



Medlemstidning för Svenska Marfanföreningen

4 • 2010

Marfans Syndrom

och andra marfanliknande tillstånd



*God Jul! &
Gott nytt år*



Member of
EURORDIS
Rare Diseases Europe

**Smärta och smärtlindring
GUCH = SWEDCON
Friskvårdsår 2011**

Ledare

Årets sista tidning – ett späckat och intressant nummer!

Socialstyrelsen ska ta fram en nationell plan för sällsynta diagnoser och i Västra Götaland har man på förslag att vid Drottning Silvias Barnsjukhus i Göteborg inrätta ett center för sällsynta diagnoser. Det börjar hända sällsynta saker på vårt sällsynta område. Vi ser med spänning framtiden an.

Även på Europanivå håller vi oss framme genom att vi ansökt om medlemskap i nätverket för marfanföreningar i de europeiska länderna - European Marfan Support Network, EMSN.

Nästa år, då vi ska gå i friskvårdens tecken, kommer att bli mycket spännande.

Med de här orden vill jag önska alla medlemmar och era anhöriga, våra kontaktläkare och andra intresserade en riktigt God Jul och Gott Nytt År.

CARINA OLSSON
Ordförande



Marfans syndrom

UTGIVEN AV

Svenska Marfanföreningen
c/o Ingrid Karlsson
Backvägen 3, 4 tr
169 55 Solna
www.marfanforeningen.se

PLUSGIRO 37 51 94-8

ISSN: 1652-7054

Styrelsen

Carina Olsson, *ordförande*
08-89 49 92, 070-975 05 21
carina.olsson@telia.com

Jenny Åström, *ordinarie ledamot*
0920-22 80 86, 070-347 58 27
jenast@bahnhof.se

Anna Salo, *ordinarie ledamot*
0502-128 35, 076-212 19 04
salo.anna@hotmail.com

Mona-Lis Petersson
0733-38 67 41
mona_lisp@hotmail.com

Annett Andersson, *ordinarie ledamot*
08-702 02 79, 073-776 69 41
annett_andersson@hotmail.com

Ingrid Karlsson, *ordinarie ledamot*
070-396 58 82
karlsson.ingrid@ownit.nu

Karin Olsson, *kassör,
medlems- och registeransvarig*
070-538 55 19
karinolsson@me.com

Susan Blomqvist, *ordinarie ledamot*
08-774 31 15
susan.blomqvist@bredband.net

Katarina Moberg, *suppleant*
katarina.moberg@gmail.com

Kontaktpersoner

Aorta och klaffoperation

Johnny Lehmann 08-732 6228
Kicki Andersson 031-45 76 10
Fredrik Alderin 011-16 34 45

Barn- och tonårsföräldrar

Annika Romare 08-710 37 61
Fredrik, Cathrin Alderin 011-16 34 45
Marie Sallnäs 08-550 390 51
Ingrid Tonning-Olsson 046-24 83 00

Allmän information

Mona-Lis Pettersson 08-500 370 91

Unga vuxna

Olle-Martin Gustafsson 018-54 98 87

Lungor

Betty Asplund betty_asplund@tele2.se

Träning

Britt-Marie Berner 08-644 83 21

Anhörig till marfanpatient

Ingrid Henriksson 046-58 602
Kerstin Andersson 090-18 15 38

Informationssökning

Jenny Åström jenast@glocalnet.net

Leder och skelett

Mona-Lis Petersson 08-500 370 91



Vistelse för vuxna med Marfans syndrom på Ågrenska

Ågrenska på Lilla Amundön i Göteborgs södra skärgård planerar en tre dagars vistelse för vuxna med Marfans syndrom 12–14 oktober 2011.

Vuxenvistelsen är en unik möjlighet att träffas, få tillgång till aktuell forskning, utbyta erfarenheter och reflektera. Syftet är att deltagarna ska få mer kunskap för att bättre kunna hantera sin vardag.

Vistelsen riktar sig till vuxna som är över 18 år och har Marfans syndrom.

Egenavgiften är 1 000 kronor. Resekostnader tillkommer.

För mer information kontakta:

Ågrenska, AnnCatrin Røjvik, planeringsansvarig familj- och vuxenverksamheten, Box 2058, 436 02 Hovås, telefon 031-750 91 70, 0704-83 40 48, fax 031-91 19 79, anncatrin.rojvik@agrenska.se, www.agrenska.se eller

Mona-Lis Petersson i Marfanföreningens styrelse, telefon 0733-386 741, mona_lisp@hotmail.com

Angående Familjevecka på Ågrenska har Marfanföreningens styrelse anmält intresse för att även en sådan hålls. Nu är dock hela 2011 fullbokat, men de återkommer till oss med förslag på vecka när det blir dags för planering av deras verksamhet för 2012.

Marfanföreningen deltar åter i det europeiska nätverket

European Marfan Support Network, EMSN, är ett nätverk för marfanföreningar i de europeiska länderna.

Vi i den svenska föreningen har varit medlemmar i detta tidigare men beslutade för cirka 8 år sedan att avsluta vårt medlemskap eftersom det kostade för mycket att vara med (150 euro per år i medlemsavgift). Därutöver kommer resa och konferensavgift för de årliga mötena.

Till årets möte som hölls i Danmark i september bjöd organisationen ändå in alla de europeiska föreningarna, även de som inte var medlemmar och vi beslöt oss för att delta. Jag som då blev utsedd att åka tyckte att träffen var mycket intressant och givande. Vi fick ta del av flera intressanta föredrag om frågor som rör Marfans syndrom och jag fick tillfälle att prata med och knyta kontakt med föreningarna från de andra länderna.

Vi går med igen

EMSN har just genomfört en enkätundersökning gällande nätverkets framtid och i det arbetet hade man bland mycket annat förslag på att EMSN:s styrelse ska kunna fatta beslut om reducerad medlemsavgift för föreningar som har lite pengar. Flera europeiska Marfanföreningar har betydligt bättre ekonomi än vad vi har här i Sverige därför att de får stadsbidrag. Vi och den finska föreningen, till exempel, har inte den förmånen.

Efter träffen i Danmark beslöt vår förening att återigen ansöka om medlemskap i EMSN till reducerad avgiften. Vi ska år från år fatta beslut om huruvida vi har råd att sända representant på mötet eller inte. Vi ska utvärdera medlemskapet och nyttan av det om två år.

Styrelsen utsåg mig att vara kontaktperson för EMSN

och att det i så fall blir jag som närvarar på mötet som hålls i Tyskland nästa år den 11-14 augusti, då EMSN dessutom firar 20-årsjubileum

De föreningar som är medlemmar i EMSN är Belgien, Danmark, Finland, Tyskland, Norge, Slovakien, Schwyz och Holland, alla dessa var representerade på årets möte. Mötet inleddes med att varje land berättade om vad de sysslade med i sina respektive länder. Det var mycket spännande och lärorikt för vår förening att inspireras och ta efter.

Sponsorer och reklamkampanj

Bland annat berättade den tyska föreningen om sitt stora arbete med att söka sponsorpengar. Vi skulle kunna kontakt motvarande organisationer här i Sverige och göra detsamma, till exempel Hjärt-lungfonden, Reumatikerförbundet och de större försäkringsbolagen olika fonder.

Detta har bidragit till att den tyska föreningen har kunna finansiera en reklamkampanj på tågstationerna för att värva medlemmar. De tryckte upp stora affischer där man visade det så kallade tumgreppen (att Marfanare kan greppa om sin egen handled och nå om lott med lillfinger och tumme). Budskapet på affischen var "Kan du göra så här så kanske du har Marfans syndrom", Kontakta då oss i Marfanföreningen!". Tänk om vi hade möjlighet att göra något sådant då skulle vår förening kunna växa och ge hjälp och stöd åt många fler med Marfans syndrom.

Vi ska dock hålla i minnet att den tyska föreningen är mycket större än vår. De har cirka 1 000 medlemmar och vi har 147 huvudmedlemmar (och 110 familjemedlemmar).

Norska läkarstudenter

En annan sak som inspirerade mig var att den finska föreningen är med på läkarutbildningen på en av platserna i Finland där sådan ges, och pratar om hur det är att leva med Marfans syndrom. De har hittills träffat hela 300 läkarstudenter.

I EMSN:s enkätundersökning riktad till medlems-



En av de stora behållningarna med det europeiska nätverket EMSN är att den kunskap som finns i de andra Marfanföreningarna kan ge oss i den svenska föreningen nya kunskaper som vi annars inte skulle ha fått.

organisationerna ville man också vaska fram vad organisationen ska ha för syfte och hur man praktiskt ska arbeta. Huvudfrågan var om EMSN behövdes och i så fall till vad. Ett av svaren på det var att vi blir starka tillsammans och kan driva gemensamma frågor inom hela Europa och också att det är värdefullt att dra nytta av varandras erfarenheter i länderna.

Unga vuxna

Vid det årliga EMSN-mötet inbjuds även det man kallar "unga vuxna" från medlemsländerna att vara med på ett parallellt möte för just dem. Vår förening skulle alltså i framtiden kunna sända representanter på denna träff men i så fall måste de som åker själva söka fonder och bidrag för att kunna åka.

De 15-tal unga vuxna som deltog i år var mycket nöjda med träffen. De tyckte att det gav stöd åt var och en om hur det är att vara ung och leva med en sällsynt diagnos. För några år sedan bildades dessutom en face-

bookgrupp just utifrån träffen på EMSN-mötet.

Det årliga EMSN-mötet utgör även ett ordinärt årsmöte där man väljer ordförande och styrelse. Man ska dock komma ihåg att EMSN inte är en vanlig ideell förening utan just ett nätverk så som namnet säger. Trots detta har man tyckt att en styrelse behövs för att ta hand om kontakterna mellan länderna och för att arrangera det årliga mötet.

Det är angeläget att mötena blir innehållsrika och att de även innefattar ett antal medicinska föreläsningar.

Styrelsen som valdes nu består av fem personer och den nyvalda ordföranden är från den norska föreningen. De övriga är från Tyskland, Frankrike, och Holland.

Nu ser vi alltså fram mot att knyta kontakter i Europa och att förhoppningsvis ha råd att åka på mötena varje eller vart annat år framför allt för att få ta del av nya medicinska rön.

KARIN OLSSON

Sällsynt stor samling på EUROPLAN-konferensen

I förra numret av medlemstidningen kunde du läsa om att regeringen tagit beslut om att ge Socialstyrelsen i uppdrag att inrätta en nationell funktion för samordning, koordinering och informationsspridning inom området sällsynta sjukdomar.

Den 11 november samlades ett 80-tal personer på Hotell Birger Jarl i Stockholm för att diskutera innehållet i en framtida nationell plan för sällsynta diagnoser. Konferensen är ett initiativ från Eurordis, den Europeiska samarbetsorganisationen för sällsynta diagnoser och arrangeras i 15 EU-länder under 2010.

Det var stor uppslutning, med representanter bland annat från läkemedelsindustrin, TLV (Tandvårds- och läkemedelsförmånsverket), SKL (Sveriges kommuner och landsting), politiker, Socialstyrelsen och patientorganisationer. Svenska Marfanföreningen representerades av Carina Olsson och Lise Murphy.

Moderator var Anders Olausson från Ågrenska stiftelsen som inledde dagen med att konstatera att i lokalen fanns representanter från i stort sett alla verksamheter som på något sätt arbetar med sällsynta diagnoser i Sverige.

Regeringsbeslut

Ulrica Sundholm från Socialdepartementet var första talare och hon berättade om hela bakgrunden rörande den nya nationella funktion som ska bildas för sällsynta diagnoser i enlighet med regeringens beslut i somras. Hon informerade också om att det finns planer för att göra en översyn av användandet av sär läkemedel och en eventuell omvärdering av regelverket kring solidarisk finansiering.

Elisabeth Wallenius poängterade i sitt anförande att



Elisabeth Wallenius är ordförande i Sällsynta diagnoser.

FOTO: JONAS FORSBERG

det vi egentligen var här för är att diskutera var rätten till god vård för alla, oavsett var du bor, hur gammal du är eller vilken diagnos du har.

Jan-Inge Henter, professor på Karolinska Institutet, talade om vikten av klinisk forskning inom området och att studier på ovanliga genetiska diagnoser ofta ger oss nycklarna till många vanliga sjukdomar. Han påpekade också vikten av internationella forskningssamarbeten, eftersom patientunderlaget i enskilda länder är väldigt begränsat.

Fyra teman

Under eftermiddagen delades konferensdeltagarna upp i diskussionsgrupper med fyra olika teman:

1. Definitioner, nationell strategi, inklusive register, information och utbildning.
2. Forskning om sällsynta diagnoser.
3. Centres of Expertise (kunskaps- och kompetenscenter) och läkemedel.
4. Patient empowerment och stöd. Med empowerment avses individernas makt att öka bland annat den politiska, sociala och ekonomiska styrkan.

Gruppdiskussionerna var, trots att tiden var lite för kort, mycket givande men vi kunde konstatera att diskussionerna genererat fler frågor än svar och att konferensen får ses som en början på ett samtal mellan alla intressentgrupper.

Stöd för forskning

Dagen avslutades med ett par ord från Finn Bengtsson, moderat riksdagsledamot och läkare. Finn Bengtsson har vid ett par tillfällen motionerat om statligt stöd för forskning om sällsynta diagnoser. Han menade att i takt med att världens resurser i högre grad koncentreras på en åldrande befolkning finns det risk för att säll-

synta diagnosgrupper ”glöms” bort. Effektiva vårdlösningar för små och kostnadskrävande patientgrupper är den enda möjligheten för att säkra tillgången till god vård för alla.

Inget konkret

Tyvärr gick vi från mötet med konstaterandet om att inget konkret blev bestämt. Socialstyrelsen funderar på vem som ska utreda saken, de själva eller någon annan. Det är en lång väg kvar att vandra.

Vi hoppas att Marfanföreningen kan utnyttja de kontakter vi har att lobba för att patienter är med under hela den vandringen. Det som ändå kändes bra och viktigast var intresset samt att landstingen öppnar för att släppa på kontrollen att allt måste ske inom landstingen. Vi följer naturligtvis den fortsatta utvecklingen med stort intresse och kommer att göra allt vi kan, från vår horisont, för att vi ska nå målet med en färdig nationell handlingsplan med stöd hos flertalet aktörer innan slutet av 2013.

Vi kommer att återkomma till den här frågan igen och det kommer att vara ett genomgående tema under flera år framåt. För dig som vill läsa mer gå in på Sällsynta diagnosers hemsida, www.sallsyntadiagnoser.se.

CARINA OLSSON

GUCH har blivit SWEDCON

Marfanföreningens styrelse frågade vår kontaktläkare Ulf Thilén, på kardiologmottagningen på Universitetssjukhuset i Lund, om våra medlemmar borde tala med sin läkare om att bli ansluten till GUCH-registret (ett nationellt register med patienter med medfödda hjärtfel som finns på universitetssjukhusen). Ulf menar att det inte är nödvändigt och att registret har omformats och heter nu SWEDCON.

Till det tidigare GUCH-registret har en barnkardiologisk och en barnhjärtkirurgisk del lagts till. I den barnkardiologiska delen är ambitionen att *alla* svenska barn med hjärtfel skall registreras, det vill säga även sjukhus på lägre vårdnivåer skall delta.

För GUCH del har det hittills varit så att endast de sju universitetssjukhus som har GUCH-enheter har registrerat patienter. Man har nu ambitionen att sprida det nedåt i ”sjukvårdshierarkin”.

Ulf gör antagandet att flertalet vuxna Marfanpatienter som kontrolleras vid något GUCH-centra är med i registret. Däremot kan vi anta att Marfanpatienter som sköts på lägre vårdnivåer inte är med.

Ulf tycker att det vore värdefullt att ta reda på hur stor andel av våra medlemmar med Marfans syndrom som kontrolleras vid universitetssjukhus och hur många vid GUCH-enheter. Samt även ta reda på hur många som kontrolleras vid länssjukhus och även om vi har medlemmar som inte alls kontrolleras på någon hjärt-enhet eller motsvarande.

Katarina Moberg i vår styrelse, som även är AT-läkare vid Skånes Universitetssjukhus i Malmö kommer att sätta samman en enkät rörande just detta som vi sänder ut till våra medlemmar i början av 2011. När de svaren kommit in kan vi ta ställning till eventuella åtgärder för att fler Marfanare ska bli anslutna.



Inspirerande ordförandekonferens

Vi var cirka 40 personer som var med på Sällsynta diagnosers ordförandekonferens, som hölls på Quality hotell i Haninge 9–10 oktober. Vi fick bland annat information om den nationella europakonferensen som skulle hållas den 11 november. Rapport från det mötet finns på annan plats i den här tidningen.

Sedan fick vi höra om planeringen inför sällsynta dagen 29 februari 2012. Förberedelserna inför sällsynta dagen ska börja med en golftävling ett halvår före, i augusti 2011.

Under hösten kommer sedan en föreläsningsturné att åka runt på universitetssjukhusen. Detta vill Säll-

synta få finansierat av läkemedelsföretag. En fotoutställning med temat ”sällsynt” ska göras och ställas ut. En kampanjsite på nätet ska också göras. Denna ska riktas mot allmänheten.

Det hela avslutas med en galafest den 29 februari 2012, där det blir stipendieutdelning och förhoppningsvis en massa kändisar som gör sällsynta diagnoser känt för hela Sverige. Deltagarna på ordförandekonferensen hade många tips och åsikter om planeringen inför sällsynta dagen och dessa togs tacksamt emot.

Nya tag med 90-konto

Vi fick information om Sällsynta diagnosers 90-konto. Ett konto som hittills kostat mer än det smakat. Avgiften för ett 90-konto är 5 000 kronor per år, och så mycket kommer inte in på kontot. Sällsynta diagnoser har inte marknadsfört kontot mer än på förbundets hemsida, men det ska förhoppningsvis bli ändring på det.

Ann Gabriels från Tollare folkhögskola kom och höll föredrag och vi fick göra en del roliga övningar om kommunikation.

Sista passet på lördagen handlade om kursen *Diagnoser och Identitet* som ges på Stockholms universitet. Georg Drakos berättade om kursen och dess innehåll.

Spel om sär läkemedel

Söndagen bestod i två workshops. Det ena handlade om ”Play decide”, ett diskussionsspel om sär läkemedel* som är utvecklat av *Eurordis*. Det gick ut på att man skulle träna på argumentering och beslutsfattande, men verkade inte vara något som vi praktiskt skulle ha nytta av i vår förening.

Det andra handlade om kursen *Diagnoser och Identitet* som ska ha ett seminarium som Elisabeth Wallenius (ordförande i Sällsynta diagnoser) ska hålla i. Workshopen gick ut på att ta fram åsikter och tips från patientföreningarna till detta seminarium. Det som framkom var att många inte vill bli identifierade med

sin diagnos, så att den tar över hela ens person. Vi har en diagnos, men vi *är* inte en diagnos.

Som alltid vid dessa möten bestod de två dagarna av god mat och mycket inspirerande pratande med andra föreningar.

JENNY ÅSTRÖM
CARINA OLSSON

* Ett sär läkemedel är avsett för diagnos, prevention eller behandling av ett livshotande, allvarligt funktionsnedsättande sjukdomstillstånd som förekommer hos högst 5/10 000 individer inom EU vid den tidpunkt då ansökan görs, eller ett allvarligt och kroniskt sjukdomstillstånd som förekommer inom EU men där det utan stimulansåtgärder är osannolikt att försäljningsintäkterna skulle generera tillräcklig återbäring för att motivera kostnaderna för de nödvändiga investeringarna i forskning.

Källa: Läkemedelsverket

Sjukgymnast eller sjukgymnast-studerande efterlyses

Marfanföreningen kommer under 2011 att ha ett friskvårdsår som du kan läsa mer om på annat håll i den här tidningen. Med anledning av vårt friskvårdsår söker vi efter en sjukgymnast som vill arbeta med ett friskvårdsprojekt för personer med diagnosen Marfans syndrom. Det kan vara någon som utbildar sig till sjukgymnast,

eller redan är det och som vill ha en projektidé och deltagare till detta.

Är du intresserad eller vet någon som kan tänkas vara det?

Kontakta vår ordförande Carina Olsson på telefon 070-975 05 21 eller e-post carina.olsson@telia.com.

Visste du att...

...du kan ha rätt till Högriskskydd om du är sjuk mer än 10 tillfällen under ett år.

...du kan ha rätt till Handikappersättning om du har merkostnader på grund av Marfans syndrom.

...du kan ha rätt till Arbetshjälpmedel på grund av Marfans syndrom.

...du kan ha rätt till Bilstöd på grund av merkostnader då du har Marfans syndrom.

...ni kan ha rätt till ersättning och hjälp om ditt barn har Marfans syndrom.

Det här är bara en del av vad som finns för dig. Gå in på forsakringskassan.se/privatpersoner/funktionsnedsattning och läs mer om vilka rättigheter du har.

MONA-LIS PETERSSON
om du har frågor, ring gärna

Smärtor i rörelseorganen vid Marfans syndrom

Allt för snabb längdtillväxt kan bromsas med hormonbehandling

Läkare och annan vårdpersonal associerar gärna Marfans syndrom med hjärt- och kärlproblem, ögon och längdtillväxt. Inte många av dem känner till att en del personer med Marfans syndrom dagligen kämpar med smärtor från leder, senor och muskler och de får väldigt lite hjälp och förståelse.

Grunden till dessa smärtor är många gånger för snabb längdtillväxt samt besvär med fibrillinet i bindväven som ingår i ledkapslar och ledband och senor. Det kan uppstå överbelastning i bindväven och en tendens till felställningar, brott och luxationer. Detta ger i sin tur ökad belastning på muskler och senor och smärta uppstår. I det långa loppet kan detta ge slitage i lederna.

Längdtillväxten

Den viktigaste orsaken till smärta i rörelseorganen vid Marfans syndrom är ökad längdtillväxt som ger större belastning på musklerna. Svaghet i muskler och muskelfästen runt lederna medför tendens till felställningar i ryggraden (skolios) och felvinkling av bröstkorgen (fågelbröst eller trattbröst). Fotdeformationer (oftast plattfothet) förekommer också ofta.

Hypermobilitet

50-60 procent av dem som har Marfans syndrom är hypermobila (överrörliga) i ett eller flera ledområden. Det betyder att lederna är för lösa och instabila, att de lätt översträcks eller går ur led. Det är vanligare med lösa och instabila leder i unga år. Med åren stelnar lederna något. Alla Marfanpatienter är inte hypermobila, men de kan ändå ha smärtor i sina leder troligtvis på grund av den bindvävsdefekt som de också har.

I princip kan alla leder i kroppen bli hypermobila, också de i ryggen. Mest påfallande är nog de i knäna. Det syns mest när man står upp och knäna översträcks bakåt.

När lederna överbelastas gång på gång blir bindväven skadad och det blir irriterat och inflammerat och smärta uppstår. I knäna kan det bildas vätska i knäleden. Något liknande kan även ske i andra leder. I det långa loppet kan det medföra slitage i lederna och därför förekommer ökad artros hos människor med Marfans syndrom.

Nervkompressioner

När lederna i kroppen uppför sig onormalt kan nerverna i närheten av lederna utsättas för tryck och drag och det kan med tiden ge nervskador. Då kan det bli ”elektrisk” smärta i armar och ben och nedsatt känsel och muskelkraft i de områden som dessa nerver försörjer med nervimpulser. Det är oftast runt armbågsleden, handleden, knän och anklar som detta sker.

Vid tryck mot ulnarisnerven i armbågen kan det bli stickningar och pinnningar ut i lillfinger och ringfinger samt kraftminskning i lillfingret.

När trycket drabbar undersidan av handleden blir det ”elektrisk” smärta, vanligast i tummen, pekfingret och långfingret och sämre kraft i dessa fingrar. Mest tydligt blir det i tummen och pincettgreppet. Naturligt uppvaknande med domnade fingrar och kraftlöshet i fingrarna är typiskt för denna nervkompression.

På utsidan av knäet kan också en nerv bli utsatt för onormalt tryck och ge obehag ner mot foten, samt kraftlöshet i foten. På insidan av ankeln är det också en nerv som kan bli skadad och då blir det domningar och smärta under foten. Också mellan tårna är det nerver som kan bli irriterade och då blir det stickande smärta i tårna när man går.

Kroniskt smärtsyndrom

Människor som utsätts för långvarig smärta i leder, se-

nor och muskler kan komma in i en ond cirkel med dålig sömn, kronisk trötthet och därmed ökad smärta. Med tiden kan även humöret och livslusten påverkas och en verklig depression kan bli resultatet. Har man kommit in i en sådan ond cirkel kan det vara svårt att komma ur den. Ett kroniskt muskelsyndrom kan bli resultatet. Många Marfanpatienter har upplevt denna utveckling.

Det viktigaste är att erkänna smärtorna och försöka att hitta orsaken hos den enskilde individen och det kan vara svårt. Läkarnas och sjukgymnasternas kunskaper om Marfanpatienternas muskel- och skellettproblematik är inte alltid tillräckligt goda. Här behövs mera pedagogiska och utbildningsmässiga åtgärder.

Hindra längdtillväxt

En åtgärd för att förebygga smärtor som härrör till Marfans syndrom är att hindra en allt för snabb längdtillväxt och felställningar i skelettet. Vissa barn med Marfans syndrom kan få hormonbehandling för att bromsa längdtillväxten. Vid upptäckt av snedhet i ryggen kan genomgång av ryggen och träning hos sjukgymnast vara bra. Hos några kan det bli nödvändigt med korsettbehandling och hos de svårast drabbade kan operation bli nödvändig.

Trattbröst och fågelbröst kan man som regel inte göra något åt. I allvarliga fall kan operation bli aktuell efter det att man har vuxit klart.

Fotdeformationer kan kräva specialsulor och specialanpassade skor som ger tillräckligt med plats, samtidigt som de ger god stabilitet åt häl och ankel.

Behandling av ledproblem

Hypermobila leder kan stabiliseras genom att stärka musklerna runt de svaga lederna. Stöd med skenor och stödbandage kan vara bra.

Smärtor i lederna kan behandlas med svaga smärtstillande mediciner innehållande paracetamol, eventuellt inflammationshämmande mediciner som Naproxen och liknande om inte magproblem uppstår. (Reds. anm. Detta är en artikel översatt från vår norska systerförening och detta är de rekommendationer som ges i Norge.)

I sällsynta fall kan handleder och ankelleder vara så utsatta och instabila att det kan bli aktuellt med steloperation.

Om nerver utsätts för tryck en längre tid, kan nerverna skadas och resultatet kan bli nedsatt känsel och muskelkraft. Detta kan förhindras med relativt enkla kirurgiska ingrepp som avlastar aktuella nerver. Några få Marfanpatienter har genomgått en sådan operation.

Behandling av muskel- och sensmärter

Avlastning, ändring av belastningsmönster och stabilisering av slaka leder är viktiga moment. Behandling hos sjukgymnast med massage, elektroterapi och efter hand rörelseträning kan vara nyttigt. Det är viktigt att finna en motionsform som passar den enskilde. Idrotter som ger alltför mycket hård kontakt och alltför mycket stötar mot utsatta leder bör undvikas. Simning, cykling, promenader och jogging är bra träning.

Hos Marfanpatienter som har utvecklat en kronisk muskelsmärta blir det ofta nödvändigt med smärtstillande medicin i förnuftiga mängder och ibland också små doser av antidepressiva mediciner som kan verka smärtstillande och sövande vid sömnproblem och muskelavslappande.

Barns smärta

Som tidigare nämnts är hypermobilitet vanlig hos barn med Marfans syndrom. De behöver dock inte ha något obehag av detta i form av smärta. Men tyvärr kan just detta faktum göra att barnet överbelastar leden ännu mer. Smärtan fungerar nämligen som ett skydd mot överbelastningen.

Det är då viktigt att förebygga överbelastning av lederna på annat sätt, dels med stödbandage och bra skor, dels med stabiliserande övningar, men man ska skynda långsamt och försiktigt fram.

Slutsatsen

Smärtor i rygg, senor och muskler är ganska vanligt vid Marfans syndrom. Därför skulle det vara önskvärt att läkare, sjukgymnaster och annan hälso- och sjukvårdspersonal blev mer kunniga och kände till problematiken bättre. De som själva har Marfans syndrom och anhöriga måste ställa krav på att dessa smärtproblem tas på allvar av alla man möter inom vården.

VILLY JOHNSON

Reumatolog, överläkare på Vest-Agder Centralsjukhus i Norge och medlem i Norska Marfanföreningens fackråd

Översättning från norska: Mona-Lis Petersson

Smärta och behandling

Det viktigaste är att se till att smärtan aldrig uppstår

Referat från föredrag med smärtläkare Christian Nielsen från Give sjukhus i Danmark, hållet på European Marfan Support Networks (EMSN:s) möte i Ebeltoft i Danmark 1–5 september 2010.

Smärta innebär inte samma sak för alla människor, den är en högst individuell upplevelse. Alla vet ju vad smärta är men det är mycket svårt att beskriva känslan. Smärta är det som man själv känner oavsett om doktorn hittar något fel på en eller inte. Det är den enskilda patientens uppfattning som gäller helt enkelt. Vi vet ju till exempel att människor som har fått kroppsdelar amputerade kan ha smärta i den bortopererade delen, så kallad fantomsmärta. Smärtan finns där trots att kroppsdelens inte längre finns kvar.

Akut eller kronisk

Det är stor skillnad på akut och kronisk smärta. Akut smärta har en bestämd funktion, nämligen att skydda kroppen mot skada.

Alltså att till exempel dra bort handen från den varma spisplattan för att inte bränna sig. Den reaktionen i kroppen tar då bort all uppmärksamhet från allt annat och det viktigaste som sker i kroppen just då är just att dra bort handen kvickt.

Akut smärtan kan också uppstå på grund av skadad vävnad eller vid en inflammation, till exempel vid ett insektsbett som blir rött och svullet och gör ont. Sådana synliga reaktioner finns sällan vid den kroniska smärtan.

Kronisk smärta kan vara sådan som blir kvar efter att en skada på kroppen har läkts. Den kan även uppstå vid nervskador, till exempel när nerver i ryggraden kommer i kläm. Eller så kan den kroniska smärtan bara uppstå helt utan förklaring, utan någon som helst anledning. Denna smärta är förstås lika ”riktig” som akut

smärta även fast inget syns utanpå kroppen.

Man vet att 15-20 procent (den danska siffran) av befolkningen lider av kronisk smärta. Detta innebär stora utgifter för samhället i form av vård och det innebär naturligtvis ett stort mänskligt lidande. Detta är ganska onödigt menar Christian Nielsen. Människor ska inte behöva ha smärta. Det är viktigt att smärta behandlas för om inte det ”stimuli” som sätter igång smärtan stoppas kommer den bara att bli värre och värre. Smärta efter en operation till exempel bör man få bort i tid annars kan patienten få dras med den hela livet.

Smärtbehandling idag

Idag har smärtbehandling och smärtforskning kommit långt och man har till exempel mer sofistikerade metoder att bedöma den enskildes egen upplevelse av sin smärta än vad man hade tidigare. Hittills har man använt sig av en skala från 0 till 100 där personen själv fått uppskatta sin egen upplevelse av smärtan.

Nu går man alltmer över till ett system där patienten får bedöma sin smärta utifrån vissa kriterier; fysisk aktivitet, hur det går att arbeta, trötthet, håglöshet, svårigheter i det sociala livet i vardagen och sömnsvårigheter. Patienten följs med viss regelbundenhet och får göra sin skattning. Utifrån resultatet bestäms behandlingen.

Behandla akut smärta

Smärtsignaler skickas genom kroppen via vårt nervsystem från den del i kroppen upp till hjärnan och det är hjärnan som förnimmar smärtan. När vi tar smärtstillande läkemedel är det just dessa signaler som inte längre kan vidarebefordras via våra nervceller. Under hypnos kan en människa själv blockera smärtan och göra så att signalerna inte går vidare till hjärnan.

Vi kan alltså konstatera att bot och lindring av smärtan är viktig. När det gäller akut smärta så finns följande möjligheter till behandling:

- Kirurgisk behandling av till exempel någon skada som ger smärtan.



En av de allra viktigaste sakerna för att komma till rätta med smärta är att se till att sova. Sömn är A och O, för när man sover kan kroppen själv blockera smärtan. Effekten försvinner dock om man tar sömntabletter.

- Ändring av rörelsemönstret i det skadade området.
- Medicinsk behandling.
- Behandling av infektion.

Medicinsk behandling av akut smärta kan göras med paracetamol (ex. Panodil och Pamol), anti-reumatiska läkemedel, morfin (eller morfinliknande preparat) eller med smärtlindrande medel som injiceras direkt i den kroppsdel där smärtan sitter.

... och kronisk

När det gäller den kroniska smärtan så är det allra vik-

tigaste att se till att sådan aldrig uppstår. Om man till exempel får smärta när man går långa ansträngande promenader så ska man helt enkelt undvika det och ta små korta och inte alls ansträngande promenader.

Avslappning och sömn

Andra viktiga saker för att förebygga kronisk smärta är att behandla akut smärta på ett riktigt sätt så att den inte blir kronisk. Vid operationer ska ingreppen utföras så att så lite vävnad som möjligt skadas. Depressioner och oro ska behandlas. Oro, till exempel över sin sociala situation kan bidra till att kronisk smärta uppstår.

Icke medicinska behandlingar, som massage, annan muskelterapi, hypnos, avslappning och kognitiv behandling kan hjälpa vid kronisk smärta. Utbildning, rådgivning och information om smärta är också viktig. Men framför allt – *sömn*. Att sova ordentligt är A och O, för under sömn kan kroppen själv blockera smärtan. Effekten uteblir om man sover på sömntabletter. Men om smärtan är för stark kan man heller inte sova.

Det är även bra att göra saker som distraherar. Det kan dock vara lättare sagt än gjort. Många människor med smärta måste dock få behandling som lindrar smärtan.

Läkemedel

Den kroniska smärtan behöver alltså ofta även behandlas med läkemedel och det kan då vara med paracetamol, anti-depressiva läkemedel (i små doser), anti-epileptiska läkemedel, morfin och morfinliknande läkemedel eller anti-reumatiska läkemedel (dessa är dock inte lämpliga tillsammans med Waran).

Christian Nielsen hör ofta sägas att det inte är bra att ta massa tabletter som man blir beroende av. Hans uppfattning är dock att långvarig smärta alltid är sämre än det tablettberoende som eventuellt kan uppstå.

Detta föredrag hölls alltså av en läkare som är verksam i Danmark och de rekommendationer som finns i

artikeln är alltså sådana som gäller där. Även i Sverige finns speciella smärtläkare och smärtmottagningar.

KARIN OLSSON

Karolinska universitetssjukhuset skriver på sin webbsida:

SMÄRTLÄKARE När du kommer till Smärtmottagningen får du träffa en läkare som är utbildad anestesilog eller rehabiliteringsläkare och som dessutom är specialistutbildad smärtläkare. Smärtläkaren gör den första bedömningen av patienten i syfte att ställa en smärtdiagnos, ge förslag till och ibland påbörja behandling.

Smärtavdelningens läkare bedriver konsultverksamhet både inom offentlig och privat sektor. Patienten återförs alltid till inremitterande läkare som också är patientansvarig läkare (PAL), företrädesvis inom primärvården. Smärtläkaren har aldrig PAL-ansvar för patienten och utför inga större utredningar.

Du som läser denna artikel och som är intresserad av att få träffa en smärtläkare ska alltså tala med en doktor inom primärvården där du bor för att diskutera om remiss till smärtläkare kan vara lämplig i just ditt fall.

Center på Drottning Silvias Barnsjukhus på gång

I oktober 2009 lämnade Johnny Magnusson med flera in en motion om att inrätta ett center för sällsynta diagnoser på Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus. Johnny Magnusson är ledamot för Moderaterna i Västra Götalandsregionen.

Den 21 september 2009 tog regionfullmäktige ett beslut att bifalla motionen (<http://dok.vgregion.se/webbdok/view?doc=DDMM89S9Y7>) med ett utredningsförslag som hälso- och sjukvårdsutskottet gav hälso-

och sjukvårdsdirektören att ordna senast 31 mars 2011. I handlingarna till beslutet finns, för den som vill kika på det, utredningsförslaget på sidan 234. Motionen ligger på sidan 242.

<http://dok.vgregion.se/webbdok/view?doc=DDMM896EYH> (ärende 27)

Beslut om att inrätta ett center för sällsynta diagnoser är alltså fattat, men en utredning som bland annat ska inventera vilka sällsynta sjukdomar som Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus har medicinska förutsättningar att ta hand om, ska göras senast sista mars nästa år. När själva centret väl kan sätta igång vet man alltså inget om i nuläget.

JENNY ÅSTRÖM



Friskvård för föreningen nästa år

2011 blir ett friskvårdsår för Marfanföreningen. Vi kommer att bjuda in er medlemmar till aktiviteter – förhoppningsvis på olika håll i landet – som handlar om friskvård.

Vi vill på detta sätt lyfta fram allt det friska och positiva och ta upp frågor om hur just vi med Marfans syndrom bör tänka när det gäller liv och hälsa.

Det är lite extra viktigt att vi som Marfanare håller vår kropp igång. Om man besväras av värk och stelhet så blir sådant ofta inte bättre med åren och då är det bra att lära sig hur man kan göra för att förebygga besvär.

Maten är en annan viktig bit. Alla bör dra ner på sitt köttätande, både ur ett hälso- och ett miljöperspektiv. Vi är många som skulle behöva få tips och inspiration

till hur man lagar god och nyttig mat till vardags – och kanske till fest också.

Tanken är att det ska bli träffar där vi till exempel behandlar

- Matens betydelse för hälsan
- Att hålla kroppen igång på ett milt och bra sätt
- Om att leva med och hantera kronisk smärta
- Motionens betydelse för allas hälsa
- Massage och andra behandlingsformer som är bra för Marfanare

Planen är nu att vi ska söka pengar för ett antal aktiviteter från olika fonder. Det hela bygger alltså på att vi får dessa bidrag beviljade.

Har du idéer eller förslag på ämnen att ta upp, eller är du själv eller känner du någon som kan medverka som föreläsare på någon friskvårdsaktivitet. Hör av dig till Carina Olsson i styrelsen mobil 070-975 05 21, e-post carina.olsson@telia.com



BEGRÄNSAD EFTERSÄNDNING

Vid definitiv avflyttning eller felaktig adress
återsänds försändelsen med ny adress
angiven.

Karin Olsson
Roskildegatan 4
302 50 Halmstad

Äntligen i Göteborg – årsmöte lördag 19 mars 2011

Alla medlemmar hälsas välkomna till Svenska Marfanföreningens årsmöte på Dalheimers hus, Slottsskogsgatan 12 i Göteborg.

Våra årsmöten har alltid varit i Stockholm men nu vill vi flytta på oss för att ge möjlighet till medlemmar, från södra och västra delen av landet att vara med också.

Vi kommer att prata om den verksamhet vi har haft och om den vi ska ha under 2011/2012. Vi ska välja styrelseledamöter, valberedning och revisorer men vi ska framför allt träffas, dryfta frågor som rör Marfans syndrom och, nytt för i år, vi ska ha aktivitet runt vårt friskvårdstema.

Alla som vill ges möjlighet att vara med på medicinsk yoga och Oi Gong.

Logi

För dig som behöver boka logi i Göteborg finns naturligtvis massor med hotell, vandrarhem och annat. Vi rekommenderar till exempel

- STF Vandrarhem Stigbergsliden,
Stigbergsliden 10, 031-24 16 200, vandrarhem.
stigbergsliden@telia.com
- Slottsskogens Vandrarhem & Hotell,
Vegagatan 21, 031-42 65 20, mail@sov.nu
- Göteborgs vandrarhem, Mölndalsvägen 23,
031-40 10 50, info@goteborgsvandrarhem.se

Mer information om program och tider kommer i nästa nummer av tidningen samt fortlöpande på vår hemsida www.marfanforeningen.se

Föreslå gärna till styrelsen

19 mars 2011 har Marfanföreningen sitt årsmöte i Göteborg denna gång.

Är du själv sugen på att vara med och jobba i styrelsen eller vet du någon annan som skulle passa så nominera! Enligt våra stadgar ska styrelsen bestå av minst 6 ordinarie ledamöter och 2 suppleanter. Om årsmötet vill så kan vi alltså välja fler än detta antal.

På årsmötet väljer vi även valberedning och revisorer. Till de uppdragen behöver vi också ha nomineringar.

Gör dina nomineringar direkt till valberedningens sammankallande Annika de Belder tel 018-42 50 21 eller e-post annika.de.belder@comhem.se

Tack för alla gåvor!

Många av er har under året satt in en extra slant när ni betalat medlemsavgiften. Pengarna kommer väl till pass i vårt arbete.