

**Erasmus MC**

Universitair Medisch Centrum Rotterdam



**CNE congenitale Cardiologie**  
**Utrecht 20 januari 2015**



# **Het Marfan Syndroom en een kinderkeuze**

Wilma de Vries

Verpleegkundig Specialist Erasmus MC Rotterdam

# Inhoud presentatie

- **Inleiding**
- **Zorgprobleem**
- **Methode**
- **Resultaten**
- **Conclusie**

# Het zorg probleem

## Het Marfan Syndroom (MFS)

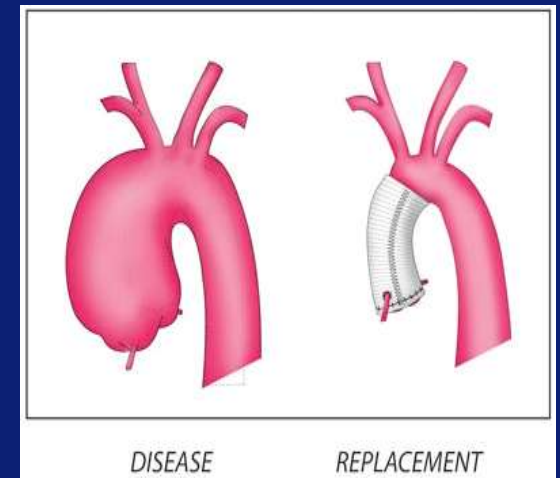
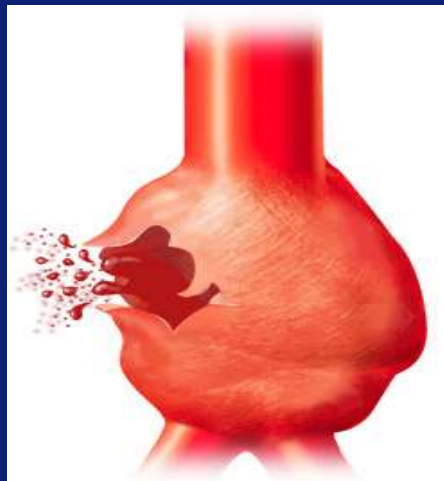
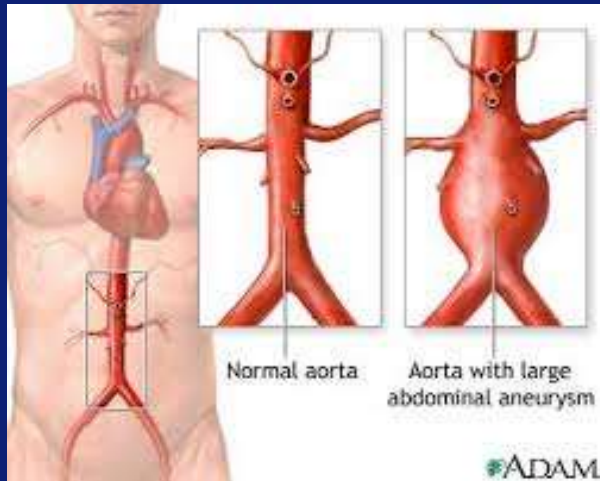
Erfelijk Auto somaal dominant

Bindweefsel aandoening

Lichamelijke kenmerken



# Afwijkingen aorta



# Autosomaal dominante erfelijke aandoening

## Autosomaal Dominant



Aangedaan Dd

X



Niet aangedaan dd

Dd



zoon  
aangedaan

dd



dochter  
niet aangedaan

dd



zoon  
niet aangedaan

Dd



dochter  
aangedaan

Erasmus MC

Erasmus

Erasmus MC

Erasmus

# Kinderwens

- Dilemma's
- Wel of geen kind
- Beïnvloedende factoren



# Marfan en zwangerschap

- Hormonale invloed
- 30 – 40% meer bloedvolume
- 10 -15 % > kans dissectie 3 trimester
- Kort na de bevalling
- Negatief zwangerschapsadvies aortawortel > 40 mm

# Vraagstelling onderzoek

Wat zijn de verschillende houdingen en visies van echtparen, waarvan één of beiden het MFS hebben, ten aanzien van de vraag:

Wel of geen kinderen en hun wensen voor ondersteuning tijdens dit proces?



# 5 deelvragen

- 1 In hoeverre heeft de aanwezigheid van Marfan syndroom invloed op de kinderkeuze?

**2 In hoeverre hebben persoonlijke ervaringen met de gevolgen van de ziekte invloed gehad op de kinderkeuze?**

**3 In hoeverre heeft de sociale  
omgeving invloed gehad op de  
besluitvorming rond de kinderkeuze?**

**4 Welke informatie is voor echtparen van belang om tot een besluit over kinderkeuze te komen?**

**5 Door wie en op welke manier  
willen echtparen van informatie  
worden voorzien?**

# Onderzoeksmethode

## *“Q methode”*

- Combinatie van kwantitatief en kwalitatief
- Individuele meningen binnen een groep
- Vier stappen

# Stap 1 Informatie verzamelen over het onderwerp

- **Literatuurstudie**
- **Interviews**
  - 3 echtparen
  - klinisch geneticus
  - cardioloog
  - psychosociaal medewerker
  - verpleegkundig consulent Marfan poli
- **Uiteindelijk 72 uitspraken**

## Stap 2





## Uitspraken

*“Ik heb veel angst voor de lichamelijke gevolgen van een zwangerschap.”*

*“Ik zou het erg vinden als ik de ziekte doorgeef aan mijn kind.”*

*“Ik heb zelf een goed leven met Marfan, dat wil ik een kind niet onthouden.”*

*“Wij hebben er niet echt over gepraat. Op een gegeven moment waren wij gewoon aan kinderen toe.”*

*“Ik vind het goed dat er meer aandacht wordt besteed aan een kinderkeuze.”*

*“De mogelijkheid van prenataal onderzoek gaf de doorslag.”*

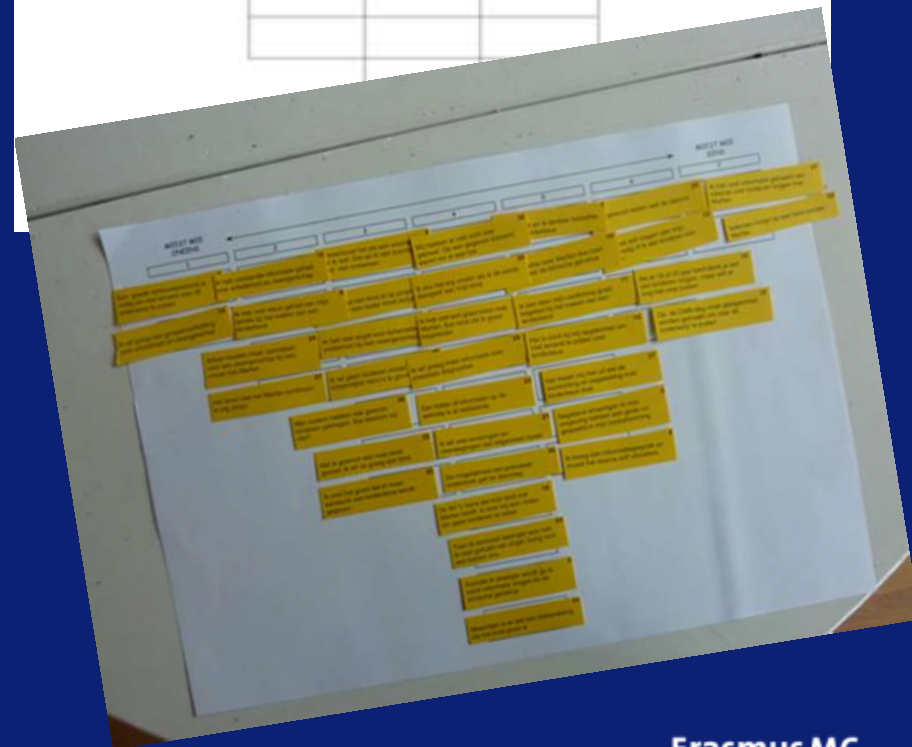
*“Ik kreeg één informatiegesprek en moest het verder zelf uitzoeken.”*

# Stap 3

## Het sorteren van de uitspraken



Helemaal mee oneens				Helemaal mee eens		
-3	-2	-1	0	1	2	3

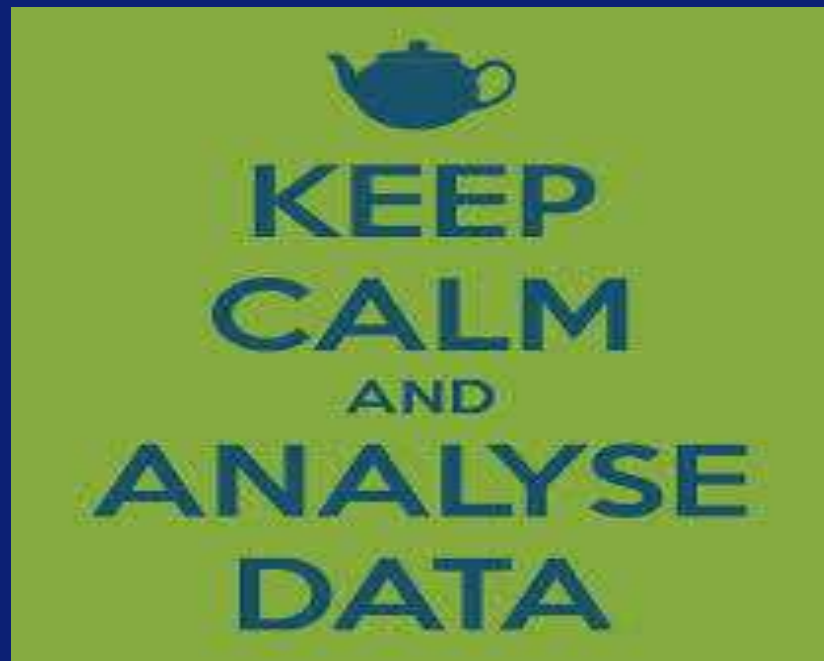


Studiepopulatie N = 31

- man 12
- vrouw 19
- leeftijd 18 – 60

## Stap 4

- Analyse van de data



- Drie profielen

# 3 Profielen

## Profiel 1:

Wel een kind, maar met gebruikmaking van prenatale diagnostiek. Geen kind met Marfan

**N = 10**

## Profiel 2 :

Liever geen kind, dan een kind met Marfan

**N = 10**

## Profiel 3 :

Hopen op een kind zonder Marfan, maar Een kind met Marfan is ook welkom

**N = 9**

# Profiel 1: Wel een kind, maar met gebruikmaking van prenatale diagnostiek

- Hoog opgeleid
- Persoonlijke ervaringen spelen een rol
- Alleen kinderen met behulp van prenatale diagnostiek
- Goed geïnformeerd, informatie blijft altijd welkom
- Weinig last van sociale beïnvloeding
- Individuele voorlichting met dialoog

## Profiel 2 : Liever geen kind, dan een kind met Marfan

- Middelbaar tot hoog opgeleid
- Zijn negatief over een leven met Marfan
- Onvoldoende kennis
- Weinig gepraat over kinder keuze
- Veel behoefte aan informatie (lotgenoten)
- Geen voorkeur voor begeleiding

## Profiel 3 : Hopen op een kind zonder Marfan, maar een kind met Marfan is ook welkom

- Lager tot middelbaar opgeleid
- Marfan heeft geen bepalende rol bij kinderkeuze
- Negatieve ervaringen hebben geen invloed op keuze
- Sociale druk speelt geen rol
- Matig behoefte aan informatie
- Informatie krijgen van iemand met kennis over Marfan

# Conclusie

- Marfan heeft (veel) invloed op kinderkeuze
- Angst voor lichamelijke gevolgen lijkt niet groot
- Grote invloed eigen ervaring
- Sociale omgeving geen bepalende rol
- Informatiebehoefte verschilt per profiel
- Kennis kan helpen bij keuze
- Kennisbehoefte afhankelijk van opleidings niveau



**“Ze zeggen dat je altijd een keuze hebt..**

**Maar geldt dat ook als je kiezen moet  
en toch geen keuze hebt? “**

**Marfaandraagster, 38 jaar**



**bedankt**

**voor**

**jullie**

**aandacht**

**!!!**