



Marfans Syndrom

och andra marfanliknande tillstånd

Medlemsbulletin för Svenska Marfanföreningen

3/19



Member of
EURORDIS
Rare Diseases Europe

Bakoumba • MEN-möte i Drammen • Yinyoga

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.

Karin Olsson, *ordförande*

Mobil 070-538 55 19
karinolsson@me.com

Paula Grandell, *kassör*

Mobil 070-492 41 67
paula.grandell@gmail.com

Emma Åhlén

Mobil 070-483 34 82
emma@ahlen.name

Christina Kjellström

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

Madeleine Frisk

Mobil 0733-40 85 43
maddef.mf@gmail.com

Ulrika Jivegård

Mobil 070-656 27 83
ulrika.jivegard@gmail.com

Johanna Warrer Nilsson

Mobil 073-726 54 83.
johanna.warrer@gmail.com

Lise Murphy

Mobil 070-912 18 60
lisemurphy@gmail.com



Marfans
syndrom

3 / 19

UTGIVEN AV
Svenska Marfanföreningen
C/o Karin Olsson
Habgy 132
386 96 Färjestaden

www.marfan.se
marfan.sverige@gmail.com

PLUSGIRO 37 51 94 -8

ISSN: 1652-7054

REDAKTIONSKOMMITTÉ

Emma Åhlén
Redaktionskommittén är
tacksam för alla bidrag till
tidningen

TRYCKERI

Fyris-Tryck AB, Uppsala

Ledare

Så har då det otroliga hänt: min kära, älskade syster Carina har lämnat jordelivet. Hon kämpade på ett antal år med sin cancer och ovanpå det sviterna av en aortadissektion, som visserligen läkte med mediciner, men hennes kropp hade nog svårt att orka det också. Sorgen och saknaden är naturligtvis stor men svårast är ändå känslan av överklighet. Det går liksom inte att föreställa sig att hon inte längre knallar omkring där hemma hos sig.

Trots det oerhörda måste livet ändå gå vidare och Carina skulle aldrig i livet ha tyckt att jag skulle sätta mig ner och bara sörja. Det var sedan länge bestämt att jag skulle åka till Marfan Europe Networks (MEN:s) möte i Drammen i Norge, och så blev det också. Det är alltid lika intressant att träffa representanter för de andra europeiska föreningarna och att utbyta erfarenheter och få massor med tips om smått som stort som vi skulle kunna prova här i Sverige. Jag har varit med i MEN:s styrelse, eller det man där kalla Coordinating Committee, några år nu

och min mandatperiod varar ytterligare två år så på årets möte behövde jag inte väljas om. På det konstituerande CC-mötet i Drammen utsågs jag till vice ordförande - att hoppa in för Lauriane Jansson om det skulle behövas någon gång. Hon är ursprungligen från Belgien men bor numera i Finland.

I de kommande numren av vår tidning kommer jag ha flera olika referat och andra rapporter från Drammenmötet.

Vidare kan jag berätta att en arbetsgrupp med några av oss i styrelsen är i gång med att söka pengar för och planera innehåll i en sommarträff för alla medlemmar 2020. Datumet är redan spikat till 6-9 augusti så lägg det på minnet om du/ni är sugna på att vara med. Träffen är till för alla medlemmar; både enskilda och familjer.

KARIN OLSSON
ORDFÖRANDE

Träff med marfanföreningar i Europa

Jag har just haft den stora glädjen att delta på Marfan Europe Networks möte i Drammen i Norge. Mötet är till för representanter från de 15 europeiska marfanföreningar som är medlemmar i nätverket, och denna gång var vi fler deltagare än någonsin, hela 38 personer.

En separat del av mötet är till för unga vuxna som på detta sätt ges möjlighet att få träffa andra unga i samma situation. Tyvärr har vi från Sverige aldrig haft råd att sända någon till detta ungdomsmöte. Varje deltagare kosta flera tusen med flygresor, uppehälle och alla måltider under tre dagars tid.

Landrapporter

Första dagen var det tid för rapporter om vad alla föreningarna hade gjort sedan förra mötet i Holland för två år sedan.

Finland

De har, liksom oss, låtit översätta den franska barnboken Bakoumba till sitt språk. De fortsätter med samarbetet med landets läkarutbildningar där personer med marfan deltar. Deras styrelse har blivit mer aktiv senaste året och de arrangerar varje år en sommarträff för sina medlemmar. De planerar nu för det nordiska marfanmötet som kommer hållas i Helsingfors 2020.

Holland

De jobbar, liksom vår förening, med patient-/medlemskontakter, men även med studier och de deltar i olika projekt. Just nu tar de fram en policyplan för de kommande åren. De är involverade i något kallat Radar-projektet ihop med ett medicinskt center i Leiden samt landets hjärt-lungförening. Detta går ut på att bli bättre på att upptäcka aortadissektioner och rupturer tidigare för att undvika plötsliga dödsfall och här är det inte bara människor med marfan man inkluderar. Man ser bland annat över hur man kan komma tillrätta med att blodet inte "slår" för hårt mot aortaväggen.

Frankrike

De är med och finansierar sex (!) nya forskningsprojekt rörande marfan och de jobbar mycket med att skriva informationsartiklar om syndromet till medicinska tidskrifter. De ska just förnya sin broschyr om marfan och träning. Francoise Steinbach i deras styrelse är, liksom Lise Murphy i vår, aktiv i VASCERN:s arbete och på mötet i Drammen efterlyser Francoise fler personer som vill bli patientrepresentanter i dessa sammanhang. För framtiden vill de förbättra för sina medlemmar genom att erbjuda stöd från en social worker (jag vet inte vilken typ av yrkesperson detta skulle kunna motsvara i Sverige). De vill även kunna erbjuda psykologhjälp. De vill bygga upp ett nätverk med regionala representanter för föreningen runt om i Frankrike för att kunna nå ut bättre.

De har lagt mycket arbete på deras generösa erbjudande om att låta oss alla andra medlemsländer översätta barnboken Bakoumba till våra språk, och fått böckerna tryckta i Frankrike.

Luxemburg

Föreningen startade för fem år sedan och den är uppkallad efter ordföranden och heter därför Den-i. De inser själva att det kan tyckas lite konstigt men det kändes självklart eftersom han jobbat så hårt med att få en förening till stånd. Föreningen är liten med 30-40 medlemmar men de har ändå en styrelse som består av 10 personer!

Jag funderar över var de får sina pengar för de visar bilder på massor med profilmaterial med deras logga; pikétröjor, luv-jackor, roll-ups, utställningstålt mm, och på mötet delar de ut pennor, klistermärken, broschyrer och små ficklampor med loggor till oss alla som var där. Min gissning är att de får mycket privata donationer. Det är ju vanligare med sådant i de sydeuropeiska länderna än vad det är hos oss. De arbetar för bildande av multidisciplinära läkar-team och i maj i år kunde deras första marfanperson få konsultation av ett sådant team. Detta vill man kunna erbjuda fler framöver.

Österrike

Har just haft sitt 10-årsjubileum och även precis bytt ordförande, så nu behöver de ta lite nya tag. De har precis haft en work shop om hur man hanterar att leva med en kronisk sjukdom. De fortsätter sin kamp för att få till stånd ett Marfancenter i Wien.

Tyskland

Har låtit ta fram en gullig mjukisleksaker; en liten gubbe i form av ett hjärta, som föreningens barn ska få. De är involverade i arbete med sjukvården tre veckor långa rehabiliteringsplan efter hjärt-operation. Denna innehåller rådgivning om vilken träning man långsamt kan påbörja och mycket annat. Framåt vill de koncentrera sitt arbete mer gentemot ungdomar och barnfamiljer.

Sverige

Jag berättade om att vi är stolta över vårt arbete med att ge hjälp och stöd till våra medlemmar och andra med marfan som kontaktar styrelsen för att få råd och hänvisningar inom vården bl a. Jag berättade också om våra planer för att söka pengar från Allmänna Arvsfonden för projektet Själ och kropp och jag sa att vi är mycket glada över att ha fått översätta barnboken Bakoumba och att tryckningen av den kunde göras helt och hållet tack vara Lovis armbandsfond. De fick också höra om planerna för vår sommarträff 2020. Jag poängterade att vi i styrelsen ständigt jobbar för att utöka samarbete och nätverkande och på att bli ännu bättre på att ge stöd åt människor med marfan och deras närstående.

Danmark

De har en upparbetad struktur med olika frivilliga ansvarsgrupper t ex en för studier. De har även en orosgrupp som består av samma personer hela tiden för att skapa trygghet och gruppen har en psykolog

knuten till sig. I denna kan man t ex få stöd inför hjärtoperation och gruppen har en egen sluten Facebookgrupp. De har även grupp för unga vuxna som träffas regelbundet då de i princip bara pratar och umgås.

Belgien

De har haft en pånyttfödelse med ett ungt par som engagerat sig mycket. De deltar ofta på medicinska mässor och utställningar. I landet finns ett multidisciplinärt läkarteam för barn men man hoppas att det ska bli fler. Deras ordförande är själv läkare (ortoped) och hon har därför möjlighet att sprida information och kunskap om marfan bland sina kollegor.

Norge

De står inför sitt 25-årsjubileum nästa år. De fortsätter alltså sitt samarbete med landets första multidisciplinära team för marfan och andra sällsynta tillstånd; det som kallas TRS vid Sunnaas sjukhus utanför Oslo. Där har flera studier om marfan genomförts och marfanföreningens medlemmar har varit synnerligen involverade.



Mjukisdjur som tyska marfanföreningen låtit ta fram.

Vi är duktiga

När man lyssnar till allt vad som görs runt om i Europa blir man glad och stolt och inser att vi här i Sverige, trots vår litenhet, håller oss väl framme och gör stundtals till och med mer än andra europeiska föreningar som lever med betydligt bättre ekonomiska resurser än vad vi gör.

KARIN OLSSON

Uppföljning av marfanstudie

Det här är ett referat från föredrag med doktor Thy Thy Vanem från MEN:s möte i Drammen 19-22 september 2019

Thy Thy Vanem är verksam på universitetet i Oslo vid institutionen för klinisk medicin och arbetar med en uppföljning av den studie av personer med marfan som påbörjades i början av 2000-talet. Då var det doktor Svend Rand Henriksen, vid TRS i Oslo, som jobbade med den – en läkare som har stort intresse för och kunskaper om Marfans syndrom. Han ville undersöka vad som ska ”ingå” för att man verkligen ska kunna ställa diagnosen Marfans syndrom. Sedan dess har diagnostiseringen formaliserats genom att man år 2010 reviderade det så kallade Gent-kriterierna från 1996 och de går nu under namnet Gent 2-kriterierna.

Både bra och dåligt efter 10 år

Thy Thy har alltså återigen undersökt och talat med de marfanpersoner som deltog för 10 år sedan för att se hur deras hälsotillstånd är idag.

När det gäller ögonstatusen så visade den sig var relativt god.

En annan sak hon ville se på var överlevnaden. Det sägs ofta att personer med marfan idag i princip lever lika länge som andra. Men studierna som gjorts gällande detta tidigare är gamla och kanske inte helt rättvisande idag.

Naturligtvis var det så att några av de som deltog för 10 år sedan var avlidna nu. Men dödsorsaken var inte alltid marfanrelaterad utan några hade avlidit av cancer och några av bakterieinfektioner t ex.

Inte följts upp

Tyvärr visade också hennes studie att ett antal av dem som deltog för 10 år sedan inte har kallats till några som helst kontroller under dessa år, eller följts upp i sjukvården på annat vis. Trots att Svend gjorde en in-

dividuell plan för uppföljning för var och en. Dessa sändes till berörda enheter inom vården, men ändå visade det sig att det fanns flera som inte alls blivit kallade. Norge har ju ett sjukvårdssystem liknande det i Sverige där de är vården som har ansvaret för att patienter kallas med rätt intervall.

Dessa uppföljningar är synnerligen viktiga, och kan inte nog poängteras, för människor med marfan för att undanröja risken att någon avlider av plötsliga hjärt-kärlhändelser.

KARIN OLSSON





*Bilder från innehållsrika dagar på
Marfan Europe Networks möte i
Drammen, Norge 19-22 september
2019.D*



3 i veckan

Yinyoga

Med risk för att låta lite tjatig, men det är ju så viktigt att vi, med eller utan Marfan, rör på oss dagligen och utför något pulshöjande gärna tre gånger i veckan. Ibland är dagsformen inte den bästa kanske eller så kan vi behöva olika typer av träning och då vill jag slå ett slag för yinyoga. Jag har testat detta några gånger hitintills och har blivit väldigt inspirerad. Därför hoppas jag kunna inspirera någon mer, med denna text.

Jag har testat olika former av yoga genom åren, men nog egentligen tyckt att det ofta gått alldeles för långsamt. Jag är en person som gärna är effektiv, snabb och har en något traditionell inställning till att träning ska innebära att en svettas och tar i. Men så kom jag då över yinyoga och fick mig en rejäl tankeställare och utmaning.

Denna form av yoga går extremt långsamt, då en under ett pass på vanligtvis 60 min, gör ett fåtal positioner men en längre stund, mellan 3-7 min. Detta för att inte bara kunna utnyttja positionen till det maximalt bästa och dess mjuka stretch, utan för att även få tid att lugna sinnet. I denna form av yoga är syftet att komma åt kroppens fascia, bindväv, istället för musklerna. Vilket en tydligen kan lyckas med genom en mjukare stretch i en längre stund. Stort fokus ligger på området runt höfter och ländrygg, där jag själv har en del värk. Detta område är extra rikt på bindväv och lagrar enligt yogafilosofin mycket fysiska som emotionella spänningar.

Det finurliga med yinyoga är att det faktiskt passar alla. Då det finns gott om hjälpmedel och redskap till, såsom props, filtar och bolster. Med dessa kan en

anpassa positionerna efter ens egna förutsättningar.

Yinyoga tar hänsyn till långvarig stelhet och smärtproblematik i kroppen, trötthet i kroppen, överstimulans, humörsvängningar, mycket tankar som snurrar, eller behovet av att fylla på med energi och/eller för mycket energi inom en. Som helt nybörjare kan en hålla positionerna i kortare tid, tills kroppen vant sig. Inget skall göra ont men det pratas om ett motstånd i kroppen, som kan uppstå och det kan kännas lite obehagligt, men det är inget farligt.

Efter ett pass känner jag hur mitt sinne är helt stilla och jag känner en fantastisk närvaro och ett lugn,

som ofta håller i sig hela dagen. Än bättre är att dessa övningar kan göras hemma också, vid behov och behöver då inte bli en kostnadsfråga för en, då kan exempelvis en kudde kan användas.

Titta gärna runt på Youtube eller andra kanaler på nätet, för mer information och inspiration. Eller har ni frågor går det bra att mejla mig: Johanna.warrer@gmail.com

Ta hand om er!

JOHANNA WARRER NILSSON



Källa:

yogobe.com/se/yoga/stilar/yin
granlibakken.com/yin-yoga-an-antidote-to-a-busy-stressful-life/

Hjärtpåverkan

vid sömnapné och dagtrötthet

Referat från föredrag med tandläkare Stefan Axelsson från MEN:s möte i Drammen 19-22 september 2019.

Tandläkaren Stefan Axelsson arbetar med ett projekt i Norge om hjärtpåverkan vid sömnapné och dagtrötthet hos personer med Marfans syndrom. Han är verksam vid Louvisenbergs Diakonisjukhus och har stor erfarenhet av att arbeta med människor med sällsynta diagnoser.

Syfte att kartlägga

Syftet är att kartlägga de problem som förekommer vid marfan gällande sömnen och sömnapné, och få fram hur detta kan påverka hjärta och aorta, samt även hur dagtrötthet (fatigue) påverkar. Flera grupper av specialister är involverade liksom den norska Marfanföreningen.

Man vet sedan länge att sömnproblem och dagtrötthet kan ha negativa konsekvenser på hjärtats funktion. Sömnapné påverkar på så sätt att syresättningen försämras. Men både apné och dagtrötthet dålig påverkan på det dagliga livet.

Många studier har under årens lopp gjort i olika länder om apné och dagtrötthet vid marfan och man kan absolut konstatera att båda dessa är vanligare i denna grupp än i befolkningen i övrigt. En av orsakerna till sömnapnéen vid marfan kan vara att det är trångt i munnen och att tungan därmed får sämre plats och har därför lätt att ramla ner i svalget när man sover.

Projektets olika delar

I den första delen av projektet utförs mätningar av syreupptagningsförmåga och annat relaterat till denna, på människor med marfan i både vaket och sovande tillstånd.

I den andra delen av projektet utförs noggranna undersökningar av hjärta och kärl, bl a med ultraljud. Den tredje delen, där Stefan Axelsson är involverad, handlar om att utföra undersökningar av tänder och tandstatus, käkar och olika orala funktioner. Studiens sista del handlar om dagtrötthet.

De som deltar

Deltagarna i studien är vuxna personer över 18 år som är diagnostiserade med marfan. Man har i nuläget 74 personer som deltar. Det hela startade i november 2018 och det kommer att ta lång tid innan alla 74 är klara p g a att sömnstudier helt enkelt tar lång tid, folk ska ju sova under delar av studien och behöver då vara inne under 24 timmar. 15 personer är nu undersökta, så många återstår men man har fått fram lite resultat.

Resultat hittills

Man har fått fram att 44 procent av de 15 personerna lider av allvarlig dagtrötthet. Man har även fått fram att det är sju personer som har en besvärlig sömnapné. När det gäller påverkan på hjärta och kärl så har man ännu inte fått fram, bland dessa personer, att det har någon allvarlig negativ sådan.

Tandstatusen hos de man hittills har undersökt är generellt god men 40 procent av dem har haft tandreglering och man kunde tydligt se i försöksgruppen att just de hade betydligt bättre "ordning" på sina tänder. Detta visar hur viktigt det är att marfanbarnens tänder och tandstatus blir undersökt tidigt i livet.

Mun-H-Center i Sverige

Stefan Axelsson menar att man har haft dålig kännedom om marfan och tandhälsa i Norge och därför är detta projekt viktigt. I Sverige är vi lyckligt lottade med Mun-H-Center som ligger vid Ågrenska strax utanför Göteborg. Alla med bekräftad – eller med misstanke om – sällsynt diagnos kan remitteras till dem för diagnosutredning, kartläggning och rådgivning kring behandling, oavsett var i Sverige man bor. Se vidare www.mun-h-center.se

KARIN OLSSONSON

Nu är den här!

Barnboken Bakoumba



Doris och Paula Grandell visar stolt upp den fina boken Bakoumba.

Nu har boken om Bakoumba kommit från tryckeriet!
Boken om Bakoumba tillägnas de barn som har Marfans syndrom och alla barn som är annorlunda.

Det är från början den franska Marfanföreningen som gjort denna bok och erbjudit oss andra föreningar i Europa att ge ut den.

Tack vare Lovis armbandsfond och översättning till svenska av Birgitta Andersson kan vi nu ge ut denna fina bok i Sverige.

Boken är gratis och kostar inget att få hemskickad. Vill du beställa ett eller flera ex? Maila till marfan.sverige@gmail.com.

Holländskt center för aortaoperationer

Referat från föredrag med Michael Jacobs från
MEN:s möte i Drammen 19-22 september 2019

Michael Jacobs är professor och kirurg vid det internationelle marfancentret i Maastricht i Holland. Han kunde inte komma till Norge eftersom han var på väg till en stor kirurgikonferens i Kina, så hans föredrag var inspelat på video i förväg. Han är en väl ansedd kirurg, vad jag förstod, och har extraordinära kunskaper i aortaoperationer. Hans team är ett av få i världen som kan göra utbyte av hela aortan vid en enda stor operation. Detta görs bara av cirka 10 team i hela världen.

Svenskar till Holland

Förra året fick den svenska Marfanföreningen brev från Michael och hans team där man erbjöd svenska patienter att komma till deras center för att få aortaoperationer utförda. Vår styrelse kontaktade då Dan Lindblom, en svensk kirurg som utfört hjärt- och aortaoperationer på många personer med marfan. Han svarade oss då.

– När det gäller aortakirurgi i allmänhet och marfankirurgi i synnerhet så har jag svårt att tro att svenska patienter skulle ha anledning att söka sig till Nederländerna.

Av det enkla skälet att kirurgerna vid de stora sjukhusen i Sverige är tillräckligt duktiga och har stor erfarenhet av att utföra dessa operationer.

Riskfaktorer

Michael Jacobs talar om varför det kan vara svårare och förenat med risker att göra aortautbytesoperationer på personer med marfan. En av de sakerna är den svaga bindväven. Den är ju svag även i aortaväggen och därför måste stor försiktighet iakttas när man syr fast protesbiten i aortan.

En annan stor riskfaktor, inte bara vid marfan, utan vid alla aortaoperationer är att hela aorta löper parallellt med och mycket nära ryggmärgen och nerverna som utgår från den. På grund av detta måste signalerna från hjärnan och ut i ryggmärgen bevakas noga med specialutrustning under hela operationen.

Vid en så här stor öppen operation finns det även risker för andra organ som under operationen måste bevakas noga, t ex njurarna.

Erfarna team

Dessa stora öppna operationer kräver erfarna läkarteam med kirurger, neurologer, anestesiologer, specialistsjuksköterskor m fl. De måste utföra samma typ av operationer ofta för att hålla kunskaperna och färdigheterna aktuella. Han menar att detta är ett skäl för att patienter från andra länder kommer till dem för operation, så att deras team just skaffar sig mer och mer erfarenhet. Men han talar också om, just det som Dan Lindblom i Sverige har sagt till oss att vid de stora sjukhusen runt om i Europa finns det också team som är vana vid den här typen av operationer.

Olika samarbeten

Men om det finns läkarteam i andra länder som vill ta del av erfarenheter och expertis från Holland så finns det flera möjligheter som de har arbetat med; videokonferenser, kirurger från andra länder kommer till centret i Maastricht och "går bredvid", och så förstås att patienter helt enkelt reser till dem och får sin operation utförd. De har en speciell enhet som hjälper dessa patienter med allt praktiskt, logibokning, resor och hjälp med att ta med sina anhöriga med mera.

KARIN OLSSON

Fikaträffar

Örebro

Söndagen den 24 november kl 14.00 på Halls konditori Engelbrektsgatan 12 i Örebro.

Vi bjuder på fika och Paula Grandell från Marfanföreningens styrelse kommer att vara på plats.

Hon informerar lite om vad som är på gång och sedan är det fritt att ta upp allt man önskar. Det brukar bli glatt, igenkännande och lärorikt.

Anmäl dig till : paula.grandell@gmail.com senast 18 november.

För frågor ring 070-492 41 67

Stockholm Karolinska

Fikaträff den 18 november kl.17.30 2019 på CSD Karolinska Solna

Passa på och ägna några timmar åt att prata om hur det är att leva med marfan! Det brukar bli glatt, igenkännande och lärorikt.

Lise kommer från styrelsen. Hon berättar om vad som är på gång och sedan pratar vi marfan, marfan, marfan!

Vi bjuder på matig macka ,frukt och kaffe/te. Anmäl dig redan nu till: lisemurphy@gmail.com

Sista datum för anmälan är 13 november

Vid frågor, hör av dig på 070-9121860

Väl mött!



Bild från Pixabay.



BEGRÄNSAD
EFTERSÄNDNING

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

Paula Grandell
Gisslarbo 54
731 15 Kolsva



Till minne av Carina Olsson

Första gången jag träffade Carina var på en av träffarna som anordnades i samband med "Må bra med Marfan"-projektet. Som nydiagnostiserad var det skönt att få träffa andra och jag minns framförallt när jag pratade med Carina hur lugnt och tryggt det kändes att prata med henne. Efter något år gick jag med i styrelsen och fick då äran att lära känna henne ytterligare och första intrycket kvarstod. Carina var för mig en lugn och trygg person med humor och gott humör. Alltid ett leende på läpparna och som ordförande i föreningen kändes hon väldigt proffsig och ordningsam. Efter några års krasslighet har hon allt för tidigt lämnat oss och saknaden blir stor. För alltid fina minnen i mitt hjärta.



PAULA GRANDELL

Presentkort

16.780 kr

Grangärde 2019-07-24

Från: Willys Washroom, Solsting på Sollen

Till: Lovis Armbandsfond

Det kom ett presentkort till Lovis armbandsfond med en generös summa pengar som samlats in i samband med en spelning i somras. Tusen tack Willys Washroom!