

Dokumentation nr 519

Aortadissektion vuxenvistelse

ÅGRENSKAS FAMILJE- OCH VUXENVISTELSER

Kunskap och kompetens om sällsynta diagnoser

© Ågrenska 2016



ÅGRENSKA
www.agrenska.se

AORTADISSEKTION, VUXENPERSPEKTIVET

Ågrenska arrangerar varje år vistelser för vuxna med sällsynta diagnoser från hela Sverige. Varje gång kommer ett antal personer som har samma sällsynta diagnos, i det här fallet aortadissektion.

Under tre dagar får deltagarna kunskap, möjlighet att utbyta erfarenheter och träffa andra i liknande situation.

Programmet innehåller föreläsningar och diskussioner kring aktuella medicinska rön, pedagogiska frågor, psykosociala aspekter samt det stöd samhället kan erbjuda.

Faktainnehållet från föreläsningarna på Ågrenska är grund för denna dokumentation som skrivits av redaktör Marianne Lesslie, Ågrenska. Innan informationen blir tillgänglig för allmänheten har varje föreläsare faktagranskat texten. För att illustrera hur det kan vara att leva med en aortadissektion ingår en kortare intervju med en av deltagarna på vistelsen. I sammanfattningen av gruppdiskussionen om vardagsliv och samhällsinsatser beskrivs hur det kan se ut mer generellt för gruppen. Deltagarna i intervjuerna har i verkligheten andra namn.

Dokumentationerna publiceras även på Ågrenskas webbsida, där de kan laddas ner kostnadsfritt som PDF: www.agrenska.se.

Följande föreläsare har bidragit till innehållet i denna dokumentation:

Gunnar Svensson, överläkare, Thoraxkliniken, Sahlgrenska universitetssjukhuset i Göteborg

Maritta Hellström Pigg, överläkare, Klinisk genetik, Karolinska sjukhuset, Solna

Magnus Segerström, leg. psykolog, Sahlgrenska universitetssjukhuset, Göteborg

Helen Sundberg, fysioterapeut, Sahlgrenska Universitetssjukhuset, Göteborg

Medverkande från Mun-H-Center:

Anna Nielsen Magnéli, tandhygienist

Pia Dornérus, tandsköterska

Medverkande från Ågrenska:

AnnCatrin Röjvik, verksamhetschef

Cecilia Stocks, socionom

Marianne Lesslie, redaktör

Här når du oss!

Adress	Ågrenska, Box 2058, 436 02 Hovås
Telefon	031-750 91 00
E-post	agrenska@agrenska.se

Innehåll

Behov av klinisk uppföljning, varför?	5
Genetik vid aortadissektion	10
Psykologiska aspekter	14
Synpunkter på träning och aktiviteter	17
Information och rådgivning om tand- och munhälsa	20
Information om Försäkringskassan	21
Gruppdiskussion om vardagsliv och samhällsinsatser	24
Ingegerd har aortadissektion	27
Informationscentrum för ovanliga diagnoser	30
Nationella funktionen sällsynta diagnoser	30

Behov av klinisk uppföljning, varför?

Akut aortadissektion drabbar tre till fyra personer per 100 000 invånare varje år i Sverige, men det finns ett stort mörkertal eftersom många dör hemma och inte hinner till sjukhus.
– Det är mycket bråttom vid en aortadissektion, säger Gunnar Svensson överläkare på Thoraxkliniken på Sahlgrenska Universitetssjukhuset i Göteborg.

Aortan eller stora kroppspulsådern, är kroppens huvudartär, det vill säga det blodkärl som leder syrerikt blod från hjärtat ut i kroppen. Den utgår från hjärtats vänstra kammare. Mellan kammare och aorta sitter hjärtklaffen, som förhindrar backflöde av blodet när hjärtat vilar mellan sammandragningarna.

Typ A och typ B

Aortadissektionen delas in i typ A och typ B. Båda tillstånden är livshotande och kräver omedelbar behandling. Misstänker läkaren aortadissektion typ A, den allvarligaste formen då bristningen i kärlväggen sker nära hjärtat, finns ingen tid att avvakta. Då försvagas aortans innersta vägg, intiman, snabbt. Det leder till att aortaväggen spaltas upp och blodet flödar ut mellan innervägg och yttervägg. Om ytterväggen brister strömmar blodet ut i hjärtsäcken och förhindrar hjärtat att slå. Upptäcks dissektionen i tid opereras patienten akut för att förhindra svåra skador på aortaklaff och hjärta.

Typ B-dissektion kallas det när skadan sker efter aortabågen, som är aortans övre kurvade del. Operation övervägs om det finns risk för att aortan brister eller att skadan bidrar till att blodtillförseln till andra organ hämmas. Annars behandlas patienten med smärtstillande och blodtryckssänkande medicinering långsiktigt.

– Det är viktigt att kontinuerligt följa en patient med typ B bland annat med CT-röntgen, säger Gunnar Svensson.

CT-röntgen (computed tomography) är detsamma som datotomografi, skiktröntgen. Det är en särskild form av röntgen som ger detaljerade bilder av kroppens organ.

Orsaker

De flesta som insjuknar i en aortadissektion är i åldersspannet 40 till 70 år. Generellt är det fler män än kvinnor. De huvudsakliga

orsakerna till aortadissektion är hypertoni, högt blodtryck och ärftlighet.

– Risken ökar vid ett aneurysm, ett artärbråck och vid en förträngning av aortan, så kallad aorta koarctation. Ett aneurysm är sannolikt den vanligaste orsaken till dissektion, säger Gunnar Svensson.

Högt blodtryck under graviditet anstränger kroppen och kan påverka aortan, liksom åderförkalkning, arteroskleros och rökning. Vid tillstånd som Marfans syndrom, Turners syndrom och Ehlers-Danlos syndrom ökar risken för aortadissektion. SLE, systemisk lupus erythematosus, är en kronisk reumatisk och autoimmun sjukdom, som också kan påverka aortan.

– Läkaren ska alltid vid dessa syndrom och tillstånd kontrollera aortan med ultraljud, CT-röntgen eller magnetröntgen, för att kunna konstatera förändringar, säger Gunnar Svensson.

När hjärtklaffen består av två blad istället för tre, vilket i sådana fall är medfött, så kallad bicuspid klaff ökar också risken för en aortadissektion.

Diagnos

Aortadissektioner är ovanligt och det tar ofta tid innan diagnos. Tid som det är ont om.

Är kroppspulsådern vidgad blir det inre lagret förtunnat och brister lättare. Vid en bristning sker en blödning emellan det inre och yttre lagret. Det är då patienten känner av aortadissektionen för första gången.

– Det höga blodtrycket som patienten lider av, gör att bristningen och blödningen fortsätter. Många, inklusive sjukvården, tolkar aortadissektionen i det läget som en hjärtinfarkt. Därför bör den ansvariga läkaren ställa sig frågor. Har patienten haft problem med hjärtat tidigare? Tar patienten mediciner mot hjärtsjukdom? Om inte bör läkaren misstänka aortadissektion och göra ett ultraljud.

Operation

Kirurgiska ingrepp görs bara på de sju universitetssjukhusen som finns i Sverige.

– Det krävs erfarna kirurger och en hjärt-lung-maskin, säger Gunnar Svensson.

Patienten ska, efter diagnos, skickas så fort det bara går till närmaste universitetssjukhuset, med ambulans eller med helikopter.

Det är extra farligt att blöda runt hjärtat. Det ligger en hjärtsäck runt hjärtat med lite vätska i. Om det kommer ut blod i hjärtsäcken orkar inte hjärtat pumpa längre. Blodtrycket gör att det blir mycket blod som trycker på hjärtat. För varje timme med detta tillstånd dör ett visst antal patienter.

Vid en vanlig hjärtoperation deltar sju personer, kirurg, assistent, narkosläkare, narkosköterska, operationssköterska, perfusionist (specialist på hjärt-lungmaskinen) och en undersköterska. Vid starten av en aortadissektion kan det finnas över tio personer i operationssalen.

– Det visar hur komplicerad operationen är och hur bråttom det är att komma igång, säger Gunnar Svensson.

Patienten körs direkt in i operationssalen, sövs ner, placeras i en hjärt-lungmaskin och kroppstemperaturen sänks till 20 grader. Om blödningen är begränsad vid typ B, är det möjligt att gå in från lumsken med ett stent, ett expanderbart närrör tillverkat i rostfritt stål, och stoppa blödningen. Vid aortadissektion typ A krävs ett större kirurgiskt ingrepp. Den skadade aortan klipps bort och ett syntetiskt dacronrör, ett graft, sätts i dess ställe. Om hjärtklaffen är skadad sys en konstgjord hjärtklaff fast i graftet och placeras där den ursprungliga hjärtklaffen satt.

– Det finns tre typer av konstgjorda hjärtklaffar; *homograf*, som kommer från en annan människa, *biologisk klaff*, från ett djur företrädesvis en gris och *mekanisk klaff*. Med en biologisk klaff slipper patienten waran, ett blodförtunnande läkemedel efter operationen, säger Gunnar Svensson.

Kontroller

Efter en tid på intensivvårdsavdelning förs patienten i allmänhet till sitt hemsjukhus.

Många av deltagarna på vuxenvistelsen är missnöjda med att det inte finns nationella riktlinjer och behandlingsrekommendationer. De vill också ha uppföljningar och kontroller på det universitetssjukhus som opererade dem. Gärna också specialistmottagningar för personer, som har opererats för aortadissektion.

– Det borde finnas sådana kontroller som ni eftersöker, framförallt behöver ni kontinuerliga CT-röntgenundersökningar varje år. Men det krävs intresserade läkare och CT-röntgen är dyrt och resurserna inom sjukvården begränsade. Det bästa är att fortsätta påtala behoven, så att åkomman lyfts fram, säger Gunnar Svensson.

Kontroller ska göras för att i tid upptäcka nya förändringar i aortan som eventuellt kan behöva åtgärdas. De kontrollerna gör idag den ordinarie behandlande läkaren, som ofta är en distriktsläkare.

Frågor till Gunnar Svensson:

Jag har en bicuspid klaff och opererades akut men skickades till hemsjukhuset senare. Jag har en dotter som är vuxen. Varför kan inte någon kontrollera om hon har det också?

– När de kommer ur tonåren ska alla barn till den som har bicuspid klaff kontrolleras.

Hur vet man att man har en bicuspid klaff?

– Det vet man inte utan att ha sett det på ett ultraljud. Den som vet att en anhörig har aortadisektion har all anledning att låta undersöka sig.

Finns det alltid en orsak till aortadisektion?

– Nej, vi vet inte alltid orsaken.

– Stämmer det att en person med aortadisektion har 24 timmar på sig?

– Det gäller att så snabbt som möjligt operera efter diagnos. För varje timma som går dör ett visst antal patienter. Efter 24 timmar lever inte många. Det måste gå jättefort och det är inte alla doktorer som vet om det. Ta en CT, konstatera aortadisektion och skicka patienten genast, gör ingen journal, ingenting. Patienten måste vara senast inom en timma, brukar jag säga, hos oss på Sahlgrenska.

Måste personen alltid opereras när det är typ A?

– Nästan alltid. Undantag kan vara om patienten är för sjuk och inte bedöms kunna klara en operation.

Jag är inte opererad och det står att jag har typ A i min journal.

Hur kan det komma sig?

– Ibland är dissektionen inte fullständig och då kan det gå att avstå operation. Ser det ut som patienten klarar den akuta blodansamlingen mellan lagren är det kanske bättre att göra en planerad operation istället.

Vem får mekanisk hjärklaff och vem får en biologisk?

– Den som är över 60 år får en biologisk klaff. Sätts en biologisk klaff in på en yngre person måste den byta ut efter cirka 17 år.

Min klaff är inte mycket skadad. De sydde fast den står det i journalen och den läcker blod i grad ett. Kan den fortsätta läcka?

– Det är många som läcker grad ett. Det är inte konstigt att det läcker lite och läcker den mer får de ge dig en ny klaff.

Hur stora är överlevnadschanserna efter en operation?

– Lika stora som för en frisk person. Under förutsättning att du inte får nya dissektioner eller aneurysm. Därför skall du kontrolleras!

Varför är sjukhusen snåla med CT. Jag får tjata för att få det en gång om året. De vill utöka det till vartannat år?

– Det är en dyr undersökning och det finns en kö. Sjukvården går på knäna av resursbrist.

Om man gör en CT med kontrastvätska går det då att se var mitt aneurysm sitter?

– Ja det går att se vidgningen.

På mig har de klippt av nerverna till lungan. Är det en vanlig komplikation?

– Det kan bli så av misstag att kirurgerna delar nerver de inte borde dela. Det kan påverka mellangärdet och göra att personen andas sämre. Det är en förväntad komplikation.

Borde vi inte fått information efter operationen vad vi har för föremål i kroppen? Jag fick reda på av den amerikanska passmyndigheten att jag hade ett stent i ljumsken.

– Det är klart att alla måste veta hur operationen är gjord och vad man fått för olika material inopererade.

Är det vanligt med smärtor efter en operation?

– Det beror på vad man har gjort under operationen. Flyttar sig dissektionen kan det göra ont. Men det kan också handla om att ni som har varit med om en aortadissektion är mer uppmärksam på smärtor.

Kan strålning jag gjort tidigare påverka att jag har fått en aortadissektion?

– Det skulle vara den typen av högdosbehandlingar som gjordes på sextiotalet. Den strålning som görs idag går inte att sammankoppla med det.

Jag har sömnproblem och hjärtat bultar när jag ska sova. Är det något du känner till?

– Hjärtat känns alltid som att det bultar när en person är nyopererad. Det försvinner så småningom.

Jag har haft dubbelseende efter operationen och migrän. Har du mött andra med den erfarenheten?

– Det kan hänga ihop med att du har varit i hjärt-lungmaskinen. Det går över.

Jag har minnesstörningar sedan operationen. Vad beror det på?

– Det kan bero på lång tid i hjärt-lungmaskinen. Det brukar släppa efter ett halvår.

Jag är ofta trött nuförtiden. Vad beror det på?

– Medicinen kan ge trötthet. Blodtryckssänkande ger trötthet och betablockerare blir de flesta trötta av och får mardrömmar. Det enda ni ska hålla koll på är blodtrycket. Det ska vara så lågt som möjligt, men inte så lågt att ni inte kan resa er upp.

Kan vi flyga, rida och så vidare?

– Inga problem lev som vanligt, ta vara på livet. Det är ju livskvalitet vi eftersträvar med operationen.

Vi i patientföreningen vill ha specialistmottagningar för oss med aortadissektion på universitetssjukhusen. Hur kan vi stötta er doktorer?

– Det är bra med en aktiv förening som driver viktiga frågor tillsammans med sjukvården eller med oss specialister.

Finns det nationella riktlinjer för aortadissektion?

– Nej det finns inte ännu. Det är dock under planering.

Genetik vid aortadissektion

Aortaaneurysm är en vidgning av aortan och aortadissektion innebär att lagren i aortaväggen separeras. Cirka 20 procent

av alla som får ett aneurysm eller dissektion i bröst-aortan, har en ärftlig eller familjär variant, säger Maritta Hellström Pigg, överläkare och genetiker på Klinisk genetik, Karolinska sjukhuset i Solna.

Aortan består av tre lager. Längst in finns tunica intima, med epitelceller som täcker insidan. Mellersta lagret kallas tunica media vars glatta muskelceller kan dra i hop sig och slappna av för att reglera kärlets diameter och därmed blodflödet. Tunica adventitia finns längst ut och består mestadels av bindväv. Bindväven är stödjevävnad i olika organ i kroppen och ser till att organen hålls på plats.

Bindväv innehåller en särskild typ av celler, så kallade fibroblaster. De producerar bland annat bindvävstrådar, till exempel olika typer av kollagen som är starka hållfasta trådar i olika tjocklek som ger stadga åt kärlväggen. Elastin är en annan typ av bindvävstrådar som ger kärlväggen elasticitet.

– Många arvsanlag som är förändrade vid aortaaneurysm eller aortadissektion, har med bindvävsbildningen att göra, säger Maritta Hellström Pigg.

Aortaaneurysm kan förekomma längs hela aortan men man brukar dela in dessa efter lokalisation. Vanligast är det med aneurysm som uppstår i buken, abdominella aortaaneurysm. I de flesta fall beror det på åderförkalkning eller åderförfettning av blodkärlens insida och drabbar mest äldre personer. Andra riskfaktorer finns också, som till exempel högt blodtryck.

Thorakala aortaaneurysm och dissektion, TAAD, kallas det när aortan i bröstet är påverkad. Cirka 20 procent av de som får TAAD har en ärftlig eller familjär form, utan att ha någon annan sjukdom eller något syndrom. Då kallas det för familjär aortaaneurysm och dissektion, FTAAD.

– Vid FTAAD har det blivit en skada i bindvävsproteiner eller i proteiner för de glatta muskelcellerna, eller faktorer som på något sätt påverkar dessa, säger Maritta Hellström Pigg.

Ärftlighet

Arvsmassan styr hur våra vävnader ser ut. Varje individ får hälften av sin arvsmassa från sin mamma och hälften från pappan.

Anlagen, generna, finns i kroppens celler, i cellkärnan. Generna är ungefär 21 000 till antalet och utgörs av hoptvinnade DNA-spiraler som formar 46 kromosomer (23 kromosompar). Ett par är

könskromosomer, kvinnor har två X-kromosomer och män har en X-och en Y-kromosom. DNA bestämmer hur ett protein ska se ut. Alla människor har varianter i sina gener, men bara en del av dem ger upphov till symtom, så kallade *mutationer*.

Genernas byggstenar, *nukleotiderna*, utgör mallar för hur proteiner skall se ut. Mutationer i generna kan medföra konsekvenser när proteinerna ska bildas. Ett protein kan till exempel bildas i för liten mängd eller helt saknas, eller så kan mutationen leda till att proteinet förändras strukturellt.

Dominant nedärvning

Vid familjärt aortaaneurysm och dissektion är ärftlighetsgången autosomalt dominant. Begreppet autosomalt syftar på att det är en genetisk sjukdom som är lokaliserad till en kromosom, men inte till könskromosomerna, i arvsmassan. Att en sjukdom är autosomalt dominant innebär att det endast krävs en mutation på den ena av kromosomerna i ett kromosompar (en från varje förälder) för att sjukdomen ska drabba individen. Det räcker alltså att en av föräldrarna bär ett anlag för sjukdomen för att barnet ska riskera att drabbas. När en förälder med autosomalt dominant sjukdom får barn, är det 50 procents sannolikhet att barnet ärver anlaget för sjukdomen.

Idag känner forskarna till ett tiotal gener som orsakar aortadissektion.

Utredning- diagnostik

Vid en utredning för aortaaneurysm eller dissektion undersöker läkaren hjärta och kärl, tar ett ultraljud på aortan, eller använder annan typ av bilddiagnostik. Finns det sedan en misstanke om att det är ett syndrom (till exempel Marfans syndrom, Ehlers- Danlos syndrom, Turners syndrom), som ligger bakom, undersöks det.

Vid thorakala aortaaneurysm och dissektioner är familjehistorien viktig eftersom sjukdomen kan vara ärftlig. En genetisk analys görs om man misstänker ärftlighet för detta. Dessutom görs ibland biokemiska undersökningar av fibroblaster, bindvävscellerna i huden, eller histopatologiska analyser av hudproven (histopatologi är läran om hur sjukliga ändringar i människovävnader bestäms).

– Vid vissa sjukdomar återspeglar det som finns i huden också blodkärlens tillstånd, säger Maritta Hellström Pigg.

Histopatologiska analyser av bitar av aortan kan också göras för att se om det finns tendens till medianekros, att mellanlagret i aortan är

söndertrasat och att det fattas elastinfibrer. Detta är dock ospecifikt och kan inte skilja sporadisk form från ärftlig form.

Hela arvsmassan

Vid genetisk analys tittade genetikerna tidigare på en gen i taget. Numera går det att få med hela arvsmassan i en enda analys, men vilken typ av analys som görs bestäms alltid utifrån den kliniska bilden. Vid analysen väljer genetikern ut de gener hen vill titta på i första hand. De som hen tror kan ha ett samband med aortaaneurysm och dissektion.

– Vid de analyser som jag använder vid genetisk utredning koncentrerar jag mig på 54 olika gener när det gäller aortaaneurysm och dissektion samt differentialdiagnoser, säger Maritta Hellström Pigg.

Det finns inga nationella riktlinjer för hur en genetisk utredning och uppföljning skall gå till, men i Umeå på Centrum för kardiovaskulär genetik har det utarbetats ett förslag utifrån internationella riktlinjer. Kommer det en person som har haft aortadissektion försöker genetikern först bedöma om patienten har ett syndrom, bindvävssyndrom till exempel. Patienten och genetikern ritar därefter tillsammans upp ett familjetråd. Om genmutation påvisas hos en individ med sjukdomen kan familjemedlemmar testas. De som har påvisad genmutation går på kontroller.

– Om vi inte hittar någon mutation hos en person med TAAD, så att släktingar kan testa sig, rekommenderar vi ändå att förstegradssläktingar, föräldrar, syskon och barn, gör en screening av aortan med ultraljud. I Umeå screenas också andragradssläktingar, det vill säga nästa släktled, säger Maritta Hellström Pigg.

Frågor till Maritta Hellström Pigg:

Finns det familjära fall, FTAAD, där inte genen upptäckts?

– Det vanligaste är att vi inte kan påvisa någon mutation trots att det finns fler än ett fall i familjen.

Ser du någon koppling till autoimmuna sjukdomar?

– Autoimmuna sjukdomar kan ge en inflammation i kärlen och det är en riskfaktor för aneurysm.

Pågår det grundforskning om aortadissektion?

– Ja, på flera universitet och universitetssjukhus, nationellt och internationellt.

Vad vet du om proteinet FBN1, fibrillin-1?

– Familjärt aortaaneurysm och dissektion i isolerad form kan orsakas av mutationer i *FBN1*, ofta orsakar mutationer i denna gen sjukdomen Marfans syndrom.

Hur gör jag för att bli testad på klinisk genetik?

– Egentligen är det så med nya patientlagen att vem som helst kan skriva en egenremiss till specialist, det finns dock landsting som har undantag från detta och kräver en remiss skriven av läkare. I dessa fall behöver det inte vara en läkare från hemlandstinget som skriver remissen, utan denna kan skrivas av vilken läkare som helst.

Psykologiska aspekter

Psykisk ohälsa är vanligt vid stora kroppsliga trauman såsom hjärtsjukdomar och vid aortadissektion. Det menar neuropsykolog Magnus Segerström, på hjärtmottagningen vid Sahlgrenska Universitetssjukhuset i Göteborg.

Till följd av en aortadissektion, kan patienten få varierande mentala symtom. Ibland finns det kvar en förlamande trötthet, fast det har gått ett år eller mer sedan traumat, och samtidigt tycker omgivningen att nu är du väl frisk igen? Personen blir sittande och är ofta irriterad på sin omgivning, fast hon eller han inte alls vill vara det. Ibland känns det som att koncentrationen är helt borta och inte kommer hen ihåg någonting heller.

– I undersökningar fungerar minne och koncentration bra. Men i en stökig vardag gör det kanske inte det. Det tar längre tid att återhämta sig än de flesta tror, säger Magnus Segerström.

En ökad känslighet, som inte funnits förut, kan förekomma. Det är som om känslorna ligger lite mer på ytan. En sorglig film på teve kan till exempel få tårarna att spruta.

– Tyvärr går det ibland riktigt långsamt innan det märks någon mental bättring. Det är ofta det som är den kvarstående problematiken, när allt annat har läkt ut, säger Magnus Segerström.

Ibland handlar det helt enkelt om att hitta nya strategier. Den som är i arbetsför ålder kanske inte ska arbeta full tid utan dra ner på

arbetstiden, till femtio eller tjugofem procent. Kanske är det möjligt att byta arbetsuppgifter, så att arbetet inte blir så mentalt tröttnande.

Depression

Depression är vanligt efter en svår sjukdom. Den som har en depression med en depressiv tankevärld tycker inget är roligt längre. Personen kan ha tankar om sig själv, som: Jag duger ingenting till nuförtiden, känns som om jag mest är till besvär, det kvittar om jag lever eller inte.

Ångest är också vanligt. Många är rädda för att dö, för att inte duga och bli ifrågasatta. Det kan handla om en oro att bli lämnad, rädsla för att få bestående funktionshinder och att vara andra till last.

Ångest tar sig ofta kroppsliga uttryck, som illamående, svettningar och svårigheter att andas. Ibland är det fysiska så påtagligt att personen tror att den har fått en hjärtinfarkt eller en aortadissektion igen.

– När vi blir rädda blir vi oroliga och hjärtat och lungorna drar igång. Det är inte konstigt att vi tror att det är en hjärtinfarkt eftersom en orosattack ger liknande symtom, säger Magnus Segerström.

Många går igenom en kris. Med rätt resurser och stöd utifrån hanterar de tillståndet bättre. För en del krockar krisen för mycket med självbilden. Ibland kan vissa situationer bli så skrämmande att det känns bäst att undvika dem. Situationen kan vara förknippad med insjuknandet eller andra svårigheter. Det leder till ett undvikande beteende. Personen undviker sociala tillställningar och isolerar sig mer och mer.

– När något händer i livet tolkar vi det och reagerar på det. Det är psykets reaktioner för att livet bråkar med oss, säger Magnus Segerström.

Anhörigstöd

De flesta klarar av att hantera en sådan period i livet även om det är kämpigt.

– Ibland kan det gå över i psykiatriska sjukdomar och då är det viktigt att fånga upp det, för det finns behandling att få. Vid depression har vi antidepressiv medicinering att tillgå. Både depression och ångest eller oro svarar bra på psykoterapeutisk behandling. Det är väldigt viktigt att ha stöd omkring sig. Den som saknar stöd har det kämpigare, säger Magnus Segerström.

Det finns ett samband mellan psykiatri och hjärtsjukdom.

– Depression och ångest ökar risken för kranskärslsjukdom, det vet vi. Inte på samma allvarliga sätt som rökning eller dålig kosthållning men dock. Det är också ett omvänt förhållande, personer som drabbats av kranskärslsjukdom har en ökad risk för depression, säger Magnus Segerström.

Alla reagerar på något sätt, vid sjukdom eller när livet bråkar med oss.

– Det kan kännas bra att veta att det är en särskild process, som de flesta går igenom och att den rör sig framåt, säger Magnus Segerström.

Johan Cullberg, psykiatriker i Stockholm har skrivit om det i sin bok "Kris och utveckling". Däri beskrivs hur en kris allt som oftast (om än inte alltid) består av fyra faser. Första fasen är chocken, som kan vara några dygn. Nästa är reaktionsfasen, då löser vi nya problem med gamla inövade (kanske inte så välfungerande) metoder. Det är de metoder vi har att ta till. Den perioden varar i några veckor fram till flera månader. Sedan kommer bearbetningsfasen, från några månader upp till flera år. Då hittar vi nya strategier, själva eller med hjälp av anhöriga, kurator eller psykolog. Sist är nyorienteringsfasen. Då vänder vi oss utåt igen mot livet.

Vissa personlighetstyper har en ökad risk att drabbas av hjärtsjukdom. Det kan handla om en stressbenägenhet som aktiverar det sympatiska nervsystemet, som under en period förbereder oss för kamp och flykt. Det får kroppen att jobba på lite hårdare hela tiden. Personen är tävlingsinriktad, otålig och irritabel. Det kallas för typ A-beteende. En annan typ av personlighet, som kanske kan beskrivas som motsatsen till typ A, är obekvämt i sociala sammanhang, tillbakadragen, timid, tyst och orolig, en typ D-personlighet.

– Båda är hjälpta av psykoterapi, men det tar oftast lång tid eftersom det är svårt att förändra sig själv, säger Magnus Segerström.

Goda relationer har betydelse för återhämtningen. Lågt socialt stöd och brist på nära relationer ligger bakom sårbarhet för bland annat hjärtsjukdom.

– Enligt undersökningar vilar hjärnan bäst om vi är omgivna av nära och kära, säger Magnus Segerström.

Det finns riskfaktorer för psykisk ohälsa, vi inte kan göra något åt, som ålder, kön, och gener. Det vi kan göra är att medicinera, sluta röka, leva ett mer aktivt liv, se över kosten och fundera över det själsliga måendet.

– Den som drabbas av ångest ska försöka undvika att undvika ångesten. Personen upptäcker då ofta att ångesten försvinner allteftersom. Till skillnad mot aortadissektion är ångest inte farligt. Det kan vara skrämmande, men du kan inte dö av det, säger Magnus Segerström.

Den som behöver hjälp kan vända sig till vårdcentralen. De har ett ansvar att behandla psykisk ohälsa.

– Vi har det fria vårdvalet och det går att välja den vårdcentral som svarar upp mot ens behov, säger Magnus Segerström.

Frågor till Magnus Segerström:

Tycker du att kurator är rätt nivå, för vår grupp?

– En kurator är utbildad i psykosocialt arbete. De arbetar som socionomer inom socialtjänsten, men inom sjukvården som kuratorer. De kan ge råd och vägledning när det gäller kontakter med myndigheter och stödjande samtal. Jag tycker att det är en bra början med en kurator och kuratorn kan hänvisa vidare till psykolog.

Jag var van vid att klara allt, innan aortadissektionen. Min syster tror att jag gör det fortfarande. Vad ska jag göra åt det?

– Om man märker att relationen förändras kan man ta kontakt med familjerådgivningen, som finns kommunalt, inom kyrkan och privat.

Synpunkter på träning och aktiviteter

Att röra på sig är livsnödvändigt. Rör vi inte på oss mår vi inte bra, säger Helen Sundberg, fysioterapeut på hjärtmottagningen på Sahlgrenska Universitetssjukhuset i Göteborg.

Vid aortadissektion rekommenderas träning på en måttligt ansträngande nivå, kombinerat med årliga kontroller av blodtrycket. Måttlig ansträngning betyder att man får upp pulsen, bli lite svettig men har ”pratfart”, det vill säga att det går att prata samtidigt med motionerandet och utan besvär.

Det viktiga är att blodtrycket i vila är lågt och att det är under 120 mm/Hg.

Vid styrketräning kan den som har haft en aortadissektion börja med att träna en del av kroppen, så att puls och blodtryck inte höjs på samma sätt, som om många muskler tränas samtidigt.

Träningen beror inte på *vad* du gör utan *hur* du gör den. För en del hjälper det att skatta sin upplevelse av ansträngning med hjälp av ”Borg-ansträngningsskala”.

Några exempel på Borgskalan: 6 är ingen ansträngning alls, 7 är extremt lätt, 9 mycket lätt, 11 är lätt, 13 något ansträngande, 15 ansträngande, 17 mycket ansträngande och så vidare.

– Efter en aortadissektion rekommenderas generellt fysisk ansträngning någonstans mellan 11 och 13 på Borgskalan. När du samtalar med din läkare eller fysioterapeut kan du få andra råd, säger Helen Sundberg.

Enligt Folkhälsorekommendationen för fysisk aktivitet ska en vuxen person röra sig minst 150 minuter vid tre tillfällen per vecka, minst 10 minuter per gång och då på en måttlig ansträngningsnivå (personen ska bli varm i kroppen och hjärtat slå lite fortare). För de som tar i rejält räcker det med halva tiden, det vill säga 75 minuter. Utöver detta bör man även styrketräna två-tre gånger varje vecka och undvika att sitta stilla långa stunder i taget. För de över 65 år rekommenderas även balansträning.

Svenskar i allmänhet rör sig inte mycket, cirka hälften av alla svenskar kommer upp till Folkhälsorekommendationerna om fysisk träning.

– Vid ökad aktivitetsgrad blir hälsoeffekterna större och för den som inte kan göra det som rekommenderas är det bättre att göra lite än inget alls, säger Helen Sundberg.

21 procent av svenskarna sitter mer än åtta och en halv timma om dagen. Den som är stillasittande, ändrar sina kostvanor och börjar motionera mera, får hälsovinster direkt.

FAR- fysisk aktivitet på recept är ett hjälpmedel för dig som patient för att träna regelbundet. Det går att få hjälp med: att hitta aktiviteter som passar, få veta hur ofta och hur länge träningen ska hålla på och få reda på om det är något personen ska vara försiktig med. Det är patienten själv som ansvarar för att träningen utförs men hen får stöd vid uppföljning av receptet. På vissa ställen i Sverige finns det FAR-mottagningar som kan ge extra stöd till de som behöver det. Mottagningarna kan hjälpa till med att hitta

aktiviteter som är anpassade efter ens förutsättningar och med motivationshöjande åtgärder för att träningen ska bli av. På många träningsanläggningar får den som har ett FAR-recept reducerade priser. All legitimerad sjukvårdspersonal kan skriva ut ett recept på FAR.

– Det kanske inte alltid är lätt att komma igång. Rådfråga då er vårdcentral eller kontakta sjukhuset i närheten av er hemort och fråga vad de kan erbjuda. De kan gärna kontakta oss på hjärtrehabiliteringen, Sahlgrenska Universitetssjukhuset, för råd.

Frågor till Helen Sundberg:

Vad göra åt sömnproblem?

– Det gäller att få in en bra sömnrhythm i livet. Vakna vid samma tid, gå upp vid samma tid, se till att få tillräckligt med fysisk aktivitet kan underlätta.

Hur länge går det att träna på en måttligt ansträngande nivå?

– Det beror på hur vältränad du är. För den som tränar på måttligt ansträngande nivå är vinsterna mycket större än riskerna jämfört med att inte träna alls.

Det viktiga är att viloblodtrycket är lågt och att det är under 120 mm/Hg. Fråga gärna din läkare om hur just ditt kärl skadats och om skadan förvärrats sen den akuta händelsen. Utifrån det kan ni sen samtala om eventuella begränsningar, vid fysisk aktivitet och träning.

Får vi träna överkroppen?

– Träning av överkroppen kan du göra om du ökar belastningen lite i taget. Tung styrketräning rekommenderas däremot inte efter aortadissektion. Rådgör med din fysioterapeut.

Jag dansade gammeldans förr. Skulle jag kunna göra det idag om jag gör det lagom mycket?

– Du ska absolut prova. Se till att du har möjlighet att pausa eller avbryta gammeldansen när det blir för ansträngande. Börja dansa en kort stund och öka sen succesivt.

Cykling och slalom. Vad säger du om det?

– Vid ett gympapass är alla medvetna om att det är viktigt att värma upp och varva ner i samband med träning. Vid slalom är det lätt att missa dessa detaljer samt att väderförhållandena kan påverka

ansträngningsgraden. Samma sak gäller för cykling. Det beror inte på *vad* du gör utan på *hur* du gör en aktivitet! Vi i hjärtsjukvården brukar inte räkna upp vad som är möjligt eller inte utan diskutera detta med patienten.

Information och rådgivning om tand- och munhälsa

Vi rekommenderar regelbunden kontakt med tandvården. Det sa Anna Nielsen Magnéli, tandhygienist från Mun-H-Center, som informerade om olika munvårdsprodukter, hjälpmedel och vilket stöd som finns att få inom tandvården.

Många diagnoser manifesterar sig orofacialt, det vill säga påverkar funktioner i munnen och ansiktet. Mun-H-Center är ett nationellt orofacialt kunskapscenter vars syfte är att samla, dokumentera och utveckla kunskapen inom detta område när det gäller sällsynta diagnoser.

Denna kunskap sprids sedan för att bidra till ett bättre omhändertagande och en högre livskvalitet för de berörda patientgrupperna och deras anhöriga. Mun-H-Center är också ett nationellt resurscenter för orofaciala hjälpmedel för personer med funktionsnedsättningar. Mun-H-Center ligger i anslutning till Ågrenska på Lilla Amundön samt på Odontologen. I Sverige finns ytterligare två kompetenscentrum för sällsynta diagnoser som rör munhälsa, i Umeå och Jönköping.

MHC-basen

Genom samarbetet med Ågrenska kring vuxen- och familjevistelser har Mun-H-Center träffat många personer med sällsynta diagnoser och har kunnat samla ihop en kunskapsbank om var och en av diagnoserna. Deltagarna får under vistelsen fylla i ett frågeformulär om tandvård och munhygien och eventuell problematik kring munmotorik och munhälsa. Uppgifter i frågeformuläret dokumenteras i en databas. Deltagarna vid Ågrenskas vuxenvistelser bidrar på så vis till ökade kunskaper om munnen och dess funktioner vid sällsynta diagnoser. Denna information sprids via Mun-H-Centers webbplats (www.mun-h-center.se) och via MHC-appen.

Tand- och munvård

Det är en stor fördel om den förebyggande tandvården är så bra att personen kan bevara en god munhälsa. I regelbundna undersökningar på tandklinik bör ingå kontroll av käkleder och tuggmuskulatur. Bettutveckling, munhygien och eventuell medicinering är andra viktiga faktorer att uppmärksamma. Vissa mediciner kan ge muntorrhet och ökad risk för karies, det vill säga hål i tänderna.

Munhälsa vid aortadissektion

Symtom som kan – men inte behöver – förekomma vid aortadissektion är:

Seg saliv

Muntorrhet

Tandköttsinflammation

Käkledsbesvär

Det är viktigt med förebyggande tandvård, både hemma och på tandvårdsklinik, för att undvika sjukdomar i tänder och slemhinna. Det finns ett flertal olika munvårdspreparat att tillgå.

Tandvårdspersonalen hjälper till att välja ut det som passar. För att motverka muntorrhet finns munfuktgeler eller munfuktspray. Även rapsolja eller solrosolja kan användas. För att stimulera salivproduktion finns sockerfria sugtabletter eller fluortabletter eller tuggummi. Alla bör använda fluortandkräm vid tandborstning morgon och kväll. Sedan är det bra att komplettera med andra fluorprodukter, efter rekommendation av ansvarig tandläkare.

Information om Försäkringskassan

Socionom Cecilia Stocks informerar om det ekonomiska stöd som vuxna med aortadissektion kan få genom Försäkringskassan.

Sjukpenning kan beviljas i olika omfattning beroende på hur mycket arbetsförmågan är nedsatt på grund av sjukdomen.

Sjukpenning lämnas enligt följande förmånsnivåer:

Hel sjukpenning lämnas när den försäkrade helt saknar arbetsförmåga. Tre fjärdedels sjukpenning lämnas när den försäkrades arbetsförmåga är nedsatt med minst tre fjärdedelar men inte saknas helt. Halv sjukpenning lämnas när den försäkrades arbetsförmåga är nedsatt med minst hälften. En fjärdedels sjukpenning lämnas när den sjukskrivnes arbetsförmåga är nedsatt med en fjärdedel.

Till grund för utlåtandet om personens arbetsförmåga, måste Försäkringskassan ha ett skriftligt läkarutlåtande. Läkaren ska beskriva nedsättningen.

– Eftersom det ibland blir avslag på grund av ofullständiga läkarutlåtande har Försäkringskassan ett exempel på läkarintyg på sin hemsida under rubriken 'Vad ska ett läkarintyg innehålla'. Det är bra att informera den läkare som ska skriva intyget om det, säger Cecilia Stocks.

Sjukersättning

- En ersättning för personer mellan 30-64 år som troligen aldrig kommer att kunna arbeta heltid på grund av sjukdom, skada eller funktionsnedsättning.
- Arbetsförmågan ska vara nedsatt med minst en fjärdedel i alla arbeten på hela arbetsmarknaden.
- Personen kan själv ansöka om sjukersättning eller så kan Försäkringskassan besluta att byta ut en sjukpenning mot sjukersättning.

Pensionsgrundande

Sjukersättning kan betalas ut i form av inkomstrelaterad ersättning och garantiersättning. Garantiersättningen är inte pensionsgrundande. Den inkomstrelaterade ersättning som betalas ut är pensionsgrundande inkomst av anställning (59 kap. 13 § SFB).

Har en person aldrig arbetat och enbart uppbär sjuk- eller aktivitetsersättning med garantiersättning är inte ersättningen pensionsgrundande.

Sjukpenningen däremot är pensionsgrundande. Det är ju en ersättning för förlorad arbetsinkomst.

Vilande ersättning

- Sjukersättning kan vara vilande när man har haft aktivitetsersättning eller sjukersättning minst ett år och vill studera eller pröva på ett arbete.
- Månadsbelopp i tolv månader när ersättning är vilande vid arbete (25 procent av den ersättning som är vilande)
- Vilande aktivitetsersättning kan beviljas för längre tid än beslutat.

Avslag

Vid avslag kan alla ärenden omprövas vid Försäkringskassans omprövningsenhet. Får man avslag även där kan ärendet överklagas i Förvaltningsrätten, därefter i Kammarrätten och Högsta Förvaltningsdomstolen. De avgör om prövningstillstånd lämnas eller inte. Förvaltningsrätten kan bli den sista instansen.

EU-kortet

EU-kortet, hanteras av Försäkringskassan och ger rätt till nödvändig sjuk- och tandvård i ett EU/EES-land eller i Schweiz. Kortet är gratis. Det gäller bara för sjuk- och tandvård, som inte kan vänta tills personen kommer tillbaka till Sverige.

Sjuk-och tandvården fås hos vårdgivare som är anslutna till det allmänna sjukvårdssystemet i landet.

Med EU-kortet betalar den vårdsökande lika mycket för sjuk och tandvården som de som bor i landet. EU-kortet ger inte rätt till ersättning för hemresor med till exempel ambulansflyg. Därför är det viktigt att ha en privat reseförsäkring.

Inom Norden finns det ett speciellt avtal som i vissa fall täcker extra utgifter för hemresor.

En enklare vardag

Försäkringskassan vill minska krånglet för personer med funktionsnedsättning och deras anhöriga. Myndigheten har efter genomförda kundundersökningar ändrat sitt arbetssätt i grunden för att anpassa det till den enskildes behov så att möten skall bli enklare, tryggare och mer personliga.

1. **En kontaktperson hos Försäkringskassan** De som har störst behov av stöd ska erbjudas en kontaktperson med ansvar för att samordna alla kontakter med Försäkringskassan.
2. **Stöd till föräldrar med barn som är svårt sjuka eller har en funktionsnedsättning** Möjligheten att kunna få stöd från Försäkringskassan redan på sjukhuset eller habiliteringen finns redan på vissa ställen och det skall nu utökas till att bli tillgängligt i hela landet.
3. **Förenklade och samordnade uppföljningar** För att göra vardagen mera förutsägbar och tryggare för den som har en funktionsnedsättning skall Försäkringskassan samordna och förenkla de lagstadgade uppföljningarna inom olika ärenden som den enskilda har hos Försäkringskassan.

4. Kortare väntetider på beslut
5. Enklare digital kontakt med Försäkringskassan

Mer information finns på Försäkringskassans hemsida:
www.forsakringskassan.se

Tips på andra bra webbsidor:

www.agrenska.se – Ågrenska
www.1177.se – Sjukvårdsupplysningen
www.socialstyrelsen.se - Socialstyrelsen
www.riksdagen.se - Riksdagen
www.regeringen.se – Regeringen
www.hi.se - Hjälpmedelsinstitutet
www.do.se – Diskrimineringsombudsmannen
www.tlv.se - Tandvårds- och läkemedelsförmånsverket
www.notisum.se – Lagar på nätet
www.varsam.se – Varsam

Frågor till Försäkringskassan genom Cecilia Stocks:

Kan den som är sjuk resa utomlands på en semesterresa och få vård utomlands utan att det kostar orimliga summor?

– Ja, inom EU i Norge och i Schweiz. Det finns ett särskilt kort som går att beställa från Försäkringskassan. Dock täcker inte EU-kortet hemresa med ambulansflyg. Det kan ingå i en vanlig hemförsäkring.

Behöver man anmäla att man har sjukersättning när man reser inom EU?

– Nej, det behövs inte. Däremot ska den som är sjukskriven diskutera med Försäkringskassan innan den åker.

Gruppdiskussion om vardagsliv och samhällsinsatser

Under vistelsen på Ågrenska för vuxna med aortadissektion, deltar femton personer; elva kvinnor och fyra män, i åldrarna 30 till 70 år (de flesta är mellan 50 och 60 år), i ett erfarenhetsutbyte med specialpedagog AnnCatrin Röjvik från Ågrenska.

Följande är ett urval av de synpunkter som deltagarna lämnar. Diskussionerna handlar om upplevelse av yrkesliv, boende, sömn och återhämtning, fritid och eget liv, kontakter i samhället och inom sjukvården.

Yrkesliv

För de allra flesta är det ett före och ett efter aortadissektionen. Före sjukdomen var de alla mitt uppe i ett yrkesliv, efteråt är det mesta förändrat. Deltagarna har ett brett spektrum av yrken. De har varit eller är; kontorschef på bank, koncernchef och vd, undersköterska, barnsjuksköterska, sjuksköterska, ekonom, jurist, sekreterare, specialpedagog, truckförare, polis, kurator, familjeekonom, busschaufför och egenföretagare.

Idag är de flesta sjukpensionärer till 25, 50, 75 eller 100 procent. Några har hunnit bli ålderspensionärer. Någon har bytt yrke. Ett par, tre stycken jobbar på som vanligt, med sina tidigare jobb.

För sjuksköterskan har återgången till arbetslivet fungerat bra.

– Under en tid handlade det om att förhålla sig till mitt nya liv. Få balans mellan jobb, träning och familj. Då klarar jag stress bättre.

Företagsledaren och vd:n försökte fortsätta på samma sätt som tidigare, bara dra ner på arbetstiden och arbetsuppgifterna, men det gick inte.

– När jag skulle arbetspröva på min gamla arbetsplats, var min intention att mest syssla med internpost och att koka kaffe. Jag kunde ju välja eftersom jag var företagets chef och vd. De andra höll på som tidigare och var vana vid att fråga mig om allt, be mig räkna ut det mesta och så vidare. De fortsatte med det. Det dröjde inte länge innan jag höll på som tidigare. Skillnaden den här gången, efter operationen, var att jag inte orkade det. Jag var tvungen att sluta arbeta och nu är jag sjukpensionär på heltid. Egenföretagaren har nästan inte varit sjukskriven alls.

– Men jag har hälften så många uppdrag nu och kan styra min tid mera. Jag lägger mig till exempel och vilar när jag blir trött.

Juristen älskar sitt arbete och fortsätter som förut med det.

Kontorschefen kunde inte arbeta kvar. Arbetsgivaren var dock tillmötesgående.

– Jag fick bli ’senior advicer’ och arbetar halvtid som rådgivare istället.

Truckföraren är nöjd med sin arbetsgivare.

– Jag kunde byta arbetsuppgifter om jag hade velat. Men jag älskar att köra truck så jag fortsatte med det. Arbetar mycket, mer än förut.

En av kvinnorna hade ett rehabiliteringsmöte med arbetsgivaren och företagshälsovården.

– Jag ville inte ha ett ”hittepåjobb”. Det fick jag inte heller. Jag har fortsatt som busschaufför och det har fungerat bra. Jag har samma arbete, men arbetar bara 25 procent. Mer orkar jag inte. Egentligen

är det för mycket, men det är den sociala biten, kontakten med passagerarna, som jag behöver.

– Jag har en bra arbetsgivare som har förstått att jag inte kan arbeta i samma tempo. Jag har eget ansvar, samma arbetsuppgifter men på 75 procent. Hade jag haft heltid skulle jag kollapsa, säger en annan.

Stöd och anpassningar i vardagen

Många har någon form av bostadsanpassning. Allt från att få hjälp av personliga assistenter och nära anhöriga till tjänster som städhjälp, trädgårdsmästare och robotgräsklippare.

– Jag bor på marknivå och har ramp upp i lägenheten och jag sitter och duschar på en duschstol.

En person som sitter i rullstol har god hjälp av hustru, dotter och personlig assistent.

En man är nöjd med sina rutiner.

– Jag mår bra av att ha dem. Jag bäddar på morgonen och går ut med hunden.

Sömn och återhämtning

De flesta har svårt att sova. Några tar insomningstabletter eller värktabletter till natten. Någon tar ett varmt bad på kvällen och en värktablett. En person tycker att antidepressiva hjälper henne att sova.

En tjej tycker att motion är det bästa sömnmedlet.

– Har jag varit ute och rört mig sover jag hela natten utan problem.

Vänner och familj

Familjen har för de flesta varit djupt involverad. Många hade sina närmaste med sig på sjukhuset, när de opererades och livet kändes skört.

– Mina barn glömmer inte att det kunde gått illa. De hälsar på och sover ibland över. Det mår jag bra av.

– Min familj var med hela operationsnatten. Det var ju de som fick de akuta beskeden, jag var nedsövd. Jag är glad över att jag fick stöd av dem och av mina vänner. Har på så vis kunnat bearbeta det som hänt mig genom att prata med dem.

En av kvinnorna som bor själv fick hjälp av mamma, kompisar, exmän och barn.

– Grannarna klippte gräsmattan och ordnade en vattenläcka. Mina syskon tog hand om mig i början när jag behövde det. De pusslade ihop sina tider med varandra, så att det alltid fanns någon hos mig.

Andra känner sig isolerade från vänner och bekanta.

– När det händer något sådant här, när orken inte räcker till, står det klart vem som är din vän.

– Folk besökte mig på sjukhuset. Nu kan jag inte hänga med på samma sätt som tidigare. De tycker att jag ser frisk ut utanpå, men det är jag inte. Jag är trött och blir isolerad.

För andra har vännerna hittat sätt att träffas som passar alla.

– Vi börjar middagarna tidigare, vid fyra på eftermiddagen och har knytis så att alla ska orka. Det viktiga är ju att träffas. När jag blir trött kan jag gå och lägga mig och då hör jag genom fönstret att de andra har trevligt. Det känns bra.

Flera har husdjur, hund, katt och hästar. De är till stor glädje tycker de.

Någon går i samtalsterapi.

– Det har varit bra. Vår terapeut ställer de rätta frågorna. Jag tycker det är skönt att inte behöva belasta familjen och slita på relationer.

Fritid

Mannen som sitter i rullstol har fullt upp.

– Nästan lika mycket som om jag skulle arbeta, säger han.

Han har akvarium, odlar pelargoner, tränar på gym och på att gå med käpp. Minst en kilometer per dag. Han har flera olika styrelseuppdrag och allt fungerar på grund av hans personliga assistenter.

En kvinna sjunger i kör, cyklar och tränar med sin crosstrainer.

Hon klär också om möbler. En annan mår bra av trädgårdsarbete.

Ofta kryper hon omkring med en ljudbok i öronen. En kvinna har nio hästar som hon sköter. Hon har styrelseuppdrag och tycker om vinprovning.

Kontakter i sjukvården

Alla i gruppen har många kontakter i samhället och inom sjukvården: medicin- och lungmottagning, hjärtdoktor, ortoped, hudmottagning, kurator, kärlkirurg, fysioterapeut, hypertoni-mottagning, GUCH-mottagningen, neurolog, pacemakermottagning, röntgenavdelning, vårdcentral, psykolog, Försäkringskassan, försäkringsbolag, pensionsmyndighet.

Ingegerd har aortadissektion

En aortadissektion är så ovanlig att diagnosen kan vara svår att ställa. Men Ingegerd hade turen att möta professionellt yrkesfolk som gjorde allt rätt. Det tog tre timmar från

insjuknandet till operationsbordet. Den snabba hanteringen räddade hennes liv.

Två dagar innan aortadissektionen i augusti 2012, kände Ingegerd en föraning.

– Jag var ute och plockade svamp. När jag reste mig upp kallsvettades jag. Då satte jag det i samband med att jag hade gått iväg direkt efter jobbet utan att äta. Senare när jag åt middag försvann det.

Det var lördag och Ingegerd hennes man och de tre vuxna barnen hade ett släktkalas. Klockan närmade sig nio på kvällen. De små släktingarna lekte ute i trädgården. Ingegerd som tycker om att arrangera blommor ville plocka blombuketter till dem. När hon samlat ihop blommorna, gick hon in i köket för att göra färdigt buketterna.

– Jag skulle precis sätta ett gummiband runt en bukett när det klack till i bröstet, likt en liten fisksnärt därefter gick det som ett spjut rakt in i bröstet. Min man som fanns i närheten, fattade allvaret och ringde ambulansen. Någon fick ner mig på en köksstol och en av våra vänner en sjökaptan, van vid att ta hand om akutfall på de stora båtarna, ägnade sig åt mig. Han frågade mig saker, så att jag inte skulle domna bort och såg till att jag andades lugnt.

När ambulansen kom kvart över nio på kvällen kopplade de upp EKG, tog blodtryck och puls och allt såg bra ut. Det var smärtan som inte gav med sig och därmed fick Ingegerd åka med till sjukhuset med ambulansen. Hon gick själv ut till den. Efteråt har hon funderat på om det var så bra.

– Det är ju en ansträngning för kroppen, fast å andra sidan gick det säkert fortare än om de skulle tagit ut en bår och lagt mig på den. Något annat hon tänkt på är att de just hade kommit hem från en resa till Medelhavet. Hur skulle det ha varit att få aortadissektionen där?

– När jag frågade kirurgerna, sa de att operationen hade gått lika bra. Det jag tänkt på var språket. Jag kan inte italienska och det hade varit svårt att förklara hur jag mådde på engelska. Kanske hade det tagit längre tid där för dem att förstå vad jag led av?

Aortadissektion

Ingegerd medicinerade mot högt blodtryck sedan 2006 och det såg fint ut. Blodtrycket låg på 130/80.

– Jag fick morfin mot värken, och sjuksköterskan tyckte att jag skulle ha mer, för att jag hade ont. Men jag sa nej till det, jag ville ha full kontroll.

Väl på sjukhuset förstod en kardiolog genast allvaret och Ingegerd hade direkt nytta av att inte vara groggy av för mycket morfin.

– Efter att ha konsulterat specialistsjukhuset ville kardiologen göra en CT-röntgen, men hon skulle först kontrollera mina njurar, eftersom kontrastvätskan kan störa njurarna. Då kunde jag säga att jag hade kollat njurarna i juni och nu var det augusti. De fick snabbt fram provsvaren och det förkortade väntetiden innan operation avsevärt.

Ingegerd hade en aortadissektion, aorta ascendens typ A. Hon fördes återigen i ambulans till specialistsjukhuset. Maken var med hela tiden och barnen slöt upp vid sjukhuset. Klockan kvart över tolv på natten satte operationen igång.

– Det sista jag har i minnet var att det kändes tryggt. Två vana kirurger opererade mig. De lutade sig fram och sa att de skulle göra en stor hjärtoperation på mig, och att jag inte skulle oroas för det här var de experter på!

Operationen varade till åtta på morgonen. Den trasiga delen av aortan togs bort och ersattes av ett syntetiskt rör, en graft.

Ingegerd låg på intensivvården den dagen och träffade sin familj klockan fem på eftermiddagen.

– Jag var ganska borta då men minns att de sa att de tyckte att jag såg ut som en rugguggla och jag sa att de såg ut som små ugglor, när de stack fram sina huvud och frågade om olika saker. Jag var väldigt trött.

Ingegerd har gjort ytterligare två operationer på grund av läckage i aortan. En i februari 2014 och den andra i juni 2014. Då kunde de göra åtgärderna via kärnen i ljumskar och arm. De behövde således inte öppna bröstkorgen igen. Idag medicinerar hon med blodtryckssänkande medicin, betablockerare och levaxin för sköldkörtelsjukdomen som upptäcktes sommaren efter aortadissektionen. Hon lever ungefär som vanligt. Men kroppen känns annorlunda. Blir trött fortare och det varierar hur orken är.

– Jag promenerar och åker skidor. Skidåkningen mest för att det är roligt att göra det med familjen. Vi har alltid åkt slalom på vintrarna. Men jag tar de snälla breda backarna nu. Vågar inte riktigt pressa mig eftersom det inte känns bra.

Värdesätter livet

Ingegerd arbetar sjuttiofem procent av en heltid som distriktssjuksköterska inom hemsjukvården, vilket fungerar bra, om hon undviker stress.

– Efter aortadissektionen har jag blivit mera känslig för det.

Ibland har Ingegerd ont i bröstet och har fått förklarat för sig att det har med läkningen att göra.

Efter aortadissektionen värdesätter hon livet och de som stöttat henne under sjukdomen och rehabiliteringen. Nätverket omkring henne, hemma och på jobbet.

Aortadissektionen har gjort att Ingegerd inte är rädd för döden.

– När jag domnade bort inför operationen har jag inget minne av att det var obehagligt. Hade jag dött där och då hade jag bara varit borta. Det har gjort mig mindre rädd för att dö. Men å andra sidan har jag en känsla av att inte vara färdig med livet. Jag har mycket mer att utträtta och vill följa mina barn så länge det bara går.

Informationscentrum för ovanliga diagnoser

Informationscentrum för ovanliga diagnoser vid Sahlgrenska Akademin, Göteborgs Universitet ansvarar för arbetet med Socialstyrelsens kunskapsdatabas. Det är en nationell resurs för alla som söker information om ovanliga diagnoser.

Ovanliga diagnoser/sjukdomar är i stor utsträckning också okända sjukdomar. Behovet av kunskap är därför stort.

Informationscentrum gör kontinuerligt uppdateringar av kunskapsläget tillsammans med ledande specialister och handikapporganisationer och patientföreningar.

I databasen finns närmare 300 ovanliga diagnoser och nya tillkommer hela tiden. Via webbadressen

www.socialstyrelsen.se/ovanligadiagnoser och i broschyrer skrivs en informationstext om varje diagnos som beskriver bland annat dess förekomst, behandling och forskning. Den som behöver flera broschyrer, för att till exempel dela ut till förskole- eller skolpersonal kan beställa det kostnadsfritt via ett mail till ovanligadiagnoser@gu.se.

Nationella funktionen sällsynta diagnoser

För att öka samordningen, samverkan och spridning av information inom området sällsynta diagnoser har Socialstyrelsen på regeringens uppdrag inrättat Nationella Funktionen Sällsynta Diagnoser, NFSD.

NFSD har sedan verksamheten startade den 1 januari 2012 arbetet i enlighet med uppdraget.

NFSDs uppgift är att:

- bidra till ökad samordning och koordinering av hälso- och sjukvårdens resurser för personer med sällsynta sjukdomar liksom ökad samordning med bland annat socialtjänst och frivilligorganisationer.
- bidra till spridning av kunskap och information till alla delar av hälso- och sjukvården och till andra berörda samhällsinstanser samt till patienter och anhöriga
- bidra till utbyte av information, kunskap och erfarenheter mellan de aktörer som bedriver verksamhet på området
- identifiera möjligheter till utbyte av kunskap, erfarenhet och information med andra länder och internationella organisationer.

NFSD drivs av Ågrenska, ett nationellt kompetenscenter med helhetsperspektiv för barn, ungdomar och vuxna med funktionsnedsättning, deras familjer samt professionella som de möter. Mer om NFSD verksamhet kan du läsa på www.nfsd.se

Aortadissektion

En sammanfattning av dokumentation nr 519

Akut dissektion av aorta uppträder hos tre till fyra personer per 100 000 invånare och år. Det finns ett stort mörkertal, eftersom många personer hinner dö innan de kommer till sjukhus. Aortadissektion är vanligare bland män än bland kvinnor.

Aortadissektion utgår från en skada i aortans innersta vägg, som kan leda till att aortaväggen spaltas upp, att blodet flödar ut och hjärtklaffen förstörs.

Dissektionerna indelas i aortadissektion typ A, respektive typ B. Behandlingen av typ A- och typ B-dissektion skiljer sig åt.

Vanligaste riskfaktorn för en aortadissektion är ärftlighet och ett icke medicinerat högt blodtryck.

ÅGRENSKAS FAMILJE- OCH VUXENVISTELSER

Kunskap och kompetens om sällsynta diagnoser

© Ågrenska 2016



ÅGRENSKA

www.agrenska.se