jongerenworkshop najaarsdag Contactgroep Marfan 1996*

Lezing: A.F. Van Helmond

14 september 1996



## Inhoudsopgave

|   |          |
|---|----------|
| Hoofdstuk 1: Inleiding.....   | 3        |
| Hoofdstuk 2: Belangrijke cultuurwaarden en de mens met een lichamelijke handicap.....   | 4        |
| Hoofdstuk 3: Problemen die kunnen ontstaan door de lichamelijke beperkingen en het daardoor niet in voldoende mate kunnen voldoen aan de bestaande cultuurwaarden:..... | 4        |
| <b>3.1 Arbeid.....</b>  | <b>4</b> |
| 3.1.1 schoolkeuze (studeren kan zelfs al te belastend zijn);.....   | 4        |
| 3.1.2 Beroepskeuze;.....  | 4        |
| 3.1.3 Solliciteren;.....  | 5        |
| 3.1.4 Uitkering / Wajong;.....  | 5        |
| <b>3.2 Huwelijk of vaste relatie.....</b>   | <b>5</b> |
| 3.2.1 contacten leggen;.....  | 5        |
| 3.2.2 Het omgaan in een relatie met je handicap in de beginfase; .....  | 5        |
| 3.2.3 erfelijkheid; krijgen van kinderen.....   | 6        |
| 3.2.4 adoptie; .....  | 6        |
| 3.2.5 Andere mogelijkheden; .....   | 6        |
| 3.2.6 geen kinderen;.....   | 6        |
| <b>3.3 Ongeschonden uiterlijk.....</b>  | <b>7</b> |
| <b>3.4 Normaliteit.....</b>   | <b>8</b> |
| 3.4.1 gezondheid;.....  | 8        |
| 3.4.2 Sporten.....  | 9        |
| 3.4.3 Onafhankelijkheid;.....   | 9        |
| 3.4.4 Grenzen stellen;.....   | 9        |
| 3.4.5 Opkomen voor jezelf; .....  | 9        |
| 3.4.6 Jezelf vergelijken met 'gezonde' leeftijdsgenoten;.....   | 9        |
| Hoofdstuk 4: Slot.....  | 10       |
| Hoofdstuk 5: Bronnen:.....  | 10       |

# Acceptatie van Marfan

## *Jongerenworkshop najaarsdag Contactgroep Marfan 1996*

Lezing: A.F. Van Helmond

Onderwerp: Uitgangsbasis;

- persoonlijke acceptatie van uiterlijke kenmerken (het visuele aspect), lichamelijke beperkingen en de gevolgen daar van voor werk en relatie
- acceptatie door de omgeving (be- en vooroordeling) en de gevolgen in werk en relatie

## Hoofdstuk 1: Inleiding

Iemand die een handicap heeft, in dit geval de aangeboren, erfelijke bindweefselaandoening het Marfan syndroom, krijgt te maken met een aantal beperkingen. Het verwerken en met name het accepteren van deze beperkingen neemt vaak een belangrijke plaats in in het leven van iemand met Marfan.

Een persoon met het Marfan syndroom (kortweg Marfanner) wordt vaak al op jonge leeftijd geconfronteerd met het 'anders' zijn dan leeftijdsgenoten. Vaak ben je langer en wordt er gedacht dat je ouder bent dan je klasgenoten. Ook door de andere uiterlijke kenmerken die veel Marfanners hebben, zie je er anders uit.

De meest opvallende kenmerken:

- lang
- mager
- kippeborst / trechterborst
- hart (na operatie)
- scoliose / kyphose
- platvoeten
- lui oog / slechziend

Velen hebben al op jonge leeftijd lichamelijke beperkingen die te maken hebben met Marfan. Zij brengen vaak al op jonge leeftijd regelmatig vele uren door in wacht- en spreekkamers, soms gevolgd door diverse operaties. Daarentegen zijn er ook Marfanpatiënten met minder ernstige afwijkingen. Uiteraard geldt voor deze groep patiënten dat zij in mindere mate hun beperkingen zullen ervaren.

Door de individueel zo verschillende uitingsvormen van het Marfan syndroom, verschillen die problemen evenzo per persoon. Wat echter voor bijna alle Marfanpatiënten opgaat, zijnde bewegingsbeperkingen en de vermoeidheid.

De lichamelijke beperkingen ontstaan meestal door een afwijking aan het hart of door een verkromming van de wervelkolom of die eeuwig 'moeilijke' voeten. Ook hypermobiliteit kan problemen geven.

Lichamelijke beperkingen kunnen o.a. zijn:

- slecht uithoudingsvermogen (weinig conditie)
- snel vermoeid
- sneller kans op blessures (niet alle sporten zijn geschikt)
- weinig spierkracht

Deze leggen beperkingen op in de keuze van sport en spel en ook wel in de beroepskeuze. Wat ook vaak meespeelt in de keuze van vrijetijdsbesteding en beroep, zijnde oogproblemen. Deelname aan het verkeer, lezen, bepaalde beroepen. de ondertiteling van de televisie, kortom: allerlei dagelijkse bezigheden kunnen hierdoor bemoeilijkt en begrensd worden. Natuurlijk geldt ook hier dat die beperkingen per persoon kunnen variëren, afhankelijk van de mate waarin oogafwijkingen voorkomen.

## Hoofdstuk 2: Belangrijke cultuurwaarden en de mens met een lichamelijke handicap

In onze cultuur bestaat een aantal waarden, die door een groot deel van de gemeenschap wordt aangehangen. Dat betekent, dat deze waarden in sterke mate de doelen aangeven waarnaar mensen binnen onze cultuur streven. Dechesne, die in Nederland onderzoek heeft uitgevoerd naar de psychologische gevolgen van een lichamelijke handicap (1977), geeft de volgende waardegebieden aan:

- 1) arbeid
- 2) huwelijk of vaste relatie
- 3) ongeschonden uiterlijk
- 4) normaliteit (zoals jeugdigheid, intelligentie, onafhankelijkheid en gezondheid)

Het hebben van een aangeboren afwijking zoals het Marfan syndroom en de lichamelijke beperkingen die daarbij kunnen horen, geven vaak problemen in deze waardegebieden.

## Hoofdstuk 3: Problemen die kunnen ontstaan door de lichamelijke beperkingen en het daardoor niet in voldoende mate kunnen voldoen aan de bestaande cultuurwaarden:

### 3.1 Arbeid

#### 3.1.1 schoolkeuze (*studeren kan zelfs al te belastend zijn*);

Ondanks de voldoende voorkennis kan het voorkomen dat je door je beperking geen studie kunt volgen. Gevolg: een beperkter keuze in studierichting.

#### 3.1.2 Beroepskeuze;

Ook wanneer je goed kan leren, moet je vaak toch rekening houden met jouw beperkingen. Het kan dan voorkomen dat het beroep waar je interesse naar uitgaat niet geschikt is. Gevolg: geen onbeperkte keuze in beroepen. Het beroep waar je dan voor kiest geeft misschien minder

voldoening dan het beroep dat je gekozen zou hebben als je 'gezond' was geweest. Maar het is wel zinvol vooraf een goede, passende keuze te maken. Want spijt achteraf het niet 'aan te kunnen', heeft naast teleurstelling meer vervelende consequenties, zoals her- of bijscholing. Dat kost veel meer energie en dat is iets waar je als Marfanpatiënt toch al zo zuinig mee om moet springen.

### 3.1.3 Solliciteren;

De sollicitatieprocedure kan voor een Marfanner meer problemen opleveren dan normaal. Met name de medische keuring. Wanneer je uitgenodigd wordt voor een sollicitatiegesprek moet je voor jezelf nagaan wat je over je handicap wilt vertellen. Je bent wel verplicht om te vermelden dat je een lichamelijke beperking hebt. Wanneer dit jouw inziens geen problemen hoeft op te leveren voor de baan waarop je gesolliciteerd hebt, dan moet je dit zeker ook aangeven tijdens dit gesprek.

#### **Wat moet je doen indien je toch het gevoel krijgt dat je gediscrimineerd wordt op je beperkingen?**

Het kan zeer frustrerend zijn als je voor de zoveelste keer afgewezen wordt op grond van je handicap. Wanneer het je echt niet lukt om een baan op de reguliere arbeidsmarkt te vinden, dan is er een mogelijkheid om je aan te melden voor het Administratief diensten centrum. Via dit centrum kan je geplaatst worden in een bedrijf, zo kan je werkervaring opdoen en wellicht komt er nog een vaste baan uit voort.

### 3.1.4 Uitkering / Wajong;

Marfan is een aangeboren aandoening. Dit betekent dat de handicap al bij de geboorte aanwezig is. Wanneer op je 18e blijkt dat je waarschijnlijk in de toekomst geen hele dagen zal kunnen werken, kan je in aanmerking komen voor een (aanvullende) Wajong-uitkering. Een aanvraag hiervoor moet je bij het UWV indienen.

## 3.2 Huwelijk of vaste relatie

(het krijgen, hebben en onderhouden van een relatie)

### 3.2.1 contacten leggen;

Veel mensen met een lichamelijke handicap hebben in bepaalde fases van het verwerkingsproces een negatief zelfbeeld. Dit is een weerspiegeling van de algemene (negatieve) houding t.o.v. invaliditeit in onze cultuur. Vooral de onzekerheid over het uiterlijk en de lichamelijke beperkingen kunnen een wezenlijk probleem gaan vormen. Dit kan doorwerken in het gedrag en karakter, waardoor je ook in het leggen van bijvoorbeeld sociale contacten onzeker kan worden. Het aangaan van een relatie kan daardoor ook vaak moeilijker zijn. Bovendien kan het voorkomen dat je door je beperkte energie een beperkt sociaal verkeer hebt.

### 3.2.2 Het omgaan in een relatie met je handicap in de beginfase;

Wanneer je een relatie krijgt komen er ook veel vragen op je af.

- Wanneer vertel je dat je Marfan hebt?
- Vertel je dan gelijk alles, of noem je eerst een paar algemene 'afwijkingen' op die op dat moment van belang kunnen zijn?
- Je zult rekening moeten blijven houden met je beperkingen. Om begrip van je partner te krijgen zul je dus ook in de beginfase iets over je beperkingen moeten vertellen. Hoeveel begrip mag je van je partner verwachten?

### *3.2.3 erfelijkheid; krijgen van kinderen.*

Doordat je Marfan hebt, bestaat er een kans van 50% dat je een kind krijgt die ook Marfan heeft. Het maakt daarbij niet uit of het een jongetje of een meisje is. Doordat het Marfan syndroom zich in sterk wisselende mate manifesteert kan het voorkomen dat zelfs binnen één familie niet iedere Marfanpatiënt dezelfde kenmerken vertoont. Het kan dus zijn dat je zelf niet of nauwelijks hinder hebt van het feit dat je Marfanpatiënt bent, maar dat je toch een kindje krijgt met ernstiger symptomen:

- Je zult je partner hierover moeten informeren, maar wanneer vertel je dit? Als je dit in de beginfase van jullie relatie vertelt, kan dit afschrikken, waardoor hij/zij de relatie zou kunnen verbreken. In een later stadium kan hij/zij je van oneerlijkheid betichten en kan het ook voorkomen dat hij/zij je in de steek laat. Dit is een moeilijk dilemma waar je mee kunt worstelen.
- Maar natuurlijk hoeft het niet zo te zijn dat je partner je om die reden in de steek laat. Het is wel belangrijk dat je er goed met hem/haar over kunt praten. Je staat samen voor een moeilijke keuze.
- Je partner wordt voor het eerst met dit feit geconfronteerd, terwijl jij je al langere tijd met dit vraagstuk bezighoudt. Het accepteren van dit feit is moeilijk en dit kan veel zorgen en verdriet geven. Omdat je er zelf al zoveel mee bezig bent geweest, heb je misschien voor jezelf al het besluit genomen om geen kinderen van jezelf te krijgen. Wanneer je partner er dan desondanks anders over denkt, kan dit binnen de relatie ook voor problemen zorgen. Hoe ga je daar mee om?

### *3.2.4 adoptie;*

Wanneer jullie besloten hebben om geen kinderen van jullie zelf te krijgen, sta je voor de keuze om op een andere manier een kindje te krijgen. Bijvoorbeeld d.m.v. adoptie.

### *3.2.5 Andere mogelijkheden;*

Je kunt informeren naar andere mogelijkheden om toch kinderen te krijgen.

### *3.2.6 geen kinderen;*

Misschien wil je wel graag kinderen en zou je het fijn vinden als je een kindje zou kunnen adopteren, maar kan je dit niet doen, omdat je beperkte energie dit niet toelaat. Je partner zal dit ook moeten accepteren. Je wordt dan opnieuw met je lichamelijke beperking geconfronteerd en dat kan veel verdriet met zich meebrengen.

Het accepteren van het feit dat je eventuele kinderen 50% kans maken om ook Marfan te krijgen

kan heel moeilijk zijn. Het is heel essentieel om hierover goed met je partner te praten en samen een oplossing te zoeken.

### 3.3 Ongeschonden uiterlijk

Een ongeschonden uiterlijk is een onbetwiste waarde (denk bijvoorbeeld aan de cosmetische industrie en plastische chirurgie). Iemand's kansen in het sociale verkeer worden sterk bepaald door zijn toonbaarheid.

De meeste Marfaners hebben specifieke uiterlijke kenmerken. Op jonge leeftijd word je er vaak al mee geconfronteerd dat je er 'anders' uitziet dan de andere kinderen. Op de school word je misschien wel vaker en sneller gepest. Dit kan minderwaardigheidsgevoelens oproepen:

- lang; vaak ben je langer dan je leeftijdsgenoten. Gevolg: omdat mensen vaak denken dat deze kinderen ouder zijn dan in werkelijkheid het geval is, kan het voorkomen dat er hogere eisen aan de lange kinderen gesteld worden en ze anders benaderd worden dan leeftijdsgenootjes.
- mager; je krijgt vaak veel reacties uit je omgeving over het feit dat je zo mager bent.
- kippeborst/trechterborst; door deze vergroeiingen kan je je ook onzeker gaan voelen. Gevolg: mogelijk vermijdingsgedrag van locaties (bijv. zwembad, gymzaal, strand) omdat je bang bent om je lichaam te tonen.
- hart; als Marfaner is de kans aanwezig dat een verwijding van de aorta tot een hartoperatie leidt. Vaak zal een klep worden geïmplanteerd. De operatie brengt littekens met zich mee en dan is er nog het 'tikken' van je hartklep. Hoort een ander dit ook? (in kleine ruimtes)
- scoliose/kyphose; een ernstige vergroeiing van de wervelkolom is zichtbaar. Net als bij de andere zichtbare afwijkingen kan het daarom gebeuren dat je je hierdoor onzeker gaat voelen. Tijdige behandeling van een wervelkolom vergroeiing is essentieel. Deze behandeling kan bestaan uit:
  - fysiotherapie
  - *brace*behandeling bij kinderen die een *brace* moeten dragen is er voor de omgeving duidelijk iets afwijkends aan de hand. Zelf kunnen deze kinderen het anders zijn dan anderen wat betreft uiterlijk negatief ervaren. Gevolg dat zou kunnen optreden: een verminderd accepteren en waarderen van het eigen lichaam en uiterlijk en bijgevolg een vermindering van de zelfwaardering. Een *brace* beperkt de bewegingsvrijheid in lichamelijk en mogelijk ook in sociaal opzicht. Ook het zelfstandig functioneren van een *bracedragende* adolescent kan in het gedrang komen.
  - operatief ingrijpen een ziekenhuisopname en een zware operatie kunnen zeer belastend zijn. Door een operatie krijg je grote littekens. Gevolg: wanneer de littekens niet bedekt zijn, dan kun je er vragen over krijgen of je krijgt het gevoel dat mensen ernaar kijken en dit kan je als vervelend ervaren.

- platvoeten; speciaal aangepaste schoenen en steunzolen zijn noodzakelijk om extra steun aan de voeten te geven. Hierdoor word je wederom geconfronteerd met het 'anders' zijn.
- lui oog/slechtziend; wanneer je al op jonge leeftijd een bril moet dragen, soms in een zware sterkte ('dikke brillenglazen') kan je wederom het doelwit zijn van pesterijen door andere kinderen. Ook het 'scheelzien' kan er mede debet aan zijn dat je gepest wordt.

#### **Kortom:**

Al deze uiterlijke kenmerken kunnen een extra belasting vormen, voor met name kinderen en adolescenten; het vormt een extra reden voor de in de puberteitsfase toch al vaak aanwezige twijfel omtrent je eigen lichaam en uiterlijk. Dat vergroot de onzekerheid, wat het naast de fysieke bewegingsbeperking moeilijker kan maken om zich aan te sluiten bij de leeftijdsgroep. Als dat laatste wordt gevoegd bij een mogelijke toename van zorg en controle bij de ouders, kan dat resulteren in verminderd experimenteren met nieuw, zelfstandig gedrag bij de adolescent en in een afremming van de ontwikkeling tot zelfstandigheid.

### **3.4 Normaliteit**

Een ander waardegebied in onze cultuur is normaliteit als een soort samenvatting van allerlei begerenswaardige zaken zoals jeugdigheid, intelligentie, onafhankelijkheid en gezondheid.

#### *3.4.1 gezondheid;*

(Emstige) hartafwijking → Gevolgen: leren leven met een hartafwijking. Angst om bijv. een aneurysma te krijgen.

Het ondergaan van een hartoperatie:

Wanneer je geopereerd moet worden brengt dit vaak veel emoties met zich mee. Een hartoperatie is hierin geen uitzondering. De voorbereiding van een dergelijke operatie kost veel tijd en energie voor de Marfaner. De medici bereiden de patiënt voor op de te volgen procedure tijdens de operatie. De kans kan bestaan dat er voorbij wordt gegaan aan de psychische gevolgen van een dergelijke ingreep.

Angst:

voor de operatie:

- overleef ik de operatie?
- hoe kom ik 'er doorheen'?

na de operatie:

- wordt het weer zoals vroeger?

Voor familie en vrienden is het waarschijnlijk moeilijk te begrijpen, voor hen staat vaak alleen maar het 'overleven' centraal. Als Marfaner krijg je na de operatie te maken met tal van emoties en kan de verwarring groot zijn. Een hartoperatie geeft een Marfanpatiënt een nieuwe kans om te leven, maar het brengt ook vaak andere, onvoorziene problemen met zich mee. Zoals eerder vermeld hoor je na een klepimplantatie het 'tikken' van je hart en vraag je je af of anderen dit ook horen. Je zult altijd medicijnen moeten blijven slikken. Ook je levensstijl zul je moeten aanpassen (sport, uitgaan, kans op kinderen etc.)



Na de hartoperatie (of bijvoorbeeld rugoperatie):

de patiënt zal een tijdlang lichamelijke verzorging nodig hebben. Als er voorheen een redelijke vorm van zelfstandigheid was, zal dit waarschijnlijk behoorlijk moeten worden ingeleverd. Praktische dingen zoals bv. traplopen, fietsen, zijn in het begin niet of nauwelijks mogelijk.

de lichamelijke conditie krijgt een behoorlijke "opdonder". Er zal stevig gerevalideerd moeten worden. Dit vergt opnieuw veel energie.

### 3.4.2 Sporten

Niet of minder aan sport kunnen doen.

### 3.4.3 Onafhankelijkheid;

Je bent vaak afhankelijk van anderen door je beperkingen. Wanneer het bijvoorbeeld door je ernstige oogafwijking onmogelijk is, je rijbewijs te halen. Of in de periode dat je een brace moet dragen en je geholpen moet worden in het aan- en uitdoen. Ook in andere opzichten kan het voorkomen dat je je afhankelijker moet opstellen.

### 3.4.4 Grenzen stellen;

Energie is voor Marfanpatiënten een kostbaar goed. Een energiezuinig beleid is dan ook iets dat zij hun leven lang toe zullen moeten passen om hun klachten niet te laten toenemen. Een relatief laag tempo in al hun activiteiten heeft het gros van de Marfanpatiënten zich eigen moeten maken. Veel Marfanpatiënten moeten tenminste hun tijd voorzichtig en weloverwogen indelen. *"Als ik hier naar toe ga, dan kan ik niet ook nog daarheen; als ik het ene doe, moet ik het andere laten. Anders stort ik aan het einde van de dag of van de week in."*

### 3.4.5 Opkomen voor jezelf;

Het 'anders zijn dan anderen' en de onwetendheid en het onbegrip dat hierover bij die anderen leeft kan je als Marfanpatiënt in een isolement brengen. Om dit te voorkomen moet je jezelf trainen in assertiviteit, d.w.z. in alle redelijkheid opkomen voor jezelf. Dat betekent in de eerste plaats zo goed mogelijk geïnformeerd zijn over het Marfan syndroom en alles wat samenhangt met de afwijkingen waarmee je behept bent. Een tweede stap in de richting van 'assertief gedrag' is leren deze informatie in het kort, maar in begrijpelijke taal over te brengen in situaties die je zélf kiest. Het is niet nodig om voortdurend aan iedereen tekst en uitleg te geven over wat je mankeert. Je zult als Marfanpatiënt vaak met wat meer moeite en doorzettingsvermogen moeten vechten voor een plaats in de samenleving. Maar als je dat met openheid en vertrouwen in jezelf en de ander doet, kun je vroeg of laat rekenen op begrip, sympathie en steun.

### 3.4.6 Jezelf vergelijken met 'gezonde' leeftijdsgenoten;

Doordat 'gezonde' leeftijdsgenoten geen lichamelijke beperkingen hebben, worden ze niet gehinderd in bijvoorbeeld beroepskeuze, sport of andere activiteiten. Omdat je het liefst ook zo 'normaal' mogelijk wilt gedragen en erbij wilt horen, kan het voorkomen dat je toch probeert om je grenzen te verleggen. Het is dan zeer frustrerend als dan blijkt, na herhaalde pogingen, dat de kloof niet opgeheven kan worden. Op zich heeft het ondernemen van deze pogingen wel nut, ook in die zin dat daarmee in ieder geval een scherper beeld kan ontstaan van de beperkingen en mogelijkheden. Het heeft je er als het ware toe aangezet er uit te halen wat er in zit. Soms blijkt

toch dat je nog meer kunt dan je eigenlijk verwacht had.

## Hoofdstuk 4: Slot

Je zult dus moeten leren accepteren dat je beperkingen hebt. Je zult je na te streven doelen en wensen moeten herzien (revaluatie). En dus in minder mate belang hechten aan het feit dat je er niet net zo uit ziet zoals anderen en niet hetzelfde bent als anderen.

Hoe ga jij om met het feit dat je Marfan hebt? Waarschijnlijk zul je het nooit volledig kunnen accepteren, maar het is belangrijk om een manier te vinden om er mee te leren leven. Dit geldt voor de ene patiënt in meer, en voor de andere in mindere mate. In het acceptatieproces kan je gehinderd worden door gebrekkige informatievoorziening en opvang van professionele zijde. Op dit moment zijn er echter op vier plaatsen in Nederland Marfan poliklinieken: in Amsterdam (AMC), Nijmegen (UMC St. Radboud), Groningen (UMCG) en Leiden (UMCL).

Op een Marfan polikliniek werken medische deskundigen samen, die ervaring hebben met het Marfan syndroom. Je krijgt dus niet te maken met onwetendheid over je ziekte. Het doel van deze samenwerking is dan ook het verbeteren van de zorg voor de Marfanpatiënt door bundeling van ervaring, kennis en deskundigheid. Andere doelen zijn: het stellen van de diagnose Marfan volgens vaste criteria en het bevorderen van wetenschappelijk onderzoek in het belang van de patiënten. Via de Marfan polikliniek is het mogelijk om DNA-diagnostiek te laten verrichten.

Omdat veel mensen niet weten dat je lichamelijk beperkt bent krijg je te maken met onbegrip en onwetendheid van de maatschappij. Een betere bekendheid van de gevolgen van het Marfan syndroom zou het dagelijkse leven van de Marfanpatiënt een stuk gemakkelijker maken.

## Hoofdstuk 5: Bronnen:

- Angeline Fongers, onder auspiciën van de Contactgroep Marfan en haar medische adviesraad: "Leven met het Marfan syndroom". 's Hertogenbosch, Verbeek + Verbeek Boekproducties BV., 1986
- K.M. Kamperman: "Marfan syndroom en sport", sportmedische advisering. Utrecht, Stichting "Het zieke kind in beweging", 1995
- A.F. van Helmond: "Verwerking van een lichamelijke handicap" en "Bracebehandeling bij adolescenten" (uit "Scoliose is meer dan een kromme rug"). Vereniging van Scoliosepatiënten en hun Ouders, Doetinchem, 1991