

Att vara förälder till ett barn med Marfans Syndrom

*10 föräldrar beskriver deras upplevelser
och erfarenheter med Marfans Syndrom*

*Landsforeningen for Marfan Syndrom
1. udgave 1. oplag, 2002
Kopiering kun tilladt efter skriftlig
aftale med Landsforeningen for
Marfan Syndrom og tydelig angivelse
af kildematerialet.*

*Ekspedition:
Landsforeningen for Marfan Syndrom
Frederikshave 34 st.th.
3400 Hillerød
tlf 48 26 36 52
fax 48 26 37 52
e-mail: msdk@get2net.dk
www.marfan.dk*

ISBN 87-986769-8-9

*Tryk: C. Nordlundes Bogtrykkeri ApS
Hillerød*

Dette hæfte er udgivet med økonomisk tilskud fra Sundhedsministeriets aktivitetspulje (tips- lottomidlerne).

Innehållsförteckning

Inledning 4

De psykologiska aspekterna av att få ett barn med Marfans Syndrom 5

Berättelse om att leva ovetande om Marfans Syndrom 8

Louise och hennes hjärtoperation 13

Att ha ett barn med hjärt- och lungproblem 17

En ögonoperation 21

Inledning

Ett av Landsföreningen för Marfans Syndroms målsättningar är att ge personligt stöd till personer med Marfans Syndrom samt att sprida kunskap om syndromet. Genom åren har vi därför publicerat en lång rad häften till olika målgrupper. Då önskemål om ett häfte till föräldrar med barn som har Marfans Syndrom kom upp, valde vi att be 10 föräldrar och en tonåring beskriva deras egen personliga historia.

Vi har mottagit 11 mycket personliga, men positiva berättelser, som avspeglar många och helt olika förlopp med Marfans Syndrom. För nya föräldrar kan beskrivningen kanske verka avskräckande, då man knappast kan undgå att tänka ”Ska mitt barn också genomgå allt detta”? Här är det viktigt att tänka, att det är ytterst sällan barnen behöver genomgå alla dessa operationer. En del barn genomgår ögonoperationen, men endast få barn genomgår hjärt- och ryggoperationerna. Vi har valt att ta upp dessa beskrivningar för att, vi av erfarenhet vet att föräldrar till ett barn som ska opereras, har otrolig stor nytta av att känna till förloppet – och att höra hur andra har tacklat denna situation. Större barn kan förhoppningsvis också ha stor glädje av dessa beskrivningar.

Det är därför vår förhoppning, att nya föräldrar kan använda detta häfte som en uppslagsbok, men också som ett bevis på, att även om ens barn har Marfans Syndrom har det alla möjligheter för att leva ett bra liv.

Ett stort tack ska riktas till författarna. Vi vet, att ni har lagt ner mycket tid på att skriva ner era berättelser, men också att ni har fått några goda samtal med era barn, som alla har godkänt era inlägg. När vi skrev dök många tankar upp– bra och dåliga – och att vi alla har varit med om en större process.

Det ska också riktas ett tack till Landsföreningen: Sven Back, Odder, Bitten Marie Welling, Vejle och Janne Lykke, Vejle för inspiration till författarna samt för redigering av detta häfte.

Maj 2002 Bodil Davidsen, VD

De psykologiska aspekterna av att få ett barn med Marfan Syndrom

Bodil Davidsen, ordförande

När ett barn får diagnosen Marfans Syndrom, får ofta en massa tankar genom huvudet: Vad är Marfans Syndrom? Varför har mitt barn fått det? Vad har jag gjort för fel? Hur kommer framtiden bli? Hur blir det med syskon? o.s.v.

Det går inte att på förhand säga, om Marfans Syndrom kommer utvecklas i en lätt eller svår form eller om barnet får hjärt- eller synproblem. Det är känt, att vissa familjer särskilt berörs av hjärtproblem, - andra av synproblem medan andra drabbas av lite av varje. När det är tal om en mutation, är det dessvärre helt omöjligt att på förhand säga något om framtidsprognosen.

Vad ska man berätta för sitt barn, när man har fått diagnosen? Detta beror naturligtvis på ålder och mognad, men också av hur svårt barnet lider. Om barnet ”endast” har synproblem, är det ingen grund till omfattande förklaringar, att det kan finnas en risk för en hjärtoperation. Omvänt bör man berätta orsaken till, att barnet ska till EKG. Barnen har många tankar, som de kanske inte kan formulera – eller att de inte vill göra deras föräldrar ledsna.

Alla barn med Marfans Syndrom ska regelbundet till sjukhuset på kontroller. Som förälder är man ofta nervös dagarna innan kontrollen, men man bör försöka att göra dagen till något ”särskilt”. Ska man resa långt, kan man göra resan till en ”utflykt”. Man kan antingen besöka några vänner, gå ut och äta, gå på bio eller liknande, så barnet märker, att det också kan vara kul att vara i stan med mamma och pappa och att sjukhusbesöket inte bara är en ”tråkig” dag.

Några barn kommer att genomgå flera sjukhusvistelser och ev. operationer. Här är det viktigt, att minst en av föräldrarna är med på sjukhuset. Ska barnet genomgå en operation rekommenderas, att båda föräldrarna finns som stöd de första dagarna – inte minst för att stötta varandra.

Ju äldre barnet blir, desto svårare kan det vara att förklara konsekvenserna

av sjukdomen.

De märker mer och mer av deras ”handikapp” i förhållande till jämnåriga, och kan nå en punkt när de har svårt att acceptera sjukdomen. Detta kan självklart också bero på i hur stor grad barnet har marfan, eller om det ska genomgå många behandlingar och operationer.

Som förälder når man kanske en punkt, när man står helt maktlös, då är det viktigt att ta hjälp från andra. Här kan en psykolog vara en möjlighet. Man kan antingen bli hänvisad från egna läkaren eller vända sig till skolans psykolog, som är gratis. Föreningen spelar också en viktig roll för barnet, då det är viktigt att se, att man inte är ensam. Föräldrarna kan ha stor nytta av att prata med andra föräldrar, som kanske har gått igenom samma saker, och de unga kan ha stor glädje av att vara tillsammans med andra unga i liknande situation.

Det kan vara svårt för syskon att acceptera, att det i perioder är större uppmärksamhet på det sjuka syskonet. Låt det friska syskonet komma med på en undersökning på sjukhuset för att med egna ögon få se vad som händer.

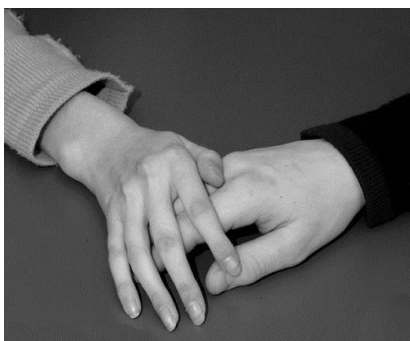
Det är också viktigt att prata med syskonet om förloppet under sjukhusvistelsen. De går ofta runt med många tankar och är kanske rädda för vad som kan hända. Låt ev. en mor- eller farförälder ta ”vakten” på sjukhuset en dag, och ha en skön och mysig dag med syskonet. Det är viktigt att inte glömma dem.

Mor- och farföräldrar är ofta en förbisedd grupp. Som mor/farförälder kan det vara svårt att se på, att ens vuxna barn har problem samtidigt som ens barnbarn är sjuk. Det är viktigt, att mor/farföräldrarna blir indragna och får så mycket information som möjligt om Marfans Syndrom, men endast i den utsträckning det behövs. Det kan också vara en individuell värdering allt efter mor/farföräldrarnas psyke och ålder.

Vad ska man berätta i skolan? En del barn vill inte att kompisarna ska veta, att de har ”något speciellt”. Ändå säger erfarenheten att information främjar förståelsen bland kompisarna. Man bör redan när barnet börjar skolan prata med klassen. Låt ev. läraren förklara att barnet har en sjukdom, som syns på längden och, att barnet måste ha glasögon av

samma orsak. Det är de synliga sakerna barn ofta undrar över, och med en enkel förklaring accepterar barn snabbt, och man kan undgå att bli retad. Kompisarna kan inte undgå att märka, att barnet från och till är borta. Skolkar han/hon från skolan? ”Vi såg han/hon leka utanför i eftermiddags”.

Många barn lider av huvudvärk och trötthet och kan i perioder ha en del frånvaro. Det är viktigt, att klassen känner till orsaken till deras kompis frånvaro, och veta, att det inte skolkar. Om man tycker det är för svårt att själv berätta för skolan och eller kompisarna om Marfans Syndrom kan Landsföreningens socialrådgivare hjälpa till.



Berättelse om att leva ovetande om Marfan Syndrom

Pia Siverson.

Familjen Siverson: Pia 39 år, Kresten 45 år, Mads 17 år, Mikkel 4 år

För ca 20 år sedan träffade jag en man som jag flyttade ihop med.

Fyra år senare fick vi en mycket liten son som var 47 cm och vägde 1800 g. Förlossningen var seg och tog lång tid. Hans puls steg till läkarnas förundran. På grund av syrebrist slutade förlossningen med ett kejsarsnitt och barnet fick ligga i kuvös de första 14 dagarna.

Mads åt bra och växte mycket bra. Han hade kolik de första 3 månaderna men var annars ett mycket lätt barn. Han hoppade ofta över några storlekar på kläderna, men det tänkte vi inte på, hans far var ju också lång.

De följande åren gick bra, Mads var som 3 åring 105 cm lång, och växte i genomsnitt 20 cm per år. Han var inte en stark pojke. Han led ofta av huvudvärk och var ofta sjuk under sin uppväxt.

När Mads fick influensa var det inte roligt. Han blev så sjuk att vår egen läkare frivilligt kom på hembesök. Men Mads var en glad och tillfreds pojke.

Hans far och jag skilde oss och Mads bodde hos mig.

Mads blev opererad för bråck när han var fyra år. Först på ena sidan, och efter ett halvår på andra sidan.

Vid en årlig läkarundersökning blev det konstaterat att synen på ögonen inte var optimal. Vi blev skickade till ögonläkare. Ögonläkaren berättade, att Mads hade hål i linsen och att han endast hade 25-50 % syn. Glasögon skulle inte hjälpa, och ögonläkaren tyckte att Mads skulle undersökas på sjukhusets ögonavdelning.

En sympatisk ögonläkare på sjukhuset berättade att Mads hade en sällsynt ögonsjukdom. Jag glömde snabbt det latinska namnet. Ögonläkaren sa att han ville kontakta en barnläkare som var specialist på barnsjukdomar och att denne kunde berätta mer för mig. Mads behövde möjligtvis göra en ögonoperation när han blev äldre. Det var inte läge nu utan det enda att göra var att gå på kontroll.

Mads började i skolan. Socialt klarade han sig bra, men akademiskt hade han mycket svårt att följa med. Vår ögonläkare föreslog att en synpedagog skulle komma till skolan för att testa honom. Vi hade tidigare fått veta att Mads skulle sitta längst fram i klassen, men det var lite svårt att få det verkställt.

Synpedagogen kom en morgon kl.8.⁰⁰. Det var tur att Mads precis hade fått sin frukost och var utvilad. Synpedagogen meddelade skolan, att det inte var problem med Mads syn. Orsaken till hans läsproblem skulle sökas på annat sätt.

Jag höll verkligen inte med henne, men skolan menade att pedagogen var bättre på att bedöma det än jag var.

Sedan gick det några år med ping pong spel mellan oss och skolpsykologen om extra undervisning. Skolpsykologen kunde dock konstatera att Mads var en intelligent pojke.

Vid ett tillfälle bad skolan om lov att kontakta en speciallärare från talinstitutet. Hon menade att Mads förmodligen hade lässvårigheter, och att det vore en bra idé om han hamnade i en av deras specialklasser. Vi blev dock eniga om att vänta några år eftersom han inte var så gammal och fungerade bra socialt på skolan. Hans far och jag blev bjudna till ett föräldramöte på specialskolan, det var för barn som verkligen hade det svårt både fysisk och psykisk. Jag minns fortfarande färden hem från skolan. Många tankar gick genom mitt huvud. - Vad hade jag gjort fel under graviditeten eftersom det kunde gå så här. Jag tyckte inte att min son passade in på den institutionen vi just hade varit på.

Då Mads var 9 år blev han kontrollerad på ögonavdelningen. Tyvärr var vår gamla ögonläkare bortrest. Mads syn hade blivit sämre. Ögonläkaren berättade att operationstekniken hade utvecklats så Mads kunde opereras för sin närsynthet om jag ville. Efter operationen kunde han få kontaktlinser. Operationen var inte riskfri. Det var 50 % chans att operationen lyckades. Om den inte lyckades skulle Mads bli 100 % blind på ögat. Jag kunde gå hem och tänka över saken och meddela besked.

Det var ett mycket svårt beslut att ta. Trots den begränsade kunskap jag hade valde jag att säga ja.

Det tog 2 år, på grund av väntetid, datafel och sjuksköterskestrejk, innan Mads blev opererad. Jag frågade i perioder vilken barnläkare vi skulle kontaktas av, men det var det ingen som visste.

Äntligen ett datum för operationen, Mads hade nu blivit 11 år. Vid en förundersökning fick vi en broschyr med hem som beskrev en enkel grå starr operation. Där förklarades att operation och utskrivning skulle ske samma dag så det var lätt att förbereda Mads.

Operationen tog två timmar och efteråt hade Mads det förfärligt. Ögat gjorde ont och han blev sjuk av narkosen. Sjukhusvistelsen varade en vecka och Mads skulle hålla sig lugn i en månad och vara hemma från skola och sport.

Operationen gick bra och efter tre månader hade vi tid på syncentralen där han fick kontaktlinser.

Vid den efterföljande kontrollen på ögonavdelningen konstaterades att det inte fungerade så bra eftersom Mads såg dubbelt. Ögonläkaren förklarade att det berodde på att skillnaden mellan ögonen nu var för stor, och föreslog att det andra ögat också skulle opereras. Det sade vi ja till och blev uppskrivna för ny operation.

Ett år efter första ögonoperationen var det dags för den andra. Mads var lite nervös, men den här gången gjorde det inte så ont och han blev snabbt frisk. Efter att ha varit hemma 1 månad var han tillbaka i skolan igen.

Efter tre månader tog vi oss till syncentralen för att få den andra kontaktlinsen, det var mycket spännande. Linsen blev isatt och ett ”mirakel hade skett.” - ”Mads kunde se”. Han hade nu 95 % syn på båda ögonen.

I en hel vecka gick han runt och bara tittade på allt som om det var första gången. Jag var glad och lättad för att jag hade tagit det rätta beslutet för Mads. Vi var lite överraskade över att han hade sett så dåligt, men en ögonläkare berättade att det ofta är svårt att se när barn har synnedsättning eftersom de brukar kompensera med andra sinnen.

Mads blev snabbt bättre i skolan. Specialklassen avbröts, och vi blev istället erbjudna att skicka Mads på en 3 månaders intensiv läskurs. Läskursen blev en succé. Han inhämtade 2 års skolgång på den korta

tiden.

Mads far och jag flyttade ihop igen och 1996 blev jag gravid. Vi köpte ett fallfärdigt hus i Randers som vi ville renovera. I och med flytten skulle Mads byta skola och vi beslutade att han skulle gå om 6:e klass. Det trots att han var 1.90 lång. Det visade sig vara ett bra beslut, Mads var nu både socialt och akademiskt aktiv.

I oktober 1997 blev Mads far akut inlagd med sprucken aorta. Efter en mycket lång operation kom han till intensivvården. Läkarna sade att det var tur att han kom till rätt sjukhus.

Jag fick ett tillfälligt rum, och familjen tog hand om Mads. En natt medan vi väntade på sjukhuset, satt jag och pratade med en läkare. Han berättade att han kunde se att vår äldste son som sin far också hade Marfans syndrom. Han såg det på ögonen och att han liknade sin far.

Jag gick ner för att sova några timmar. Jag började ställa frågor till mig själv om vad det hela var för något. – sjukdom – ögon - marfan osv. osv. Och om det fanns ett sammanhang. Om Mads också var sjuk var vår bäbis det också? Nästa morgon ställdes många frågor till personalen, men de visste inte så mycket. De hänvisade till att det nog fanns en förening, och att mina barn skulle undersökas av en barnläkare inom 3 månader. En nära familjemedlem hade sökt på Internet och skickade mig en bunt papper om Marfans syndrom och en förening som hanterade fenomenet.

Det var en hård tid på sjukhuset men det var också en lättnad att få konstaterat att vi hade Marfans syndrom. Det var som om alla pusselbitar hamnade på plats. Självklart kunde framtiden se dystert ut men när man vet är det bara att göra det bästa av situationen.

Mads far fick alla komplikationer man kan få efter en operation och först 4 veckor efter slog han upp ögonen. Därpå följde en lång rehabilitering och i slutet av februari 1998 blev han utskriven från sjukhuset. Det har naturligtvis varit omväldande för vår familj, inte minst för Mads och hans far, de har tvingats lägga om sina liv.

Mads är en ung och positiv människa, hans största rädsla har varit om han skulle behöva genomgå samma sak som sin far och det har vi lugnat honom med att han inte kommer behöva eftersom han går på kontroll.

Mads ser sig inte själv som en sjuk pojke. Han vet att det finns saker han inte kan göra och att han blir snabbare trött än andra människor, men det förhåller han sig bra till.

Kunskap eller okunskap, vad är bäst? Några läkare och avlägsna släktingar har vetat att vi hade marfan i familjen. Av en eller annan anledning lyckades vi inte få den informationen. Jag är inte säker på hur vårt liv hade varit annars. Mads sjukdomsförlopp kan inte ändras, och vi har alltid känt oss väl omhändertagna av personalen. Det som kunde vara annorlunda är att jag har haft skuldkänslor och att det är jobbigt att både ha heltidsjobb och ett sjukt barn. Jag har också känt att jag har stått mycket ensam med det hela.

I dag när vi är medlemmar i marfanföreningen och går på kontroller på sjukhuset känner jag att vi är mer trygga, vi blir tagna på allvar på sjukhuset och i föreningen finns det alltid någon att prata och dela upplevelser med.



Louise och hennes hjärtoperation.

Familjen Toft: Emma 3 år, Anne 8 år, Louise 11 år, Finn 36 år och Marianne 38 år.

Louise är född 18/9 1990 – redan från födseln var hon en lång tjej och när hon var 2 månader fick vi konstaterat ett missljud i hjärtat – men det var först när hon kom till ögonläkare för undersökning vid 4 års ålder som hon fick diagnosen Marfans syndrom. Det betydde att vi regelbundet började gå på kontroll hos bl.a. hjärtläkare, ögonläkare och barnläkare. Vi var på kontroll hos hjärtläkare ca 1 gång per år – varje gång fick vi veta att aortan var lite utvidgad – men att det inte var alarmerande – men kanske kunde sluta med att Louise skulle opereras – men det var inte något vi skulle spekulera i eftersom det i sådana fall skulle bli när Louise var vuxen.

Då Louise var knappt 8 år skulle vi på årlig kontroll i Viborg lite före sommarlovet, men efter kontroll hos dem blev vi hänvisade till Skejby sjukhus i augusti – vi var inte särskilt nervösa före undersökningen, men jag kan lova att vi var chockade när vi åkte därifrån. Vi fick nämligen besked att den ena av Louises hjärtklaffar inte fungerade särskilt bra och att aortan nu var så utvidgad att man rekommenderade en operation innan årets slut. Det var ett chockerande besked – eftersom vi inte var beredda – vi hade ju hela tiden fått veta att om Louise skulle opereras någon gång så skulle det först bli när hon var vuxen. När vi samlat oss och pratat om det, beslutade vi oss för att försöka få operationen framflyttad eftersom Marianne (Louises mor) var höggravid och skulle föda i november.

Redan i september fick vi brev från Skejby sjukhus om att Louise kunde opereras den 29 September 1998. Det var några fruktansvärda veckor för oss. Vi var mycket rädda, men vi hade stor hjälp av marfanföreningen. Vi fick prata med några andra föräldrar som hade varit i samma situation.

Fredagen den 25/9 - 98 möttes vi på Skejby sjukhus för förberedelse. Vi blev mottagna av en trevlig sköterska som visade oss runt på avdelningen och berättade var vi skulle bo och berättade för Louise och oss om operationen. Hon hade en bok som handlade om en flicka som gjorde en hjärtoperation, den läste hon för Louise.

Efter diverse undersökningar fick vi välja på att stanna över helgen eller åka hem för att ses igen tidigt måndag morgon. Vi valde självklart det sista men det blev en underlig helg. Vi åkte till Jesperhus Blomsterpark på söndagen, barnen njöt av dagen men vi vuxna kunde inte riktigt slappna av och njuta av det.

Måndag morgon kl. 9⁰⁰ träffades vi på Skejby sjukhus igen där Louise blev inlagd. Dagen gick med bl.a. samtal med en narkosläkare och därefter med kirurgen Ole Kroman Hansen som skulle operera Louise. Utöver det besökte vi även intensivvårdsavdelningen. Det var nog bäst för oss, så vi inte skulle bli allt för avskräckta, när det var vårt barn som låg där med slangar och dränage. Vi fick också prata med en annan patient som var en pojke i Louises ålder som för 5 dagar sedan hade fått en ny hjärtklaff inopererad för andra gången. Det var skönt att se hur frisk han var efter bara 5 dagar. På natten fick vi alla 3 sova över på patienthotellet, vi skulle själva se till att Louise badade på morgonen och sedan skulle vi mötas på barnavdelningen kl. 7⁰⁰. Redan kl. 8³⁰ blev Louise körd till operationssalen där hon blev sövd. Hon hade själv bestämt med narkosläkaren att hon ville sövas med mask. Det tog inte många sekunder tills hon sov. Så blev vi ombudda att lämna salen, det var inte roligt, men en snäll sjuksyster från barnavdelningen följde oss ned till patienthotellet. Där följde nog de längsta 4 ½ timmarna i våra liv. Vi vågade inte lämna hotellrummet.

Efter precis 4 ½ timme ringde kirurgen och berättade att operationen hade gått bra och att de skulle ringa till oss när Louise hade blivit flyttad till intensivvårdsavdelningen, så vi kunde komma upp till henne. Det var självklart inte kul att se sitt barn ligga där med slangar och dränage, men nu var operationen överstökad och efter det första dygnet började det att gå framåt. Fort gick det, redan nästa dag blev hon överflyttad till barnavdelningen och dagen efter var hon med hjälp av en sjuksköterska uppe på toaletten. Det gick framåt dag för dag och fem dagar efter operationen åkte hon med sjuksköterskornas sparkcykel ute i korridoren. Under helgen berättade sjuksköterskan att vi kanske kunde få åka hem redan på tisdagen om allt fortsatte att gå så bra som det hade gjort hitintills. På måndagen blev Louise undersökt av Ole Kroman Hansen som hade opererat henne. Han sade att om röntgenbilderna var ok kunde

vi bli utskrivna och redan på måndag eftermiddag kunde vi åka hem, 6 dagar efter operationen.

Efter hemkomsten fick Louise inte gå till skolan de första 5 veckorna, men Louises mor hade redan påbörjat sin mammaledighet, så det var inga problem med det.

Eftersom Louise nu har en konstgjord hjärtklaff skall hon äta blodförtunnande medicin resten av livet för att förhindra att hon får blodproppar. Doseringen av den medicinen beror på INR värden (önskat värde är mellan 2,0 - 3,5 lägre tal ger förhöjd risk för blodproppar, högre tal förhöjer risken för blödningar), som erhålls genom att ta ett blodprov. Medan vi var inlagda på Skejby Sjukhus erbjöds vi att vara med i ett försök som gick ut på att vi skulle få prova en apparat som gav svar, så vi själva kunde ta blodprover på Louise och skicka resultatet till AK- centret (Center för självstyrd antikoagulation) på Skejby sjukhus. Vi fick höra att vi kunde tänka på saken och kunde sedan kontakta AK- centret, om vi var intresserade. Redan efter några veckor när vi regelbundet hade varit hos vår egen läkare för att ta blodprov enades vi om att det var ett långsamt och omständigt sätt, så vi beslutade oss för att säga ja till erbjudandet från Skejby.

Vi åkte till AK- centret för att få undervisning i att använda apparaten och att lära oss dosera medicinen själva. Efter att ha provat hemma i några veckor åkte vi för några avslutande prov på AK- centret. I dag tar vi ett blodprov varje söndag, som görs med ett stick i fingret. Om det satta INR- värdet ligger mellan 2,0 och 3,5 är allt bra, och vi ska fortsätta med samma dosering av medicinen, men om INR- värdet ligger över eller under det önskade värdet i flera veckor ska vi justera dosen. Det har vi självklart råkat ut för ett par gånger, men vi har snabbt fått ordning på det igen. Vi är mycket glada för att vi tackade ja till erbjudandet. Det sparar oss många läkarbesök och vi får svar inom några minuter, istället för att vänta i 2 dagar.

I dag nästan 3 år efter operationen går allt bra. Det har inte varit några problem och vi kan överhuvudtaget inte komma på något som Louise inte kan göra lika bra som sina kompisar och det är inte hon som först blir trött. Utöver det går vi med jämna mellanrum på kontroll hos ögonläkaren

på Viborg Sjukhus, där vi nu är i läge att överflyttas till Århus Kommunsjukhus där vi väntar på att Louise ska genomgå en ögonoperation., annars tycker vi bara att allt har gått bra och vi är mycket glada för all hjälp och kunskap vi får via föreningen.



Att ha ett barn med hjärt- och lungproblem

Familjen Lykke: Kim 39 år, Janne 35 år, Karina 15 år, Charlotte 11 år, Rasmus 2 år.

En kronisk sjukdom.

Att få barn måste vara den lyckligaste händelsen i livet för varje människa, och tanken på att ens barn kan lida av något skjuter man ifrån sig. När man så en dag får reda på att det lilla barn man bringat till världen lider av en kronisk sjukdom, ja då börjar det rosa skimret om en riktig ”kärnfamilj” att brista.

Nu börjar kampen med att lära, förstå och acceptera sjukdomen och att lära ditt barn detsamma. Ibland måste man kämpa med läkare och kommunen för att få dem att förstå. Och ofta är du rädd för vad sjukdomen kommer att medföra. Du kanske måste ge upp arbete eller utbildning för att ditt barn är för sjuk eller bräcklig för att placeras i någon verksamhet.

Vi har provat det hela, och även om det har varit svårt många gånger, är det bara att fortsätta kämpa. Vi vill vara där för barnet så länge hon är i behov av oss.

Problem med hjärtat.

Karinas historia började då hon var 5 månader och läkaren konstaterade ett missljud på hjärtat. Vi blev hänvisade till en specialist i Horsens, där de genom att bara lyssna på hjärtat kunde ge oss ett lugnande besked att det endast var ett obetydligt hål mellan de två hjärtkamrarna.

Den enkla undersökningen var nära att kosta Karina livet två månader senare. Hon blev plötsligt mycket sjuk och efter åtskilliga läkarbesök blev hon äntligen inlagd på Kolding sjukhus. Hon hade inflammation på hjärtklaffarna och vatten i lungorna. Man förflyttade oss snabbt till Århus, där läkarna tog reda på att missljuden berodde på ett fel i hjärtklaffen (mitralklaffen). Efter 3 veckor kunde vi åka hem igen, Karina blev satt på hjärtmedicin och vattendrivande, och vi måste regelbundet in för kontroll. Kort efter vår hemkomst fick vi per brev besked om att Karina hade en kronisk sjukdom, Marfans syndrom. För oss betydde sjukdomen, dåligt hjärta, lång och smal, och ingen kunde under de första åren riktigt berätta

något för oss.

Föreningen.

Då Karina var 5 år kom en grupp vänner över en artikel i en tidning. Den handlade om en flicka med marfan och hennes mor. De hade startat en förening för personer med Marfans syndrom och anhöriga. Jag ringde omedelbart till Bodil och en vecka senare var vi på vårt första landsmöte. Jag glömmer aldrig detta första möte, alla dessa långa och smala människor som visade sig vara mycket trevliga och behagliga att prata med och visste en hel del om sjukdomen. Vi anade inte att marfan hade så många följsjukdomar och blev lite chockade över allt vi hörde, ja vi skulle i vilket fall som helst inte på fler möten. Karina hade vid den tidpunkten inte så mycket fel, visst hade hon dåligt hjärta, hon var mycket närsynt och hade bara blivit opererad för extrem plattfot. Men att så mycket annat kunde tillstöta verkade mycket skrämmande. Men vi återhämtade oss och dök glatt upp året efter. Föreningen har sedan dess varit till stor nytta och hjälp, för både oss och Karina.

Hjärtkontroll.

Det visade sig dessvärre att Karinas hjärta skulle bli sämre och sämre. Läckaget blev stadigt värre och aortan började utvidga sig. Vi förbereddes på att en operation skulle bli nödvändig, men de kunde inte säga när. Vi var egentligen inte nervösa för en operation, för det låg så långt fram i tiden, men när Karina nästan var 10 år kunde den inte utsättas mer, aortan var då 55 mm som absolut var gränsen. Hjärtat arbetade hårt, men vi tyckte inte det märktes så mycket på Karina, självklart blev vi mycket chockade över beskedet om operation trots att vi var förberedda.

Operationen.

Kort efter 10 årsdagen blev Karina opererad. Under operationen satte de in två nya hjärtklaffar och ersatte en bit av aortan. Det var en förfärlig väntetid på 6 timmar, och läkaren berättade i efterhand att det hade varit värre med hjärtat än förväntat, en skrämmande tanke. Men operationen gick bra och nu började en lång och seg kamp på rehabiliteringen. Karina var mycket envis och ingen skulle jaga henne ur sängen om hon inte hade lust. Men ur skulle hon och ur kom hon och långsamt gick det framåt.

Det var otroligt utmattande och hårt att vara förälder till Karina vid den

tidpunkten, för naturligtvis gick all hennes frustration över hela situationen ut över oss som stod närmast. Personalen var lyckligtvis bra på att ta en del av lasten på sina axlar, de kunde ju dessutom bara gå hem och glömma.

10 dagar senare kunde vi åka hem. Vi tyckte absolut inte att Karina var redo för det, men det skulle visa sig vara den bästa medicinen. Redan dagen efter började hon leva upp och den glada Karina kom fram igen.

Tiden efteråt

Karina mår bra efter hjärtoperationen men hon tickar (det är när de konstgjorda hjärtklaffarna slår mot varandra). Hon säger att ”det är läkaren som tappade sin klocka under operationen”, och i dag lägger folk som känner henne inte märke till det. Dessutom måste hon under resten av livet äta blodförtunnande medicin, eftersom de konstgjorda hjärtklaffarna innebär att hon har lättare att få blodproppar, om blodet är för tjockt. Var 3-4 vecka måste hon ta blodprov för att kontrollera att hon får rätt dosering på medicinen.

Självklart har operationen påverkat henne. Hon berättade för oss när vi kommit hem att hon varit jätte rädd för att inte vakna upp igen efter operationen. Det gjorde ont, men vi hade inte drömt om att ett barn på 10 år tänkte sådana tankar, och hur kunde vi ha hjälpt henne om vi hade vetat? Att tänka på operationen skrämmer henne ständigt och någon gång ibland vill hon prata om det och se bilder från sjukhuset. Under sjukhusvistelsen blev vi tillsagda av personalen att skriva dagbok och ta bilder, det är jag glad för idag trots att jag då tyckte att det var en absurd idé.

Lungproblem.

Som om det inte var nog med hjärtat, kollapsade plötsligt hennes högra lunga endast ett år efter hjärtoperationen. Då hon en dag började få andningsproblem åkte vi naturligtvis till läkaren. Denne kunde inte konstatera något, det var nog bara lite bronkit. Nästa dag åkte vi till läkare igen, som lyckligtvis skickade oss till röntgen på sjukhuset. Hon blev omedelbart inlagd och fick dränage så att lungan kunde fyllas med luft igen. Det gjorde den efter ca 1 vecka och vi blev hemskickade. 14 dagar senare var den dålig igen och Karina måste igenom samma procedur ännu

en gång. Denna gång hann vi bara vara hemma i några dagar innan den kollapsade igen. Vejle sjukhus insåg att de inte kunde hjälpa Karina och överflyttade oss till Skejby sjukhus, samma avdelning som vi hade legat på ett år tidigare. Lungkollapsen var ännu en följsjukdom av MFS, inte något som hände ofta men det kunde alltså ske. Efter undersökningar visade det sig att lungan var punkterad, och en operation var nödvändig för att tätta hålet. Inte någon stor operation, men mycket smärtsamt efteråt. Denna gång tog det verkligen hårt på Karina. Hon hade mycket ont och fick ta mycket smärtstillande som blev svårt att vänja sig av med. Men även denna gång lyckades vi ta oss igenom sjukhusvistelsen och efter 3 veckor kom vi hem.

Om det inte hände något med den opererade lungan de första två åren, var risken för att den skulle punkteras igen inte större än hos alla andra, men 2½ år efter fick Karina åter igen svårt att andas och ont i ryggen. Hon var säker på att det var lungan och visst var det det, bara den vänstra lungan denna gång. Samma procedur ännu en gång, då valde Vejle sjukhus att flytta över henne till Skejby hyfsat snabbt. Det blev inte lättare denna gång, operationen var den samma, våldsamma smärtor och för en god sak gav de henne för mycket smärtstillande som hon fick svårt att vänja sig av med. Hon fick även en lunginflammation. Efter flera dagar på intensivvården kom hon till avdelningen och efter en kamp på ytterligare två veckor för att få henne på benen fick vi åka hem.

I dag.

I dag är Karina 15 år. Hon har stora ambitioner för livet framöver och vi är inte oroliga för att hon inte ska klara sig, hon behöver bara ta viss hänsyn på grund av hennes sjukdom.



En ögonoperation

Familjen Strauss: Nicolai 16 år, Rikke 18 år, Camilla 22 år, Preben 46 år och Pernille Strauss 41 år.

Vår dotter Rikke har blivit opererad för lösa linser och har fått riktigt bra syn på båda ögonen.

Vi märkte inte att Rikke hade dålig syn förrän omkring i 4 års åldern. Rikke hade precis varit på 4 års kontroll hos familjeläkaren och det fanns inget att notera om Rikkes syn. Det enda han noterade var att Rikke var en mycket lång flicka och att hon var väldigt plattfotad.

Vid 4 års samtalen med pedagogerna på Rikkes dagis, frågade de om om vi hade märkt något om hennes syn. Vi tyckte nog att vi kunde känna igen deras beskrivning av hur de upplevde Rikke, att hon uppenbarligen minskade stegen på mattorna och gick in i väggar osv. Vi tog då ny kontakt med familjeläkaren och han kollade Rikkes syn på nytt. Denna gång med en tavla hon inte hade sett förut. Hoppsan, det var inte så bra. Rikke kunde endast se de 2 översta raderna. Hon var mycket bra på att minnas och därför hade hon kunnat "se" allt på den första tavlan.

Vår ögonläkare Niels Buhsted undersökte Rikke och berättade att hon hade lösa linser. Han gav oss en remiss till ögonavdelningen på Hjørring sjukhus.

Läkarna på Hjørring sjukhus erbjöd oss att operera Rikke på båda ögonen. Vi frågade naturligtvis om komplikationer. Läkaren upplyste oss om att det var ca. 50 % chans för en lyckad operation. Vi avstod från erbjudandet eftersom Rikke med optiska hjälpmedel hade en någorlunda syn. Barnläkaren på Hjørring sjukhus, Kaj Lillquist, undersökte Rikke mycket grundligt. Han var inte säker på om hon hade marfan eller om det var en annan sjukdom hon hade. Osäkerheten om diagnosen varade till året efter, 1993, när Skovby på Rikssjukhuset konstaterade att "självkärl har hon marfan".

Rikkes ögon blev sämre med åldern. 1998 var det nästan omöjligt att anpassa optiken så hon kunde se något. Vi pratade mycket med både statens ögonklinik och med Per Julius på Hjørring sjukhus om vilka

möjligheter det fanns för att ge Rikke en någorlunda bra syn. Året efter hade hon nästan ingen syn alls och det fanns ingen anledning att skjuta upp en operation längre. Under de år som gått från det att vi första gången blev erbjudna operation tills vi tog emot erbjudandet hade det hänt mycket inom detta område. Vi fick veta att det under de senaste tre åren inte hade skett några allvarliga komplikationer vid den här typen av operationer.

Tillsammans med Rikke tog vi beslut om operation. Först blev hon opererad på det högra ögat. När Rikke vaknade upp efter narkosen utbrast hon ”Gud, det är blått mönster på madrassen, jag trodde det var grå ränder.” Operationen gick över allas förväntningar. Rikke fick till slut 80 % syn på detta öga. Efter ett par månader var det dags för det andra ögat. Det var problem att få den nya linsen att sitta fast i detta öga så det blev ett par omoperationer innan det lyckades. Rikke har ca 70 % syn på detta öga i dag.

När vi pratar med Rikke om operationerna i dag säger hon att det har varit värt det hela. Vi har fått en otroligt bra behandling, mer än man kan vänta sig. Läkare och sjuksköterskor ska ha ett stort tack ifrån oss, för att de alltid var redo att förklara saker för oss en gång till ifall det var något vi inte förstod. De var också mycket bra på att upplysa oss om olika konsekvenser som kunde uppstå, så att vi aldrig blev rädda eller överraskade över en del småsaker som tillstötte efter operationerna.

Landsföreningen för Marfans syndrom

Vad är Marfans syndrom?

Marfans Syndrom är en sällsynt ärftlig bindvävssjukdom. Man räknar med, att det finns ca 500 personer med denna sjukdom i Danmark, men det är endast 300 diagnosticerade. Marfans syndrom är dominant ärftlig d.v.s. att det är 50 % risk att överföra sjukdomen till sina barn. Sjukdomen kan också bero på en nymutation, vilket för tillfället är i 25 % av tillfällena.

Diagnosen kan ställas i alla åldrar, och den är lika frekvent hos män och kvinnor.

Hur ställs diagnosen?

Det kan vara svårt att ställa en säker diagnos på Marfans syndrom, eftersom många organ kan vara inblandade. Man kan inte bara ta ett blodprov för att ställa diagnosen, utan endast genom en grundlig klinisk undersökning. Vid misstanke om sjukdomen bör man hänvisas till en hjärtläkare för att få göra en ultraljudsundersökning av hjärtat. Ögonläkaren kan undersöka om det finns tecken på lösa linser, och en medicinsk ortoped eller ortoped kirurg bör undersöka muskler och rygg grundligt. När man har blivit grundligt undersökt, kan man bekräfta eller vederlägga diagnosen.

Hjärtat

Hos ca 75 % av personer med Marfans syndrom är hjärta och blodkärl påverkade. Det kan förekomma läckage på hjärtklaffarna och kroppspulsådern (aorta) kan utvidga sig. I de flesta fall sker expansionen vid aortas rot vid den vänstra hjärtkammaren. Om utvidgningen är för stor rekommenderas, att det görs en förebyggande operation, där man sätter in ett nytt stycke aorta och ersätter eventuellt hjärtklaffarna.

Lungorna

I sällsynta fall är lungorna påverkade, och det kan plötsligt uppstå en lungkollaps. Personer med Marfans syndrom är dock inte mer utsatta för lungsjukdomar än befolkningen i helhet.

Syner

Hos barn är synproblem ofta det första tecknet på Marfans syndrom. De trådar, som ögats linser hänger i kan bli lösa, varvid linsen kan hamna snett. Detta visar sig ofta vid stark närsynthet, men det kan också förekomma vid svår långsynthet.