



Marfans Syndrom

och andra marfanliknande tillstånd

Medlemsbulletin för Svenska Marfanföreningen

3 / 2016



Member of
EURORDIS
Rare Diseases Europe

Öland Smärta Informationsbroschyr

Styrelsen

Hör gärna av dig till någon av oss i styrelsen om du har funderingar eller frågor om något, så försöker vi hjälpa dig så gott vi kan.

- Carina Olsson**, *ordförande*
Mobil 070-975 05 21
carina.olsson@telia.com

Karin Olsson
Mobil 070-538 55 19
karinolsson@me.com

Jenny Åström
Mobil 070-347 58 27
jenast@bahnhof.se

Kent Clasén
Mobil 070-266 33 04
kent.clasen@gmail.com
- Marlene Svalberg**
Mobil 070-884 49 76
marlenesvalberg@yahoo.se

Paula Grandell, *kassör*,
Mobil 070-492 41 67
paula.grandell@gmail.com

Christina Kjellström
Mobil 070-798 08 98
casa-lindhult@hotmail.com

Anneli Jonsson
Mobil 073-349 62 04
jonsitos@hotmail.com



Marfans syndrom

3 / 2016

UTGIVEN AV

Svenska Marfanföreningen

C/o Carina Olsson

Rangatan 6

386 93 Färjestaden

www.marfanforeningen.se

marfan.sverige@gmail.com

PLUSGIRO 37 51 94 –8

ISSN: 1652-7054

REDAKTIONSKOMMITTÉ

Jenny Åström

Redaktionskommittén är tacksam för alla bidrag till tidningen

TRYCKERI

Fyris-Tryck AB, Uppsala

FRAMSIDESFOTO

Johan Åström



Ledare

Hösttermin!
Skolorna har varit igång ett par veckor och man borde få höstkänning, men åtminstone här i södra Sverige är det svårt att avsluta sommaren. De senaste veckorna har vi haft sommarvärme. Är det bra eller dåligt att klimatet förändras och att det har blivit mildare? Svårt att veta, men jag passar på att njuta.

I den här tidningen kan ni bland annat läsa ett reportage från den fantastiska familjeträffen i Kastlösa på Öland. Tyvärr kunde jag inte själv vara med men allt tyder på att det är så nära en succé som man kan komma. Det finns uppenbarligen ett jättestort behov av tillfällen för oss med Marfan att få träffas och umgås och samtidigt få lära oss om vårt syndrom.

I vår anordnar Ågrenska stiftelsen en vuxenträff för personer med Marfans syndrom. Passa på och anmäl dig till den. Läs mer om det i separat artikel.

Vi i styrelsen ska under hösten fortsätta att diskutera hur vi, främst beroende på ekonomin, ska kunna genomföra någon typ av medlemsträff även nästa år. Har du något tips eller andra idéer så hör gärna av dig.
Hoppas vi ses snart!

CARINA O
ORDFÖRANDE



Ekenäs borg på Öland

Angående antibiotikaprofylax vid tandvård

2012 ändrades Läkemedelsverkets rekommendationer om förebyggande antibiotikaprofylax mot endokardit i samband med tandvård. Rekommendationen var att det inte längre behövdes någon antibiotikaprofylax, vilket orsakade kritik från många hjärtläkare.

I december 2015 hölls därför ett uppföljande expertmöte på Läkemedelsverket och det beslutades om att skriva ett tillägg till rekommendationen. Mötet ansåg också att en ny uppföljning för utvärdering av behandlingsrekommendationerna bör ske inom tre år, eller så snart relevanta data finns tillgängliga.

Rekommendation:
Rutinmässig antibiotikaprofylax för att förebygga infektiös endokardit i samband med odontologiska ingrepp rekommenderas inte.

Tillägg:
Antibiotikaprofylax för att förebygga endokardit kan dock övervägas efter individuell bedömning av ansvarig läkare till patienter med hög risk för endokardit definierade av *European Society of Cardiology* 2015. Ansvarig läkare ansvarar för att patienten och dennes tandläkare/tandhygienist erhåller aktuell information om att antibiotikaprofylax mot endokardit bör ges. Ingrepp där antibiotikaprofylax kan vara aktuellt är tandutdragning, tandstensskrapning och kirurgi.

FRÅN LÄKEMEDELSVERKET'S HEMSIDA
JENNY ÅSTRÖM

Vår medlem och styrelseledamot,
Jonas Asplund, har avlidit.

Jonas har varit med i styrelsen några år och har främst varit den som tillfört sitt perspektiv som yngre man med Marfans syndrom.

Jonas har också via sin arbetsgivare, Medborgarskolan, gett föreningen möjlighet att hålla kostnadsfria telefonkonferenser samt att Medborgarskolan i mars tillhandahöll gratis lokal för vårt årsmöte. Vi är mycket tacksamma för det!

Våra tankar går naturligtvis främst till Jonas nära och kära och hans lille son.

Tack Jonas för att vi fick vara din vän!
Vi saknar dig!

Styrelsen för Svenska Marfanföreningen



Insändare från en medlem:

Jag vill börja med att tacka alla, deltagare och styrelsen i Marfanföreningen, för en mycket givande och trevlig sammankomst på familjeträffen på Öland. Här skulle jag vilja dela med mig av min ”historia” och vilken stor betydelse Marfanföreningen och familjeträffen på Öland haft för mig och min familj.

Min son fick sin diagnos 2012 efter att ha fått hjärtbesvär. Min man och jag fick därför genomgå ett gentest där det framkom att jag hade Marfans Syndrom. Även min dotter och ett barnbarn har Marfans.

Fick min diagnos vid 63 års ålder. Under hela mitt liv har jag haft många olika besvär och det kändes bra att många av dem nu fick en förklaring. Jag fick exempelvis framfall vid 23 års ålder (är nu opererad 2 gånger, både bakre och främre plastic), har stora besvär med mina fötter, tänderna fick inte plats och ena framtanden opererades bort i min ungdom, är starkt närsynt, fick grön starr när jag var 38, svåra migränanfall m.m. Det som nog drabbat mig hårdast var att jag fick näthinneavlossning 2009 och opererades för det. Under operationen fick jag den s.k sjukhussjukan i ögat och det gick inte att rädda. Därmed blev jag blind på vänster öga, det som hade varit mitt bästa. I det högra hade jag grå starr och den blev värre och värre åren som följde. Min ögonläkare menade dock att en operation skulle vara för riskabelt på grund av Marfans syndrom och det faktum att jag bara hade syn på ett öga.

I början av april-16 försämrades min syn mycket. Kände mig rädd och orolig att jag skulle bli helt blind. Lever ensam i ett stort hus, min man dog 2013 och han var mitt stora stöd.

Vid ett samtal med Karin Olsson angående Ölandsresan berättade jag om min situation. Karin sa då att hon var opererad för grå starr i båda sina ögon av en ögonspecialist på S:t Eriks ögonsjukhus i Stockholm och att hon tyckte att jag skulle be att få en remiss dit. Det samtalet ingav hopp! Jag trodde ju att en operation inte var möjlig för mig än, hade fått veta att det är bättre med lite restsyn än ingen alls.

För att korta ner min berättelse så blev jag erbju-



den remiss till S:t Eriks men eftersom det fanns en specialist i Linköping som jag fick stort förtroende för fick han operera mig. Vid vårt första möte sa han att om jag inte opererade mig snart skulle den grå starren inte vara opererbar. Han sa också att operationen måste ske innan han gick på semester. För att få tid för mig ställde han in en föreläsning och den 5 juli opererades jag med lyckat resultat. TACK Karin! Utan vårt samtal hade operationen inte blivit av.

För både min son och mig blev dagarna på Öland mycket lärorika och givande. Vi fick bl.a. höra en föreläsning av specialistsjuksköterskan Jenny Eklind från US i Linköping. Hon har 20 % tjänst som koordinator vid teamet för sällsynta kardiovaskulära tillstånd. Under Jenny Eklinds föreläsning berättade deltagarna om sina respektive ”Marfansfamiljer” och hur relationen till vården såg ut. Upptäckte att jag själv blivit mycket väl omhändertagen på Västerviks Sjukhus. Hjärtläkare L-E Larsson är min samordnare och tar hand om hjärta, kärl och remisser, Habiliteringen tar resten. Mitt barnbarn som är 11 år går under behandling på US i Linköping. Min son har däremot inte haft någon som ”hållit ihop” hans olika

besvär. Han har blivit sämre och sämre och tycker numer att det är onödigt att gå till sin vårdcentral eftersom han ändå inte får någon hjälp. Efter föreläsningen (min son orkade inte delta) fick jag ett visitkort av Jenny Eklind som sa att min son skulle ta kontakt med henne så skulle han få hjälp med samordning. Jag är oerhört tacksam!

Min dotter som bor i Karlstad fick efter att ha gjort mycket noggranna undersökningar veta att hon var ”bärare av Marfans Syndrom” eftersom hon inte hade några symtom. Därför skulle hon inte behöva undersökas förrän om 5 år. Vid Ölandsträffen fick jag veta att antingen har man Marfans eller inte och att undersökningar bör ske oftare.

Det här är bara några exempel på hur föreningen och familjeträffen på Öland direkt har hjälpt vår familj.

Det är oerhört viktigt att få träffas och dela erfarenheter. Jag kunde ha skrivit mycket mer för jag är så uppfylld av alla intryck, kunskaper och möten. Jag hoppas få tillfälle att vara med flera gånger.

Lovis! Din inledning på träffen glömmar jag aldrig, (blev ju din Vip-kund) vilken tillgång till föreningen du och din familj är.

Stort arbete att tillverka och sälja armband som hittills inbringat minst 24000,- som skänkts till Marfanföreningen.

Slutar med en hälsning till Er alla som var med och hoppas på återseende.

Varma hälsningar
Maritha Wilén

Lovis armbandsfond

Sommarens familjehelg på Öland rivstartade genom att Lovis Strömsund 10 år, tillsammans med sina föräldrar och storebror berättade att de ville donera en summa på 21000 kronor till Svenska Marfanföreningen! Lovis har tillverkat armband och sålt dem för ändamålet forskning och utbildning avseende Marfans Syndrom. Styrelsen beslutade på ett styrelsemöte den 16 augusti 2016 att starta en fond som heter Lovis armbandsfond där donationen sätts in. Styrelsen beslutade även att användandet av pengarna kommer att ske i samråd med Lovis och hennes föräldrar. Eventuella kommande donationer av ytterligare armbandsförsäljning kommer att sättas in på Lovis armbandsfond.

Är du intresserad av att stödja forskning och utbildning avseende Marfans Syndrom ska du självklart köpa ett armband! Enklast gör du det genom att gå in på Facebook och beställa via sidan

På sista sidan av tidningen kan du se Lovis med hennes familj och den fina tavla som hon överräckte till vår kassör Paula.

”Marfan Syndrome armband”. Har du inte Facebook beställer du via mail: ida_olsson60@hotmail.com

Armbanden kostar 100:-/styck, 110:-/styck om de ska skickas. Det finns olika storlekar, XS,S,M,L,XL. Du kan även få välja färg på armbandens hjärtan har Lovis lovat.



Centrum för sällsynta diagnoser på universitetssjukhusen

På Marfanföreningens familjehelg på Öland i augusti medverkade Jenny Eklind som är specialist-sjuksköterska inom barnkardiologi samt koordinator CSD/kardiogenetik vid teamet för sällsynta kardiovaskulära tillstånd inom Sydöstra sjukvårdsområdet. Hon diskuterade med gruppen om samordning mellan olika vårdgivare för oss som har Marfans syndrom. Teamet där hon arbetar är helt nytt och man har där samlat expertis inom kardiovaskulära sjukdomar och bindvävssjukdomar.

EU-direktiv
Hennes team kom till stånd utifrån direktiv från EU år 2010 som sa att patienter med sällsynta diagnoser skulle omhändertas bättre. Med sällsynta diagnoser avses här de som har utbredningen färre än 1 på 10 000 personer i Sverige. Gemensamt för dessa personer är att de har fler behovsområden inom vården, det känner vi med Marfan och våra anhöriga, väl till. I dagsläget har alla sex universitetssjukhusen fått ett centrum för sällsynta diagnoser (CSD). Detta ska innebära att alla patienter som har en sällsynt diagnos ska sortera under ett av dessa. En nationell samordnare finns för dessa centrum; Nationella funktionen för sällsynta diagnoser (www.nfsd.se)

Jennys funktion
Tanken med Jennys funktion är att hon ska hjälpa till med att samordna olika aktörer och vårdgivare som jobbar med patienter med sällsynt diagnos. Hon ska bland annat identifiera de aktörer som har erfarenhet och som vet vad som fungerar bra och inte. I framtiden vill man att var och en, som är i behov av det, ska få en individuell vårdplan upprättad och att det på varje sjukhus ska finnas någon person som ansvarar för denna. Så är det tyvärr inte idag. Tvärtom är det många patienter som upplever svårigheter med samordningen. Jenny säger att det inte är bättre för de patienter som tillhör ett universitetssjukhus. Det är ännu så länge svårt med samordning även där.

Inte bara universitetssjukhus
Faktum är att långt ifrån alla med Marfan har ett uni-

versitetssjukhus som sitt sjukhus. Det ska självklart heller inte behöva vara på något annat vis. Även om expertisen finns på universitetssjukhusen så önskar Jenny att man framöver kommer jobba mer med till exempel videokonferenser. Då kan experterna vara med och ”titta på” och prata med patienten via video tillsammans med läkaren på hemsjukhuset.

Redan idag är det så att till exempel de stora hjärtooperationerna bara görs på universitetssjukhusen. Re-seersättning utgår alltid för operation på annan ort. Att åka till annan ort är att bli opererad har de flesta av oss inget att invända mot och det är också Jenny erfarenhet. Kontroller och undersökningar vill man, som patient, gärna göra på närmre håll.

Hur skulle vi vilja ha det?
Vi diskuterar med Jenny om hur man skulle vilja att samordningen gjordes. Någon form av kontaktperson inom vården, inte en ”titel” utan en människa, vore önskvärt. Det behöver vara en läkare utan kanske en administratör. För oss med Marfan skulle man antagligen bäst sortera under ett ”bindvävs-team” på grund av att det är den svaga bindväven som är grunden till alla våra besvär.

Tänk att ha en person som man kan kontakta – kanske via maila – efter att man kommit hem från sitt läkarbesök och som kan svara på alla frågor man kommer på och som man grämer sig lite över att man inte kom på när man satt hos doktorn. I gruppen på Öland har en del personer (flest barn) kontakt med habiliteringen och på vissa platser tycks denna redan idag i viss mån fungera som spindel i nätet. Kanske bör man bygga ut systemet runt habiliteringen. Idag är det inte många vuxna med Marfan som har kontakt med habiliteringen. I gruppen på Öland fanns en pappa med som själv arbetar på habiliteringen och han berättar att alla som har en Marfans syndrom skall vid behov få hjälp genom habiliteringen. Vuxenhabiliteringar vänder sig nämligen till personer som har medfödda skador eller sjukdomar/syndrom.

KARIN OLSSON

Hjärtläkare pratar på familjehelgen

Vår fantastiskt lyckade familjehelg för Marfanfamiljer avlöpte synnerligen väl på Allégården på Öland den 4-7 augusti. Sju familjer deltog och vi var fem från styrelsen på plats. Jag vill ännu en gång tacka alla för att vi fick lära känna er och så vill jag även tacka mina styrelsevännar för gott samarbete.

Jag ska här göra en sammanfattning av program-punkten med Burkard von Wangenheim som är överläkare på hjärtsektionen på Länssjukhuset i Kalmar. Han talade om hur hjärta och kärl påverkas vid Marfans syndrom men framför allt gavs tillfälle för frågor och funderingar.

Burkard inledde med att presentera sig själv och berättade att han jobbar som ansvarig på GUCH-mottagningen på sitt sjukhus. GUCH står för Grown Up Congenital Heart disease. Kika gärna på alla dessa mottagningars webbsida. Alla som har Marfans syndrom bör ha kontakt med närmaste sådan mottagning; www.guch.nu

Kalmar sjukhus är ett litet sjukhus och Burkard berättar att han inte träffar många patienter som har Marfan men han förklarade också att han därför var särskilt glad att ha fått inbjudan till vår familjehelg för han vill gärna lära sig mer om syndromet. Verkligen lovvärt av honom att ställa upp hos oss trots att han inte är någon ”expert” på Marfan men självklart har han alla kunskaper som behövs gällande hjärta och kärl i sin egenskap av hjärtläkare.

Påverkan på hjärtat
Burkard startade med att kort nämna att Marfan orsakas av en mutation i arvsanlaget (genen) FBN1 som finns i kromosom 15. Den genen styr bildningen av proteinet fibrillin som ingår i kroppens bindväv. Hans första bild visade fibrillinet i aorta som ju hos oss med Marfan är mycket glest och tunt. Vi vet ju att detta får konsekvenser för hjärtat i form av att dess klaffar påverkas negativt.

Inne i hjärtat är det oftast den vänstra halvan av hjärtat som drabbas och det är tämligen vanligt att

mitralisklaffen försvagas. Detta kallas mitralisklaffprolaps. När mitralisklaffen läcker uppstår alltså ett flöde av blod från kammare till förmak under hjärtats sammandragning. Detta gör att hjärtats pumpkraft minskar. Mitralisklaffprolaps är vanligt, inte bara hos oss som har Marfan. En källa uppger att 3-5 procent av befolkningen i Sverige har det. Det vanligaste symptomet är andfåddhet, men Burkard berättar också att det finns människor som går omkring med detta i över 20 år utan att få några symptom alls. Om hjärtat blir påverkat kan man ofta lag klaffen utan att behöva byta till en mekanisk klaffprotes, men många måste göra det för att få hjärtat att fungera väl.

Aorta
Det som kan vara allvarligare är, som många av oss känner till, försvagning av aorta. Burkard vill ändå poängtera att dessa saker inte måste hända. Det är ju olika från person till person. Aorta förser hela kroppen med blod. Den är mycket elastisk och den innehåller mycket fibrillin och den måste göra ett ”stort jobb” vid varje hjärtslag. Att aorta påverkas vid Marfan syndrom är ganska vanligt.

Man delar in aorta i tre delar utifrån dess anatomiska position och utseende. Efter avgången börjar den del som kallas uppåtgående aorta (aorta ascendens). Ascendensen övergår sedan i aortabågen (arcus aortae) som går i en båge över lungartärerna, bakåt mot ryggen. Efter bågens slut kallas det för nedåtgående aorta (aorta descendens), och är den del av aorta som övergår i iliaca-artärerna.

Vid Marfan är det vanligast att biten närmast hjärtat blir försvagad, men det förekommer även försvagning på den nedåtgående delen. När delen närmast hjärtat försvagas och utvidgas så blir även aortaklaffen påverkad och kan ofta inte längre sluta tätt som den ska och blod läcker tillbaka till vänster kammare.

Detta ett tillstånd som är möjligt att operera, antingen genom att sy ihop klaffen eller genom att

skära bort den försvagade delen av aorta och ersätta den med en dacronprotes. Dacron är det material som protesen är tillverkad av. Det är en polyester-fiber som till exempel också används till segel och bågsträngar. Klaffen kan bytas mot en ny antingen biologisk eller mekanisk klaff (en så kallad kompositgraft).

Burkard säger att dessa operationstekniker har utvecklats mycket väl de senaste åren och att dödligheten efter operationerna idag ligger på mindre än 1 procent och de som har genomgått operationer av detta slag blir idag lika gamla som alla andra tack vare den så väl utvecklade operationstekniken.

Burkard får en fråga om man alltså idag kan välja att sätta in en biologisk klaff eller en mekanisk och så är det, valet finns. Det man ska veta är att vid mekanisk klaff måste man äta blodförtunnande medicin livet ut men fördelen är att dessa klaffar håller så länge man lever. En biologisk klaff håller också tämligen bra; fem, tio eller kanske till och med upp till 20 år.

Komplikationer

Burkard får fråga om vilka komplikationer som kan förekomma vid klaffproteser och en av dessa är risken för proppbildning, som kan gå till hjärnan, men som ju ska förebyggas med hjälp av blodförtunnande medicin.

De som har klaffproteser kan få förmaksflimmer, särskilt om mitralisklaffen är utbytt mot mekanisk klaff. Detta kan ibland återställas med hjälp av så kallad elkonvertering men tyvärr är den metoden inte så bra som man skulle önska. Hela 60 procent av de som i övrigt har ett friskt hjärta får tillbaka sitt flimmer även efter denna behandling. De som har ett opererat hjärta får tillbaka flimret i mycket högre utsträckning än så. Vad man då kan göra är att medicinera så att symptomen och obehagskänslan när hjärtat rusar på för fort, lindras. Under tiden efter en hjärtoperation är det mycket vanligt med hjärtflimmer, den tid då hjärtat läker. Detta flimmer är det lättare att komma tillrätta med med hjälp av elkonvertering än när det uppstår många år efter operationen och när man har uppnått en högre ålder.

Efter klaffoperation kan även endokardit uppstå, alltså infektion i hjärtklaffarna. Endokardit är en ofta svår sjukdom. Den behandlas med antibiotika direkt i blodet, oftast långvarigt.

Hjärtsvikt

Burkard får en fråga om hur vanligt det är med hjärtsvikt vid Marfan. Vid hjärtsvikt orkar hjärtat inte pumpa tillräckligt med blod ut i kroppen och det är egentligen bara ett symptom på att det är något som är fel med hjärtat, till exempel något fel på klaffarna. Det finns även teorier om att Marfan i sig möjligen kan orsaka hjärtsvikt.

Graviditet

För unga kvinnor som vill bli gravida är det inte alls lämpligt att ha mekanisk klaff just på grund av att man måste ta blodförtunnande medicin. Vid en graviditet blir blodets koagulationssystem helt i oordning även hos helt friska kvinnor och därför är det mycket svårt att få den rätta balansen av det blodförtunnande läkemedlet. Blödningsrisken vid en förlossning är ju mycket stor. Det går visserligen att sätta ut (sluta äta) det blodförtunnande medlet men detta är inte en helt lätt sak att göra.

Kvinnor som inte är hjärtopererade har i allmänhet inga svårigheter kopplade till hjärtat vid graviditet. Om aortans mått vid roten är mindre än 40 mm är det helt OK att bli gravid men om den är mer utvidgad än så måste noggranna kontrollmätningar göras under hela graviditeten. Ett alternativ vid mått större än 40 mm är att operera in en dacronprotes innan graviditet, men däremot inte en mekanisk klaff för man vill, som sagt, undvika blodförtunnande medicin.

Kontroller

Burkard understryker vikten av att gå på sina regelbundna kontroller av hjärtat och av aorta. Dödligheten bland de som opereras akut är inte lika positiv som vid de planerade operationerna. Viktigt att undersöka sig regelbundet alltså.

Kontrollerna görs med hjälp av ultraljud (ekokardiografi), datortomografi och magnetröntgen. Det är varje behandlande hjärtläkare som bestämmer vad som ska göras och hur ofta. Detta är beroende av hur hjärtat och aorta ser ut. Burkard anser att de som är opererade bör kontrolleras en gång per år.

Förebyggande medicin

Burkard understryker vikten av att alla med vår diagnos behandlas med läkemedel som kan bromsa att aorta och klaffar försvagas. Alltså blodtrycks-sänkande medicin och/eller betablockerare. Det är

av största vikt att hålla blodtrycket nere och alltså i förekommande fall ta blodtryckssänkande läkemedel men även se till att hjärtat inte behöver arbeta så hårt och det åstadkoms med hjälp av så kallade beta-blockerare. Det finns sådana som ”går till” hjärnan och dessa kan då ge biverkningar i form av tanke-störningar som inte är så trevligt att få. Bättre är att använda ett preparat som är selekterat mot hjärtat och heller inte välja ett preparat som påverkar lungorna eftersom vi som har Marfan kan ha lungpåverkan av olika slag.

Långvarig smärta

På Marfanföreningens årsmöte medverkade överläkare Birgitta Nilsson från smärtrehab på Akademiska sjukhuset i Lund. Här är ett referat av det vi fick lära oss av henne.

Vad är smärta?

Birgitta startar med att ge oss den ”vetenskapliga” definitionen på vad smärta är; en obehaglig och emotionell upplevelse till följd av verklig eller möjlig vävnadsskada eller beskriven i termer av sådan skada enligt The International Association for the Study of Pain (IASP). Den som är extra intresserad kan kika på deras webbsida www.iasp-pain.org.

Smärta handlar om elektricitet och kemi berättar Birgitta. Det är ganska komplicerade saker och det inser vi som lyssnar till henne. Det är en smula knepigt att hänga med stundtals. Smärta är också förändringar av hjärnans cirkulation på vissa områden och dessa är möjliga att mäta.

Olika former av smärta

Smärta kan vara akut och den uppkommer då för att märka en skada eller varna i förväg. Denna uppstår om man spänner sig länge och den är värre om man är otränad. Olika läkemedel brukar hjälpa bra vid denna typ av smärta och det är viktigt att man rör sig så vanligt som möjligt för att få den att lindras. Smärta kan, som vi vet, även vara långvarig och enligt Birgittas definition innebär det att den sitter i 3-6 månader. Den innebär inte, så som den akuta, en varningssignal. Med den långvariga smärtan kommer även ofta domningar, kraftlöshet, yrsel, trötthet

Burkard får en fråga om huruvida man bör ta blodtrycksmedicin även om man inte alls har någon utvidgning på sin aorta. Han svar på det är att det beror på hur aorta ser ut vid ekoundersökningen. Han säger dock att han gärna är frikostig med beta-blockerare till de som har Marfan.

KARIN OLSSON

och belastningskänslighet. Massage, vila och tabletter hjälper inte mycket.
– Här är det istället dags för träning och avslappning, fortsätter Birgitta.

Svårt att hitta

Många med Marfan har smärta och vet att det kan vara svårt att få hjälp och lindring. Detta faktum framhåller Birgitta som en stor svårighet vid långvarig smärta. Det är ofta så att man faktiskt inte hittar något vid undersökning. Röntgen och labprover kan vara utan anmärkning. Många kan då uppleva att de inte blir tagna på allvar, och man tycker att man får olika besked. Vården kan hitta ”bifynd” men inte någon förklaring till smärtan. Till exempel hittar med diskförändringar hos 30 procent vid magnetröntgen.

Vanliga misstag vid begynnande smärta

När man börjar få smärta som inte vill ge med sig vill patienten ändå ofta att allt ska vara som vanligt. Man tänker att jag måste kämpa mer och mer och mer för att inte bli sjuk, klen och sjukskriven. De finns också de som tänker på annat sätt; att aktiviteter av alla slag är farliga för de ökar min smärta. Eller en tredje variant som Birgitta stöter på; jag gör så mycket jag kan de stunder eller dagar jag orkar för att sedan ligga utslagen i flera timmar eller dagar. Ingen av dessa sätt behöver vara fel men det kan finnas listigare sätt att bemöta smärtan. Det handlar om att lära sig mer om kroppens egna smärlindrings-system som arbetar helt naturligt i våra kroppar med endorfin, oxytocin, serotonin samt adrenalin och noradrenalin:

Endorfin...
bildas långsiktigt vid träning och muskelarbete men faktiskt också när man skrattar. Att skratta mycket torde alltså i viss mån kunna lindra smärta. Det bildas också vid stress. Alltså blir stress en smärtlindrare i det korta perspektivet. Endorfin frisätts kortsiktigt vid massage, värme och välmående och det bildas också vid distraktion då man sätter uppmärksamheten på något annat.

Oxytocin...
stimuleras av beröring, stillhet, avslappning, vissa lukter och vid matlagning. Det kan alltså vara bra mot smärta att bjuda hem folk på en god bit mat. Det kanske är något man slutar med när smärtan blir långvarig men sett från kroppens kemi är det alltså inte bra. Beröring, stillhet och avslappning leder till lugn och ro, det sänker blodtrycket och minskar smärtekänsligheten.

Serotonin...
är ett humörhormon som ingår i det smärtlindrande systemet. Långvarig smärta kan innebära att man kommer i en stressituation och det är inget konstigt med det. Depression kan och ska behandlas med den bra medicin som vi har idag och detta kan då vara en bra del i en smärtbehandling.

Adrenalin och noradrenalin...
frigörs vid koncentrerad aktivitet och de fungerar som smärtlindring. Det kan vara när man blir arg eller engagerar sig starkt i något. Man kan också glömma smärtan om något är intressant. Kanske kan det vara något på jobbet. Alltså är det bättre att då gå till sitt arbete.

Hjärnbarken
Kroppens eget smärtlindringssystem har även med aktiviteten i hjärnbarken att göra. Ens tankar kan därmed påverka smärtan. Det är därför bra att försöka få förståelse för sin smärta, att ha förtrostan och att vara lugn. Att samla på sig erfarenheter av vad som faktiskt fungera och inte gör det för just mig är bra. Liksom distraherande tankar, aktiviteter och avspänning.

Riskfaktorer
Det som alltså inte är bra vid långvarig smärta; oro, katastroftankar och passivitet. Ytterligare en riskfaktor är att inte lyssna på var-

ningssignaler så som felbelastning (till exempel att sitta fel länge), stress och sömnsvårigheter. Andra saker man ska undvika är otrivsel på jobbet, mobbing, tunga lyft, vibrationer samt för mycket alkohol, tobak eller droger. Man ska försöka komma ur nedstämdhet, ångest och stress.

Överaktivitet är också en riskfaktor
Att kämpa mer och mer och mer för att inte bli sjuk, klen och sjukskriven är inte bra. Detta drabbar ofta de som har sin identitet genom aktivitet och som lindrar sin ångest med aktivitet. De har en föreställning om att friska, aktiva människor är det enda som duger och en självbild om att jag är OK bara som osårad och osårbar. Då kan själva vilandet bli starkt kopplat till smärtökning och man börjar tänka att all smärta till vilket pris som helst kan tränas bort.

...liksom underaktivitet
Lagom är alltid bäst. Vid långvariga smärttillstånd är även underaktivitet en riskfaktor. Man tror att vila är det enda sättet att bli frisk och att total smärtfrihet är en förutsättning för aktivitet. Men så är det alltså inte.

Nya strategier
Vid långvarig smärta måste man försöka skapa nya strategier genom kunskap (till exempel det vi beskriver här om kroppens eget smärtlindringssystem) och mindre rädsla. Inventera den kunskap du har om din smärta och komplettera om det behövs. Utför någon form av träning som passar dig. Börja med enkla saker som att gå till brevlådan. Gå gärna till sjukgymnast för att få hjälp. Jobba på ditt beteende och på dina tankar så som beskrivs här i artikeln. Ta dig tid för återhämtning både under dagen och genom att sova på natten. Återta eller hitta nya intressen och jobba på din kreativitet.

KARIN OLSSON



Vuxenträff på Ågrenska

Nästa år i februari – den 8-10 – kommer Ågrenska stiftelsen på Lilla Amundön utanför Göteborg att genomföra en träff för vuxna med Marfans syndrom.

Du som är över 18 år och har Marfans syndrom, ska absolut ta chansen att anmäla dig till den här träffen. De som fått möjlighet att delta tidigare, kommer tillbaka med en helt ny styrka och mer kunskap om sitt syndrom. Förutom intressanta föreläsningar av läkare, sjukgymnast och andra med kunskap om Marfans syndrom får du också möjlighet att träffa andra i samma situation och prata Marfan.

Deltagaravgiften är 1000 kr, men kolla med ditt landsting/din region om de kan skriva en utomlänsremiss och betala resa och/eller deltagaravgiften.

Anmälan gör du sedan direkt till Ågrenska via deras hemsida www.agrenska.se så snart de lagt ut anmälningsskylten, på telefon 031-750 91 00 eller mejl agrenska@agrenska.se. Har du frågor om vistelsen så kontaktar du Ågrenska.

Observera att deltagarantalet är begränsat, så se till att vara ute i god tid!

Ny informationsbroschyr om Marfan

Nu har Marfanföreningens nya informationsbroschyr kommit; ”Marfans syndrom – Information för den som har eller möter människor med Marfans syndrom”.

Det är en omarbetad upplaga av den broschyr som skrevs av doktor Lars Mogensen 1997. En hel del har ändrats sedan dess och texten behövde skrivas om och kompletteras, men det fanns också avsnitt som gick att använda i nya broschyren. Vi har också delvis använt oss av den text som finns på Socialstyrelsens databas över sällsynta diagnoser (<http://www.socialstyrelsen.se/ovanligadiagnoser/marfans-syndrom>).

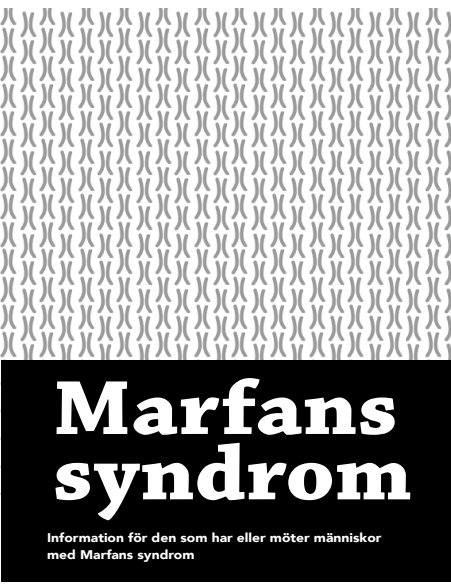
Det är några av oss i Marfanföreningens styrelse som har hjälpts åt att skriva och sedan har jag, Karin Olsson, redigerat det hela och Erik Cardfelt har gjort den grafiska formen. Han gjorde även vår bok ”Må bra med marfan”.

Skickas ut
Inom kort kommer broschyren sändas ut med post i två exemplar till alla enskilda medlemmar och till familjer i Marfanföreningen. Vi kommer även sända den till de 50 läkare vi har sparade som sådana som har extra kunskap eller intresse för Marfan.

Om du vet någon läkare eller annan person inom

vården som du tycker borde få en broschyr så lämna gärna deras namn, titel, sjukhus, e-postadress och postadress till Paula Grandell (se kontaktuppgifter nedan).

Beställa fler
De medlemmar som vill ha fler kan beställa ytterligare ex kostnadsfritt. Vårdinrättningar som vill ha av broschyren betalar 15 kr/styck + porto 26 kronor. Beställning görs av vår kassör Paula Grandell paula.grandell@gmail.com 070-492 41 67





BEGRÄNSAD
EFTERSÄNDNING

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

Paula Grandell
Gisslarbo 54
731 15 Kolsva



Familjehelg på Öland

Den 4-7 augusti träffades sju familjer och några styrelsemedlemmar på Allégården i Kastlösa på Öland. Det var dagar fulla av prat och skratt och ännu mera prat och skratt. Vi fick lyssna på intressanta föredrag och delta i spännande aktiviteter. Men framför allt fick vi träffa andra i samma situation och utbyta erfarenheter. På en sån här träff behöver man aldrig känna sig ensam.

Vi åkte på humlesafari och fick lära oss hur humlor tänker av den entusiastiske guiden Göran Holmström. Efter lite teori fick vi två plastmuggar var och så gick vi ut på ängen och fångade humlor och Göran berättade vad vi hade fångat.

Barnens favoritplats var poolen på Allégården och där tillbringade de mycket tid med varandra. Att dagarna var uppskattade visade sig sista dagen, innan vi skulle åka hem, då alla uttryckte en önskan om ”en dag till”!



Lovis och hennes familj.



Hela gänget samlat.