

Transpositioner, vuxenvistelse

Dokumentation nr 624



ÅGRENSKA

FAMILJE- OCH VUXENVISTELSER

Kunskap och kompetens om sällsynta diagnoser
© Ågrenska 2021 | agrenska.se

Transpositioner, vuxenperspektivet

Ågrenska är ett nationellt kompetenscentrum för sällsynta diagnoser och en unik mötesplats för barn, ungdomar och vuxna med funktionsnedsättningar, deras familjer och professionella. Det är beläget på Lilla Amundön söder om Göteborg.

Ågrenska är en idéburen organisation som bedriver flera olika verksamheter, såsom familje- och vuxenvistelser, korttids- och sommarverksamhet, personlig assistans samt kurser, utbildningar och konferenser. Ågrenska driver också Informationscentrum för sällsynta hälsotillstånd som ansvarar för att ta fram och kvalitetssäkra informationstexter till Socialstyrelsens kunskapsdatabas om sällsynta hälsotillstånd och sprida information om dessa.

Varje år arrangerar Ågrenska drygt tjugo vistelser för familjer och sex vistelser för vuxna med sällsynta diagnoser.

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

Programmet innehåller föreläsningar och diskussioner kring aktuella medicinska rön, psykosociala aspekter samt det stöd samhället kan erbjuda. Vuxenvistelsen för transpositioner genomfördes via live-streaming.

Denna dokumentation bygger på föreläsningarna i samband med familjevistelsen och är skriven av Johanna Lagerfors, redaktör vid Ågrenska. Innan informationen blir tillgänglig för allmänheten har varje föreläsare faktagranskat texten. För att illustrera hur det kan vara att leva med en transposition berättar en av deltagarna om sina erfarenheter. Personen i intervjun har i verkligheten ett annat namn.

Dokumentationerna publiceras även på Ågrenskas webbplats, där de kan laddas ner i pdf-format: agrenska.se.

Föreläsare som har bidragit till innehållet i denna dokumentation

Håkan Wåhlander, överläkare på Barnhjärtcentrum vid Drottning Silvias barnsjukhus i Göteborg.

Magnus Segerström, psykolog på Sahlgrenska universitetssjukhuset i Göteborg.

Linda Ashman Kröönström, överfysioterapeut på Sahlgrenska universitetssjukhuset/Östra i Göteborg.

Simon Ivarsson, dietist på Enheten för klinisk nutrition vid Sahlgrenska universitetssjukhuset i Göteborg.

Medverkande från Ågrenska

AnnCatrin Röjvik, senior rådgivare.

Louise Jeltin, koordinator och assistanssamordnare.

Johanna Lagerfors, redaktör för dokumentationen.

Här når du oss

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

Innehåll

| | |
|---|----|
| Transposition av de stora kärlen | 5 |
| Frågor till Håkan Wåhlander | 15 |
| Sofia föddes med en transposition på hjärtat | 16 |
| Psykologiska aspekter vid hjärtsjukdom..... | 18 |
| Frågor till Magnus Segerström..... | 23 |
| Sofia återhämtade sig snabbt efter operationen..... | 24 |
| Rörelse och hälsa | 25 |
| Frågor till Linda Ashman Kröönström | 27 |
| Sofia arbetar som sjuksköterska | 28 |
| Hälsosamma matvanor | 29 |
| Frågor till Simon Ivarsson | 31 |
| Sofia opereras igen..... | 32 |
| Samhällets stöd | 34 |
| Nya utmaningar väntade Sofia..... | 38 |
| Riksförbundet Sällsynta diagnoser..... | 40 |
| Informationscentrum för sällsynta hälsotillstånd..... | 41 |
| Sofias liv börjar återgå till det normala | 42 |

Transposition av de stora kärlen

– Transposition av de stora kärlen är ett medfött hjärtfel som kräver medicinska åtgärder.

Operationerna som görs under nyföddhetsperioden ger hög överlevnad och god livskvalitet, men medför också vissa ökade risker på sikt.

Det säger Håkan Wåhlander som är barnkardiolog och överläkare på Barnhjärtcentrum vid Drottning Silvias barnsjukhus i Göteborg.

Hjärtats funktion är att förse kroppen med syresatt blod. I ett normalt fungerande hjärta tas blod från de båda hålvenerna emot av höger förmak och kammare, och förs vidare till lungorna där det syresätts. Det syrerika blodet tas emot av vänster förmak och kammare, för att sedan pumpas vidare ut till kroppens organ.

– De här två kretsloppen, systemcirkulationen och lungcirkulationen, fungerar på olika sätt, säger Håkan Wåhlander. Systemkretsloppet på vänstersidan består av olika mindre kretslopp till de olika organen, såsom mage/tarm, njurar, muskler och hud. De olika organen har växlande krav på syresatt blod i olika situationer. När du springer behövs det mer blod till musklerna, och när du äter behövs det mer blod i tarmen. Hjärnan behöver ungefär lika mycket blod hela tiden.

– Kroppen styr helt enkelt cirkulationen utifrån situation. För att kunna styra flödet till olika organ behövs ett motstånd i kärlen och ett högt tryck.

I lungcirkulationen behövs inte lika högt tryck och kärlmotstånd, eftersom lungorna ligger i ungefär samma höjd som hjärtat.

Hjärtats arbete sker i två faser: *systole* (när det drar ihop sig och pumpar ut blodet), och *diastole* (när det slappnar av och fylls med nytt blod).

Undersökning av hjärtat

EKG är en metod som använts sedan 1920-talet för att undersöka hjärtats elektriska strömmar. Med *EKG* kan man se om hjärtat arbetar samordnat.

– Vi sätter elektroder på flera punkter på kroppen för att se hur ett och samma hjärtslag påverkar olika delar av kroppen. Vi kan se rytmen och huruvida hjärtat sviktar eller om väggarna blivit förtjockade någonstans, säger Håkan Wåhlander.

En annan metod är *ultraljud*, som utvecklades på 1970-talet. Metoden går ut på att man använder sig av ljudvågor och registrerar hur de studsar tillbaka beroende på vilken typ av vävnad de går igenom. Hjärtat är ett organ med vätska och vävnad, vilket gör att det lämpar sig väl för ultraljudsundersökning.

Katetrisering är en avbildning som görs med hjälp av röntgen och kontrastvätska. Man går in i kärLEN med en kateter och kan då mäta tryck och blodflöde samt genomföra olika behandlingar för att exempelvis vidga klaffar. Metoden utvecklades under 1940- och 1950-talen.

Datortomografi (CT/DT) är en nyare och mer avancerad avbildning av hjärtat som också görs med röntgen och kontrastvätska. Den har utvecklats under 2000-talet och förfinats i takt med att datorerna blivit allt kraftfullare. Med metoden finns möjlighet till 3D-rekonstruktion av hjärtat, vilket ger en tydligare bild.

Magnetkameraundersökning är en avbildning av hjärtat som görs utan röntgen och strålning. I stället använder man sig av magnetfält. Även magnetkameraundersökning ger möjlighet till en avancerad avbildning av hjärtat, inklusive 3D-rekonstruktion, och metoden har använts de senaste 10–20 åren.

– Man kan skapa många bilder på kort tid och därmed mäta exempelvis volym och hjärtfunktion, säger Håkan Wåhlander.

Medfödda hjärtfel

Medfödda hjärtfel uppstår tidigt i graviditeten. Ett foster med ett allvarligt hjärtfel klarar sig under fostertiden tack vare att syresatt blod kommer ifrån moderkakan (och inte via lungorna). Ungefär 8 av 1 000 nyfödda har ett medfött hjärtfel.

– Den siffran ökar idag något, vilket beror på att vi blivit duktigare på att upptäcka små hjärtfel som läker av sig själva.

Ungefär 1 av 8 barn med hjärtfel har en kromosomrubbing.

Det finns flera olika typer av medfödda hjärtfel. Ett *shunthjärtfel* innebär att det finns en onormal förbindelse (ett hål) mellan något av hjärtrummen (förmak, kamrar, aorta eller lungartär). Det leder till ett ökat blodflöde i lungorna.

Stenoser är förträngningar som oftast sitter i någon av klaffarna. De kan också finnas i kärLEN. Stenoser leder till ökat tryck i kammaren och kan förvärras över tid.

Atresi är ett tillstånd när en klaff inte öppnar sig alls, utan är helt stängd. Det gör att blodet inte kommer ut den vägen utan letar sig

fram andra vägar, förbi kammaren, vilket leder till en underutvecklad kammare.

Insufficiens är en läckande klaff, som inte håller tätt bakåt.

– Detta är ovanligt som ett isolerat fel. Ofta är klaffen både trång och läcker lite, säger Håkan Wåhlander.

Man kan också ha olika kombinationer av ovanstående fel. Det kallas *kombinationshjärtfel*.

Enkammarhjärtan är hjärtan med bara en fungerande kammare. Det förekommer olika variationer, men alla opereras likartat. Operationen går ut på att göra den fungerande kammaren till systemkammare.

Behandling av medfödda hjärtfel

Många hjärtfel av lindrig grad behöver ingen behandling, eller kan åtgärdas med en operation eller kateterbehandling. En del barn behöver dock upprepade behandlingar. Allt färre personer dör i förtid av medfödda hjärtfel.

– De som föds med medfödda hjärtfel idag har bättre förutsättningar än de personer vi följt i historien.

Transposition – felkopplade kärl

Transposition (TGA) är en typ av hjärtfel som innebär att kärlen är felkopplade. Aortan, stora kroppspulsådern, går från höger kammare istället för vänster, och lungartären går från vänster kammare istället för höger.

– Det leder till att kretsloppen – lungcirkulationen och systemcirkulationen – inte är kopplade i serie, utan i stället parallellt. Det gör att det blod som pumpas ut i kroppen inte är fullt syresatt. Detta kallas cyanos, säger Håkan Wåhlander.

Hur uppstår transposition?

När hjärtat utvecklas under fosterstadiet har aorta och lungartär ett gemensamt anlag. Därefter ska det delas i två så att det bildas två klaffar och två kärl, vilket sker genom en rotationsrörelse.

– Den här processen sker dag 35–42 under graviditeten. Det som sker är att rotationen som ska lägga kärlen på rätt ställe går fel, vilket gör att kärlen helt enkelt hamnar på fel ställe. De byter inte plats rakt av utan är också annorlunda placerade jämfört med hos en frisk person, vilket har betydelse för de komplikationer som kan uppstå senare.

Förekomst

Transposition förekommer hos två till tre barn av 10 000 födda, vilket motsvarar ungefär 25 barn i Sverige varje år. De flesta är pojkar (till

skillnad från vid medfödda hjärtfel generellt, som drabbar pojkar och flickor i lika stor utsträckning). Nästan en tredjedel av barnen med transposition har ytterligare hjärtfel, men väldigt få har ytterligare missbildningar eller syndrom.

– Risken att flera barn i samma familj ska drabbas av transposition är mycket liten.

Hur kan man leva med transposition?

Ett foster med transposition överlever tack vare fostercirkulationen. Efter födseln är det nödvändigt att se till att det finns ett hål mellan förmaken, för att det syrerika blodet ska föras från den vänstra sidan till den högra.

– Alla har ett sådant hål under fostertiden, men normalt stänger det sig några dagar efter födseln. Det gör att ungefär hälften av alla barn med transposition behöver opereras redan som nyfödda, då man kan se till att hålla anslutningen öppen med hjälp av en förmaksseptostomi (ballongsprängning), säger Håkan Wåhlander. Ingreppet gör det möjligt att ge ytterligare behandling.

Nästa steg för att upprätthålla fostercirkulationen är att se till att förbindelsen mellan aorta och lungartären (duktus arteriosus) är öppen. Då ökar blodflödet i förmakshålen, vilket gör att mer syresatt blod går ut i kroppen.

– Läkemedlet alprostadil kan ges kontinuerligt i blodet och hjälper till att hålla kärlet öppet.

Ovanstående åtgärder leder till att man kan få upp syremättnaden hos barnet till mellan 70 och 85 procent (något lägre om man bara förstorat förmakshålet). Hos ett friskt barn ligger syremättnaden någonstans mellan 90 och 100 procent (55–60 procent under fosterstadiet).

– Ett bra förmakshål räcker som åtgärd i några månader, men är inte en tillräcklig lösning på lång sikt för en person med transposition.

Kan man flytta kärnen?

För att kunna flytta kärnen rätt på kirurgisk väg behövs en hjärt-lungmaskin som ersätter hjärtats och lungornas funktion under operationen. Före 1970-talet fanns inga hjärt-lungmaskiner som kunde användas på små barn, men idag finns den möjligheten.

– En sådan operation måste göras tidigt. Det beror på att trycket i lungartären sjunker, vilket gör vänster kammare försvagad.

Förmakskorrektion

Förmakskorrektion är ett ingrepp som började användas på 1960-talet, då det inte var möjligt att flytta kärnen. Förmakskorrektion innebär att man tar bort skiljeväggen mellan förmaken och syr in en

lapp av hjärtsäcksvävnad från en kalv.

– Den utformas på ett sätt som leder blodet från systemvenerna till vänster kammare och från lungvenerna till höger kammare. Då skapas systemcirkulation i serie, och det syrefattiga blodet hamnar i lungorna där det syresätts innan det transporteras ut i kroppen. Den här metoden kallas för Mustard efter kirurgen som först beskrev den, och utfördes på barn vid 6–12 månaders ålder. Senare under 1960-talet började man i stället att använda barnets egen vävnad och uppnådde samma resultat (med en metod uppkallad efter den svenska kirurgen Senning).

En förmakskorrektion leder till en normalt kopplad cirkulation, vilket ger bättre förutsättningar för ett långt liv. Höger kammare blir systemkammare (i stället för vänster kammare, som i ett normalt hjärta). En risk efter den här typen av operation är att det kan bli trångt i förbindelserna, och stygnen i förmaken ökar risken för rytmrubbningar.

Arteriell korrektion – ”Switch”

Den medicinska utvecklingen gick framåt och på 1980-talet började man använda så kallad *arteriell korrektion*. Det är en operation som innebär att man byter plats på aorta och lungartär, vilket också skapar lung- och systemcirkulation i serie. Operationen måste utföras innan barnet är nio veckor.

En arteriell korrektion ger personen förutsättningar att leva länge. Vänster kammare blir systemkammare och lungartärklaffen blir aortaklaff. Eftersom det sker en förflyttning av kranskärl finns det risk för förträngningar på sikt.

– Man behöver också flytta på lungartärerna. Funktionellt har de bytt plats, men anatomiskt ligger de inte på rätt plats.

Vad avgör vilken behandling som ska användas?

När man upptäckt ett hjärtfel hos ett barn kartläggs hjärtfelet och därefter beslutar man vilken behandling som är mest lämplig. Man behöver ta reda på en rad saker för att veta hur ett barn med transposition kan opereras. Det som kartläggs är följande:

- **Utflöden och klaffar**

Utflöden och klaffar har betydelse för hur man hanterar lungartärgrenarna vid operationen. Utflödesklaffarna (aorta och lungartär) ska helst vara lika stora, med fina klaffblad. Skillnad i storlek kan bero på en förträngning under klaffen som kan ställa till bekymmer om den inte åtgärdas. En person med *pulmonalstenos* har en liten, trång lungartärklaff som inte kan bli aortaklaff, vilket gör att arteriell korrektion inte är ett

alternativ. En person med *aortastenosis* har i stället en liten aortaklaff, ofta i kombination med smal aortabåge. I de fallen kan man göra en arteriell korrektion, men man måste också åtgärda aortabågen. En missbildad klaff kan behöva ersättas senare. För en person med aortastenosis fungerar inte en förmakskorrektion.

- **Förekomst av kammarseptumdefekt (VSD)** – ett eller flera hål mellan kamrarna.
Kammarseptumdefekt förekommer hos en av tre personer med transposition. Ett stort hål leder till ett stort lungflöde och högt lungartärtryck. Ett medelstort hål ökar flödet genom lungorna, men påverkar inte trycket. Hos en person med transposition kan de här tillstånden ge något motstridiga konsekvenser.
– Ett hål kan hjälpa till att förbättra blandningen av syrerikt och syrefattigt blod, vilket leder till bättre syresättning. Med ett stort hål kan vänsterkammaren också utsättas för ett högre tryck vilket gör att operationen kan genomföras något senare. Samtidigt skadar det lungkärlen på sikt. Till en början kan man alltså vara hjälpt av ett stort hål, men det gör också att operationen senare blir mer komplicerad, säger Håkan Wåhlander.
När barnet är nyfött kan det vara svårt att bedöma om hålen behöver slutas eller inte.
- **Förekomst av förmaksseptumdefekt (ASD)** – hål mellan förmaken.
Hål mellan förmaken är nödvändigt för att en person ska överleva. Storleken på hålet, och hur väl barnet syresätter sig, avgör om det behöver korrigeras med förmaksseptostomi.
– Situationen underlättas om barnet samtidigt har ett stort hål mellan kamrarna (VSD). När man gör en arteriell korrektion stängs alltid hålet mellan förmaken. Vid en förmakskorrektion använder man däremot hålet, och förstör det.
- **Kranskärl**
Kranskärlen förser hjärtmuskeln med blod. De går strax ovanför aortaklaffen och behöver flyttas med när man flyttar aortan vid en arteriell korrektion. Vid en förmakskorrektion sitter kärlen dock kvar i sin ursprungsposition.
– Det som komplicerar situationen hos personer med transposition är att kranskärlen sitter på ett avvikande sätt hos 25–40 procent av patienterna. Ovanliga varianter måste flyttas med, vilket kräver en särskild teknik. Problem med att flytta kranskärlen medför en ökad risk vid operationen, säger Håkan

Wåhlander.

- **Ytterligare hjärtfel**

När transposition förekommer i kombination med andra hjärtfel behöver man se till helheten vid val av operationsmetod.

Förmakskorrigerig – bättre resultat över tid

Idag används den här typen av operation i allt mindre utsträckning, eftersom arteriell korrektion blivit vanligare. För de som genomgår en förmakskorrektion ser man dock att resultaten över tid blivit avsevärt bättre. Idag överlever nästan alla en sådan operation.

Långtidsproblem efter förmakskorrektion:

- **Tunnelläckage**

Läckage kan uppstå i stygnen som sytts i förmaket. Det kan behöva åtgärdas med en ny operation eller ett kateteringrepp.

- **Tunnelförträngning**

Skrumpning eller otillräcklig tillväxt av en tunnel kan leda till förträngning, ofta i systemvenen. Även denna komplikation kan kräva en ny operation eller ett kateteringrepp.

- **Rytmrubbningar**

Suturer (stygn) kan också påverka förmaket och sinusknutan, vilket påverkar hjärtats hastighet. Det kan orsaka *förmaksarytmi*, som ofta behöver behandlas. Låg puls kan åtgärdas med pacemaker, medan snabb förmaksrytm åtgärdas med läkemedel eller kateteringrepp. Dessa komplikationer uppstår ofta ganska tidigt efter operation.

En belastad högerkammare kan orsaka *kammararytmi*, vilket är mer allvarligt. Den snabba rytmen gör att hjärtat inte hinner fyllas på mellan slagen, vilket leder till ökad risk för plötslig död. Läkemedel kan hindra uppkomsten av kammararytmi. Man kan också operera in en hjärtstartare (ICD). Den här typen av komplikation uppstår ofta en längre tid efter operationen.

- **Klafläckage och hjärtsvikt**

När höger kammare är systemkammare kan personen löpa ökad risk för klafläckage och hjärtsvikt. Det beror på att en högerkammare och en vänsterkammare inte är anatomiskt identiska. På lång sikt hanterar en högerkammare det ökade

trycket sämre än vad en vänsterkammare gör.

Klaffen mellan kammare och förmak ser inte heller likadan ut på vänster och höger sida. Den kan läcka och har en tendens att dras isär vid högt tryck, vilket orsakar läckage. Det gör att personen får sämre ork. Klaffläckage behandlas med läkemedel eller operation.

– Om kammarfunktionen blir dålig får personen sämre fysisk ork. Även det kan ibland åtgärdas med läkemedel. I vissa fall krävs transplantation av hjärtat. Det här är ganska sena effekter som oftast uppstår efter flera decennier.

- **Förhöjt tryck i lungkärLEN**

Förhöjt lungartärtryck, *pulmonell hypertension*, kan finnas kvar sedan nyföddhetsperioden. Det kan också vara en rest från ett stort hål mellan kamrarna, där operationen gjorts i ett senare skede. Även en förträngning i lungvenstunneln kan leda till förhöjt tryck.

– Det här är en ovanlig, men allvarlig komplikation. På sikt förstör det lungkärLEN vilket kan leda till behov av transplantation.

Hur mår vuxna som genomgått en förmakskorrektion?

Eftersom man började genomföra förmakskorrekationer under 1960-talet saknas forskning om personer som är äldre än drygt 50 år. Men de data som finns rörande personer som opererats enligt metoden visar på god överlevnad. Många får dock någon av komplikationerna som beskrivits ovan, exempelvis rytmrubbningar som kan uppstå i tonåren. Hjärtsvikt och kammararytmier kommer oftast senare i vuxenlivet. Studier visar dock att fyra av fem personer i 40- till 50-årsåldern har klarat sig från den typen av komplikationer.

Arteriell korrektion

Under 1980-talet blev det möjligt att operera barn redan under nyföddhetsperioden och man började då alltmer övergå till arteriell korrektion. Utvecklingen skedde olika snabbt på olika platser. Metoden var fysiologiskt bättre, men också mer tekniskt krävande. Tidigt hade metoden en högre dödlighet än förmakskorrektion, men trots det skedde en successiv övergång.

– Efterhand valde man arteriell korrektion för i stort sett alla patienter, och överlevnadsgraden ökade. Data rörande patienter som opererades mellan 1985 och 2020 visar på mycket låg dödlighet. Över tid uppstod dock andra typer av komplikationer, säger Håkan Wåhlander.

Långtidsproblem efter arteriell korrektion:

- **Förträngning i högerkammerutflöde**

Styggen i högerkammaren kan skrupna, vilket kan behöva åtgärdas med en ny operation. Hos vissa patienter är klaffen något liten, vilket kan ställa till det på sikt. Även detta kan kräva ny operation. Detsamma gäller för dem som har en lapp av hjärtsäcksvävnad som användes när kranskärlen flyttades, och denna har skrupnat

– Operation av klaffar kan leda till läckage som ibland kräver en ny operation eller ett kateteringrepp.

- **Förträngning i lungartärer**

Problem med lungartärgrenarna kan uppstå på grund av att man dragit dem en lång väg runt aortan vid operationen. Det kan också krävas nya åtgärder, vilket beror på hur flödet fördelar sig mellan lungorna. Mer än 70 procents flöde till ena lungan leder ofta till operation.

- **Kranskärlsproblem**

Problem med kranskärlen kan uppstå eftersom de måste flyttas vid arteriell korrektion.

– Ibland uppstår dessa problem redan i samband med operationen, vilket leder till en lång och komplicerad vårdtid. Andra gånger kan patienten vara utan besvär en lång tid. Hos vissa uppstår problem långt senare, exempelvis i form av hjärtsvikt eller svimning vid ansträngning.

Problem i kranskärlen kan vara svåra att upptäcka.

Operationen kan ha förstört hjärtats nerver, vilket minskar kärlkrampssmärtan.

– Det kan vara svårt att bedöma om man ska göra en stor operation på en person som inte har några besvär. En korrigerande operation med exempelvis stent i kranskärlen är ett stort ingrepp. Det görs ofta på kärlsjuka vuxna, men inte lika ofta på yngre personer vars hjärtan ska hålla under många år.

- **Läckage i aortaklaffen**

Efter en arteriell korrektion blir lungartärklaffen aortaklaff.

– Dessa två ser likadana ut, men av någon anledning läcker lungartärklaffen något mer än aortaklaffen. Problemen kan öka med tiden och ses framför allt hos vuxna. Läckaget åtgärdas med ny operation.

- **Hjärtsvikt**

Det är mycket ovanligt att drabbas av hjärtsvikt efter arteriell korrektion. När det ändå sker kan det vara en komplikation efter operationen, eller bero på en kranskärlsskada eller klaffläckage. Hjärtsvikt behandlas med läkemedel eller transplantation.

- **Förträngning i aortabågen**

Förträngning i aortabågen förekommer hos en del patienter som haft olika stora kärl från början. Aortan kan ha varit lite mindre och detta kan då ha åtgärdats genom operation i låg ålder. Det kan leda till högt blodtryck, och åtgärdas med så kallad ballongdilatation. Ny operation krävs sällan, men det förekommer.

- **Förhöjt lungartärtryck**

Förhöjt tryck i lungkärlen (*pulmonell hypertension*) kan förekomma, av samma anledningar som efter förmakskorrektion. Det vill säga det kan finnas kvar efter nyföddhetsperioden eller som en rest efter hål mellan kamrarna. Detta är sällsynt men allvarligt, framför allt hos personer som genomgått en senare operation. På sikt förstör det höga trycket lungkärlen, vilket kan leda till behov av hjärttransplantation.

Hur mår vuxna som genomgått en arteriell korrektion?

Hos personer som opererats mellan 1985 och 2019 ser man att ganska få har behövt vidare åtgärder. Bland dem som behövt åtgärder är den vanligaste komplikationen förträngning vid utflödet från högerkammaren – lungartären eller lungartärklaffen. Några har behövt åtgärda läckage i aortaklaffen och några få har genomgått kranskärlsingrepp eller andra ingrepp.

– De allra flesta klarar sig länge med ett enda stort ingrepp. Bland tillfrågade personer som genomgått arteriell korrektion uppger de flesta att de mår väldigt bra och att deras vardag inte påverkas av hjärtfelet, säger Håkan Wåhlander.

En sammanställning av 21 studier med totalt 700 patienter visar att arbetsförmågan i genomsnitt uppgår till 88 procent av förväntad arbetsförmåga. Den maximala hjärtfrekvensen ligger på 92 procent.

– Jag anser att det är en riktigt bra arbetsförmåga sett till den hjärtfrekvens dessa personer kan komma upp i.

De flesta tillfrågade anger att de arbetar eller studerar. Vad gäller neuropsykologiska tester är resultaten något sämre. En stor hjärtoperation med hjärt-lungmaskin under nyföddhetsperioden innebär alltid en viss belastning på hjärnan. En studie av patienter

mellan 20 och 25 år som opererats i Paris visade att upp till 16 procent har en lindrig avvikelse gällande neuropsykologiska funktioner.

– Det säger inte så mycket om hur de fungerar i vardagen. Vad gäller episodiskt minne kan man se att en större andel gör något sämre ifrån sig än vad en genomsnittlig frisk person gör, men inte heller det säger så mycket om hur vardagen påverkas, säger Håkan Wåhlander.

Sammanfattning

- Transposition av de stora kärlen är ett hjärtfel som utan behandling leder till döden under det första levnadsåret.
- Behandling av transposition har funnits i ungefär 50 år.
- Förmakskorrigerering ger hög överlevnad och god livskvalitet, men ökad förekomst av rytmrubbning och hjärtsvikt med tiden.
- Arteriell korrektion ger också hög överlevnad och god livskvalitet, men ökad förekomst av problem med kranskärl och lungartär.

Frågor till Håkan Wåhlander

Jag har en kongenitalt korrigerad transposition, vad gäller då?

– Transpositionen av de stora kärlen innebär vanligtvis att man har aortan från högerkammaren och lungartären från vänsterkammaren, därför att kärlen lagt sig olika. En kongenitalt korrigerad transposition innebär i stället att kamrarna bytt plats – höger förmak går till vänster kammare och vidare till lungartären, medan vänster förmak går till höger kammare och vidare till stora kroppspulsådern. Då får man en högerkammare som pumpar ut i systemet. På det viset har en person med detta hjärtfel samma långsiktiga problem med att ha en högerkammare som systemkammare som andra transpositionspatienter har efter en förmakskorrektion. Det är väldigt ovanligt att ha detta som ett helt isolerat fel, det förekommer oftare tillsammans med ett stort hål mellan kamrarna och en förträngning ut i lungartären.

Det svåra resonemang som uppstår i den här situationen är huruvida man ska stänga hålet mellan kamrarna, eller om man ska försöka justera så att det i stället blir vänsterkammaren som pumpar ut i stora kroppspulsådern. Det senare är ett stort och komplicerat ingrepp, där vi också ser samma risker med rytmrubbningar och förträngningar i tunnlarna som vi ser efter en vanlig förmakskorrektion. Patienten får också samma risker rörande kranskärlen som vid arteriell korrektion. Det är osäkert vilken metod som leder till bäst resultat på lång sikt,

och därför görs det på olika sätt i olika delar av världen.

Hur fungerar samarbetet mellan olika sjukhus i landet?

– GUCH-mottagningar i landet har kontakt med varandra, och man ställer också samman internationella erfarenheter för att kunna avgöra vad som är den bästa behandlingen för olika typer av hjärtfel. SWEDCON är ett register som hjälper till vid sådant arbete.

Sofia föddes med en transposition på hjärtat

Sofia föddes med ett hjärtfel, en transposition i de stora kärlen. Ibland begränsar det henne, men hon lever ett aktivt liv och har lärt sig att ta vara på det som är viktigt i livet.

Sofia är idag 44 år. Hennes hjärtfel upptäcktes direkt efter att hon föddes, och dagen efter förlossningen skickades hon till ett större sjukhus.

– Läkarna trodde inte att jag skulle överleva och förberedde mina föräldrar på att jag nog inte skulle komma tillbaka. Det måste ha varit en väldigt tuff situation för dem. Men jag kom tillbaka!

Året därpå genomgick hon en första operation. Hon hade så kallad kammarseptumdefekt, hål i skiljeväggen mellan kamrarna. Hålet gjorde att blodet blandades och hon fick syre ut i kroppen trots transpositionen. En shunt opererades in för att öka mängden syresatt blod ut i kroppen. Eftersom det inte fanns hjärt-lungmaskiner som fungerade på så små barn på den tiden förberedde läkarna sig på att göra en större operation ytterligare något år senare. Resultatet av den första operationen visade sig dock vara så lyckat att Sofia inte behövde opereras igen förrän hon var tolv år.

Under uppväxten levde hon ett ganska normalt liv. Hon var trött ibland och blev lätt blå om läppar och fingrar. Även om hon var liten och späd gjorde hon det mesta som andra barn gjorde.

– Mina föräldrar begränsade mig inte, utan jag fick prova allt: basket, fotboll och längdskidor. Det var bra! Det var tråkigt att ibland inte kunna vara med på saker fullt ut. Om det var för kallt ute blev det till exempel jobbigare för mig än för mina kompisar. Det var tungt när de åkte till Gothia Cup i Göteborg och jag inte kunde följa med. På det stora hela såg jag mig dock inte som sjuk, berättar hon.

Sofia var alltid med på idrotten i skolan. Hon lärde sig simma senare än kompisarna, kroppen orkade inte riktigt. Dagen då hon tog sitt första simmärke innebar en stor lycka.

– Det var fantastiskt. Efteråt var jag helt slut, kräktes och somnade när jag kom hem – men jag hade klarat det.

Sofia och hennes familj var alltid öppna med hennes hjärtfel inför vänner och bekanta. Klasskompisarna visste att hon var hjärtsjuk. De var förstående och väntade på henne när det behövdes.

I tioårsåldern började Sofias hälsa försämrans. Hon blev påtagligt tröttare, mer infektionskänslig och fick problem med tänderna.

Läkarna insåg att det började bli dags för en ny operation.

– Till slut orkade jag inte gå långt alls. Jag blev jättetrött av minsta lilla och fick ofta sova en stund på dagen för att orka resten av kvällen.

På hösten det året hon fyllde tolv var det dags för en ny operation. Sofia var välinformerad om vad det innebar, och var vid kontroller som hon gått på regelbundet på hemorten.

– Ändå var det otroligt jobbigt när brevet kom. Jag blev rädd och låste in mig på toaletten, grät en stund och kände att det här vill jag inte göra. Jag förstod dock att jag inte hade något val.

Sofia visste att det fanns en risk att hon inte skulle överleva operationen. 50 procents chans hade läkarna gett henne. Familjen pratade om riskerna, och om hur hon ville ha sin gravsten om det värsta skulle hända.

– Jag minns att jag tänkte "det här kommer jag kanske aldrig se igen" när vi rullade hemifrån, mot operationen.

Väl på sjukhuset fick Sofia träffa en kirurg som gick igenom vad som skulle ske. "Vad vill du själv?" frågade han. "Jag vill leva!", svarade Sofia. I efterhand berättade läkaren att det inte alls hade varit självklart att operera, han hade vacklat in i det sista med beslutet, men bestämt sig i exakt den stunden. Sofias livsvilja var stark nog, och det fick honom att tro att hon skulle klara operationen.

Psykologiska aspekter vid hjärtsjukdom

– En del personer med hjärtsjukdom upplever psykiatriska besvär av olika slag, eftersom hjärnans funktion kan påverkas av sjukdomen. Det gäller inte alla, men är det vanligare i den här gruppen än hos andra.

Det säger Magnus Segerström som är psykolog vid Sahlgrenska universitetssjukhuset i Göteborg.

Hjärnan hjälper oss att lösa en mängd problem genom att använda olika psykologiska förmågor. Vi skapar mening och kommunicerar med vår omgivning, vi hittar balans mellan aktivitet och vila genom vakenhet och uppmärksamhet. Hjärnan hjälper oss också att värdera och fatta beslut med känslorna som kompass, orientera oss rumsligt genom motorik, seende och spatialförmåga – och i tid, med hjälp av minnet.

– Vi behöver kunna vara chefer över vår egen tillvaro. Det innebär att vi behöver förstå våra egna behov och önskemål samt kunna planera, sätta i gång och också utvärdera det vi är med om på olika sätt. Detta kallas för exekutiva förmågor, säger Magnus Segerström.

Skador som påverkar hjärnan kan påverka dessa funktioner på olika sätt. Ett exempel på en sådan skada är hjärtsjukdom, som kan påverka hjärnans funktioner sekundärt.

Känslor – kroppens kompass

Våra känslor hjälper oss att värdera och fatta beslut. Normalpsykologi innefattar känslor som vi alla känner, som sorg, ledsenhet, ilska och glädje.

– De utgör en kompass för oss. Även kriser av olika slag ingår i normalpsykologin. Ibland kan dock känslorna gå överstyr och landa i en mer bestående problematik. Det är det som kan diagnostiseras. De psykologiska symtomen kan då vara en del av den kroppsliga sjukdomsbilden och kallas för organpsykiatriska besvär, säger Magnus Segerström.

Exempel på sådana besvär kan vara trötthet eller en ökad eller minskad känslomässighet, som beror på den kroppsliga sjukdomen. Sådana symtom kan ställas i kontrast till allmänpsykiatriska besvär, exempelvis depression och ångest, vilka i stället är en reaktion på saker som förändrats i ens livsförutsättningar.

Magnus ger några exempel på fiktiva personer som går igenom olika svårigheter och situationer:

Johan, 67 år, står inför en hjärtoperation och känner oro inför det, men också tacksamhet över att få hjälp och korrekt information om sin situation. Han brottas med frågor om hur han själv kan ha bidragit till hjärtproblemen genom olika livsval, och inser att han kan behöva stöd i det arbete han nu står inför.

– I det här exemplet skulle jag beskriva Johans reaktioner som normalpsykologiska. Det kan vara starka känslor, men det rimligt att tro att han själv kommer kunna hantera situationen över tid och få hjälp av andra, säger Magnus Segerström.

Känslor är centrala för motivation och beslutsfattande. Ilska kan bli en kompass och drivkraft för att förändra vanor som behöver förändras. Sorg eller rädsla över att förlora familjen kan få oss att göra nya prioriteringar. Men när blir känslorna en psykiatrisk sjuklighet?

– Ett tecken på det kan vara om känslorna inte avtar över tid eller börjar begränsa oss i vardagen, genom att vi inte klarar av jobb och studier eller inte längre orkar träffa vänner. Det är inte känslorna i sig som avgör om de kan kallas sjukliga, utan konsekvenserna av dem.

I nästa exempel möter vi Greta, 74 år, som opererade hjärtat för ett år sedan. Hon mår bättre efter operationen, men har inte fått tillbaka sin ork. Hon sitter stilla mycket, sover för mycket på natten och måste ändå vila dagtid. Hon känner att hon blivit glömsk, gråter för minsta lilla och snäser åt barn och barnbarn utan rimlig orsak.

– Gretas situation tyder på ett organpsykiatriskt symtom som vi kallar hjärnrötthet, och som är en direkt konsekvens av den fysiska sjukdomen. Hjärnröttheten leder till att hon inte orkar på samma sätt som tidigare. Den kan också skapa koncentrations- och minnesbesvär samt göra henne lätttrörd och lättirriterad, säger Magnus Segerström.

Subjektiva besvär är de besvär som personen själv upplever.

Objektiva besvär är sådant som går att belägga genom neuropsykologiska tester, exempelvis nedsatt koncentration.

– Symtomen i båda dessa kategorier läker ofta ut med den fysiska sjukdomen, men ofta mer långsamt. De är ibland kopplade till den fysiska sjukdomens svårighetsgrad.

Behandlingen handlar om att hitta anpassningar och strategier för att få vardagen att fungera på bästa sätt.

Anders, 47 år, har blivit "rädd för allt". Han tänker på döden och vågar inte vara ensam. Han får hög puls och upplever att han inte kan andas. Anders självkänsla har försämrats, han sover dåligt och har ingen aptit.

– I Anders fall ser vi tecken på depression och ångest. Detta är vad vi

kallar för en allmänpsykiatrisk problematik. Livsvillkoren har förändrats och det har färgat av sig på hans mående, säger Magnus Segerström.

Depression kan yttra sig på många sätt, exempelvis genom nedstämdhet, minskat intresse eller minskad glädje, betydande viktförändring, sömnstörning, brist på energi eller känsla av skuld eller av att inte räcka till. Den kan också påverka koncentrationsförmågan och göra att personen har svårt att fatta beslut. En del har återkommande tankar om döden.

– Det som kännetecknar en depression är en depressiv tankevärld. Personen upplever att ingenting är roligt och att hen inte duger, och hen kan inte se varför någon annan skulle vilja umgås med honom eller henne. Då kan man behöva hjälp för att må bättre, säger Magnus Segerström.

Ångest, och det som kallas panikångest, yttrar sig exempelvis genom ökad puls, svettningar, darrningar, en känsla av att inte få luft, smärta eller obehag i bröstet och illamående eller magont.

– Ibland händer det att hjärtpatienter söker vård på akuten eftersom de tror att hjärtproblemen förvärrats, men vid en undersökning av hjärtat ser allt bra ut. Om det händer många gånger har vi anledning att undersöka om besvären snarare kan handla om ångest.

Vad man kan göra då är att fundera över vilka situationer som orsakar ångesten. Hos hjärtpatienter kan det handla om rädsla för att dö eller för att inte kunna leva som tidigare, oro över att bli lämnad eller över att ligga till last för familjen.

– Dessa känslor kan krocka med personens självbild och med hur hen är van att kunna fungera.

Psykiatri och hjärtsjukdom

Långt ifrån alla patienter med hjärtsjukdom drabbas av psykiatriska problem kopplade till sjukdomen. Vi reagerar olika beroende på vilken sjukdom vi drabbats av, hur vi förstår vår sjukdom, var i livet vi befinner oss och vilket stöd vi har av vår omgivning.

– Vi vet dock att det finns ett samband mellan hjärtsjukdom och en ökad risk för depression och i viss mån ångest. I sin tur kan också de psykiatriska symtomen öka risken för hjärtbesvär. Detta är viktigt att känna till, och det är också anledningen till att det arbetar psykologer på hjärtmottagningarna. Det finns både mediciner och psykologiska behandlingsmetoder för att hjälpa personer som drabbas av ångest, säger Magnus Segerström.

Neuropsykologi och hjärtsjukdom

Det finns flera faktorer kopplade till hjärtfel som kan leda till neuropsykologiska besvär. Det kan vara *ärfdigt* – genetisk påverkan kan leda både till hjärtproblematik och psykologisk neuroproblematik. *Nedsatt syretillförsel* (hypoperfusion) kan också påverka vårt

mående, eftersom hjärnan är beroende av syre för att fungera optimalt. En person som har ett hjärtfel kan också drabbas av *andra neurologiska komplikationer*, såsom stroke.

Många patienter med hjärtproblematik genomgår operationer som i sig kan påverka måendet på olika sätt. Minskad blodtillförsel kan påverka hjärnan och små partiklar i blodet kan röra sig till hjärnan och leda till skador där (mikroemboli).

– Patienter med hjärtsjukdomar har ofta en allmän begåvning som motsvarar genomsnittet, men vi ser ofta påverkan på koncentration, uppmärksamhet och minne liksom på språk, läs- och skrivförmåga. En del har försämrad motorik eller svårt att planera, sätta igång och genomföra olika aktiviteter. Även den sociala kognitionen kan vara påverkad, vilket medför att en del har svårt att läsa av det sociala samspelet med andra.

Att det finns många olika riskfaktorer gör också att variationen är stor: en del upplever stora psykologiska svårigheter medan andra inte har några besvär alls.

– Detta gäller också personer med transposition. En del har inga besvär, men vi ser att den här patientgruppen generellt har en viss ökad risk för add eller adhd, och för påverkan av det sociala samspelet med andra.

När det gäller mer känslomässiga reaktioner hos personer med hjärtsjukdom och transposition finns också en viss ökad risk för depression och ångest.

– Det behöver inte nödvändigtvis vara kopplat till sjukdomens svårighetsgrad, utan snarare till personens upplevelse av den. Vår historia och våra erfarenheter påverkar hur vi hanterar sjukdom, och hur begränsande vi upplever den, fysiskt och socialt. Viktigt att nämna är att vi ibland i den här patientgruppen också ser en ovanligt god förmåga att tackla livets svårigheter, säger Magnus Segerström.

Han lyfter ICD som ett exempel på detta. ICD är en pacemaker/hjärtstartare som opereras in och startar hjärtat med elektriska impulser om personen riskerar att drabbas av hjärtstopp. När det sker blir det en ganska kraftig reaktion i kroppen, vilket patienterna upplever på vitt skilda sätt. En del upplever att ICD:n skapar trygghet och gör att de vågar leva livet fullt ut, medan andra känner en försämrad livskvalitet på grund av oro över att ICD:n ska slå till när de minst anar det.

Hur påverkas vardagslivet?

Det finns inom vetenskapen en klar bild av att livskvaliteten vid sjukdom kan öka genom en känsla av sammanhang.

– Har man god kunskap om sjukdomen och vad den innebär ökar sannolikheten att man kan leva ett gott liv.

När medfödda hjärtfel och transposition ger neuropsykiatriska

svårigheter kan arbetsförmågan påverkas negativt. Då behöver eventuella svårigheter kartläggas för att arbetssituationen ska kunna anpassas på bästa sätt. Detsamma gäller för studier.

– Även relationer i livet kan påverkas på olika sätt. Barn med hjärtfel får ofta mycket stöd och uppmärksamhet, vilket förstås är bra. Det kan dock också göra övergången till ett självständigt vuxenliv mer komplicerad än vad den är för andra. Därför är det viktigt att följa problematiken över tid.

Hur hanterar vi bäst våra känslomässiga reaktioner?

När det gäller de *normalpsykologiska reaktioner* som vi alla har är det bra att kunna se värdet i känslorna: att de hjälper oss att värdera, motivera och fatta beslut.

– Krissituationer kan vara jobbiga att genomgå, men de lär oss också att förlita oss på att saker och ting löser sig och att livet går att hantera.

När det gäller *organpsykiatriska reaktioner* är ofta acceptans en viktig pusselbit. Det innebär att acceptera tröttheten eller andra svårigheter man upplever och hitta anpassningar och strategier som gör att livet fungerar ändå.

– Det är ofta bra att informera omgivningen om hur du mår och vilka svårigheter du upplever. Den som vill kan få stöd av sjukvården för att förmedla sådana saker, eftersom det kan vara svårt att göra det själv, säger Magnus Segerström.

Mer *allmänpsykiatriska besvär*, såsom depression och ångest, kan ofta bli bättre genom aktivering, både fysiskt och socialt. Vi behöver komma ut, göra saker som engagerar oss och träffa personer vi tycker om.

Oro och ångest kan förvärras av orimliga krav. Det kan därför vara viktigt att se över kraven i vardagen och på arbetet, och se till att de hamnar på en rimlig nivå. Den som lider av ångest kan ibland också vara hjälpt av andnings- eller avslappningsövningar.

– Ångest har en tendens att få oss att undvika saker. Detta ser jag ofta hos mina patienter med hjärtsjukdomar. Den som är rädd att bli sjuk på en plats där det inte finns hjälp att få kanske undviker promenader, trots att just promenader är bra för hjärtat. Därför är ett bra tips att "undvika att undvika saker", säger Magnus Segerström.

Ett sätt att skapa ökad förståelse för den egna kroppen är psykoedukation, som handlar om att förstå hur och varför kroppen reagerar som den gör.

Vart kan jag vända mig?

För att få hjälp med psykiatriska besvär eller nödvändig anpassning kan du exempelvis vända dig till

- vårdcentral
- psykosocial resurs på hjärtmottagningen
- familjerådgivning
- privata alternativ
- arbetsförmedling/skola

Sammanfattning

- Det är inte ovanligt med psykiatriska besvär efter eller i samband med hjärtsjukdom.
- Psykiatriska besvär kan ibland vara en riskfaktor för hjärtsjukdom.
- Det är viktigt att skilja mellan olika typer av problem (normalpsykologi/organpsykiatri/allmänpsykiatri) eftersom problematiken avgör både prognos och möjligheter till (och/eller val av) behandling.
- Vid behov – tveka inte att söka hjälp.

Frågor till Magnus Segerström

Jag upplever att mitt minne blivit sämre, men har tänkt att det har med åldern att göra. Hur vet jag om det beror på mitt hjärtfel eller de operationer jag gått igenom?

– Både operationer och hjärtsjukdom i sig är riskfaktorer för kognitiv påverkan. Eftersom vi sällan gör tester på patienter inför en operation är det dock svårt att med säkerhet svara på vad specifika symtom beror på.

Jag upplevde det som betydligt jobbigare psykologiskt att opereras som vuxen, jämfört med när jag var barn. Många minnen och tankar om vad jag upplevt i livet kommer tillbaka. Är det vanligt?

– Ja, jag känner igen det du beskriver. En del som har upplevt återkommande ingrepp i sjukvården upplever att många minnen och erfarenheter kommer tillbaka och kan kännas jobbiga när det är dags för en ny operation. Det är inte ovanligt.

Sofia återhämtade sig snabbt efter operationen

Den stora hjärtoperationen som Sofia genomgick som tolvåring, strax före Lucia, skedde enligt den så kallade Rastelli-metoden. Den gjorde så att hennes hjärta fungerade som ett "friskt", det vill säga vänsterkammare pumpade ut det syrerika blodet till kroppen, och högerkammaren pumpade det icke syresatta blodet till lungorna.

– Efteråt har jag förstått att de inte hade opererat många i Sverige på detta sätt före mig. Av dem som hade opererats hade en pojke överlevt, och resten gått bort, säger Sofia.

Efter att ha varit sövd i flera dagar återhämtade sig Sofia oväntat snabbt.

– Konstigt nog har jag alltid tyckt om att vara på sjukhus. Jag blev fint ompysslad och minns särskilt en operationssköterska som hette Jan, som gav mig glass. Jag minns än idag hur han luktande.

Operationen var lyckad och innebar en stor förändring i Sofias liv.

– Det blev som en explosion i kroppen, som att plötsligt få luft.

Näringsupptaget och syresättningen blev bättre och kroppen vaknade liksom, allt började fungera. Mensen kom igång. Jag fick också migrän under den här tiden, det var så mycket som hände i kroppen.

Sofia var hemma några veckor efter operationen, fram till jullovet.

Under lovet fick hon gå hem till sina lärare och läsa i kapp det hon missat, och kunde därför börja den nya terminen som vanligt i januari.

Två år efter operationen hade ett stygn efter operationen lossnat i hjärtat. Hålet blev större och större i stället för att läka igen, och en ny operation krävdes.

– Även den gick bra, och den gången var jag inte lika rädd, säger Sofia.

Efter det levde hon som vanligt under många år. Hon gick på årliga kontroller, och allt såg bra ut varje gång. Det var ett nästintill vanligt liv, utan större begränsningar.

– Läkarna sa att jag inte fick börja röka eller bli bodybuilder, men det hade jag inte så svårt att leva utan, säger hon och skrattar.

Rörelse och hälsa

– Forskning har visat att individanpassad träning är viktig för personer med medfödda hjärtfel. Det säger Linda Ashman Kröönström som är överfysioterapeut vid Sahlgrenska universitetssjukhuset/Östra i Göteborg.

Linda Ashman Kröönström började arbeta med patienter med medfödda hjärtfel på GUCH-centrum på Östra sjukhuset i Göteborg i ett projekt som genomfördes i Västra Götalandsregionen 2009–2010. Efter projektets slut såg man att det fanns ett stort behov hos patientgruppen att träffa fysioterapeuter.

– Jag fick en av de tjänster som tillsattes och har också ägnat ett par år åt att ta del av den forskning som finns om träning hos vuxna med medfödda hjärtfel, säger hon.

På GUCH-centrum på Östra sjukhuset arbetar personalen enligt "ett-modellen", som innebär att patienten i så stor utsträckning som möjligt ska få träffa alla vårdgivare vid samma besök.

– Vi ser att patienterna är mitt i livet och detta är ett sätt att begränsa antalet tillfällen de behöver ta sig till sjukhuset. GUCH-centrum arbetar också för att patienterna ska få träffa en och samma läkare varje gång, vilket också underlättar för de olika vårdgivarna att hålla en gemensam linje, säger Linda Ashman Kröönström. Arbetsmetoderna skiljer sig åt mellan olika mottagningar runt om i landet.

Fysioterapeuterna arbetar i team för vuxna med medfödda hjärtfel, bland annat med

- fysisk funktionsbedömning
- fysisk träning
- postoperativ rehabilitering efter thoraxkirurgi
- överföringsmottagning (när ett barn förs över till vuxensidan av sjukvården).

Den fysiska funktionsbedömningen görs för att fysioterapeuten ska få en bild av patientens fysiska förmågor. Det innebär bland annat att det genomförs ett *konditionstest* (arbets-EKG, submaximalt konditionstest eller 6-minuters gångtest). Det genomförs också *muskeltester* (tåhävning, axelreflektion, handstyrka, axelstyrka och uppresningstest).

– Vi brukar också fråga patienterna hur aktiva de är och hur mycket de tränar. Denna kartläggning med tester och frågor görs för att vi ska

kunna ge en rekommendation till patienten om fysisk träning. Resultaten är vårt redskap för att vi ska kunna ge individanpassade träningsråd, vilket forskning har visat är viktigt för personer med medfödda hjärtfel, säger Linda Ashman Kröönström.

Aktivitet och träning – vad är vad?

Fysisk aktivitet är all kroppsrörelse, utförd av skelettmuskulaturen, som leder till ökad energiåtgång. Det kan beskrivas som "all rörelse kroppen utför". Träning däremot är planerad, strukturerad och återkommande, med syfte att bibehålla eller förbättra den fysiska kapaciteten.

Hur ofta ska man träna?

Vid utformning av ett träningspass väger fysioterapeuten in hur ofta en person ska träna, hur intensiv träningen ska vara, vilken träningsform personen ska ägna sig åt och hur länge hen ska hålla på åt gången.

För de flesta är träning 3–5 gånger i veckan ett bra mål. Den som inte tränat alls kan börja en gång i veckan och successivt växla upp. Intensiteten i träningspassen kan förstås variera. På GUCH-mottagningen använder man ofta Borgs RPE-skala, som är en skattningsskala för hur ansträngande en person själv upplever fysisk aktivitet eller träning.

– En kombination av konditionsträning och muskelfunktionsträning är för de flesta ett bra upplägg av träningen. Det viktigaste är att anpassa träningsupplägget efter individen, säger Linda Ashman Kröönström.

Träningserfarenhet, rörelsevana, vilja, motivation och egna uppsatta mål är individuella faktorer som kan påverka vilket träningsupplägg som är att föredra.

– En person med hjärtfel som lätt blir andfådd kan uppleva träningen som obehaglig. Det kan vara svårt att veta om det är hjärtfelet eller träningen i sig som leder till andfåddhet. Då kan det vara bra att träna tillsammans med en fysioterapeut.

Träning för personer med transposition

Olika typer av hjärtfel påverkar konditionen på olika sätt. Hos personer med transposition kan konditionen också påverkas på olika sätt beroende på vilken typ av operation personen genomgått.

Det finns ganska få studier av träning för personer med medfödda hjärtfel. På senare tid har dock forskningen inom detta område ökat, vilket underlättar utformningen av träningsrekommendationer.

– 2013 genomfördes en studie av 48 personer som genomgått en förmakskorrigerings. Hälften tränade enligt ett bestämt schema,

medan kontrollgruppen levde som vanligt. Efter sex månader såg man att de som tränat förbättrat sin kondition, medan den tvärtom försämrats något hos kontrollgruppen, säger Linda Ashman Kröönström.

I studien tittade man också på så kallade hjärtsviktsmarkörer – ett blodprov som visar om hjärtat sviktat mer.

– Att man historiskt sett varit restriktiv med träning för personer i GUCH-gruppen beror just på att man varit rädd för hjärtsvikt. Men i den här gruppen av personer med transposition såg man att hjärtat inte sviktade mer på grund av träningen. Det var ytterligare en indikation på att träning är bra för den här gruppen, säger Linda Ashman Kröönström.

Patienterna i den studien tränade på cykel hemma, 10–30 minuter 3–5 ggr/vecka i 6 månader. I en studie med liknande upplägg från 2012 undersöktes hur intervallträning påverkade konditionen hos personer som gjort en förmakskorrigerering.

– I den studien testade personerna intervallträning, där man växlar mellan högre och lägre puls. Resultaten liknade den andra studiens – de som tränade fick bättre kondition och inget tydde på att hjärtat hos patienterna mårde sämre av träningen.

Tre år efter studien visade en uppföljning att personerna inte fick någon bestående förbättring av sin kondition. De personer som tränade redan innan studien genomfördes hade vid uppföljningen bättre kondition än de som inte gjorde det.

– Träning är en färskvara. Det gäller både för personer med hjärtfel och andra.

Sammanfattning

- Det finns få studier om transposition och träning.
- Träning är en färskvara.
- Träningen ska vara individanpassad.
- På GUCH-mottagningen kan du få hjälp att utforma ett individuellt träningsprogram.
- Programmet bör förskrivas av en fysioterapeut med kunskap om medfödda hjärtfel, i samråd med en kardiolog från GUCH-teamet.

Frågor till Linda Ashman Kröönström

Kan man träna i förebyggande syfte för att minska risken för hjärtproblem?

– Ja, att komma igång med någon form av träning är bra i förebyggande syfte. Ofta rekommenderas en kombination av konditions- och muskelstyrka.

Om jag tar en promenad får jag ofta fruktansvärt ont i benen efteråt, som träningsvärk som kommer dagen efter. Det tar lång tid innan det går över. Vad kan det bero på?

– Om man har nedsatt kondition kan en promenad vara en mycket ansträngande aktivitet. Det kan gå fint på flackt underlag, men blir mycket mer konditionskrävande när det kommer en backe. I de fallen kan det vara bra att börja med att träna muskelstyrka i stället. Det finns många olika sätt att göra det på. Vi brukar rekommendera fler repetitioner och lägre vikter, snarare än att göra några få repetitioner med tunga vikter.

Det är svårt att svara på exakt vad smärtan du beskriver beror på, men det skulle kunna handla om någon form av överbelastning. Jag rekommenderar att du tar kontakt med den fysioterapeut som är knuten till din GUCH-mottagning för att få mer specifika råd.

Sofia arbetar som sjuksköterska

Åren gick och Sofia utbildade sig till sjuksköterska. Hon har alltid arbetat heltid och tyckt mycket om sitt jobb. Som 20-åring träffade hon sin man Magnus, och när det blev dags att fundera på familjebildning fanns det till en början en del frågetecken. Det saknades forskning om graviditet hos personer med transposition, och till en början avrådde läkarna henne från att försöka bli mamma.

– Senare, när det blev än mer aktuellt för oss, åkte jag till Göteborg där ett läkarteam gick igenom hur jag mådde. Deras slutsats var att en graviditet inte skulle vara något problem. Vi fick klartecken att försöka.

Sofia blev gravid, och mådde nästan bättre än vanligt under graviditeten tack vare den ökade blodmängden. Hon födde sin son genom en långdragen men problemfri vaginal förlossning.

– Jag fick antibiotika innan och var uppkopplad via EKG under själva förlossningen. Allt gick bra. När hjärtavdelningen ringde och frågade när jag skulle föda var det redan klart, berättar hon.

Idag har Sofia tre barn, som nu är 17, 14 och 10 år. Efter operationen hon genomgick som tolvåring levde hon ett aktivt liv under många år, och behövde inte tänka så mycket på hjärtat.

– Jag har tränat på gym, spelat volleyboll, vandrat i fjällen, åkt slalom och längdskidor. "Du är ju i gång mer än en normal frisk person", har jag ofta gått höra. Jag kunde känna av ojämna slag ibland, men inte så att jag blev begränsad, och jag hade inga problem med orken.

Men 2015, för sju år sedan, kände Sofia att hon började bli sämre. Efter den förra operationen sa läkarna att hon kommer behöva opereras igen, sannolikt inom sju år. Nu hade det gått 25 år.

Hälsosamma matvanor

– En god kosthållning är viktig för en god hjärt- och kärlhälsa, både för personer med medfödda hjärtfel och för andra.

Det säger Simon Ivarsson som är dietist på Enheten för klinisk nutrition vid Sahlgrenska universitetssjukhuset i Göteborg.

Vilka potentiella utmaningar och förutsättningar en person med transposition har när det gäller kost och vikt varierar. Generellt kan man säga att de rekommendationer som gäller för en god hjärt- och kärlhälsa hos personer med transposition går hand i hand med råd som gäller även för andra, nämligen:

- **Ät mycket grönsaker och fiberrik mat** (det hjälper till att balansera blodfetterna så att kolesterolnivån hålls på en lagom nivå)
- **Reglera intag av sött och fett, och begränsa ”utrymmesmat”** (det vill säga godis, snacks, kaffebröd, läsk osv)
- **Välj nyckelhålmärkt**
- **Ät enligt tallriksmodellen.**

– Det är bra att sikta på att äta tre mål mat om dagen, plus mellanmål, och att sträva efter att äta vid ungefär samma tider varje dag. Exakt vilka rutiner som passar varierar förstås, det gäller att hitta en väg som fungerar bra för en själv och det liv man lever, säger Simon Ivarsson.

Grönsaker, rotfrukter och spannmål, gärna med fullkorn, är fiberrika livsmedel som hjälper magen och reglerar kolesterolnivåerna i blodet. De binder kolesterolet så att det hålls på en bra nivå och det blir en bra balans mellan det som kallas ”det goda” och ”det onda” kolesterolet.

Det finns idag många tankar om kost, och olika råd kring exempelvis fettintag.

– Det är inte fel att ha en del fett i maten, men det kan vara bra att välja växtbaserat fett, såsom oljor, i högre utsträckning än djurbaserat fett, som smör, säger Simon Ivarsson.

Nyckelhålsmärkt mat är mat som innehåller mer fiber och mindre socker. Det är också snällare fetter som är bättre för blodhälsan. Det finns många olika livsmedel som kan vara nyckelhålsmärkta, och därför kan märkningen innebära olika saker för olika livsmedel.

– Personer med transposition kan ha problem både med att gå upp och gå ner i vikt, och därför är kostråden individuella. De kan ha svårt med orken och kanske rör sig mindre än vanligt i perioder. Det kan göra att det blir svårt att hålla vikten om man inte ändrar något gällande maten man äter, säger Simon Ivarsson.

Att äta enligt tallriksmodellen kan underlätta. Den som behöver begränsa sitt kaloriintag kan äta lite mer grönsaker, som innehåller färre kalorier. Den som tappar i vikt kan däremot öka kolhydratsdelen med exempelvis pasta, ris, potatis, matgryn, bröd och så vidare, samt proteindelen med exempelvis kyckling, kött, fisk, bönor och linser.

– Det finns inget rätt eller fel gällande om proteinkällan är vegetarisk eller inte, men äter man kött kan det vara bra att begränsa intaget av det röda köttet (fläskkött, nötkött och vilt) och istället äta lite mer av fisk och fågel, säger Simon Ivarsson.

Hitta ditt eget sätt att äta grönare och lagom mycket

Individuella förutsättningar och livssituationer påverkar hur vi äter.

Barnfamiljer kanske äter på ett sätt som fungerar för alla i familjen, en person i ett ensamhushåll kanske äter på annat vis. Brist på tid, lust eller ork att laga en ambitiös middag varje dag påverkar förstås också.

Det är bra att äta "lagom" mycket mat, men vad det innebär i praktiken är individuellt. Generellt är det bra att **äta mer** av exempelvis grönsaker, frukt och bär, fisk och skaldjur, nötter och frön. Det är också bra att **äta/dricka mindre** av exempelvis rött kött och charkprodukter, salt, socker och alkohol.

Några enkla förändringar man kan göra för att äta mer hälsosamt är att **byta ut** vitt mjöl mot fullkorn, smörbaserade matfetter mot växtbaserade matfetter och oljor och feta mejeriprodukter mot magra mejeriprodukter.

– Ingenting är förbjudet, man ska kunna äta och dricka av allt som man tycker om. Det är däremot inte bra att göra det i vilka mängder som helst, säger Simon Ivarsson.

Grundläggande näringslära

Maten vi äter består av protein, kolhydrater och fett. Den innehåller kalorier (ofta mätt i kilokalorier, kcal) som ger oss energi. Protein och kolhydrater innehåller 4 kcal/gram medan fett innehåller 9 kcal/gram.

– Grundprincipen är att om vi äter mer kalorier än vad kroppen gör av med går vi upp i vikt. Äter vi färre kalorier än kroppen behöver går vi i stället ner i vikt. Till viss del sköter kroppen detta själv, men vi påverkar också genom maten vi äter. Det ger oss en möjlighet att välja en hälsosam väg.

Frågor till Simon Ivarsson

Vilka tider på dygnet är det bäst att äta?

– Det finns inget tydligt och entydigt svar på den frågan. Går det att undvika att äta på natten, mellan 22 och 06 ungefär, kan det vara bra. Då är kroppens förbränning mindre aktiv. Det är också bra att tänka på att äta frukost, lunch och middag plus mellanmål däremellan, och att äta dessa måltider vid ungefär samma tid varje dag, i den utsträckning det är möjligt.

Ska man undvika så kallade inflammatoriska livsmedel?

– Det finns flera sådana råd och teorier idag, men det finns egentligen ingen forskning som stödjer det. Vad vi vet är att det är bra att minska intaget av socker.

Vad ska man äta efter träning, och finns det tidsramar kring det?

– Det beror lite på hur hård träning det handlar om, men en rekommendation är att få i sig ungefär 20 gram protein efter träning. Det får man till exempel genom att äta 100 gram kött eller motsvarande livsmedel, såsom bönor. Det är också bra att få i sig lite kolhydrater efter träningen. En smörgås med bra pålägg och ett ägg kan vara ett bra sådant mellanmål att äta någon timme eller två efter träningen. Då är vi mer mottagliga för att ta emot kolhydrater och lagra dem i musklerna i stället för att de höjer blodsockret.

Är proteindrycker bra för återhämtning och muskeluppbyggnad efter träning?

– Proteindrycker är baserade på mjölkprotein eller motsvarande vegetabiliska produkter. Det är samma sak som att få i sig motsvarande proteinmängd från exempelvis mjölk, men proteindrycker är mer koncentrerade. Det gör att du kan få i dig en proteinmängd som motsvarar en liter mjölk. Det finns inget självändamål att dricka detta i stället för att äta vanlig mat, men det kan underlätta för den som tränar mycket och/eller inte har tid att få i sig protein genom maten.

Sofia opereras igen

För sex år sedan genomgick Sofia en ny stor hjärtoperation. Då bytte man ut klaffen till lungpulsådern och en bit av kärlet, där det var trångt. Operationen gick bra, men var psykiskt påfrestande.

– Den här gången hade jag helt andra perspektiv. Jag var vuxen och hade egna barn. Alla minnen från tidigare operationer kom tillbaka och även om de hade gått bra, visste jag ju också precis vad jag skulle gå igenom, och att det är tufft.

Det blev en utmaning att lösa familjesituationen, och se till att en släkting tog hand om barnen så att Sofias man kunde följa med henne till operationen i en annan del av landet.

– Det allra svåraste var att prata med barnen om vad som skulle hända. Jag har alltid varit väldigt ärlig, och förklarar att det finns en risk att jag inte kommer hem igen. Operationen skedde före jul och jag sa att i bästa fall är jag hemma innan julafton och kan fira som vanligt. Det kan också bli så att jag måste vara kvar på sjukhuset ett tag. I allra värsta fall kommer jag aldrig hem igen. Normalt skyddar vi våra barn från död och olycka, men för mig är det en del av livet. Återigen kom samtal om en eventuell begravning, och hur man skulle tänka kring den om det värsta skulle ske.

– Min man tyckte att det var extremt jobbigt. Han sa att han inte skulle klara sig utan mig, men det vet jag att han skulle.

Efter att ha informerat barnens förskola och skola var det dags att åka.

– Morgonen då vi lämnade barnen var jättetuff. Vi lämnade dem på skolan och satte oss på bussen. När vi kom fram till sjukhuset för provtagningar och genomgångar senare den dagen var vi två vrak. Personen på sjukhuset som tog hand om oss var dock fantastisk.

Sofia och Magnus fick gå till IVA och se hur allt såg ut, och träffa personalen som arbetade där. De förklarade hur allt skulle gå till.

– Det var jättebra. Sedan fick vi träffa narkosläkaren och kirurgen. Allt var som en berg- och dalbana. Narkosläkaren pratade om alla risker, "du vet om att du kan dö?". Då föll jag ner i ett stort hål. Sedan kom kirurgen med en mer positiv ton – "det här kommer gå bra". Då kände vi hopp igen.

Tanken var att Sofia skulle läggas in den kvällen, men hon kände inte att hon klarade av att ligga där och vänta. En sköterska ordnade med patienthotell så att hon och maken kunde sova tillsammans den natten.

– Hon sa "gå nu ut och ät en sista måltid" och menade förstås att vi

skulle ta vara på den sista kvällen innan operationen. Det ordvalet, "en sista måltid", gjorde dock min man helt knäckt. Vi tog oss ut i alla fall, pillade i oss lite mat och gick sedan tillbaka för att ringa barnen.

På IVA dagen därpå tog personalen fram tre nallebjörnar som Sofia skulle få ge sina barn när hon kom hem igen. Timmarna före operationen var jobbiga. Sofia hade mycket ångest och bad om lugnande medicin.

– Tårarna bara sprutade. Jag kände mig trygg och litade fullt ut på läkarna, men lukten från Descutan-svampen man tvättar sig med väckte många obehagliga minnen. Det hade nog att göra med alla gånger jag som liten blev lämnad ensam på sjukhus vid olika ingrepp.

Ett minne som då kom upp till ytan var från operationen när Sofia var tolv år, och hennes föräldrar var med på sjukhuset.

– De var förstås livrädda, men jag hade fått lugnande och satt i sängen och skrattade, och var kanske lite halvdryg mot dem. Jag vet ju att det berodde på medicinen, men jag kände plötsligt en sådan skuld över detta minne. Jag undrade hur jag hade kunnat vara så elak och fick ångest över mitt eget beteende alla dessa år senare, berättar Sofia.

Ett annat minne var från när hon som sexåring skulle genomgå en hjärkatetrering. Sex barn låg tillsammans i en stor sal, och föräldrarna fick inte sova där med dem.

– Alla barn låg och grät på kvällen. Jag såg en pojke som var så ledsen, så jag lade mig intill honom och sov ihop med honom. På morgonen fick vi skäll när vi blev upptäckta. Ändå tyckte jag om sjukhuset, jag tyckte att det var roligt på lekterapi.

Nu, som vuxen, såg Sofia tillbaka på alla sjukhusminnen med blandade känslor. När det blev dags att rulla in på operationssalen följde hennes man henne hela vägen, och sedan sövdes hon snabbt. Operationen blev lyckad. På uppvaket kom Sofia snart upp på fötter igen, hon återhämtade sig snabbt och hade mindre ont än hon hade väntat sig.

Sista kvällen innan ambulansflyget skulle flyga henne och Magnus hem igen kände hon sig varm i kroppen, men fäste ingen vikt vid det. Kvällen därpå, när de kommit hem, började hon dock frysa.

– Jag insåg att jag hade feber och förstod direkt att jag fått en infektion. Det var som att dra ner rullgardinen, jättejättejobbigt. Som sjuksköterska visste jag ju att detta inte alls var bra.

Sofia fick antibiotika. Läkarna på hemsjukhuset försökte utreda orsaken till infektionen, men hittade inget. Dagarna gick, Sofia hade lågt blodvärde och fick blodtransfusion. Julen tillbringades på sjukhus,

men hon fick komma hem några timmar på julafton.

– Jag låg i soffan hela tiden, och såg barnen få sina julklappar. Sedan var det skönt att komma tillbaka till sjukhuset och få vila, jag orkade ingenting.

Några dagar senare fick Sofia komma hem igen. Hon blev sjukskriven några månader och infektionen hon drabbats av förlängde återhämtningsperioden. Den första tiden mårde Sofia riktigt dåligt och det var precis att hon orkade gå själv från bilen till återbesöken på sjukhuset. Långsamt blev hon starkare och innan det var dags att börja jobba igen kunde hon gå långa promenader. Livet kom tillbaka.

Samhällets stöd

Louise Jeltin är assistanssamordnare och arbetar på Ågrenska, bland annat med planering av familjevistelser. Hon informerar om vilket stöd som finns att få i samhället.

Samhället erbjuder stödinsatser inom flera områden som ekonomi, sjukvård och social omsorg, liksom vid arbete och studier.

Försäkringskassan

Den som inte kan arbeta på grund av sjukdom kan få *sjukpenning*. Den betalas ut som knappt 80 procent av lönen eller högst 810 kronor per dag. Sjukpenningen finns att få på olika nivåer: 25, 50, 75 eller 100 procent. Det krävs läkarintyg och vid en längre sjukskrivning får man en handläggare på Försäkringskassan. Vid sjukskrivning längre än ett år kan man ansöka om sjukpenning på fortsättningsnivå. Då sänks ersättningen till 75 procent av lönen, men vid allvarlig sjukdom kan man ansöka om att få behålla samma nivå som tidigare.

Förebyggande sjukpenning är en ersättning som går att få för olika insatser som räknas som en del av behandlingsplanen, till exempel vistelsen på Ågrenska. Ett läkarutlåtande krävs och det går att ansöka i efterhand.

Den som är mellan 19 och 64 år och troligen aldrig kommer att kunna arbeta heltid på grund av sjukdom, skada eller funktionsnedsättning kan ansöka om *sjukersättning*.

– Hellre än att självmant gå ner i tid bör man ta hjälp av sin läkare för att få sjukersättning om man inte kan arbeta heltid, säger Louise Jeltin.

Den som är mellan 19 och 29 år och har en sjukdom eller funktionsnedsättning som gör att hen inte kan arbeta på minst ett år kan söka *aktivitetsersättning*.

Merkostnadsersättning är en separat ersättning. För att det ska vara aktuellt att få ersättningen behöver merkostnaderna uppgå till minst 11 900 kronor per år.

– Merkostnadsersättningen är inte ”krona för krona” utan man får ersättningen i olika nivåer. Det finns mycket bra information om vad man kan få ersättning för på Försäkringskassans webbplats, säger Louise Jeltin.

Om man är sjuk ofta eller länge kan arbetsgivaren ersättas för sjuklönekostnader. Då kan man även få ersättning för karensavdraget. Detta kallas för *särskilt högriskskydd*. Läkarutlåtande krävs och avslag kan överklagas till förvaltningsrätten.

Avslag på ansökningar till olika insatser kan överklagas till Förvaltningsrätten.

Hälso- och sjukvårdslagen

Sedan 2015 finns en patientlag som stärker patienternas ställning. Den ger bland annat rätt att välja öppenvård i en annan region, till exempel habilitering eller specialister. Det är nu lättare att få en ny medicinsk bedömning. Lagen har också ökat patienternas inflytande över sin egen vård. De har rätt att få information om sin vård på ett sätt som de förstår.

– Kravet på sjukvården att informera patienterna är tydligt, man måste försäkra sig om att personen har förstått, säger Louise Jeltin.

Samordning – fast vårdkontakt

Enligt hälso- och sjukvårdslagen har verksamhetschefen skyldighet att utse en fast vårdkontakt för att säkerställa patientens behov av samordning om patienten önskar det. En fast vårdkontakt kan samordna vårdens insatser, förmedla kontakter inom vården och vara kontaktperson för andra samhällsaktörer.

Den fasta vårdkontakten kan vara en läkare eller ha en annan profession inom vården, som sjuksköterska eller kurator.

– Personer som har kontakt med en GUCH-mottagning har ofta en kontakt där som kan hjälpa till att samordna vården.

SIP – samordnad individuell plan

Kommuner och regioner är skyldiga att upprätta en samordnad individuell plan, SIP, enligt både socialtjänstlagen och hälso- och sjukvårdslagen. En SIP görs när kompetens från flera verksamheter behövs och ansvarsfördelningen behöver göras tydlig, eller om en

person upplever att det behövs samordning mellan olika instanser. Planen upprättas vid möten där de professionella är skyldiga att delta. *Läs mer på csdsamverkan.se och 1177.se.*

Övrigt stöd – kommunen

Bostadsanpassning

De som på grund av funktionsnedsättning eller sjukdom behöver hjälp med att anpassa sin bostad ska få sådan hjälp om de har läkarintyg samt intyg från arbetsterapeut eller sjukgymnast. Ansökan görs till kommunen. Den som har behovet ska själv söka. Man får inget bidrag om behovet kan tillgodoses av hjälpmedel, exempelvis beviljas ingen taklift om det går att använda golvlift. Det går att få bidrag även om tillgänglighetskraven inte följts vid om- och nybyggnad. Detta gäller om det inte är den sökande själv som gjort byggnationen. Mer information om hur man går till väga finns på Boverkets hemsida.

Anhörigstöd

Enligt Socialtjänstlagen, SoL 5 kap 10, ska kommunen också erbjuda stöd till anhöriga. Med anhörig menas en familjemedlem (till exempel syskon, mor- och farförälder) eller en god vän till någon med fysisk eller psykisk funktionsnedsättning.

Som anhörig kan man få möjlighet att delta i samtalsgrupper, friskvård eller individuellt anpassat stöd och få tips, råd och hjälp med kontakter. Detta stöd ska sökas hos kommunens anhörigkonsult. Denna tjänst kan heta olika i olika kommuner.

Även *parkeringstillstånd*, *färdtjänst* och *hemtjänst* ingår i de stödtjänster som kommunen erbjuder. Kontakta kommunens handläggare för information och ansökan.

Hjälpmedel

Hjälpmedel är oftast regionens ansvar och det krävs hälso- eller sjukvårdskompetens för utprovning. En fysioterapeut eller arbetsterapeut gör en bedömning av behovet. Besluten kan inte överklagas. Hjälpmedel skrivs ut för att förbättra eller upprätthålla en funktion och förmåga. De kan också skrivas ut för att kompensera för en nedsatt eller förlorad funktion eller förmåga att klara det dagliga livet. Det gäller dock inte produkter som är vanliga i hemmet, exempelvis datorer.

Personligt stöd

För att få stöd i vardagslivet och psykiskt mående är ett tips att vända sig till en kurator som kan vägleda. Samtalsstöd och psykolog går att få genom vårdcentral eller privat. Louise Jeltin tipsar också om familjerådgivning i kommun, kyrka eller privat.

– Glöm inte att kontrollera din privata försäkring. Eventuellt går det att få ersättning för privata psykologkostnader, säger Louise Jeltin.

Arbete och studier

Arbetsgivaren har ansvar för att anpassa arbetsmiljö och innehåll efter den anställdes behov, samt har rehabiliteringsansvar vid sjukdom. I sådana fall kan FK stå för arbetshjälpmedel.

Arbetsförmedlingen kan stötta med arbetsträning och utbildning för att arbetstagaren ska komma tillbaka till arbetet. Vid studier på universitet eller högskola finns det insatser som ansvarar för pedagogiskt och/eller praktiskt stöd vid studier.

Kontakta företagshälsovården, skyddsombudet, facket, rehabkoordinator på vårdcentralen, Arbetsförmedlingen eller Försäkringskassans handläggare vid frågor.

Fonder

Fonder kan sökas för ökade omkostnader på grund av sjukdom, till hjälpmedel och rekreationsresor. På sjukhuset eller på habiliteringen kan man få hjälp av en kurator att hitta passande fonder att söka pengar ur. Länsstyrelsen har en gemensam stiftelsebas där man kan söka efter lämpliga fonder. Vissa företag hjälper också till att hitta rätt fonder för en mindre summa.

– Det kan löna sig att söka fonder eftersom stiftelserna vill avyttra sina pengar, säger Louise Jeltin.

Tips på bra webbadresser

agrenska.se – Ågrenska

fk.se – Försäkringskassan

socialstyrelsen.se – Socialstyrelsen

boverket.se – Boverket

bostadscenter.se – Bostadscenter

1177.se – Sjukvårdsupplysningen

csdsamverkan.se – Centrum för sällsynta diagnoser

stiftelser.lansstyrelsen.se – Länsstyrelsernas gemensamma stiftelsedatabas

Nya utmaningar väntade Sofia

De två åren efter den senaste operationen var vad Sofia beskriver som "superår". Hon mår bra och kände sig stark. För tre år sedan började dock hjärtat slå ojämnt igen. Läkarna trodde att en förträngning i det nya kärlet kunde vara orsaken. De genomförde en ballongvidgning, då man går in via ljumsken.

– De vågade inte sätta in ett nät, eftersom förträngningen låg så nära kranskärlen, men vidgningen av kärlet gav i alla fall resultat.

Sofia blev bättre först, men de ojämna slagen kom tillbaka.

Läkarteamet bestämde nu att de skulle gå in via ljumsken igen och försöka bränna bort trådar som eventuellt kunde störa de elektriska impulserna i hjärtat.

– Man kan få störningar i systemet, särskilt om man är opererad och har ärrbildning i det området. Vid ett sådant ingrepp triggas hjärtat för att se var störningen sitter, och bränner av nervkopplingarna som utlöser extraslag, säger Sofia.

Hon skulle genomgå ingreppet på hösten det året, men blev så pass dålig redan på sommaren att hon fick åka in akut med väldigt hög puls.

– Så fort jag rörde mig låg pulsen på 200. Det var otroligt jobbigt, en nära-döden-upplevelse. När hjärtat rusar sådär sprutar svetten och hela kroppen vibrerar.

Sofia blev inlagd några dagar och fick medicin. Efter en vända hemma då hon inte blev bättre valde läkarna att elkonvertera henne, det vill säga ge hjärtat en elektrisk stöt för att det ska återfå sin vanliga sinusrytm.

– Det var jätteobehagligt. Veckan innan hade jag frågat varför de valde att inte elkonvertera, och då sa de att de var rädda att jag i så fall skulle drabbas av en stroke. När de nu valde att ändå göra den här åtgärden blev jag ju jätterädd – men även det gick bra.

Åren som följde har inneburit många sådana här upp- och nedgångar för Sofia. Hon har i flera omgångar fått tillbaka de ojämna slagen, ofta efter att ha rest sig upp snabbt eller utsatt kroppen för andra hastiga rörelser. Ibland har det gått över av sig självt, men flera gånger har hon återigen behövt elkonvertering för att få hjärtat att slå som det ska. De två senaste somrarna har hon inte orkat göra saker i den utsträckning hon vill, till exempel kunnat följa med när familjen cyklat i väg för att bada.

– Det har varit väldigt tuftt. Ibland har rusningarna i hjärtat kommit på natten och jag har väntat till morgonen med att ringa sjukhuset,

eftersom jag förstår att det blir dramatiskt för barnen om jag försvinner i väg medan de sover.

Sofias man har tagit "jättemycket stryk", beskriver hon. Han har haft ett tungt arbete med att hålla ihop familjen och stötta alla under de svåra perioderna.

– Vi har inte automatiskt blivit erbjudna kuratorstöd, vilket jag tycker är lite konstigt. Det var först när jag blev sämre för tre år sedan som jag själv tog tag i det och sökte stöd, eftersom jag kände behov av att prata om det här.

Sofia har haft mycket nytta av sitt yrke, som sjuksköterska vet hon vad hon har rätt till och kan kräva. Ett exempel är inför operationen när nervtrådarna skulle brännas av då hon stod på sig och krävde ambulansflyg när hon kände att hon var för dålig för att flyga reguljärt till Göteborg. Väl framme på sjukhuset åkte hon rakt in på IVA.

– Det var ju ett bevis på att jag hade haft rätt i min bedömning. Ibland kan det dock också vara en belastning att veta för mycket om risker och biverkningar.

Operationen gav den gången hyfsat resultat, men de ojämna slagen kom tillbaka, igen.

– Det var ganska deppigt. Jag undrade om det var så här mitt liv skulle se ut nu, säger hon.

Sedan dess har hon genomgått flera sådana ingrepp.

– Med tiden har jag fått viss rutin på det här och lärt mig att leva med att hjärtat ibland rusar. Första gångerna fick jag betablockerare med mig hem, men jag tycker inte att det har hjälpt så mycket.

Erfarenheten har däremot gjort mig rikare, jag kan proceduren nu och har blivit tryggare i det. Ändå gör situationen mig begränsad ibland.

Vågar jag åka till fjällen? Tänk om det händer igen?

Sofia är med i GUCH-föreningen via sitt sjukhus, och sommaren för två år sedan ordnade föreningen en kurs där hon fick möjlighet att träffa andra i liknande situation. Det hjälpte mycket. Hon lärde sig att hitta bättre strategier för att hantera sjukdomen.

– Då bestämde jag mig för att våga leva livet igen. Den hösten åkte vi i familjen till fjällen tillsammans med några vänner. Vi gick upp på en liten fjälltopp, och det tog sin tid eftersom min kondition inte var på topp. Jag kom dock upp och den känslan var oslagbar. Jag stod på toppen och bara skrek: Wow, jag gjorde det!

Riksförbundet Sällsynta diagnoser

Riksförbundet Sällsynta diagnoser bildades för snart 25 år sedan av en grupp föräldrar till barn med olika syndrom. Det är en paraplyorganisation där ett 70-tal olika diagnosföreningar finns representerade.

Riksförbundet Sällsynta diagnoser arbetar för att alla som lever med ett sällsynt hälsotillstånd ska få jämlik tillgång till vård- och stödinsatser i tid och utifrån behov. Förbundets uppdrag är att driva politiska frågor som rör personer med funktionsnedsättning, uppmärksamma sällsynta diagnoser och lyfta behovet av mer forskning.

Personer som lever med sällsynta hälsotillstånd ska inte missgynnas på grund av att andra inte känner till så mycket om deras situation. Förbundet har genom åren drivit flera projekt där resultatet har blivit konkret material som alla kan ta del av, såsom utbildningsfilmer, sammanställningar av rättigheter inom hälso- och sjukvården och tips på hur man kan göra en så kallad sällsynt vårdplan.

De 16 000 medlemmarna representerar över 100 olika diagnoser som sinsemellan är väldigt olika. Gemensamt är att alla hälsotillstånd är livslånga, så gott som alltid obotliga och nästan alltid har genetiska orsaker.

– Det är sällsynthetens dilemma som förenar medlemmarna, inte sjukdomen eller syndromet i sig. Man kan lätt känna sig ensam om man är den enda i sin hemstad som lever med ett sällsynt hälsotillstånd, men tillsammans är vi starkare, säger Malin Grände, kanslichef på Riksförbundet Sällsynta diagnoser.

Här hittar du Riksförbundet Sällsynta diagnoser:
sallsyntadiagnoser.se

Informationscentrum för sällsynta hälsotillstånd

Sedan mars 2020 har Ågrenska uppdraget att ta fram och kvalitetssäkra diagnostexter till Socialstyrelsens kunskapsdatabas om sällsynta hälsotillstånd och sprida information om dessa.

Informationen är till för personer som arbetar inom vård, omsorg, skola och socialtjänst. Den vänder sig också till de som lever med ett sällsynt hälsotillstånd, deras närstående och andra som de har kontakt med. Kunskapsdatabasen kan även vara användbar för personer som arbetar på en myndighet.

I databasen finns utförlig, kvalitetssäkrad information om fler än 300 sällsynta hälsotillstånd. Nya diagnostexter tillkommer varje år, och befintliga texter uppdateras regelbundet. Underlagen till texterna skrivs av medicinska specialister i Sverige. Informationen bearbetas av redaktörer vid Informationscentrum och faktagranskas av en särskild expertgrupp. Berörda intresseorganisationer ges också möjlighet att lämna synpunkter på innehållet.

Frågor, förslag eller synpunkter?

Kontakta Informationscentrum via e-post

sallsyntahalsotillstand@agrenska.se

eller telefon 031-750 92 00

Socialstyrelsen kunskapsdatabas om sällsynta hälsotillstånd

<https://www.socialstyrelsen.se/kunskapsstod-och-regler/omraden/sallsynta-halsotillstand/>

Informationscentrum för sällsynta hälsotillstånd vid Ågrenska
[agrenska.se/informationscentrum](https://www.agrenska.se/informationscentrum)

Sofias liv börjar återgå till det normala

När vi har vårt samtal har det gått ett halvår sedan Sofia kände av förmaksflimret, det vill säga när hjärtat rusar, och det är hon tacksam över. Hon har lärt sig att leva med situationen, och vet vad hon får energi av. Naturen ger henne till exempel mycket kraft. Hon prioriterar det som är viktigt i livet.

– Smutsiga fönster är inte hela världen, det är viktigare att vara med familjen och spela spel med barnen.

Numera gör hon mycket av det hon gjorde tidigare. Ibland känner hon av hjärtat, men hon försöker tänka på att inte starta så snabbt från stillasittande för att undvika att hjärtat rusar.

– Ibland känner jag att det är på väg, men jag vet att jag kan andas lugnt och att det då ibland lägger sig igen. Jag har också en pulsklocka, på gott och ont. Jag försöker att inte bry mig om den så länge jag mår bra, även om den visar högre puls än vanligt. Så länge jag mår bra gör jag det jag orkar, och numera känner jag min kropp väl. Jag kan känna att hjärtat slår fort, men inte farligt fort, och förstå skillnaden.

Hon har också visat barnen YouTube-klipp av elkonverteringar, så att de vet precis vad läkarna gör med Sofia de gånger hon ändå måste åka in till sjukhuset.

– Mina barn säger att jag ser ut att må mycket bättre nu, och det gör jag också, säger hon.

Det är en sorg att inte orka lika mycket som tidigare, men hon har lärt sig att njuta här och nu.

– En promenad med hunden kan kännas helt fantastisk. Ingen vet ju vad som händer i framtiden, hjärtsjuk eller ej. Självklart hade jag velat vara frisk, men det här är jag. Jag har mina ärr och skavanker, men jag har också ett väldigt fint liv.

Transpositioner

En sammanfattning av dokumentation nr 624

Transposition av de stora kärlen, oftast kallad enbart transposition, är ett medfött hjärtfel som innebär att lungartären avgår från vänster kammare och aorta från höger kammare. Det leder till att höger kammare fungerar som systemkammare, och att det är det syrefattiga blodet som pumpas ut i kroppen. Transpositionen behöver korrigeras på kirurgisk väg. I Sverige föds omkring 25 barn med detta tillstånd varje år.

I dokumentationen kan du läsa om medicinska och psykiatriska aspekter av transposition samt få en inblick i hur det är att leva med detta tillstånd.



ÅGRENSKA

FAMILJE- OCH VUXENVISTELSER

Kunskap och kompetens om sällsynta diagnoser
© Ågrenska 2021 | agrenska.se