

At være forældre til et barn
med
Marfan Syndrom



Marfan.dk

*1. udgave 1. oplag, 2002
Kopiering kun tilladt efter skriftlig
aftale med Landsforeningen for
Marfan Syndrom og tydelig angivelse
af kildematerialet.*

*Ekspedition:
Landsforeningen for Marfan Syndrom
Sekretær
Hanne Lindhardt
Gyvelvænget 99
7730 Hanstholm
Tlf. 48 26 36 52
hanne@marfan.dk
www.marfan.dk*

Indholdsfortegnelse	Fejl! Bogmærke er ikke defineret.
Indledning	5
De psykologiske aspekter ved at få et barn med Marfan Syndrom	6
Fortælling om at leve uvidende i forhold til Marfan Syndrom	8
Louise og hendes hjerteoperation.	12
At have et barn med hjerte og lungeproblemer	15
En øjenoperation.....	18

Indledning

Et af Landsforeningen for Marfan Syndroms målsætninger er at yde personlig støtte til personer med Marfan Syndrom samt at udbrede kendskabet hertil. Gennem årene har vi derfor udgivet en lang række pjecer til forskellige målgrupper. Da ønsket kom om udgivelsen af en pjecce til forældre til børn med Marfan Syndrom, valgte vi at bede 10 forældre og en teenager om at beskrive deres egen personlige historie.

Vi har modtaget 11 meget personlige, men positive beretninger, som afspejler mange og helt forskellige forløb med Marfan Syndrom. For nye forældre kan beskrivelser måske virke afskrækkende, idet man næppe kan undgå at tænke ”Skal mit barn også igennem alle disse forløb”? Her er det vigtigt at have for øje, at det er yderst sjældent, at børnene skal igennem alle disse operationer. En del børn gennemgår øjenoperationen, men kun få børn gennemgår hjerte- og rygoperationerne. Når vi alligevel har valgt at bringe disse beskrivelser skyldes det, at vi har erfaring for, at forældre til et barn, der skal opereres, har utrolig stor gavn af at kende til forløbet – og at høre, hvordan andre har tacklet netop denne situation. Større børn kan forhåbentlig også have stor glæde af disse beskrivelser.

Det er derfor vort håb, at nye forældre kan bruge dette hæfte som en opslagsbog, - men også som et bevis på, at selv om ens barn har Marfan Syndrom har det alle muligheder for at leve et godt liv.

Der skal her lyde en meget stor tak til forfatterne. Vi ved, at I har brugt megen tid på at skrive netop jeres fortælling, men også at I har fået nogle gode samtaler med jeres børn, som alle har godkendt jeres indlæg. Mens I skrev dukkede mange – gode og mindre gode – minder op, og I har alle været igennem en større proces, som I skal have megen tak for.

Der skal også lyde en tak til Landsforeningens pr-udvalg: Sven Back, Odder, Bitten Marie Welling, Vejle og Janne Lykke, Vejle for inspiration til forfatterne samt for redigering af dette hæfte.

Maj 2002 Bodil Davidsen, formand

Hvad er Marfan Syndrom?

Marfan Syndrom er en sjælden arvelig bindevævssygdom. Man regner med, at der findes ca. 500 personer med denne sygdom i Danmark, men der er kun diagnosticeret ca. 300. Marfan Syndrom er dominant arvelig d.v.s. at der er 50% sandsynlighed for at give sygdommen videre til sine børn. Sygdommen kan også skyldes en ny mutation, hvilket er tilfældet i 25 – 40% af tilfældene.

Diagnosen kan stilles i alle aldre, og den er lige hyppig hos mænd som hos kvinder.

De psykologiske aspekter ved at få et barn med Marfan Syndrom

v. Bodil Davidsen, formand

Når et barn får stillet diagnosen Marfan Syndrom, kører der ofte masser af tanker gennem hovedet: Hvad er Marfan Syndrom? Hvorfor har mit barn fået det? Hvad har jeg gjort galt? Hvordan med fremtiden? Hvordan med søskende? o.s.v.

Det er ikke muligt på forhånd at sige, om Marfan Syndrom vil udvikle sig i en mild eller svær form eller om barnet især får hjerte- eller synsproblemer. Det er velkendt, at nogle familier især er ramt af hjerteproblemer, - andre af synsproblemer mens andre er ramt af lidt af hvert. Når der er tale om en mutation, er det desværre helt umuligt på forhånd at sige noget om fremtidsprognosen.

Hvad skal man fortælle sit barn, når man har fået diagnosen? Dette afhænger naturligvis af alder og modenhed, men også af hvor svært barnet er ramt. Hvis barnet "kun" har synsproblemer, er der ingen grund til en omfattende forklaring på, at der kan være risiko for en hjerteoperation. Omvendt bør man fortælle årsagen til, at barnet skal til ekkokardiografi. Børnene gør sig mange tanker, som de enten ikke kan formulere – eller at de vil ikke gøre deres forældre kede af det.

Alle børn med Marfan Syndrom skal jævnligt til kontroller på sygehuset. Som forældre er man ofte nervøs i dagene inden kontrollen, men man bør forsøge at gøre dagene til noget "særligt". Skal man rejse langt, kan man gøre turen til en "udflugt". Man kan enten besøge nogle venner, - gå ud at spise, i biografen el.lign. så børnene mærker, at det også kan være rart at være i byen med far og mor- og at sygehusbesøg ikke kun er en "kedelig" dag.

Nogle børn skal gennemgå nogle hospitalsindlæggelser og evt. operationer. Her er det vigtigt, at mindst én af forældrene bliver på hospitalet. Skal barnet gennem en operation anbefales det, at begge forældre er til stede i de første dage – ikke mindst for at støtte hinanden.

Desto ældre barnet bliver, desto sværere kan det være at forklare konsekvenserne ved sygdommen.

De bemærker mere og mere deres "handicap" i forhold til jævnaldrende, og kan nå et

punkt hvor de har svært ved at acceptere sygdommen. Dette kan selvfølgelig også afhænge af i hvor mild eller svær grad barnet har Marfan, eller om det skal gennem mange indlæggelser og operationer.

Som forældre når man måske til et punkt, hvor man står helt magtesløs, og så er det vigtig at hente hjælp fra anden side. Her kunne en psykolog være en mulighed. Man kan enten blive henvist fra egen læge eller bruge skolens psykolog, som er gratis. Foreningen spiller også en vigtig rolle for barnet, idet det er vigtig at se, at man ikke står alene. Forældrene kan drage god nytte af at tale med andre forældre, der måske har været igennem det samme, og de unge kan have stor glæde af at være sammen med andre unge i lignende situation.

Det kan være svært for søskende at acceptere, at der i perioder er større opmærksomhed på den syge søskende. Lad de raske komme med til en undersøgelse på sygehuset for med egne øjne at se, hvad der sker.

Det er også vigtig under eventuelle indlæggelser at tale med søskende om forløbet. De går ofte rundt med mange tanker og er måske bange for hvad der kan ske. Lad evt. en bedsteforældre tage "vagten" på sygehuset en dag, og lav en sjov og hyggelig dag med søskende. Det er vigtig ikke at glemme dem.

Bedsteforældrene er ofte en overset gruppe. Som bedsteforældre kan det være svært at se på, at ens voksne barn har en del problemer samtidig med ens barnebarn er syg. Det er vigtigt, at bedsteforældrene inddrages og får så megen viden om Marfan Syndrom som muligt, men kun i det omfang, de kan overskue det. Der må også her være en individuel vurdering alt efter bedsteforældrenes psyke og alder.

Hvad skal man fortælle i skolen? Nogle børn ønsker ikke, at kammeraterne skal vide, at de er "noget specielt". Alligevel er det erfaringen, at oplysning fremmer forståelsen blandt kammeraterne. Man bør allerede når barnet begynder i skole tage en snak med klassen. Lad evt. klasselæren forklare at barnet har en sygdom, der gør sig udslag i højden og drøjden og, at barnet måske har briller af samme grund. Det er de synlige ting, som også børnene undrer sig over, og med blot en simpel forklaring accepterer børn hurtigt, og drillerier kan måske undgås. Kammeraterne kan ikke undgå at opdage, at barnet af og til er væk. Pjækker han fra skole? "Vi så ham i eftermiddags lege uden for".

Mange børn lider meget af hovedpine og træthed og kan i perioder have en del forsømmelser. Det er vigtigt, at klassen kender årsagen til deres kammerats fravær, og vide, at det ikke pjækker. Hvis man synes det er for svært selv at fortælle skolen og/ eller kammeraterne om Marfan Syndrom kan man få Landsforeningens socialrådgiver til at deltage.

Hvordan stilles diagnosen?

Det kan være svært at stille en sikker diagnose på Marfan Syndrom, idet mange organer kan være involveret. Man kan ikke ved hjælp af en blodprøve stille en diagnose, men kun ved en grundig klinisk undersøgelse. Ved mistanke om sygdommen bør man henvises til en hjertelæge for at få foretaget en ekkokardiografi (ultralydsundersøgelse af hjertet). Øjenlægen kan undersøge om der skulle være tegn på løse linser, og en medicinsk-ortopæd eller ortopæd-kirurg bør undersøge bevægeapparat og ryg grundigt. Når man er blevet grundigt undersøgt, er det ofte muligt at be- eller afkræfte diagnosen

Fortælling om at leve uvidende i forhold til Marfan Syndrom

v. Pia Siverson.

Familien Siverson: Pia 39 år, Kresten 45 år, Mads 17 år, Mikkel 4 år

For lidt over 20 år siden mødte jeg en mand. Jeg var ret så fascineret af hans højde på 2,08 m. Senere kom der andet til og vi flyttede sammen.

Fire år senere fik vi en meget lille søn, der målte 47 cm og vejede godt 1800 g. Fødslen var sej og tog lang tid. Hans puls steg før en ve, til stor undring for lægerne. På grund af iltmangel endte fødslen med et kejsersnit og efterfølgende ophold i kuvøse de første 14 dage.

Mads spiste godt, og voksede meget stærkt. Han havde kolik de første 3 mdr. men ellers var han et meget nemt barn. Ofte sprang han en størrelse over i tøj, men det tog vi os ikke af, hans far var jo også høj.

De næste år gik godt, Mads var som 3 åring 105 cm høj, og voksede gennemsnitligt 20 cm om året. En stærk dreng var han ikke. Han led tit af hovedpine og har ofte været syg gennem sin opvækst.

Når Mads fik influenza var det ikke for sjov. Han blev så syg at vores egen læge kom frivilligt på hjemmebesøg; Men Mads var en glad og tilfreds dreng.

Hans far og jeg blev skilt og Mads blev boede hos mig.

Mads blev opereret for brok da han var fire år. Først i den ene side, og efter et halvt år i den anden side.

Ved en årlig læge undersøgelse blev det konstateret at hans syn på øjnene ikke var optimalt. Vi blev sendt til øjenlæge. Øjenlægen fortalte, at Mads havde huller i linsen og at han kun havde 25-50 % syn. Brilller ville ikke hjælpe, og Øjenlægen syntes at vi skulle få Mads undersøgt på sygehuset øjenafdeling.

En sympatisk øjenlæge på Sygehuset fortalte at Mads havde en sjælden øjensygdom. Jeg glemte hurtigt det latinske navn. Øjenlægen sagde, at han ville kontakte en børnelæge som var specialist i børnesygdomme og at denne kunne fortælle mig mere. Mads kunne

muligvis få en øjenoperation når han blev ældre. Lige nu var der ikke andet at gøre end gå til kontrol.

Mads begyndte i skolen. Socialt klarede han sig godt, men bogligt havde han meget svært ved at følge med. Vores praktiserende øjenlæge foreslog at en synskonsulent skulle komme på skolen for at teste ham. Vi havde tidligere fået at vide at Mads skulle sidde foran i klassen, men det var lidt svært at få det håndhævet.

Synskonsulenten ankom en morgen kl.8.⁰⁰. Det var uheldigt i det Mads lige havde fået sin morgenmad og var veludhvilet. Synskonsulenten meddelte skolen, at der ikke var problemer med Mads` syn. Årsagen til hans læseproblemer skulle søges et andet sted.

Jeg var bestemt ikke enig med hende, men skolen mente at konsulenten var bedre til bedømme det end jeg var.

Siden gik der nogle år med ping pong spil mellem os og skolepsykolog om ekstra undervisning. Skolepsykologen kunne dog konstatere at Mads var en intelligent dreng.

På et tidspunkt bad skolen om lov til at kontakte en speciallærer fra taleinstituttet. Hun mente Mads sandsynligvis var læseretarderet, og at det ville være en god ide, hvis han kom i en af deres specialklasser. Vi blev dog enige om at vente nogle år, fordi han ikke var så gammel og samtidig socialt velfungerende på skolen. Hans far og jeg blev inviteret til et forældremøde på specialskolen, der var for børn som virkeligt havde det svært både fysisk og psykisk. Jeg husker stadigvæk turen hjem fra skolen. Mange tanker gik gennem mit hoved. - Hvad havde jeg gjort galt under graviditeten siden det kunne gå sådan. Jeg syntes ikke at min søn passede ind i den institution vi lige havde været på.

Da Mads var 9 år blev han kontrolleret på øjenafdelingen. Desværre var vores gamle øjenlæge rejst. Mads` syn var blevet dårligere. Øjenlægen fortalte at der var udviklet bedre operationsteknikker, så Mads kunne opereres for sin nærsynethed hvis jeg ville. Efter operationen kunne han få kontaktlinser. Operationen var ikke uden risiko. Der var 50% chance for at operationen lykkedes. Hvis den ikke lykkedes ville Mads blive 100% blind på øjet. Jeg kunne gå hjem og tænke over hvad jeg ville, og ringe besked.

Det var en meget svær beslutning at tage. På trods af den begrænsede viden jeg havde, valgte jeg dog at sige ja.

Der kom til at gå to år, på grund af ventetid, edb-fejl og sygeplejerske strejke, før Mads blev opereret. Jeg spurgte i perioden til den børnelæge vi skulle kontaktes af, men det var der ingen der kendte noget til.

Endelig en dato for operationen, Mads var nu blevet 11 år. Ved en forundersøgelse havde vi fået en brochure med hjem, som beskrev en simpel grå stær operation, hvor der var beskrevet at operation og udskrivning ville ske på samme dag. Så det var let at forberede Mads.

Vi blev klogere. Operationen tog to timer og bagefter havde Mads det forfærdeligt. Øjet gjorde ondt og han var syg af narkosen. Indlæggelsen varede en uge og Mads skulle

holde sig i ro en måned og være hjemme fra skole og sport.

Operationen forløb godt og efter tre måneder mødte vi op på synscentralen og han fik en kontaktlinse sat i.

Ved den efterfølgende kontrol på øjenafdelingen måtte vi konstatere at det ikke fungerede så godt, idet Mads så dobbelt. Øjenlægen fortalte, at det var fordi at forskellen på øjnene nu var for stor, og foreslog at det andet øje blev opereret. Det sagde vi ja til og blev skrevet op til ny operation

Et år efter første øjenoperation mødte vi op til den anden øjenoperation. Mads var noget nervøs, men denne gang var det ikke så slemt, da det næsten ikke gjorde ondt og han var hurtigt frisk. Efter at have været hjemme 1 mdr. kom han i skole igen.

Da der var gået tre måneder tog vi til synscentralen for at få den anden kontaktlinse sat i, og det var meget spændende. Linsen blev sat i og ”miraklet var sket.” - ”Mads kunne se”. Han havde nu 95% syn på begge øjne

I en hel uge gik han rundt og bare så og så på alt som var det første gang. Jeg var glad og lettet for at jeg havde taget den rigtige beslutning for Mads. Vi var lidt overraskede over at han havde set så dårligt, men en øjenlæge fortalte at det ofte er svært at se når børn er synshandikappede, i det de bruger og kompenserer med de andre sanser.

Mads blev hurtigt bedre i skolen. Specialklassen blev aflyst, og i stedet blev vi tilbudt at sende Mads på et 3 mdr. intensivt læsekursus. Læsekursuset blev en kanon succes. Han indhentede 2 års skolegang på den korte tid.

Mads' far og jeg flyttede sammen igen og i 1996 blev jeg gravid. Vi købte et faldefærdigt hus i Randers som vi ville sætte i stand. I forbindelse med flytningen skulle Mads skifte skole og vi besluttede hen over hovedet på Mads' skole at han skulle gå 6. klasse om. Det selv om han var 1,90 m høj på. Det viste sig at være en god beslutning, Mads var nu både socialt og bogligt aktiv.

I oktober 1997 blev Mads' far akut indlagt med bristet hovedpulsåre og hjerteklap trukket i stykker. Efter en meget lang operation kom han på intensiv afdelingen. Lægerne sagde vi var heldige at han var kommet til det rigtige sygehus.

Jeg fik stillet et værelse til rådighed, og familien tog sig af Mads. En sen nat mens vi ventede på sygehuset, sad jeg og hyggesnakkede med en læge. Han fortalte at han kunne se at vores ældste søn som sin far også havde Marfan Syndrom. Han kunne se det på hans øjne og at han lignede sin far.

Jeg gik ned for at sove et par timer. Jeg begyndte at stille spørgsmål til mig selv om hvad var det hele for noget. – sygdom – øjne - Marfan osv. osv. Og om der var en sammenhæng. Hvis Mads også var syg hvad så med den baby, jeg havde ved min side? Næste morgen blev der stillet mange spørgsmål til personalet, men det var ikke fordi de vidste så meget. De kunne henvise til at der vist nok var en forening, samt at mine børn ville blive undersøgt af en børnelæge i løbet af 3 mdr. Et nært familiemedlem havde søgt

på Internettet og sendte mig en bunke papir om Marfan Syndrom og en forening der beskæftigede sig med fænomenet.

Det var en hård tid på sygehuset men det var også en lettelse at få konstateret at vi havde Marfan Syndrom. Det var som om alle brikkerne i et puslespil lagde sig selv på plads. Selvfølgelig kunne fremtiden se dystert ud men når man ved det er det bare at få det bedste ud af det.

Mads' far fik alle de komplikationer man kan få efter en operation og først 4 uger efter slog han øjnene op. Derpå fulgte en lang genoptræning og i slutningen af Februar 1998 blev han udskrevet fra sygehuset. Det har selvfølgelig været lidt af en omvæltning for vores familie, ikke mindst for Mads og hans far, der har måtte lægge deres liv i nye folder.

Mads er et ungt positivt menneske, hans største bekymring har været om han skulle igennem det samme som hans far og det har vi trygt kunne fortælle ham, at det skulle han ikke fordi han går til kontrol.

Mads tænker ikke på sig selv som en syg dreng. Han ved godt at der er noget han ikke kan og at han bliver lidt hurtigere træt end andre mennesker, men det indretter han sig bare efter. I dag er det fem år siden Mads har fejlet noget alvorligt, alt er som det skal være.

Viden eller uvidenhed, hvad er bedst? Nogle læger og fjerne familiemedlemmer har vidst at vi havde Marfan i familien. Af en eller anden grund er det lykkedes for os at undgå at få den oplysning. Jeg er ikke sikker på hvorvidt vores liv ville have været anderledes. Mads' sygdomsforløb kan ikke ændres, og vi har altid følt os godt behandlet af personalet. Det som kunne være anderledes er at jeg har haft skyldfølelse samt at det er et pres både at have fuldtids arbejde og et sygt barn. Jeg har også følt at jeg har stået meget alene med det hele.

I dag hvor vi er medlem af Marfan foreningen og går til kontrol på sygehuset føler jeg at vi er mere trygge, vi bliver taget meget alvorligt på sygehuset og i foreningen er der altid nogle at tale og dele oplevelser med.



Hjertet

Hos ca. 75 % af personer med Marfan Syndrom er hjertet og blodkarrene påvirket. Der kan forekomme utæthed af hjerteklapperne eller hovedpulsåren (aorta) kan udvide sig. I langt de fleste tilfælde finder udvidelsen sted ved aortas rod ved venstre hjertekammer. Hvis udvidelsen er for stor anbefales det, at der bliver foretaget en forebyggende operation, hvor der indsættes en nyt stykke aorta og evt. udskiftning af hjerteklapperne.

Louise og hendes hjerteoperation.

v. Familien Toft: Emma 3 år, Anne 8 år, Louise 11 år, Finn 36 år og Marianne 38 år.

Louise er født d. 18/9-1990 – lige fra fødslen var hun en høj pige og hun fik konstateret en mislyd ved hjertet da hun var 2 måneder – men det var først da hun kom til undersøgelse hos en øjenlæge, som 4 årig, at hun fik stillet diagnosen Marfan Syndrom. Det betød at vi begyndte at gå til jævnlig kontrol hos bl.a. hjertelæge, øjenlæge samt børnelæge. Vi var til kontrol hos hjertelæge ca. 1 gang årligt – vi fik hver gang at vide, at aorta var lidt udvidet – men at det ikke var alarmerende – men måske kunne det ende med at Louise skulle opereres – men det var ikke noget vi skulle spekulere på – for det ville i givet fald – først blive når Louise var voksen.

Da Louise var knap 8 år gammel skulle vi til årlig kontrol i Viborg lige før sommerferien, men efter kontrol hos dem blev vi henvist til Skejby sygehus i August måned – vi var ikke særlige nervøse før undersøgelsen, men vi skal love for, at vi var chokerede da vi tog derfra. Vi fik nemlig den besked at den ene af Louises hjerteklapper ikke fungerede særlig godt, samt at aorta nu var så udvidet at man ville anbefale en operation inden årets udgang. Det var en chokerende besked – fordi vi slet ikke var forberedte – vi havde jo hele tiden fået at vide – at hvis Louise engang skulle opereres – så ville det først være når hun var voksen. Da vi havde sundet os og fået talt om det, besluttede vi os for at prøve at få fremskyndet operationen, fordi Marianne (Louises mor) var højgravid og skulle føde i november.

Så allerede først i september fik vi brev fra Skejby sygehus om at Louise kunne blive opereret d. 29 September 1998. Det var nogle frygtelige uger for os. Vi var meget bange, men vi havde stor hjælp af Marfan foreningen Vi fik talt med nogle andre forældre som havde stået i samme situation.

Fredag d. 25/9-98 mødte vi op på Skejby sygehus til forundersøgelse. Vi blev modtaget af en flink sygeplejerske som viste os rundt på afdelingen og fortalte os, hvor vi skulle bo, samt fortalte Louise og os om operationen. Hun havde en bog, der handlede om en pige som fik en hjerteoperation, den læste hun for Louise.

Efter diverse undersøgelser fik vi at vide at vi enten kunne vælge at blive weekenden over eller tage hjem for så at møde igen tidligt mandag morgen. Vi valgte selvfølgelig det sidste, men det blev en lidt underlig weekend. Vi tog til Jesperhus Blomsterpark om søndagen, børnene nød dagen, men vi voksne kunne ikke rigtig slappe af og nyde det.

Mandag morgen kl. 9⁰⁰ mødte vi så op igen på Skejby sygehus, hvor Louise blev indlagt. Dagen gik med bl.a. samtaler med en narkoselæge, og bagefter med kirurgen Ole Kroman Hansen som skulle operere Louise. Derudover var vi på besøg på intensivafdelingen. Det var nok mest for vores skyld, så vi ikke skulle blive alt for forskrækket, når det var vores barn, som lå der med slanger og dræn. Vi fik også en snak med en anden patient, det var en dreng på Louises alder som 5 dage før havde fået indopereret en ny hjerteklap for anden gang. Det var skønt at se hvor frisk han var efter kun 5 dage. Om natten fik vi alle 3 lov til at sove ovre på patienthotellet, vi skulle bare selv sørge for at Louise kom i bad om morgenen og så skulle vi møde på børneafdelingen kl. 7⁰⁰. Allerede kl. 8³⁰ blev Louise kørt op på operationsstuen, der blev hun bedøvet. Hun havde selv aftalt med narkoselægen at hun ville bedøves med maske. Der gik ikke mange sekunder, så sov hun. Så blev vi bedt om at forlade stuen, det var ikke rart, men en sød sygeplejerske fra børneafdelingen fulgte os ned på patienthotellet. Der fulgte nok de længste 4 ½ timer i vores liv. Vi turde ikke forlade hotelværelset.

Efter præcis 4 ½ time ringede kirurgen og fortalte, at operationen var gået godt og at man ville ringe til os når Louise var blevet overflyttet til intensivafdelingen, så kunne vi komme op til hende. Det var selvfølgelig ikke rart at se sit barn ligge der med slanger og dræn, men nu var operationen overstået og efter det første døgn skulle det gerne begynde at gå fremad. Og stærkt gik det, allerede næste dag blev hun overflyttet til børneafdelingen og dagen efter var hun, med hjælp fra en sygeplejerske, oppe på toiletet. Sådan gik det fremad dag for dag og fem dage efter operationen løb hun på sygeplejerskernes løbehjul ude på gangene. I weekenden sagde sygeplejersken at vi måske allerede kunne komme hjem om tirsdagen hvis alt ville forsætte med at forløbe så godt som det havde gjort indtil videre, og om mandagen blev Louise så undersøgt af Ole Kroman Hansen som havde opereret hende. Han sagde at hvis røntgenbillederne var ok, så kunne vi blive udskrevet, så allerede Mandag middag blev vi udskrevet, 6 dage efter operationen.

Efter hjemkomsten måtte Louise ikke komme i skole de første 5 uger, men Louises mor var lige begyndt på barselorlov, så der var ingen problemer i det.

Da Louise nu har en kunstig hjerteklap skal hun resten af sit liv tage blodfortyndende medicin for at hindre at der dannes blodpropper. Doseringen af den medicin afhænger af INR- værdien (ønsket værdi mellem 2,0 - 3,5 lavere tal giver forøget risiko for blodpropper, højere tal forøget risiko for blødninger), som findes ved at tage en blodprøve. Mens vi var indlagt på Skejby Sygehus fik vi tilbudt at komme med i et forsøg, som gik ud på at vi ville få stillet et apparat til rådighed, så vi selv kunne tage blodprøver på Louise og sende resultaterne til AK- centret (Center for selvstyret antikoagulationsbehandling) på Skejby Sygehus. Vi fik at vide at vi kunne tænke over det, og så kunne vi kontakte AK- centret, hvis vi var interesseret. Så allerede efter nogle uger hvor vi jævnlige havde været hos egen læge for at få taget blodprøve, blev vi enige om, at det var en langsom og besværlig måde, så vi besluttede os for at sige ja til tilbuddet fra Skejby.

Vi var så på AK- centret for at få undervisning i dels at bruge apparatet og dels at lære at dosere medicin selv, og efter at have afprøvet det der hjemme i nogle uger var vi til en slags afsluttende prøve på AK- centret. I dag tager vi en blodprøve hver Søndag, det foregår ved et stik i finger. Hvis den målte INR- værdi ligger mellem 2,0 og 3,5 er alt fint, og vi skal forsætte med den samme dosering af medicin, men hvis INR- værdien i flere uger i træk ligger enten under eller over det ønskelige, så skal vi justere doseringen. Det har vi selvfølgelig været ude for nogle gange , men vi har hurtigt fået rettet op igen. Vi er meget glade for at vi sagde ja til tilbuddet. Det sparer os for mange lægebesøg og vi har svaret indenfor et minut, frem for at vente i 2 dage.

I dag godt 3 år efter operationen går alt godt. Der har ikke været nogle problemer og vi kan faktisk overhovedet ikke komme i tanke om nogle ting som Louise ikke kan på lige fod med sine kammerater og det er bestemt ikke hende, som først kører træt. Endvidere går vi jævnlgt til kontrol hos øjenlægen på Viborg Sygehus, der er vi lige overgået til Århus Kommunehospital hvor vi venter på at Louise skal have en øjenoperation, ellers synes vi bare at det hele går godt, og vi har meget glæde af den store faglige hjælp og viden vi får via foreningen.



Lungerne

I sjældne tilfælde er lungerne påvirket, og der kan opstå en pludselig sammenklapning af lungen. Personer med Marfan Syndrom er dog ikke mere udsatte for lungesygdomme end befolkningen som helhed.

At have et barn med hjerte og lungeproblemer

v. *Familien Lykke: Kim 39 år, Janne 35 år, Karina 15 år, Charlotte 11 år, Rasmus 2 år.*

En kronisk lidelse.

At få et barn må være den lykkeligste begivenhed for et hvert menneske, og den tanke at ens barn kan fejle noget skubber man fra sig. Når man så en dag får at vide, at det lille barn man har bragt til verden lider af en kronisk sygdom, ja så begynder de rosa røde drømme om en rigtig ”kernefamilie” at briste.

Nu begynder kampen med, at lære at forstå og acceptere sygdommen og lære dit barn det samme. Til tider må du kæmpe med læger og kommune for at få dem til at forstå. Og tit er du angst for hvad sygdommen vil bringe. Du må måske opgive arbejde eller uddannelse, fordi dit barn er for syg eller skrøbelig til at komme i nogen pasningsform.

Vi har prøvet det hele, og selv om det mange gange har været hårdt, må vi bare blive ved med at kæmpe, for barnet har brug for os og så længe hun har det, vil vi være der.

Problemer med hjertet.

Karina's historie begynder da hun er 5 mdr. og lægen konstaterer en mislyd på hjertet. Vi bliver henvist til en specialist i Horsens, der blot ved at lytte på hjertet kan give os den beroligende besked, at det blot er et ubetydelig hul mellem to hjertekamre.

Den ringe undersøgelse havde nær kostet Karina livet to måneder senere. Hun bliver pludselig meget syg, og efter adskillige lægebesøg bliver hun endelig indlagt på Kolding sygehus. Hun har betændelse på hjerteklapperne og vand i lungerne. Man overflytter os hurtigt til Århus, og lægerne finder ud af, at mislyden skyldes en defekt hjerteklap (mitralklappen). Efter 3 uger kan vi heldigvis tage hjem igen, Karina er sat på hjertemedicin og vanddrivende, og vi skal jævnlig til hjertekontrol. Kort efter vores hjemkomst får vi pr. brev besked om at Karina har en kronisk sygdom, Marfan syndrom. For os betød sygdommen, dårlig hjerte, lang og tynd, og ingen kunne de første år rigtig fortælle os noget.

Foreningen.

Da Karina er 5 år falder et hold venner over en artikel i en avis. Den omhandler en pige med Marfan og hendes mor, der har startet en forening for personer med Marfan Syndrom og pårørende. Jeg ringer straks til Bodil, og en uge senere er vi til vores første landsmøde. Jeg glemmer aldrig dette første møde, alle disse høje og tynde mennesker, som jo viste sig at være ganske flinke og rare at snakke med, og vidste en hel masse om sygdommen. Vi anede ikke at Marfan havde så mange følgesygdomme og var noget

rystet over alt det vi hørte, ja vi skulle i hvert fald ikke med til flere møder. Karina fejlede på det tidspunkt ikke så meget, ja hun havde dårligt hjerte, hun var meget nærsynet, og var netop blevet opereret for ekstrem platfodethed. Men at så meget andet kunne støde til virkede meget skræmmende. Men vi sundede os og dukkede heldigvis op året efter, og foreningen har siden været til stor gavn og hjælp, for både os og Karina.

Hjertekontrol.

Det viste sig desværre at Karina's hjerte skulle blive dårligere og dårligere. Utætheden blev stadig værre og aorta (hovedpulsåren) begyndte at udvide sig. Vi blev forberedt på at en operation ville være nødvendig, men de kunne ikke sige hvornår. Vi var egentlig ikke nervøse for en operation, for det lå os stadig så fjern, men da Karina var næsten 10 år kunne den ikke udsættes mere, aorta var da 55 mm. som absolut var grænsen. Hjertet arbejdede hårdt, men vi syntes egentlig ikke der var så meget at mærke på Karina, så selvfølgelig var vi dybt chokerede over beskeden om operation, selv om vi var forberedte.

Operationen.

Kort efter 10 års fødselsdagen blev Karina opereret. De havde under operationen indsat to nye hjerteklapper, og udskiftet et stykke af aorta. Det var en forfærdelig ventetid på 6 timer, og lægen fortalte bagefter at det havde stået værre til med hjertet end forventet, en skræmmende tanke. Men operationen var forløbet godt, og nu begyndte en lang og sej kamp på genoptræningen. Karina var meget stædig og ingen skulle jage hende ud af sengen hvis hun ikke selv havde lyst. Men ud skulle hun, og ud kom hun, og langsom gik det fremad.

Det var utrolig udmattende og hårdt at være forældre til Karina på det tidspunkt, for naturlig nok gik alt hendes frustration over hele situationen ud over os som de nærmeste. Personalet var heldigvis gode til at tage noget af læsset over på deres skuldre, de kunne jo også bare gå hjem og glemme.

10 dage senere kunne vi tage hjem. Vi syntes absolut ikke Karina var klar til det, men det skulle vise sig at være den bedste medicin, for allerede dagen efter begyndte hun at live op, og finde den glade Karina frem igen.

Efterfølgende.

Karina trives ovenpå hjerteoperationen. Hun er godt nok begyndt at tikke (det er når de kunstige hjerteklapper slår mod hinanden), men som hun siger ”det er lægen der tabte sit ur under operationen”, og i dag lægger folk som kender hende ikke mærke til det. Desuden må hun resten af livet tage blodfortyndende medicin, da de kunstige hjerteklapper bevirker at hun nemmere kan få blodpropper, hvis blodet er for tyk. Hver 3-4 uge må hun have taget blodprøve for hele tiden at kontrollere, at hun får den rigtige dosis medicin.

Selvfølgelig har operationen påvirket hende. Hun fortalte os efter vi var kommet hjem , at hun havde været frygtelig bange for ikke at vågne op efter operationen. Det gjorde

ondt, men vi havde ikke drømt om at et 10 års barn tænkte sådanne tanker, og hvordan kunne vi have hjulpet hende, hvis vi havde vidst det???. At tænke på operationen skræmmer hende stadig, og engang imellem vil hun gerne snakke om det, og måske se billeder fra indlæggelsen.

Vi blev under indlæggelsen opfordret af personalet til at skrive dagbog og tage billeder, det er jeg glad for i dag, selvom jeg dengang syntes det var en absurd tanke.

Lungeproblemer.

Som om det ikke skulle være nok med hjertet, klappede hendes højre lunge pludselig sammen blot et år efter hjerteoperationen. Da hun en dag begyndte at få vejrtrækningsproblemer gik vi naturligvis til lægen. Denne kunne ikke konstatere noget, det var nok bare lidt bronchitis. Næste dag tog vi igen til lægen, som heldigvis sendte os til røntgen på sygehuset. Hun blev straks indlagt og fik med det samme lagt dræn, så lungen igen kunne udfolde sig. Det gjorde den efter ca. 1 uge, og vi blev sendt hjem. 14 dage senere var den gal igen, og Karina måtte turen igennem endnu engang. Denne gang nåede vi kun at være hjemme i et par dage, før den klappede sammen for tredje gang. Vejle sygehus indså at de ikke kunne hjælpe Karina og overflyttede os til Skejby sygehus, samme afd. som vi havde ligget på et år før. Lunge kollapsede var endnu en følgesygdom af MS, ikke noget der skete ofte, men det kunne altså ske. Efter undersøgelser viste det sig at lungen var punkteret, og en operation var nødvendig, for at lukke hullet. Ikke nogen stor operation, men meget smertefuld bagefter. Denne gang tog det virkelig hårdt på Karina. Hun havde meget ondt, og måtte have meget stærkt smertestillende, som var svært at skulle vænnes fra igen. Men også denne gang lykkedes det at komme igennem sygehusopholdet, og efter 3 uger kom vi hjem.

Hvis der ikke skete noget med den opererede lunge de første to år, var risikoen for at den klappede sammen igen, ikke større end hos alle andre, men 2½ år efter fik Karina igen svært ved at trække vejret og ondt i ryggen. Hun var ikke i tvivl om at det var lungen. Og rigtig nok, bare den venstre lunge denne gang. Samme procedure igennem endnu engang, dog valgte Vejle sygehus at overflytte til Skejby rimelig hurtig. Det blev ikke nemmere denne gang, operationen var den samme, smerterne meget voldsomme, og i en god mening gav de hende for meget smertestillende, så hun fik svært ved at trække vejret. Oveni fik hun en lungebetændelse. Efter flere dage på intensiv kom hun på afdelingen, og efter en kamp på yderligere to uger for at få hende på benene, kom vi hjem.

I dag.

I dag er Karina 15 år. Hun har store ambitioner for livet fremover, og vi er ikke i tvivl om at hun nok skal klare sig, hun er bare nød til at tage visse hensyn som følge af sygdommen.

Synet

Hos børn er synsproblemer ofte det første tegn, der påviser Marfan Syndrom. De tråde, som øjets linse hænger i kan blive løse, hvorved linsen kan blive forskubbet. Viser sig ofte ved stærk nærsynethed, men der kan også forekomme svær langsynethed.

En øjenoperation

v. Familien Strauss: Nicolai 16 år, Rikke 18 år, Camilla 22 år, Preben 46 år og Pernille Strauss 41 år.

Vores datter Rikke er blevet opereret for løse linser, og har fået et rigtig godt syn på begge øjne.

Vi opdagede ikke at Rikke havde dårlige øjne før omkring 4 års alderen. Rikke havde netop været til 4 års undersøgelse hos familielægen, og der var ikke noget at bemærke omkring Rikkes syn. Det eneste han bemærkede var at Rikke var en meget lang pige og at hun var meget platfodet.

Ved 4 års samtalen med pædagogerne i Rikkes børnehave, spurgte de om vi havde bemærket noget omkring hendes syn. Vi mente nok at kunne genkende deres beskrivelser af hvordan de oplevede Rikke, at hun tilsyneladende faldt over mønsteret i tæpperne og gik ind i vægge osv. Vi tog på ny kontakt til familielægen, og han prøvede igen Rikkes syn. Denne gang med en tavle hun ikke havde set før. Ups det var ikke så godt. Rikke kunne kun de øverste 2 linier. Hun var meget god til at huske, derfor havde hun kunnet "se" alt på den første tavle.

Vores øjenlæge Niels Buhsted undersøgte Rikke, og fortalte os at hun havde løse linser. Han gav os en henvisning til Hjørring sygehus øjenafdeling.

Lægerne på Hjørring sygehus tilbød os at operere Rikke på begge øjne. Vi spurgte naturligvis om komplikationerne. Lægerne oplyste os om at der var ca. 50 % chance for et positivt udfald af operationen. Vi afslog tilbudet da Rikke med optiske hjælpemidler havde et nogenlunde syn. Børnelægen på Hjørring sygehus Kaj Lillquist undersøgte Rikke meget grundigt. Han var ikke sikker på om hun havde Marfan eller om det var en anden sygdom hun havde. Usikkerheden om diagnosen varede til efteråret 1993, hvor Skovby på Rigshospitalet konstaterede at "selvfølgelig har hun Marfan".

Rikkes øjne blev dårligere med alderen. I 1998 var det næsten umuligt at tilpasse optikken så hun kunne se noget. Vi talte meget med både statens øjenklinik og med Per Julius på Hjørring sygehus om hvilke muligheder der var for at give Rikke et nogenlunde syn. I efteråret 1998 havde hun næsten intet syn tilbage, og der var ingen grund til at udskyde en operation længere. I de år der var gået fra vi første gang fik tilbud om operation til vi tog imod tilbudet var der sket meget inden for netop dette område. Vi fik oplyst at der inden for de seneste 3 år ikke havde været alvorlige komplikationer ved denne type

operation.

Sammen med Rikke tog vi beslutningen om operation. Først blev hun opereret på det højre øje. Da Rikke vågnede op efter narkosen udbrød hun "Gud, der er blå mønster på dynen, jeg troede det var grå striber". Operationen var gået over al forventning. Rikke endte med at få 80 % syn på dette øje. Efter et par måneder var turen kommet til det andet øje. Det var et problem at få en ny linse til at ligge fast i dette øje så der måtte et par omoperationer til før det lykkedes. Rikke har ca. 70 % syn på dette øje i dag.

Når vi taler med Rikke om operationerne i dag siger hun at det har været det hele værd. Vi har fået en utrolig god behandling også mere end man kan forvente. Læger og sygeplejerskerne skal have en meget stor tak fra os, fordi de bl.a. altid var klar til at forklare os tingene en gang til hvis der var noget vi ikke forstod. De var ligeledes meget søde til at oplyse os om alle de mulige konsekvenser der kunne opstå, så vi på intet tidspunkt blev bange eller overraskede over de småting der stødte til efter operationerne.

