

Dokumentation nr 595

Aortadissektion, vuxenvistelse

ÅGRENSKAS FAMILJE- OCH VUXENVISTELSER

Kunskap och kompetens om sällsynta diagnoser

© Ågrenska 2019



ÅGRENSKA

www.agrenska.se

AORTADISSEKTION, VUXENVISTELSE

Ågrenska är ett nationellt kompetenscentrum för sällsynta diagnoser och en unik mötesplats för barn, ungdomar och vuxna med funktionsnedsättningar, deras familjer och professionella. Ågrenska är beläget på Lilla Amundön söder om Göteborg och är en idéburen organisation som bedriver flera olika verksamheter som familje- och vuxenvistelser, korttids- och sommarverksamhet, personlig assistans samt kurser, utbildningar och konferenser.

Ågrenska arrangerar varje år drygt tjugo vistelser för familjer och sex vistelser för vuxna, med sällsynta diagnoser. Varje gång det är vuxenvistelse kommer ett antal personer från hela Sverige, 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, 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 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 deltagarna i gruppen. De personer som deltar i intervjuerna har i verkligheten andra namn.

Dokumentationerna publiceras även på Ågrenskas webbsida, agrenska.se, där de kan laddas ner som pdf.

Följande föreläsare har bidragit till innehållet i denna dokumentation:

Jakob Gäbel, överläkare på Thoraxkliniken vid Sahlgrenska Universitetssjukhuset i Göteborg.

Maritta Hellström Pigg, överläkare vid Klinisk genetik på Karolinska Universitetssjukhuset i Stockholm.

Maria Bäck, fysioterapeut vid Sahlgrenska Universitetssjukhuset i Göteborg.

Magnus Segerström, psykolog vid Sahlgrenska Universitetssjukhuset i Göteborg.

Anna Nielsen Magnéli, tandhygienist vid Mun-H Center i Göteborg.

Pia Dornérus, tandsköterska vid Mun-H-Center i Göteborg.

Medverkande från Ågrenska

Ann-Catrin Röjvik, verksamhetsansvarig.

Louise Jeltin, socionom.

Marianne Lesslie, redaktör.

Här når du oss!

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

Innehåll

Att bära eller brista - hjärtkirurgens synpunkter	6
Genetik	10
Träning och aktiviteter	15
Psykologiska aspekter	18
Per är 50 år och har en aortadissektion	22
Gruppdiskussion om vardagsliv och samhällsinsatser	24
Information och rådgivning om tand- och munhälsa	28
Samhällets stöd	29
Föreningsinformation	32
Riksförbundet Sällsynta diagnoser	32
Informationscentrum för ovanliga diagnoser	33
NFSD - Nationella Funktionen Sällsynta Diagnoser	33

Att bära eller brista - hjärtkirurgens synpunkter

Aortaaneurysm är en vidgning av stora kroppspulsåderns kärlvägg.

– När vidgningen är dubbelt så stor som förväntat beroende på en persons storlek och ålder, kan det bli tal om ett kirurgiskt ingrepp. Ett obehandlat aneurysm i aortan, är vanligaste orsaken till en aortadissektion, säger Jakob Gäbel, överläkare på Thoraxkliniken vid Sahlgrenska Universitetssjukhuset i Göteborg.

Akut aortadissektion uppträder hos cirka sex personer per 100 000 invånare och år. Det finns ett stort mörkertal, eftersom många personer hinner avlida 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, blodet flödar ut och hjärtklaffen förstörs.

– All aortaaneurysm spricker inte eller ställer till besvär. En del upptäcks i tid vid en röntgenundersökning då man tittar på något helt annat och kan åtgärdas i tid, säger Jakob Gäbel.

Beskrivning av aorta

Stora kroppspulsådern, aorta är kroppens huvudartär och kan liknas vid en käpp med ett böjt handtag. Aorta utgår från hjärtats vänstra kammare och leder syrerikt blod till resten av kroppen. Aorta går uppåt en bit och kallas då aorta ascendens, som övergår i den böjda aortabågen och i den nedåtgående delen, aorta descendens. Den del av aorta descendens som ligger ovanför diafragman kallas thorakala (där thorax betyder bröstorg) aorta, medan delen nedanför kallas för buk-aorta.

– 20 till 22 procent av alla med aortaaneurysm har aneurysm både ovanför diafragman och i buken, säger Jakob Gäbel.

Vid alla typer av aneurysm i aortan har bindväven i kärlets olika lager försvagats, vilket leder till att kärlväggen tappar sin spänst och elasticitet. När väggen blivit svagare, vidgas kärlväggen mer och hållfastheten minskar så att den inte längre kan stå emot den belastning som blodtrycket innebär. Då kan kärlväggen brista, med livshotande blodförlust som följd. Orsakerna till ett aortaaneurysm kan bland annat vara högt blodtryck, åderförkalkning (arteroskleros), rökning och ärftlighet.

Behandling av aortaaneurysm

Behandlingen av ett aortaaneurysm är blodtryckskontroll och eventuell kirurgi, om det är risk för att det spricker.

– Är ett aneurysm över 55 millimeter rekommenderar vi operation och om storlekstillväxten är mer än fem millimeter per år, säger Jakob Gäbel.

Andra indikationer på att kirurgi är nödvändigt är exempelvis ett okontrollerbart högt blodtryck.

EVAR, endovaskulär behandling, det vill säga kärlkirurgi genom lumsken eller genom andra kärl, görs allt oftare.

– Då kan man med ett stent, ett metallnät som stabiliserar kärlet, minska dimensionen av aorta.

En planerad operation av ett aortaaneurysm är att föredra, menar Jakob Gäbel.

– Det går ofta väldigt bra. Få patienter dör, få får bestående komplikationer.

Aortadissektion

En aortadissektion betyder att det innersta vägglaget i aortans kärlvägg spricker eller slits loss av påfrestningar och att blodet rusar mellan vägglagren. Då blir det en akut operation.

80 procent av de som får aortadissektion har högt blodtryck, en del har ärftlig belastning och kvinnor löper risk för högt blodtryck och aortadissektion under graviditeten.

Symtom på aortadissektion kan vara; smärta i bröstet, ofta strålande ner till rygg och buk. Smärtan kan flytta sig efterhand som dissektionen fortgår.

Vid röntgenundersökning syns ofta inga förändringar på EKG.

Eventuellt kan ett blåsljud höras från hjärtat. Cirkulationen till en arm eller ett ben kan stängas av och pulsen upphöra.

– När personen kommer in med bröstsmärtor har det förr varit vanligt att smärtan misstolkas för att vara en hjärtinfarkt. Inte sällan laddades då patienten med blodförtunnande och då blir det svårt att operera. Idag är sjukvårdspersonal bättre på att genast patienten kommer in och om det hinns med, göra en CT-röntgen för att kartlägga sjukdomsförloppet, säger Jakob Gäbel.

Typ A och typ B

Aortadissektion 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, den så kallade 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 långsiktigt med smärtstillande och blodtryckssänkande medicinering.

Kirurgiskt ingrepp

En operation går till så att 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 och stoppa blödningen. Vid aortadissektion typ A krävs ett större kirurgiskt ingrepp, det vill säga att bröstkorgen öppnas upp. Den skadade aortan klipps bort och ett syntetiskt rör, ett så kallat graft, sätts i dess ställe. Om hjärtklaffen är skadad sys en konstgjord hjärtklaff fast i graftet och placeras där den ursprungliga hjärtklaffen satt.

Högsta prioritet är att åtgärda den första delen av stora kroppspulsådern, eftersom det är den delen som i värsta fall gör att personen avlider. Cirka 20 procent behöver åtgärda någon annan del av aortan vid en senare operation.

– Det finns en risk att det händer något mer med aortaklaffen direkt efter operationen. Om allt ser bra ut följs klaffen kontinuerligt med ultraljudundersökningar, säger Jakob Gäbel.

På Sahlgrenska Universitetssjukhuset opereras cirka 40 aortadissektioner varje år.

Frågor till Jakob Gäbel:

När man öppnar upp bröstkorgen och börjar arbeta dokumenterar man då hur det ser ut?

– Ja om det är en planerad operation av ett aortaaneurysm. Då finns möjlighet att kartlägga på alla sätt och vis.

Hur lång tid står hjärtat still under operationen?

– Vi ger en hjärtförslamningsvätska så att hjärtat är stilla i 40 till 90 minuter. Resten av kroppen kyls, vid behov, ner till 18 grader.

Ibland fördärvas hjärtklaffen och får bytas ut. Det finns biologiska klaffar från gris och kalv och det finns mekaniska klaffar. Hur lång tid håller en biologisk hjärtklaff?

– Mellan tio och tjugo år. Den tenderar att hålla kortare tid hos yngre personer, längre tid hos äldre och det beror antagligen på att man har olika förväntningar på sin klaff, vid olika åldrar. När och om den går sönder kan vi byta ut den. Idag sätter man in den nya klaffen via ljumsken. Om man föredrar en biologisk eller mekanisk klaff? Vinsten med en biologisk klaff är att man slipper livslång behandling med Waran, (ett läkemedel som förhindrar blodkoagulering).

Varför åtgärdar man inte allting på en gång, det vill säga alla aneurysm?

– Det går inte och behövs inte. Stor avancerad kirurgi på en patient i dåligt skick gör att risken ökar. Det handlar om att åtgärda det som gör att patienten överlever. Sedan kan vi i ett senare skede operera det andra som också behövs, men med låg risk.

Kvarstående B-dissektion. Låker den ut eller måste jag opereras?

– Har man en B-dissektion blir det sällan en akut operation. Man behöver blodtrycksbehandling och om man är stabil är den medicinska behandlingen tillräcklig.

Måste man äta betablockerare? Jag blir så trött.

– Jag har träffat många som är begränsade av sin blodtrycksmedicinering. Men vi reagerar alla olika, så medicineringen måste skraddarsys för varje person. Vi måste leva ett bra liv också. Hellre kanske lite högre blodtryck och en annan blodtryckssänkande medicin. Prata med er läkare!

Hur ska man förhålla sig till spänningsmoment?

– Man ska leva, så se till exempel på ishockeymatcher.

Kan jag älska med min man?

– Ja.

Jag har fått ögonmigrän. Vad beror det på?

– När man opererar och patienten ligger i en hjärt-lungmaskin blir det en påverkan på hjärnan. Det förbättras med tiden. Läger man till att man ofta kyler ner personen också blir det ännu mer påverkan på hjärnan.

Hur är det med uppföljningen?

– Det är ett problem att det på de flesta håll ser dåligt ut med uppföljningen och vi måste se till att det blir bättre. Men det är sparbe-
ting inom vården och frågan är vem som ska betala för uppfölj-
ningen?

Genetik

– **Cirka 20 procent av alla som får ett aortaaneurysm eller en aortadissektion i bröst-aortan har en familjehistoria för detta, säger Maritta Hellström Pigg, överläkare och genetiker på Klinisk genetik, Karolinska Universitetssjukhuset i Solna.**

Aortan består av tre lager. Längst in finns tunica intima, med epi-
telceller 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 stöd-
jevävnad 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

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

Thorakala aortaaneurysm och dissektion, när aortan i bröstet är
påverkad, kallas för TAD, det vill säga thorakal aortasjukdom.

Cirka 20 procent av de som har TAD har en familjehistoria med
detta, utan att ha någon annan sjukdom eller något syndrom.

Ungefär 30 procent av alla familjer med TAD har en mutation i en
känd TAD-gen, hereditär TAD eller HTAD, det vill säga en ärftlig

form av TAD. Då har det blivit en skada i bindvävsproteiner eller i proteiner för de glatta muskelcellerna, eller faktorer som på något sätt påverkar dessa.

– Vi känner idag till 16 gener som vid mutation kan orsaka hereditär thorakal aortasjukdom och det upptäcks nya hela tiden, säger Maritta Hellström Pigg.

I flera områden i arvsmassan vet man att det finns en förändring för TAD, men det är inte känt i vilken gen.

– I familjer där det finns minst två nära släktingar med aortasjukdom men med okänd orsak kallar vi det för familjär TAD, FTAD.

Bukaortaaneurysm

Allt är mera komplext och svårdefinierbart när det gäller bukaortaaneurysm.

– Vi hittar inte alltid en enskild faktor, som ärftlighet och vet att livsstil och miljöfaktorer, som rökning, stress och högt blodtryck påverkar, säger Maritta Hellström Pigg.

I Region Stockholm kallas män till ultraljudsscreening av bukaortan när de fyller 65 år. Bukaortaaneurysm förekommer hos knappt två procent av alla 65-åriga män och hos 0,4 procent av alla 70-åriga kvinnor.

– Kvinnor som röker har större risk än andra kvinnor att få bukaortaaneurysm, säger Maritta Hellström Pigg.

Kvinnor kallas inte till screening, men den som har nära släktingar som har haft bukaortaaneurysm eller aortadissektion kan få genomgå ultraljudsundersökning.

– Det är inget som erbjuds, utan det får man fråga efter, säger Maritta Hellström Pigg.

Ärftlighet

Arvsmassan styr hur våra vävnader ser ut. Varje individ får hälften av sin arvs massa från sin mamma och hälften från pappan. Anlagen, generna, finns i kroppens alla celler, i cellkärnan. Generna är ungefär 21 000 till antalet och utgörs av hoptvinnade DNA-spiraler som formar 46 kromosomer (23 kromosompar, där hälften kommer från mamman och hälften från pappan). Ett par av kromosomerna är könskromosomer, kvinnor har två X-kromosomer och män har en X-och en Y-kromosom. DNA bestämmer hur ett protein ska se ut. Proteinet utgör byggstenarna för kroppens funktioner.

Alla människor har varianter i sina gener, men bara en del av dem ger upphov till symtom.

Genernas byggstenar nukleotiderna, som översätts till bokstavs-kombinationen ATCG, utgör mall för hur proteinerna skall se ut. Mutationer i generna, det vill säga förändringar i bokstavsföljden, kan medföra konsekvenser när proteinerna ska bildas. Ett protein kan bildas i för liten mängd, helt saknas, eller så kan mutationen leda till att proteinet förändras strukturellt.

– Strukturell förändring betyder att proteinet finns, men ser anorlunda ut. Det kan alltså ske mutationer på många olika sätt, men konsekvensen är alltid att mallen inte är som den ska vara, säger Maritta Hellström Pigg.

Dominant nedärvning

Vid familjärt aortaaneurysm och aortadissektion är ärftlighets-gången oftast autosomt dominant. Begreppet autosomt syftar på att det är en genetisk sjukdom som är lokaliserad till en kromosom (autosomer), men inte till könskromosomerna, i arvsmassan. Att en sjukdom är autosomt dominant innebär att det endast krävs en mutation på den ena av kromosomerna för att sjukdomen ska ärvas av barnet. När en förälder med autosomt dominant sjukdom får barn, är det 50 procents sannolikhet för varje barn vid varje graviditet, att barnet ärver anlaget för sjukdomen.

– Barnet har risk för sjukdom, men det är inte säkert att det utvecklar sjukdom, säger Maritta Hellström Pigg.

Det kan också vara så att sjukdomen inte finns tidigare i familjen och att barnet ändå får den. Då kallas det för en nymutation.

– Det sker genetiska förändringar ibland, annars skulle det inte finnas någon evolution, det vill säga utveckling. Ibland är det till nackdel och ibland till fördel, säger Maritta Hellström Pigg.

En förälder kan också ha en liten andel celler i kroppen som har en mutation. Finns mutationen i gonaderna, i könscellerna, kan barnen få mutationen i hela kroppen, fast föräldern inte har det.

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 vid Marfans syndrom eller Ehlers-Danlos syndrom eller 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. 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 specifikt och förklarar inte den exakta orsaken.

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 väljs de gener ut som kan ha ett samband med aortaaneurysm och dissektion.

Fosterdiagnostik

Genetisk vägledning handlar bland annat om att avgöra vem eller vilka i släkten som kan vara anlagsbärare av den sjukdomsbärande genen. Dessa personer kan sedan få information om risken att deras barn får sjukdomen, samt information om vad som kan göras för att få ett barn som inte har sjukdomen. Detta kan göras med fosterdiagnostik eller PGD, preimplantatorisk genetisk diagnostik.

Fosterdiagnostik innebär att ett blivande föräldrapar kan få reda på om fostret bär på den förändrade genen eller inte. Detta sker genom ett moderkaksprov runt graviditetsvecka elva, eller ett fostervattenprov runt vecka 15. Det förutsätter att den genetiska förändringen är känd, alltså att man vet det exakta felet och vilken gen som bär på förändringen som förekommer inom familjen.

Preimplantatorisk genetisk diagnostik, PGD, kräver också att den genetiska förändringen är känd. Metoden innebär att det görs en IVF, en provrörsbefruktning. Sedan analyseras respektive embryo, via genetiska markörer och det utreds om ett embryo har fått det sjukdomsorsakande anlaget eller inte. Därefter återinförs ett icke anlagsbärande embryo till kvinnans livmoder. PGD utförs vid landets universitetssjukhus.

Fördelen med metoden är att embryot som återinförs med 99 procents säkerhet inte bär på den sjukdomsorsakande genen.

– Nackdelen är att det är en tidskrävande metod. Kvinnan måste vara under 40 år eftersom fertiliteten därefter minskar och paret kan få hjälp för att få två gemensamma friska barn på detta vis, säger Maritta Hellström Pigg.

Frågor till Maritta Hellström Pigg:

När man testar för genetisk ärftlighet, blir man då testad för alla dessa 16 generna?

– Det är olika policy på olika avdelningar för klinisk genetik. Vi gör det på Karolinska Universitetssjukhuset.

Kan man se aortaaneurysm om man tittar på blodkärlet?

– Enklaste sättet att konstatera sjukdomen är genom ett genetiskt test, men man kan få misstankar om man tittar på kärl eller hud i mikroskop.

Vilken ålder ska man vara i för att testas genetiskt som familjemedlem?

– Det beror på hur det ser ut i familjen, men det händer att vi testar barn. Om man inte vill bli testad kan man ändå få gå på undersökningar om det finns anledning.

Jag har en oklar genvariant, när blir det en klar genvariant? Är det när det samlats ihop tillräckligt många individer med samma förändring?

– Ja det är när din genvariant kommer i tillräckligt många databaser och i litteraturen och det finns tillräckligt mycket kunskap om din specifika gen. Med tiden kommer det mer kunskap men ibland dröjer det.

Hur lång tid kan det ta för en oklar genvariant att bli en klar genvariant?

– Vi brukar säga att man ska höra av sig igen om fem år. Men det kan vara så att vi kan samla ihop tillräckligt många personer i en familj med samma mutation, segregationsanalys kallar vi det för. På det viset kan vi snabbare komma till klarhet.

Träning och aktiviteter

Måttlig fysisk aktivitet efter en aortadissektion rekommenderas.

– Börja träna i ett lugnt tempo, utifrån kroppens egen nivå och öka successivt den fysiska aktiviteten. Vanligt är att dagsformen varierar. Lyssna då på kroppen och anpassa efter hur det känns, råder Maria Bäck som är fysioterapeut på Sahlgrenska Universitetssjukhuset i Göteborg.

Det är skillnad mellan fysisk aktivitet och fysisk träning.

– Fysisk aktivitet är all kroppsrörelse utförd av skelettmuskulatur som resulterar i ökad energi. Fysisk träning är planerad, strukturerad och återkommande. Det har ett syfte att öka eller behålla fysisk funktion, förklarar Maria Bäck.

Fysisk träning är bra på många sätt. Det minskar risken att insjukna i bland annat hjärt- kärlsjukdomar, diabetes typ 2, cancer i mag- och ändtarmen, bröstcancer, depression och det stärker skelettet och förhindrar därigenom benskörhet.

– Fysisk träning sänker dessutom det systoliska blodtrycket med drygt fem mm Hg, och vid upprepade träningstillfällen behålls blodtrycket på den nivån, säger Maria Bäck.

Fysisk inaktivitet är den vanligaste orsaken till sjukdom och nedsatt fysisk funktion. Träning är den bästa medicinen man kan ta och med få biverkningar, menar hon.

– När blodtrycket är högt börjar personen ofta med att förändra sin livsstil, med bättre kost och mer fysisk rörelse. Först därefter kompletterar personen med blodtrycksmedicin. Efter en aortadissektion ska blodtrycket ligga så lågt som möjligt för kärlsystemets skull och träning är ett bra komplement.

FaR-fysisk aktivitet på recept

Enligt Folkhälsorekommendationen ska en vuxen person vara fysiskt aktiv sammanlagt minst 150 minuter per vecka, på en måttlig ansträngningsnivå, det vill säga personen ska bli varm i kroppen och hjärtat slå lite fortare.

– För den som tar i på en högre ansträngningsnivå räcker det med halva tiden, det vill säga sammanlagt 75 minuter i veckan. Utöver detta rekommenderas styrketräning två till tre gånger i veckan. Personer över 65 år bör också träna balansen, säger Maria Bäck.

Cirka hälften av alla svenskar kommer upp till Folkhälsorekommendationerna om fysisk träning.

FaR- fysisk aktivitet på recept, är ett hjälpmedel för att få personen att träna regelbundet. Patienten själv ansvarar för att träningen utförs men får stöd av fysioterapeut vid förskrivning och uppföljning av receptet. På vissa ställen finns FaR-mottagningar som kan hjälpa till med att hitta anpassade aktiviteter och motivationshöjande åtgärder för att träningen ska bli av. All legitimerad sjukvårdspersonal kan skriva ut ett FaR-recept.

– Det är inte alltid 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, säger Maria Bäck.

Träning efter en aortadissektion

Vid aortadissektion rekommenderas träning på en måttligt ansträngande nivå, kombinerat med årliga kontroller av blodtrycket. Måttlig ansträngning betyder att man får upp pulsen, blir lite svettig men har ”pratfart”, det vill säga att det går att prata utan besvär. Viktigt är att blodtrycket är lågt vid vila, helst under 120 mm/Hg. När det gäller styrketräning kan den som har haft en aortadissektion börja med att träna en del av kroppen, till exempel ena armen med en hantel, så att puls och blodtryck inte höjs på samma sätt, som när många muskler tränas samtidigt.

– Vi rekommenderar åtta till tio övningar som inkluderar armar, ben, mage och rygg. 10 till 15 repetitioner på varje med måttligt tung belastning.

Träning handlar inte om *vad* du gör utan *hur* du gör den. För en del hjälper det att skatta sin upplevelse av ansträngning med ”Borgs 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, säger Maria Bäck.

Om man utgår från de få vetenskapliga studier som finns, är det allmänna rådet att läkare eller fysioterapeut ska ge klartecken innan personen går över till att träna på en högre ansträngningsnivå.

– De som kommer till oss på fysioterapin på Sahlgrenska Universitetssjukhuset, får göra ett konditionstest på cykel samtidigt som

blodtrycket avläses. Då ser vi vad som händer med blodtrycket under fysisk ansträngning. Baserat på det kan vi ge individuella råd och ett anpassat träningsprogram i grupp under tre till fyra månader efter aortadissektionen. Därefter utvärderar vi effekten av träningen och gör om samma konditionstest på cykel. Sedan kan personen få ett FaR, fysisk aktivitet på recept, för fortsatt träning på egen hand säger hon.

All träning är bra utom kontaktdroter där man kan få slag på kroppen, till exempel boxning.

Det är normalt att bli andfådd under ett träningspass.

– Den som har svårt att komma igång rekommenderar jag att sätta upp ett rimligt mål. Börja med en gång i veckan eller två om det känns rimligare. Den bästa aktiviteten är den som blir av, avslutar Maria Bäck.

Frågor till Maria Bäck:

Vad är vetenskapligt belagt när det gäller träning och aortadissektion?

– Det finns ett fåtal studier om träning och aortadissektion och patienter får ofta olika besked om hur de ska komma vidare med träningen.

Hur är det med långlopp som tar flera timmar, kan jag göra det?

– Patienten får känna efter själv vad kroppen klarar. Viktigt att tänka på är att om det samtidigt är tävlingsmoment, kan det innebära att man inte hinner känna efter vad kroppen klarar. Man dras helt enkelt med och pressar sig mer, än vad man tänkt från början. Vi rekommenderar att du tar kontakt med läkare eller fysioterapeut på ditt sjukhus för vidare tester och individuell rådgivning om du funderar på att delta i långlopp, särskilt med ett samtidigt tävlingsmoment.

Jag orkar inte komma upp i måttlig träning, det blir bom stopp, jag får ingen luft och benen domnar på grund av blodtrycksmedicinen. Vad ska jag göra?

– Det är ett dilemma med de läkemedel som sänker både blodtryck och puls. Man får göra så mycket man känner att man kan. Konditionen blir ändå bättre.

***Om man anstränger sig för mycket är det då risk att operations-
ärret brister?***

– Nej det är det inte.

Vad är ett normalt blodtryck?

– 140 till 160 under ansträngning.

Vad säger du om sex och att vara opererad för aortadissektion?

– Det finns inga restriktioner när det gäller sexuellt samliv.

Psykologiska aspekter

Psykisk ohälsa är vanligt vid stora kroppsliga sjukdomstillstånd som hjärt- och kärlsjukdomar.

– **Många personer får psykologiska symtom som är en direkt följd av skadan eller sjukdomen, absolut vanligast är det vi kallar för hjärntrötthet, säger neuropsykolog Magnus Segerström, på hjärtmottagningen vid Sahlgrenska Universitetssjukhuset i Göteborg.**

Ibland finns en förlamande trötthet kvar, fast det har gått ett år eller mer sedan hjärtoperationen, och omgivningen börjar tycka att nu har det gått lång tid, nu är du väl frisk igen? Men inget känns som det gjorde förr. Personen blir sittande för att orken tagit slut. Hon eller han är ofta irriterad på de närmaste utan att vilja vara det. Att vila en stund på eftermiddagen blir ett måste. Koncentrationen är borta och det är svårt att komma ihåg saker och ting.

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

Vissa hjärtsjukdomar ger större kognitiv påverkan än andra. Det kan vara hjärtsvikt, hjärtstopp (hur långvarigt stoppet har varit och hur bra HLR man fått under tiden har betydelse) och hjärtoperationer då personen varit kopplad under lång tid till en hjärt-lungmaskin.

– Det är olika för olika personer men uppmärksamhet, koncentration, minne och det vi kallar för exekutiva funktioner, det vill säga förmågan att leda och fördela det psykologiska arbetet är ofta förändrade, säger han.

Den som är i arbetsför ålder kanske gör en arbetsförmågebedömning hos en psykolog.

– Personen kan få rådet att inte arbeta full tid, kanske gå ner från hundra procent till femtio eller tjugofem procent. Eller byta arbetsuppgifter, så att arbetet inte blir så mentalt tröttande.

Det vanliga livet ska mätas med. Fritid, relationer och till exempel bilkörning. Frågan en del ställer sig är om det går att köra bil igen, långa sträckor. Symtom på trötthet och koncentrations- och minnessvårigheter är en direkt följd av traumat, menar Magnus Segerström.

– Vi tror att dessa som vi kallar för organpsykiatriska svårigheter som påverkar hjärnan, har med sjukdomen att göra. Det gör också att när kroppen mår bättre, är sannolikheten stor att hjärnan kommer att må bättre. Vi har egentligen inga psykologiska behandlingar att ta till utan svårigheterna läker ut av sig själva.

Det finns en skala, mental fatigue scale (MFS), på Internet som man kan ha nytta av vid hjärntrötthet.

– Den beskriver väl de symtom som är förknippade med hjärntrötthet och man får en känsla för hur stor plats de tar i ens liv, säger Magnus Segerström.

Depression

Depression är vanligt efter en svår och livshotande 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. Det känns som om jag mest är till besvär och det kvittar om jag lever eller inte.

Ångest är också vanligt. 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 något åt hjärtat eftersom en orosattack ger liknande symtom som en hjärtsjukdom, säger Magnus Segerström.

Många går igenom en kris, menar Magnus Segerström.

– Det är naturligt att reagera när livet förändras radikalt som det gör vid en livshotande sjukdom. De allmänpsykiatriska reaktionerna är ett slags tolkning av att livet har förändrats. Det ska vi inte sjukförklara. Det är rimligt att reagera med känslor. Men ibland kan känslorna bli lite för omfattande, ger inte med sig och ställer till det i livet och arbetslivet. Då kallar vi det för depression och personen kan behöva hjälp.

För en del krockar krisen för mycket med självbilden. Ibland kan vissa situationer bli så skrämmande att det känns bäst att undvika dem. Det kan leda till att personen isolerar sig.

– 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.

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, eftersom det finns behandling att få. Vid depression har vi antidepressiv medicinering att tillgå. Både depression och ångest eller oro svarar bra på psykoterapeutisk behandling, 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". Där 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.

A-och D-personlighet

Vissa personlighetstyper har en ökad risk att drabbas av hjärtsjukdom. Det kan handla om en stressbenägenhet som aktiverar det sympatiska nervsystemet, som förbereder människan för kamp och flykt. Det får kroppen att jobba för hårt hela tiden. Personen är tävlingsinriktad, otålig och irriterbar. 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. Brist på nära relationer ger en 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, som 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 sluta med att undvika det som väcker ångesten istället utsätta sig för det som väcker rädsla och oro. Personen upptäcker då ofta att ångesten försvinner allteftersom. Ångest är inte farligt. Det kan vara skrämmande, men man dör inte 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.

Har sjukdomen ställt till det i relationen, finns Familjerådgivning.

Frågor till Magnus Segerström:

Hur lång tid efter en aortadissektion är man hjärntrött?

– Det är väldigt individuellt och beror sannolikt på många olika faktorer. Hjärntrötthet kan vara i månader, ett halvår, ibland längre tid än så.

Jag steg in på sjukhuset med aortadissektion och sedan blev det svart i tre dagar. Det hände mycket men jag kommer inte ihåg någonting av det, trots att jag uppenbarligen har pratat med olika människor. Hur kan det komma sig?

– Det som kan hända när vi blir svårt sjuka är att vi drabbas av organpsykiatriska reaktioner. Vakenhetssänkning till exempel allt från koma till sömndruckenhet. Förvirringstillstånd där tankar inte hänger samman och en minnesstörning som gör att minnena inte fäster under den här tiden. Hos hjärtstoppatienter ser vi att det som hände precis före och efter oftast är borta.

Om man vill prata med någon är det bättre då att prata med en kurator som är knuten till hjärtmottagningen än någon annan?

– Är det viktigt med en förståelse för hjärtproblematiken är det bra med hjärtmottagningen eller thorax som opererar. Då har man en viss erfarenhet av att träffa patienter som varit med om hjärtkirurgi. Handlar det mer om oro i största allmänhet kan man lika gärna vända sig till vårdcentralen.

I den akuta fasen är det anhöriga som minns hur det har varit och som efteråt kan behöva stöd. Hur ser det ut med det stödet?

– På Sahlgrenska Universitetssjukhusets hjärtavdelning brukar jag som psykolog prata med patienten, som varit med om ett hjärtstopp och som oftast inte minns något av händelsen. Kuratorn har ett

samtal med den anhöriga. Jag kan bara prata om hur vi gör, vet inte hur andra sjukhus gör.

Per är 50 år och har en aortadissektion

Per fyllde 50 år den dag han vaknade upp efter operationen på sjukhuset.

– Det blev en födelsedag i dubbel bemärkelse!

När han blev bättre kollade han statistiken för de som drabbats, som han, av aortadissektion.

– Jag insåg att jag dragit en trisslott med högsta vinsten! Hälften av alla som får aortadissektion dör där de står. De hinner inte ens komma in på sjukhus.

Det var den 18 december 2018. Per var på väg till jobbet som vanligt i bilen. Men det kändes annorlunda.

– Något störde mig i halsen.

När han kom till jobbet hämtade han en kopp kaffe med förhoppning att lindra det halsonda.

– Jag tog med mig kaffekoppen, gick in och satte mig på min arbetsplats och skulle logga in på datorn. När jag började knappa på datorn var det som att någon slog två knytnävsslag i bröstet på mig. Det strålade ut i armarna. Och jag tänkte att jag hade fått en hjärtinfarkt!

Per tog sig ut i korridoren och ropade till första bästa person att han fått en hjärtinfarkt och fick svaret att, du som är unga grabben kan inte ha fått det! Han orkade inte argumentera i det läget, utan sprang vidare ner i korridoren och fick tag i två andra arbetskamrater som lyssnade.

– Jag sa till dem att ringa ambulansen och hämta hjärtstartaren och det gjorde de. Sen la jag mig ner och registrerade kroppen. Kommer jag att tappa medvetandet, tänkte jag. När kommer smärtan? Det hände inget utom att pulsen var annorlunda än normalt och att jag svettades kopiöst.

Redan i ambulansen såg de att det var något som inte stämde med hjärtinfarkt.

– De kopplade bara upp mig och gav mig inte blodförtunnande. Vi stod länge innan de startade ambulansen. De pratade sinsemellan och ringde in till sjukhuset. Jag tyckte det var bra att de inte hade bråttom. Kan inte vara så farligt då, tänkte jag.

Arbetskamraterna hade ringt Pers fru och hon dök upp på akuten. Mycket rörd säger han:

– Det var ovärderligt att ha med sig någon man älskar och som senare kunde berätta för mig vad jag var med om.

Per blev placerad i ett av båsena på akuten på sjukhuset. Han nämnde för läkaren att han hade en konstig stickande känsla i halva tungan.

– Då såg jag att läkaren reagerade. Bara i halva tungan, sa hon. Ja, sa jag. Hon försvann bort och konsulterade en kollega och kom tillbaka. Antingen har du fått en propp i lungan, vilket är mest troligt, eller så har du en aortadissektion, men det är så ovanligt så det behöver du inte ens tänka på. Vi tar en CT, en skiktröntgen, så får vi klarhet.

Inte perfekt men det fungerar

Efter röntgen var det inga tvivel mer. Per fick veta att han hade en aortadissektion och transporterades med ambulans till universitetssjukhuset. Operationen tog sju timmar.

– Kirurgen var inne varje dag efteråt och berättade vad han hade gjort. Jag kommer inte ihåg något av det. Men min fru fanns ju där vid min sida. Hon registrerade allt och har berättat för mig.

De hade bytt 15 centimeter av aortabågen och fixat till halskärnen.

– Läkaren sa att han inte hade haft tid att göra det perfekt, men det fungerar, sa han. Det är först nu i efterhand jag börjat fundera på vad det betyder egentligen. Håller det i ett år eller tio? Vad händer om det inte håller. Dör jag igen då? Just då var jag bara nöjd att jag vaknat upp och ställde inga frågor.

Prover från den bortopererade aortabågen undersöktes på Klinisk genetik och man hittade inga tecken på ärftlighet.

Konvalescensen varade i tre månader. Under sjukskrivningstiden hade han kontakt med sin chef och arbetskamraterna regelbundet.

Mot slutet av sjukskrivningstiden fick han ett erbjudande av chefen.

Per hade ett fysiskt ansträngande arbete och fick en annan tjänst med mer administrativt arbete och en del kontrollfunktioner.

– Han sa till mig att inte bråka med Försäkringskassan om upptrappning av arbetstiden. Jag kunde arbeta så mycket som jag orkade och själv ville, med full lön.

Ett väldigt bra erbjudande tycker Per och det trots att han bara hade arbetat på den arbetsplatsen i ett år.

Per blev också erbjuden fysioterapi men tänkte att han klarade av det själv.

– Jag brukade innan det här hända sitta på motionscykeln en stund varje dag och ville fortsätta med det. Dessutom har jag en motions-slinga utanför huset, som jag brukar gå.

Du är inte rädd för att vara ensam ute i skogen?

– Nej jag överlevde insjuknandet och operationen. Händer det något nu är det meningen. Dessutom sa jag och frugan redan på sjukhuset att det här inte ska få stoppa oss! Vi kör på med livet!

Så ingen offerkofta på för Per, men han är inte dumdrilig, säger han. Han kappseglar men håller inte på med dykning, som var ett stort intresse innan operationen.

Vad har aortadissektionen lärt dig?

– Att leva här och nu och inte lägga pengar i en Pensionsfond. Har du pengar och resurser använd dem idag. Du vet inget om morgondagen.

Gruppdiskussion om vardagsliv och samhällsinsatser

Under två vistelser på Ågrenska för vuxna med aortadissektion, deltar 32 personer; 20 kvinnor och 12 män, i åldrarna 30 till 70 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 bland annat; kontorschef på bank, koncernchef och vd, arbetsledare i byggbranschen, mäklare, sjuksköterska, undersköterska, barnsjuksköterska, ekonom, jurist, sekreterare, specialpedagog, truckförare, polis, kurator, familjeekonom, busschaufför och egenföretagare.

Idag är en del sjukpensionärer till 25, 50, 75 eller 100 procent.

Några har hunnit bli ålderspensionärer. Någon har bytt yrke.

Många jobbar på som vanligt, med sina tidigare jobb.

För en sjuksköterska 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.

En annan sjuksköterska funderar över hur det ska gå när hon kommer tillbaka till arbetet från föräldraledigheten, som akutsjuksköterska.

– Jag måste byta jobb, säger hon.

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, har ett eget ansvar, samma arbetsuppgifter men på 75 procent. Hade jag haft heltid skulle jag kollapsa, säger en annan. En kvinna har arbetat som mäklare i många år, med allt vad det innebär av kvälls- och helgarbete.

– I dagarna säljer jag företaget eftersom jag inte orkar arbeta så mycket längre. Jag vill kunna arbeta halvtid.

En av männen har sadlat om helt från lärare på högskolan till arborist.

– Jag var less på högskolan och tog körkort för motorsåg. Nu klättrar jag i träd och sågar, men när jag själv vill. Jag mår bättre av att arbeta fysiskt i naturen.

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, trädgårdsskötsel och robotgräsklippare.

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

Husdjur är det flera som har. En kvinna skulle inte komma upp på morgonen om hon inte var tvungen att gå ut med sin hund. En man är nöjd med de rutiner ett husdjur medför.

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

Många klagar över svårigheter att minnas saker de ska göra. En hel del skriver upp på lappar och suddar ut allteftersom saker blir gjorda. Någon använder appen Google Keep, som ger påminnelser och är nöjd med den.

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 glömmar 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 beskederna, 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 efter operationen 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.

– Mina systrar var min sambandscentral. De informerade mitt jobb och mina vänner om hur jag mådde. På det viset slapp jag informera när jag inte orkade.

En kvinna flyttade hem till sin mamma i tre månader.

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 på som passar alla.

– Vi börjar middagarna tidigare, vid fyra på eftermiddagen och har knytnis 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 ute på verandan. Det känns bra.

Någon går i samtalsterapi.

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

Fritid

En man 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 blir det. 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.

En annan kvinna har lärt sig gallra bort saker hon inte har lust med, efter aortadissektionen.

– Istället är jag ute mycket och promenerar. Det ger mig energi.

En man delar en stuga med brodern och hans familj.

– Efter dissektionen springer jag en hel del i skogen. Min bror får hugga all ved. Det vågar jag inte.

En kvinna gillar att paddla kajak, men vågar inte göra det ensam längre.

– Det är segt att alltid behöva övertala någon annan att följa med mig!

En annan kvinna säger:

– Jag gör allt jag gjort tidigare. Enda skillnaden är att jag har med telefonen.

– I början var jag mer försiktig nu ligger jag i som vanligt, med simning, mountainbike, cykel och utförsåkning, säger en man.

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, endokrinmottagning, pacemaker-mottagning, röntgenavdelning, vårdcentral, psykolog, Försäkringskassan, försäkringsbolag, pensionsmyndighet.

Flera deltagare rekommenderar SOS Alarms app, 112.

Information och rådgivning om tand- och munhälsa

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

Mun-H-Center ligger i anslutning till Ågrenska på Lilla Amundön och på Odontologen i Göteborg. Det är ett nationellt kunskapscenter med syfte att samla, dokumentera och utveckla kunskapen om tandvård, munhälsa och munmotorik hos barn och vuxna med sällsynta diagnoser. Kunskapen sprids för att bidra till ett bättre omhändertagande och en högre livskvalitet för de berörda patientgrupperna och deras anhöriga. I Sverige finns ytterligare två kompetenscentrum för sällsynta diagnoser som rör munhälsa, i Umeå och i 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. Under vuxenvistelsen får deltagarna 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.

Munhälsa vid aortadissektion

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

Seg saliv
Muntorrhet
Tandköttsinflammation
Käkledsbesvär

Det här är symtom som kan förekomma hos vem som helst, men är extra viktiga att observera och behandla om man har en bakomliggande grunddiagnos.

Tand- och munvård

Det är viktigt med förebyggande tandvård, både hemma och på tandvårdsklinik, för att undvika sjukdomar i tänder och slemhinna. Det finns ett flertal olika munvårdshjälpmedel och 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 fluor-tabletter/tuggummi.

– Alla bör använda fluortandkräm vid tandborstning morgon och kväll. Sedan är det bra att komplettera med andra fluorprodukter, efter rekommendation av ansvarig tandläkare eller tandhygienist. Om man har svårighet att hålla i tandborste eller mellanrumsborstar med handen finns det förstorade grepp som man kan sätta på, säger Anna Nielsen Magnéli.

Särskilt tandvårdsstöd

Särskilt tandvårdsbidrag, STB, riktar sig till personer som har funktionsnedsättningar, som medför en ökad risk för försämrad tandhälsa. Det är förebyggande tandvård som kan hjälpa dessa personer att behålla en god tandhälsa. Tandläkaren eller tandhygienisten bedömer om patienten har rätt till bidraget. Bidraget är 600 kronor per halvår utöver det allmänna tandvårdsbidraget.

Det finns ytterligare ersättningsmodeller som i förekommande fall kan vara aktuella. Ett råd är att tala med ansvarig läkare och tandläkare om vilka möjligheter det finns.

Tips: Gå in på 1177 på tandvård för att läsa vidare om tandvårdsstöd.

Samhällets stöd

– **En del stödinsatser kan vara aktuella för personer som har aortadissektion, säger Louise Jeltin, socionom på Ågrenska.**

Sjukpenning kan beviljas av Försäkringskassan 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 Louise Jeltin.

Sjukersättning är 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 och i alla arbeten på hela arbetsmarknaden, säger Louise Jeltin.

Personen kan själv ansöka om sjukersättning eller så kan Försäkringskassan besluta att byta ut en sjukpenning mot sjukersättning.

– Viktigt är att man alltid ska skicka med ett läkarintyg i ansökan och det finns alltså standardiserade läkarintyg på Försäkringskassans hemsida som läkarna kan få hjälp av, säger Louise Jeltin.

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, säger Louise Jeltin.

Förebyggande sjukpenning

Den som behöver medicinsk vård eller medicinsk rehabilitering för att förebygga arbetsoförmåga kan ansöka om förebyggande sjukpenning som alternativ till sjukskrivning under rehabiliteringspe-

rioden. Sjukpenningen fås för den tid personen inte kan arbeta på grund av behandling eller rehabilitering.

– Behandling och rehabilitering kan vara fysioterapi, utbildning, gympa. Till exempel att åka hit till Ågrenska under en vecka för utbildning, säger Louise Jeltin.

Det ska vara något som gör att man är borta från sitt arbete. Aktiviteten ska vara ordinerad av läkare (kan också göras efter vistelsen) och ingå i en plan som godkänts av Försäkringskassan.

Hälso-och sjukvårdslagen

Sedan den 1 januari 2015 finns en patientlag, som innebär stärkt ställning för patienter, bland annat rätt att välja öppenvård i ett annat landsting, till exempel habilitering eller specialist i annat landsting. Det är också lättare att få en ny medicinsk bedömning.

– Lagen har också ökat patientens inflytande över sin egen vård.

Patienten har rätt att få information om sin vård på ett sätt som den förstår, säger Louise Jeltin.

Läs mer på nfsd.se och 1177.se

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, information, förmedla kontakter inom vården och vara kontaktperson inom andra delar av vården och för andra samhällsaktörer, säger Louise Jeltin.

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

Hjälpmedel

Fysioterapeut och arbetsterapeut provar ut hjälpmedel, som kan behövas.

Personligt stöd

Kurator finns att tillgå på sjukhuset eller vårdcentral. Det går att få samtalsstöd på sjukhus, vårdcentralen och genom olika försäkringsbolag. Familjerådgivning finns att tillgå genom kommunens försorg, genom Svenska kyrkan och privat.

Anhörigstöd

Enligt Socialtjänstlagen, SoL 5 kap 10 ska kommunen också erbjuda stöd till anhöriga. Med anhöriga menas en familjemedlem,

(till exempel partner, syskon, mor- och farföräldrar) eller en god vän till någon med fysisk 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.

Föreningsinformation

Patientföreningen AortaDissektion Föreningen Skandinavien är en patientförening för diagnoserna aortadissektion, aortaaneurysm och dissektioner i artärer sammanhängande med aortan. Patientföreningen är för medlemmar och anhöriga i Danmark, Norge och Sverige.

Föreningen grundades som världens första patientförening för aortadissektion den 19 september 2014 av sjutton personer som själva hade diagnosen. Idag är det över 100 medlemmar i föreningen. Föreningens årsdag har också blivit världsdagen för sjukdomen aortadissektion, Aortic Dissection Awareness Day.

Föreningen arbetar för att stödja den som har en aortadissektion och deras anhöriga och att utbilda vården och övriga samhället kring diagnosen.

På patientföreningens hemsida, aortadissektion.com, går det att läsa mera. Den som har frågor kan kontakta föreningen på mejl: info@aortadissektion.com.

Patientföreningen AortaDissektion Föreningen Skandinavien är en av de föreningar som ingår i Riksförbundet sällsynta diagnoser.

Riksförbundet Sällsynta diagnoser

Riksförbundet Sällsynta diagnoser bildades för 15 år sedan av en grupp föräldrar till barn med olika typer av syndrom. Det är en paraplyorganisation där en mängd olika diagnosföreningar finns representerade.

Förbundets uppdrag är framför allt att driva frågor som berör personer med sällsynta diagnoser, och att påverka och påtala att dessa måste uppmärksammas och forskas kring.

Förbundet trycker på att personer med sällsynta diagnoser har rätt till samma insatser från samhället som alla andra, till exempel när det gäller vård och behandling. Människor med sällsynta diagnoser ska inte missgynnas på grund av att andra inte känner till om deras syndrom eller sjukdom.

Riksförbundet Sällsynta diagnoser är ett förbund för personer med sällsynta funktionsnedsättningar. De drygt 15 000 medlemmarna är fördelade på 63 diagnosföreningar (april 2018). Patientföreningen AortaDissektion Föreningen Skandinavien är en av dem. Tillsammans verkar de för att personer som har en sällsynt diagnos ska få bättre levnadsvillkor, genom förbättrad vård och stöd.

Gemensamt är att alla sjukdomar eller syndrom är livslånga, obotliga och nästan alltid har genetiska orsaker. Det är sällsynthetens dilemma som förenar, inte sjukdomen eller syndromet i sig.

*Här hittar du Riksförbundet för sällsynta diagnoser:
sallsyntadiagnoser.se*

Informationscentrum för ovanliga diagnoser

Socialstyrelsen har en kunskapsdatabas för ovanliga diagnoser. Den innehåller för närvarande informationstexter om cirka 300 ovanliga sjukdomar.

Texterna produceras av Informationscentrum för ovanliga diagnoser vid Göteborgs universitet, i samarbete med ledande medicinska experter och företrädare för patientorganisationer. Kvalitetssäkring sker genom granskning av en särskild expertgrupp utsedd av universitetet.

Informationen i databasen uppdateras regelbundet och ytterligare diagnoser tillkommer varje år. Texterna översätts också successivt till engelska. Till varje text finns även en folder som kan beställas kostnadsfritt eller laddas ner från Socialstyrelsens webbplats.

De som skriver texterna svarar även på frågor och hjälper till att söka information, och nås på telefonnummer 031-786 55 90 eller via mail, ovanligadiagnoser@gu.se.

Läs mer på: socialstyrelsen.se/stod-i-arbetet/ovanliga-diagnoser.

NFSD - Nationella Funktionen Sällsynta Diagnoser

Ågrenska har under åren 2012-2018 drivit Nationella Funktionen Sällsynta Diagnoser, NFSD, på uppdrag av Socialstyrelsen och har arbetat med samordning, koordinering och informationsspridning inom området sällsynta diagnoser.

NFSD arbetar idag huvudsakligen med att sprida information för att öka kunskapen inom området sällsynta diagnoser genom sin

webbplats nfsd.se och på sociala media (Facebook, Twitter och LinkedIn).

*Läs mer om NFSD:s verksamhet på: **nfsd.se***

Aortadissektion, vuxenvistelse

En sammanfattning av dokumentation nr 595

Akut aortadissektion uppträder hos cirka sex personer per 100 000 invånare och år. Men det finns ett stort mörkertal, eftersom många personer hinner avlida 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, blodet flödar ut och hjärtklaffen förstörs.

Dissektionerna indelas i aortadissektion typ A, respektive typ B. Vanligaste riskfaktorn för en aortadissektion är ärftlighet och högt blodtryck. Kvinnor löper risk för en aortadissektion under graviditeten. Behandlingen, efter ett kirurgiskt ingrepp, går ut på att ha koll på blodtrycket, eventuell medicinering och årliga undersökningar av aortan med ultraljud. Livsstilsförändringar med måttlig fysisk aktivitet rekommenderas.

ÅGRENSKAS FAMILJE- OCH VUXENVISTELSER

Kunskap och kompetens om sällsynta diagnoser
© Ågrenska 2019



ÅGRENSKA

www.agrenska.se