

MARFAN SYNDROM

De sociale konsekvenser - med fokus på smerternes betydning

En rapport

***”Marfan Syndrom. De sociale konsekvenser
- med fokus på smerternes betydning”.***

er udgivet af Landsforeningen for Marfan Syndrom
marts 2001

Kopiering er kun tilladt efter skriftlig aftale med
Landsforeningen for Marfan Syndrom
og med tydelig angivelse af kildematerialet.

Ekspedition

Landsforeningen for Marfan Syndrom
Frederikshave 34 st.th.
3400 Hillerød
tlf. 48 26 36 52
fax. 48 26 37 52
e-mail: msdk@get2net.dk
www.marfan.dk

ISBN 87-986769-4-6

Tryk: C. Nordlundes Bogtrykkeri ApS
Hillerød

Pjecen er udgivet med økonomisk støtte fra Sundhedsministeriets aktivitetspulje
(Tips- lottomidlerne)

Forord

I 1991 blev Landsforeningen for Marfan Syndrom stiftet. På det tidspunkt var det udelukkende de klassiske symptomer som syn,- hjerte,- og skeletproblemer, der blev omtalt ved Marfan Syndrom. Efterhånden som Landsforeningen er vokset, har vi bemærket, at utrolig mange giver udtryk for, at de næsten daglig lider af svære smerter. Endvidere er vi blevet opmærksomme på, at en overraskende stor del af vore medlemmer modtager førtidspension. Det har endvidere vist sig, at det er ikke de "klassiske" symptomer, der er hovedårsagen til tilkendelsen af førtidspension, men at smerter og rygproblemer er de dominerende problemer.

Allerede i 1992 foretog jeg en uofficiel undersøgelse over antallet af førtidspensioner og om årsagerne hertil. På dette tidspunkt blev min nysgerrighed vakt, men jeg fandt hurtigt ud af, at næsten ingen fagpersoner har interesseret sig ved denne side af Marfan Syndrom.

Som formand for Landsforeningen for Marfan Syndrom siden 1991 og ansat som socialrådgiver/konsulent fra 1997 har jeg haft direkte eller indirekte kontakt til flere hundrede personer med Marfan Syndrom. Det har i flere år været et ønske at lave en grundigere undersøgelse omkring de sociale konsekvenser ved Marfan Syndrom med fokus på antallet og årsagerne til tilkendelse af førtidspension.

I 1999 - 2000 afholdt Den Sociale Højskole et efteruddannelsesforløb for socialrådgivere, der arbejder indenfor handicapområdet, hvilket jeg deltog i. Kurset gav mig mulighed for at lave denne undersøgelse. Selve projektet hedder "*Smerternes indflydelse på livskvaliteten hos personer med Marfan Syndrom*". De væsentligste statistiske resultater fremgår af nærværende pjece. Endvidere er der i denne pjece tilføjet et afsnit: "Behandling af smerterne".

I forbindelse med udgivelsen af denne pjece vil jeg rette en varm tak til de medlemmer, som har deltaget i spørgeskemaundersøgelsen og i interviews. Samtidig skal der lyde en tak til overlæge dr.med. Jens Halkjær-Kristensen, medicinsk-ortopædisk afdeling, Rigshospitalet som både under udarbejdelse af det oprindelige projekt og denne pjece har stillet sig velvilligt til rådighed. Endelig skal der lyde en tak til overlæge dr.med. Jørgen Eriksen, Rigshospitalets tværfaglige smertecenter, som efter projektets udarbejdelse vil gå ind i en nærmere undersøgelse omkring smerter hos personer med Marfan Syndrom.

Resultaterne af min undersøgelse vil blive offentliggjort i forbindelse med Landsforeningen for Marfan Syndroms 10 års jubilæum, som markeres ved en Høring på Christiansborg fredag d. 9 marts 2001.

Marts 2001

Bodil Davidsen

Formand/socialrådgiver

Indholdsfortegnelse

Kapitel 1 Baggrund

Hvad er Marfan Syndrom	3
Baggrund for undersøgelsen	3
Hvad forstås ved smerter	3

Kapitel 2 Spørgeskemaundersøgelsen 2000

Resultaterne af opgørelsen	4
----------------------------	---

Kapitel 3 Om smerter

Hvad er årsagerne til smerter hos personer med Marfan Syndrom	7
Hvad forstås ved hypermobilitet	8
Børn og smerter	8
Hvad kender man til smerter hos personer med Marfan Syndrom	9
Smertereaktioner og træthed hos personer med Marfan Syndrom	10
Hovedpine hos personer med Marfan Syndrom	10

Kapitel 4 Behandling af smerter

Hvad kan man selv gøre	11
Hvilke sportsgrene kan anbefales	12
Medicinsk behandling	12
Fysioterapi	12
Anden form for behandling	12
Hvad kan det offentlige gøre	13

<i>Efterskrift</i>	13
--------------------	----

<i>Litteratur</i>	14
-------------------	----

Kapitel 1. Baggrund

Hvad er Marfan Syndrom?

Marfan Syndrom er en sjælden arvelig bindevævssygdom, som første gang blev omtalt i 1896. En fransk børnelæge Antoine Marfan beskrev de lange løse lemmer, fingre og tæer hos en 5-årig pige. Muskeludviklingen var dårlig og rygsøjlen havde en unormal krumning.

Senere har andre læger beskrevet uregelmæssigheder i andre dele af kroppen bl.a. ved synet og hjertet, som i dag er de mest kendte symptomer.

Synet påvirkes bl.a. ved løse linser, nærsynethed, samt større risiko for grå/grøn stær eller nethindeløsning.

De karakteristiske træk ved hjertet og blodkarrene kan være utætte hjerteklapper og/eller udvidelse af hovedpulsåren (aorta).

Endelig er personer med Marfan Syndrom oftest meget høje og tynde.

Disse karakteristiske træk er den normale beskrivelse i litteraturen af Marfan Syndrom, men meget få steder står der beskrevet, at smerter også er et typisk problem.

Baggrund for undersøgelsen.

Landsforeningen for Marfan Syndrom blev oprettet i 1991. I dag består Landsforeningen af ca. 140 medlemmer med Marfan Syndrom, hvortil kommer en række støttemedlemmer. Desuden har Landsforeningen haft kontakt til en række personer med Marfan Syndrom, som ikke er medlemmer af foreningen. Ved samtaler med personer med Marfan Syndrom er vi blevet opmærksomme på, at mange lider meget af smerter og træthed i bevægeapparatet. Der kan være tale om smerter i ryggen,- i ledene - eller i musklerne. Hertil kommer ofte en udefinerbar træthed.

Samstemmende har det lydt, at det har været svært at få lægerne til at interessere sig for disse smerter, idet smerter ikke er nævnt i den litteratur, der beskriver Marfan Syndrom.

I 1992 foretog Landsforeningen en uformel undersøgelse over antallet af medlemmer, som fik førtidspension og om årsagerne hertil. Den viste nogle overraskende resultater, idet de "klassiske" symptomer som syns- og hjerteproblemer normalt ikke er årsag til førtidspension. Derimod viste det sig, at en kombination af hjerte- og synsproblemer sammenholdt med dårlige rygge, træthed og smerter var den egentlige årsag til ophør på arbejdsmarkedet.

I forbindelse med et efteruddannelsesforløb foretog Landsforeningens socialrådgiver i 2000 en undersøgelse over antallet af førtidspensionister og om årsagerne hertil.

Hvad forstås ved smerter?

Smerter er en personlig, følelsesmæssig ubehagelig oplevelse, som principielt ikke kan diskuteres, idet der er tale om en personlig oplevelse, som ikke kan måles.

I 1979 blev det af IASP (International Association for Study of Pain) besluttet at definere smerter som "en ubehagelig sensorisk og emotionel oplevelse forbundet med aktuel eller potentiel vævsbeskadigelse, eller svarende til en sådan beskadigelse". Herved forstås, at smerteoplevelsen er til stede, uden at der nødvendigvis kan påvises en vævsbeskadigelse, men at patienten oplever eller beskriver en fornemmelse, der svarer til en beskadigelse.

Kroniske smerter kan defineres som en smerte, der har været til stede i mere end 1 måned længere end forventet. Den smerte, som beskrives hos personer med Marfan Syndrom, er den kroniske, ikke maligne (ikke ondartet sygdom) smerte.

Kapitel 2. Spørgeskemaundersøgelsen 2000

Resultaterne af opgørelsen

Der blev udsendt 101 spørgeskemaer til Landsforeningens voksne medlemmer med Marfan Syndrom. Af disse er 48% mænd og 52% kvinder (gennemsnitsbefolkningen 49/51%)

Der indkom 81 besvarelser, hvilket giver en svarprocent på 80%.

Svarene fordeler sig på 45% mænd og 55% kvinder.

Det viste sig, at 28 personer (35% af besvarelserne) oppebærer førtidspension, mens 51 personer (63%) er i arbejde, er studerende, er arbejdsløse, modtager bistandshjælp eller er i arbejde med supplerende invaliditetsydelse, mens 2 personer (2%) er på efterløn eller folkepension.

I forhold til tidligere undersøgelser (bl.a. i 1992) er denne fordeling ikke overraskende. Derimod er *kønsfordelingen* blandt de personer, der modtager førtidspension overraskende, idet 75% er kvinder (21) mod 25% (7) mænd.

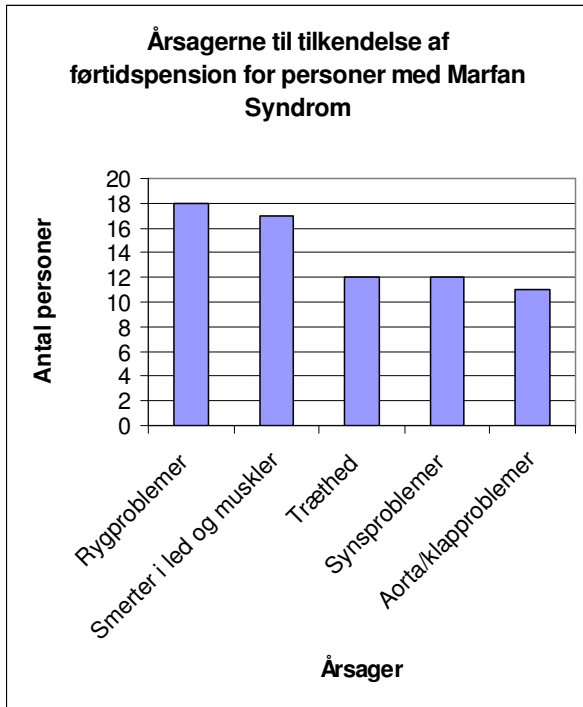
I spørgeskemaerne blev medlemmerne spurgt om, hvad *årsagen* var til tilkendelse af førtidspension. Her er der tale om medlemmets egen subjektive vurdering, idet kommunernes pensionsansøgning ikke har været gennemgået.

Af de 28 personer, har 19 oplyst, at de har 2 eller flere symptomer, hvoraf der enten klages over rygproblemer og/eller smerter. Da rygproblemer som regel medfører smerter, hænger disse 2 kategorier ofte sammen. Kun 2 angiver, at hjerteproblemerne er den eneste årsag, 1 har "kun" synsproblemer, mens 2 får førtidspension af anden årsag end Marfan Syndrom.

Fordelingen er således:

Ud af de 28 personer, der modtager førtidspension angiver
18 personer, at tilkendelsen er givet bl.a. på grund af rygproblemer
17 har bl.a. smerter i led og muskler
12 klager bl.a. over usædvanlig træthed
12 har bl.a. synsproblemer
11 har bl.a. hjerte/aortaproblemer

Der er således kun 5, som ikke angiver at have enten ryg- eller smerteproblemer. *Det kan således konkluderes, at det ikke er de "klassiske" symptomer (syn og hjerte) som er hovedårsagen til førtidspension, men en kombination af diverse faktorer.* Man kan delvis afhjælpe syns- og hjerteproblemer medicinsk og/eller kirurgisk, men de kan kun i begrænset omfang forebygges. Tallene peger på, at man i større omfang burde søge at forebygge smerter, rygproblemer og træthed, hvilket kun sker i et beskedent omfang.



Pensionens størrelse er fordelt således:

Almindelig førtidspension 2 (7%)

Forhøjet førtidspension 2 (7%)

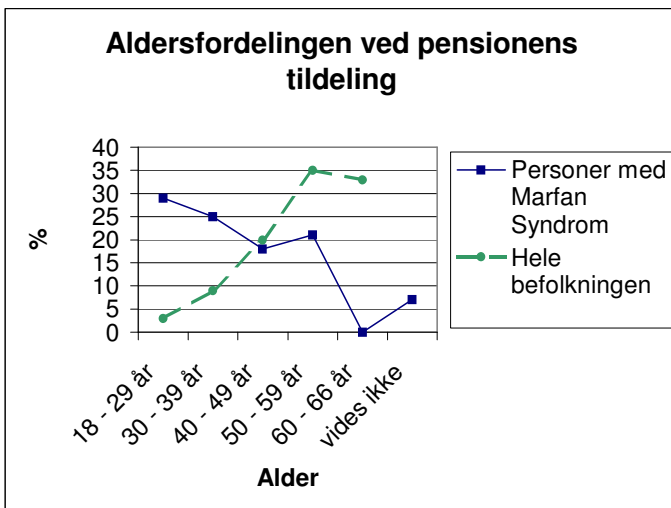
Mellemste førtidspension 17 (61%)

Højeste førtidspension 7 (25%) (hvoraf 2 får plejetillæg)

3 af de 4 personer med almindelig eller forhøjet førtidspension fik diagnosen stillet efter det fyldte 47.år.

Det er erfaringen, at desto tidligere diagnosen stilles, desto værre er symptomerne, og det kunne derfor forventes, at man fik førtidspension i en tidligere alder. Undersøgelsens resultat viser imidlertid følgende:

Gennemsnitsalderen for *diagnosetidspunktet* for de personer, der får førtidspension var 27,9 år, men den var 17,6 år hos de personer, som var i arbejde. Det har øjensynlig været nemmere at "leve med Marfan Syndrom" med forebyggelse og valg af erhverv, desto tidligere diagnosen blev stillet. Det viser, hvor vigtigt det er, at stillet en diagnose på et tidligt tidspunkt i livet.



Gennemsnitsalderen for personer med Marfan Syndrom i undersøgelsen, der modtager førtidspension var 48,8 år – personer i arbejde 33,1 år.

Alder for pensionens tildeling hos personer med Marfan Syndrom

18 – 29 år	8 (29%)
30 – 39	7 (25%)
40 – 49	5 (18%)
50 – 59	6 (21%)
60 – 66	0
vides ikke	2 (7%)

Alder for pensionens tildeling i hele befolkningen

3%
9%
20%
35%
33%
-

Sammenlignet med hele befolkningens aldersfordeling m.h.t. pensionering, er der en markant forskel.

Mere end halvdelen af personer med Marfan Syndrom fik pension før det fyldte 40 år – mod 12% i ”gennemsnitsbefolkningen”.

Gennemsnitsalderen på de personer der besvarede spørgeskemaet var 47,9 år for de personer som har fået førtidspension på grund af Marfan Syndrom og 34,9 år for personer i arbejde, m.v. herunder personer med invaliditetsydelse.

Tidligere var gennemsnitslevealderen for personer med Marfan Syndrom 40 – 50 år, men specielt på grund af hjertekirurgiens fremskridt er levealderen i dag næsten normal.

I undersøgelsen blev der spurgt om *beskæftigelsen* før pensioneringen. Her kunne man forvente, at hårdt fysisk arbejde havde været medvirkende til en pensionering, hvilket ikke er tilfældet. Der var tale om et bredt billede, idet der var flere, som arbejdede som ufaglærte inden for det sociale område, som maskinarbejder, som jurist eller med kontorarbejde.

Det har endvidere været overvejet om tilkendelse af førtidspensionen har været *konjunkturbestemt*.

Af de 28 personer, som modtog førtidspension var der 2, der fik pension af anden årsag end Marfan Syndrom og 2 ”ved ikke”, hvornår pensionen blev tilkendt.

De resterende 24 har fået tilkendt pension i følgende tidsrum:

Før 1970	1	1990 – 99	15
1970 – 79	4	2000 -	1
1980 – 89	3		

Der er således 16 personer (66% af førtidspensionisterne), der fik førtidspension på grund af Marfan Syndrom, som har fået pensionen tilkendt efter 1990.

Af de 8 personer, der fik tilkendt pension før 1990, var 2 hjemmegående, 2 dagplejer/pædagog og 4 beskæftiget ved ufaglært arbejde eller andet hårdt fysisk arbejde før tilkendelsen af pension.

Når en så stor del har fået tilkendt førtidspension efter 1990 kan det skyldes flere faktorer: Tidligere døde mange med Marfan Syndrom i en ung alder, hvorfor de ikke er registreret i undersøgelsen. Lægerne er blevet mere opmærksomme på at stille en diagnose på et tidligt tidspunkt, hvilket dels kan have en betydning for overlevelsen, men også betydning i forhold til valg af erhverv. Selv om kravene til førtidspension er blevet skærpet gennem årene, har der kun været et enkelt medlem, som har fået afslag på en pensionsansøgning.

Der synes således ikke at være konjunkturbestemte faktorer i forbindelse med tildeling af førtidspension

Kapitel 3. Om smerter

Hvad er årsagerne til smerter hos personer med Marfan Syndrom?

Smerterne kan opdeles i tre typer:

1) *de nociceptive smerter*, hvor der er vævsbeskadigelse eller truende vævsbeskadigelse.

Årsagen til smerterne i bevægeapparatet kan være dels den øgede længdevækst af rørknoglerne, og dels det ændrede fibrillin i bindevævet, som indgår i ledkapsler, ledbånd og sener. Dette kan føre til overbelastningsskader i bindevævet, tendens til fejlstillinger i leddene, forstuvninger eller ledskred (luksationer). Dette fører igen til øget belastning af muskler og sener, hvilket igen giver smerter og evt. øget slid på leddene.

Den øgede længdevækst giver muskulaturen store belastninger både på krop, arme og ben. Der kan opstå rygskævheder (scoliose/kyphose), fejludvikling af brystkassen (fuglebryst eller tragtbryst) samt foddeformiteter (oftest platfod).

Ca. 50-60% af personer med Marfan Syndrom har unormal øget bevægelighed i et eller flere led. Det betyder, at leddene er for løse eller svage, og overstrækkes let eller går ud af led. Det er især i de yngre år, at leddene er svage, idet de med årene bliver mere stive.

Når leddene konstant bliver overbelastet bliver bindevævet beskadiget. Der kommer betændelsesreaktioner og dermed smerter eller der kan komme væskedannelse i leddene, som i det lange løb kan medføre slidtage.

2) *de neurogene eller neuropatiske smerter* er smerter, der skyldes en skade på "føle" - nervesystemet, d.v.s. den del af nervesystemet, der er ansvarlig for registrering af bl.a. smerter (perifert og/eller centralt)

3) *viscerale* d.v.s. smerter fra indvoldene

Alle langvarige / kroniske smertetilstande skal betragtes/vurderes og behandles ud fra en biopsykosocial synsvinkel. Det betyder, at der i smerteoplevelsen hos den enkelte er der blandet ikke blot den "rene" biologiske registrering, men også sociale og psykologiske forhold. Der er store individuelle variationer, og det er vigtigt at erkende at psykiske og sociale problemstillinger har stor og til tider afgørende indflydelse på smerteoplevelsen, d.v.s. hvad man synes er acceptabelt eller ikke acceptabelt.

Mange klager endvidere over, at de lettere udmattes end de jævnaldrende, hvilket kan skyldes den svage muskulatur samtidig med en følelse af udmattelse på grund af overstrækning af nervebaner i ledbånd, sener og muskler. Denne overbelastning sker ved selv normale aktiviteter og kan give smerter, som opleves som udmattelse.

Hvad forstås ved hypermobilitet?

Hypermobilitet er en tilstand, hvor man er i stand til at bevæge leddene for meget. I hypermobile led er ledbåndene løse og yder derfor ikke fuld beskyttelse af leddene. Leddene kommer derfor lettere ud over den normale yderstilling og belastes der, hvor ledbrusken er tynd, og hvor den ikke er beregnet til belastning.

Denne tilstand kan være årsagen til smerter og på længere sigt slide på brusken. Et hypermobilt led er "løst" og mere ustabil. Stærk muskulatur kan i et vist omfang overtage noget af ledbåndenes arbejde, ligesom en øget bevidsthed om arbejdsstillinger kan afhjælpe nogle af problemerne.

Børn og smerter

Den her beskrevne undersøgelse omfatter kun voksne med Marfan Syndrom. Imidlertid viser erfaringerne fra Landsforeningens medlemmer, at også mange børn lider meget af smerter og en heraf følgende træthed.

Smerterne kan ofte sammenlignes med gigtsmerter: De er værst om morgenen, for-tager sig lidt gennem formiddagen for atter at tage til hen på eftermiddagen. Det kan være utroligt svært for børnene at beskrive disse smerter, hvorfor det er vigtigt, at børnenes netværk er opmærksom på risikoen for smerter, og tager dem alvorligt. Nogle børn med Marfan Syndrom er usædvanlig trætte – som det kan være svært for

fremmede at forstå. Også her er det vigtigt at omgivelserne er opmærksomme på de problemer, trætheden kan medføre.

Hvad kender man til smerter hos personer med Marfan Syndrom?

Indtil i begyndelsen af 1990'erne var smerter hos personer med Marfan Syndrom næsten ikke omtalt i den internationale litteratur. I Landsforeningen for Marfan Syndrom blev man opmærksom på problemet, da medlemmerne dels på vore kurser, dels ved henvendelse til foreningens formand gjorde opmærksom på, at de led meget af smerter i led og muskler. Ofte var smerterne forbundet med en usædvanlig, men udefinerbar træthed.

Proff. Rodney Grahame, Guy's Hospital, London beskriver bl.a. i "Marfan In Touch" (den engelske forenings medlemsblad) februar 1993 en undersøgelse, han foretog i USA i 1990/91. Han undersøgte 27 børn mellem 2 og 17 år og 48 voksne mellem 18 og 76 år – i alt 75 personer. Af de 27 børn havde 21 smerter enten i led, ryg, sener eller muskler. Af disse havde 11 smerter mindst 2 steder. Dog havde ingen børn under 5 år smerter. Kun 2 ud af 48 voksne var fri for smerter, og 42 havde smerter i mere end en region. Til trods for de mange symptomer var der kun få, der havde modtaget fysiurgisk behandling (3 børn og 3 voksne).

I den engelske undersøgelse var der således 88 %, der havde smerter i mere end en region – i den danske 68%, men her var der kun tale om så svære smerter, at de bidrog til pensionstilkendelsen.

I 1998 blev der gennemført en større undersøgelse blandt de europæiske Marfan-foreninger af professor Raoul Hennekam, Holland. Følgende lande deltog: Belgien, Danmark, Frankrig, Tyskland, Holland, Schweiz og England- i alt 903 medlemmer med Marfan Syndrom, hvoraf 848 var over 13 år. Danmark deltog med 7% af samtlige besvarelser d.v.s. 63 medlemmer. Denne undersøgelse var omfattende med spørgsmål indenfor bl.a.: alder for diagnose, hvem stillede diagnosen, arvelighed, hjerte,- øjne- og skeletproblemer, men også mere personlige spørgsmål omkring ens eget syn på at have en kronisk lidelse. Også Raoul Hennekam giver udtryk for undren over, at så mange personer med Marfan Syndrom har smerter.

Af undersøgelsen fremgår følgende omkring *skeletproblemer*:

29,3 % angav *ikke* at have nogle skeletproblemer:

12,5% havde *almindelig begrænset fysisk udfoldelse*

6,1% havde *begrænset købemobilitet*

49,6 % gav udtryk for, at de havde smerter. Hyppigheden blev således fordelt:

Nogle smerter 22,1%

Ofte smerter 17,9%

Konstante smerter 9,6%

48,7 % klagede over træthed, fordelt således:

Lettere træthed 38,7%

Altid træt 10,0%

4,1% Andet

Fysisk udfoldelse

Normal fysisk udfoldelse	37,5%
I nogen grad begrænset, men tilstrækkeligt til at føre et normalt liv	37,5%
I nogen grad begrænset, det daglige liv er påvirket	23,8%
Kørestol, bundet til seng	1,2%

(European Marfan questionnaire, 1998, R. Hennekam)

Der findes således enkelte internationale undersøgelser omkring smerteproblematikken, men det er alligevel et område, man ikke forsker i, og disse problemer er ukendte i beskrivelserne af Marfan Syndrom.

Smertereaktioner og træthed hos personer med Marfan Syndrom.

Mange personer med Marfan Syndrom må betragtes som kroniske smertepatienter. De fleste har været ude for et langt undersøgelses- og evt. behandlingsforløb for syns- og/eller hjerteproblemer, men ingen læger har reageret på klager over smerter fra bevægeapparatet. Måske har man fået at vide ”det må du leve med”, eller problemet er måske ikke blevet taget alvorligt.

Træthed er ofte blevet beskrevet blandt personer med Marfan Syndrom såvel hos børn som hos voksne. Flere af Landsforeningens børn har ikke kræfter til at klare den normale skolegang uden de af og til må have en ”pjækkedag”, hvor de bare sover. Blandt de voksne er der også hyppige klager over en usædvanlig træthed i forhold til ligestillede.

Hovedpine hos personer med Marfan Syndrom.

Ligesom smerter i leddene har mange medlemmer klaget over svær eller migrænelignende hovedpine.

Gennem samtaler med mellem 100-200 personer med Marfan Syndrom har Landsforeningen for Marfan Syndrom erfaret, at usædvanlig mange lider af migræne eller migrænelignende hovedpine. Årsagen hertil er ukendt, ligesom det kun er omtalt få gange i den internationale litteratur.

Kapitel 4 Behandling af smerterne

1) Hvad kan man selv gøre?

Mange marfanpatienter klager over ledsmerter, som begynder i barndommen. Det er derfor vigtigt, at også forældre til marfanbørn allerede på et tidligt tidspunkt forsøger at hjælpe til gode vaner og interesser i form af hensigtsmæssig idræt. Et træningsprogram bør tilrettelægges i samarbejde med en fysioterapeut.

På grund af de hypermobile led, er det vigtigt, at leddene ikke overbelastes, hvorfor man ikke skal dyrke udmattende idræt som f.eks. langdistance løb, og man bør undgå idræt med stor risiko for ledbelastning f.eks. trampolinspring eller med risiko for kollisioner f.eks. fodbold, håndbold, boksning, brydning, ishockey – i hvert fald på konkurrenceplan.

Mange med Marfan Syndrom er platfodede. Fødderne er ofte lange og smalle og fodbuen er mere eftergivelig på grund af de dårlige ledbånd. Ved at gå meget barfodet eller i uhensigtsmæssigt fodtøj, kan platfodheden forværres. Omvendt kan træning af fodens muskler mindske ubehaget. Det er vigtigt med godt fodtøj, især med en god svang- og hælstøtte samt at skoen også støtter forfoden d.v.s. at skoen skal være lang og smal svarende til foden. Hvis det er nødvendigt med indlæg, fremstillet af en bandagist, skal disse være bløde og eftergivelige, men naturligvis tilpasset foden.

For at skåne ryggen, kan det anbefales at man bruger rygsæk.

Man bør sikre, at både børn og voksne med Marfan Syndrom har ordentligt tilpassede borde og stole både i skole, på arbejdspladsen og i hjemmet. Er man meget høj, bør man måske overveje at få hævet køkkenbordet for at undgå unødvendig belastning af ryggen.

Når man lider af Marfan Syndrom er det naturligvis vigtigt, at man også tager højde for evt. hjerte og øjeproblemer. Udgangspunktet er, at man skal leve som man har lyst, luft og kræfter til. Nedenfor er der angivet, hvilke sportsgrene, lægerne kan anbefale og hvilke, de vil fraråde.

Man bør specielt undgå kraftig blodtrykstigning, som man får ved statisk arbejde: arbejde med ringe bevægelse f.eks. løftning af noget tungt, igangskubning af en bil m.v. Arbejde/ anstrengelse med megen bevægelse giver ikke nær så høj belastning. Man bør endvidere undgå ”tacklinger” d.v.s. bump eller stød, idet et direkte stød/slag mod brystvæggen kan beskadige aorta.

Tidligere gav øjenlægerne ”skånepålæg” mod at bukke sig, løfte tunge ting eller andre fysiske anstrengelser af hensyn til faren for løse linser eller nethindeløsning.

Man har imidlertid erkendt, at disse råd var mere skadelige end gavnlige, hvorfor man i dag ikke anbefaler nogen form for restriktioner. Øjnene er dog mere udsatte for direkte slag og stød. Hvis der er risiko for at blive ramt i øjet af en bold f.eks. ved bordtennis, badminton eller squash anbefales det, at der bruges beskyttelsesbriller.

Hvilke sportsgrene kan anbefales?

Kan anbefales

svømning
cykling
badminton
kriket
tennis
bueskydning
sejlsport
ridning
bordtennis
skisport
kano
golf
bowling
skateboard
diskoskast
spydcast
basketball

Kan ikke anbefales

boksning
langdistanceløb
terrænløb
rugby
vægtløftning
dykning (dybt)
squash
karate/judo
faldskærmsspring
drageflyvning
bjergbestigning (højt)
trampolinspring
brydning
fodbold
håndbold
ishockey
i det hele taget kollisionsidræt
med bump og stød

2) Medicinsk behandling af smerter.

- Paracetamol/panodil: Max 4-5 g/døgn for voksne. Børn: spørg lægen.
- Gigtmidler (NSAID-gruppen): Kan give maveproblemer og problemer ved blodfortyndende behandling
- Morfinpræparater: Kan medføre afhængighed og træthed.
- Midler, som anvendes til andet formål, men som kan have en "tillægsgevinst", hvis de gives i mindre styrke: visse antidepressive midler eller epilepsimedicin.

3) Fysioterapi

Iflg. lov om vederlagsfri fysioterapi af 1989 og senere ændret 1.3.2000 har personer med Marfan Syndrom ret til vederlagsfri fysioterapi, når

- 1) vedkommende er svært handicappet,
- 2) fysioterapien skal have til formål at forbedre den fysiske funktionsevne, vedligeholde funktionsevnen eller forhale en forringelse af funktionsevnen og
- 3) tilstanden er varig.

Man skal henvende sig til egen læge eller sygehuslæge for at få en henvisning. Denne skal påtegnes, at der er tale om Marfan Syndrom d.v.s. mulighederne for vederlagsfri fysioterapi er opfyldt.

4) Anden form for behandling

Nogle personer kan opnå en vis smertelindring ved TNS (elektrisk stimulation). Spørgsmålet om kiropraktorbehandling har været drøftet. Nogle kan få en god hjælp, men det anbefales at drøfte dette spørgsmål med egen læge/speciallæge. Det er vigtigt, at kiropraktoren kender til behandling af hypermobile led. Det er næppe hensigtsmæssigt med lange serier af manipulation af de i forvejen hypermobile led. Endelig kan varme - kulde behandling anbefales ved akutte smerter

Hvad kan det offentlige gøre?

Ifølge Servicelovens §§ 97 og 98 yder kommunen støtte til hjælpemidler/forbrugsgoder til personer med varigt nedsat fysisk eller psykisk funktionsevne, når hjælpemidlet/forbrugsgodet

- 1) i væsentlig grad kan afhjælpe de varige følger af den nedsatte funktionsevne
- 2) i væsentlig grad kan lette den daglige tilværelse i hjemmet eller
- 3) er nødvendigt for, at en pågældende kan udøve et erhverv.

Af hjælpemidler, der er relevante for personer med Marfan Syndrom, kan nævnes ordentlige arbejdsborde og kontorstole, madras, specielt lys og evt. computer.

Man kan prøve om madrassen er tilpas ved at lægge sig i sengen på ryggen. Der skal være et næsten jævnt tryk på hele bagsiden af kroppen. Hvis man mærker et hårdt tryk på hæle, bagdel og ryggen mellem skulderbladene, og ingen støtte i lænden, er madrassen for hård. Hvis man ligger på siden, skal man føle støtte i lænden, og madrassen skal give efter for skuldre og hofter.

Ifølge Servicelovens § 102 kan man få økonomisk hjælp til indretning af boligen, f.eks. at få hævet køkkenbordet.

Efterskrift

Ønsker for fremtiden

Kroniske smertepatienter giver ofte udtryk for, at de ikke føler at det offentlige system i social – og sundhedsområdet accepterer deres smerter. Især er det et problem, når smerterne ikke er beskrevet i forbindelse med et sygdomsforløb, f.eks. ved Marfan Syndrom. Som den tidligere beskrevne undersøgelse viste, er smerterne et stort problem for personer med Marfan Syndrom, men der findes ingen officiel målrettet behandling herfor.

Det er et ønske, at man i sundhedsvæsenet vil tage disse problemer alvorligt. I Norge findes f.eks. et genoptræningssygehus, hvor 5-10 personer med Marfan Syndrom en gang om året/hver andet år kommer til et tre ugers intensivt genoptræningsophold. Man bør endvidere være opmærksom på den hjælp, der kan hentes fra de tværfaglige smertecentre, når der er tale om svære kroniske smerter.

I socialvæsenet bør man ligeledes være mere opmærksom på de omtalte problemer. Det drejer sig både om bevilling af hjælpemidler, men også i forbindelse med ansøgninger om fleksjob eller pension. De kroniske smerter medfører ofte en ubeskrivelig træthed, som kan give problemer på arbejdsmarkedet.

Marfan Syndrom er også et smertesyndrom!

Litteratur

Om Marfan Syndrom og smerter:

1. Bodil Davidsen "Smerternes indflydelse på livskvaliteten hos personer med Marfan Syndrom", 2000 (projekt fra Den Sociale Højskole).
2. Pernille og Bodil Davidsen "Kan selv – vil selv", Landsforeningen for Marfan Syndrom 1998
3. Hanne Marie Høybråten "Voksne kvinder med Marfan Syndrom – mestring av hverdagen". Hovedfagsopgave. Institut for spesialpedagogikk, Universitetet i Oslo, 1997
4. "Marfan`n" nr. 1 – 1995. Marfanforeningen, Norges medlemsblad
5. "Marfan In Touch", februar 1993
6. Veileder for oppfølging ved Marfans syndrom" TRS, Norge, 1999

Landsforeningen for Marfan Syndroms pjecer:

1. "Hvad er Marfan Syndrom"? 4 s. 1996
2. "Konsulenttjenesten", 4 s. 1997
3. "En ganske særlig mus" (en tegneserie for børn) 20 s. 1997
4. "Marfan Syndrom – spesielt for teenagers", 18s. 1998
5. "Værd at vide om Marfan Syndrom", 34 s. 2001
6. "Fra overlevelse til livskvalitet" Jubilæumsskrift 16 s. 2001

Om smerter:

1. Søren Frølich "Smerter". Hvad kan man selv gøre? Nyt Nordisk Forlag, Arnold Busck, 1991
2. Mette Holst "Svig og smerte". Et liv med kroniske smerter. Dafolo forlag 2000
3. Jørgen Eriksen m.fl. "Praktisk klinisk smertebehandling" Munksgaard forlag, 2000
4. Danske Fysioterapeuter "Hypermobilitet"
5. Forbrugerstyrelsen " Ren besked. Hold kroppen på toppen". Om arbejdsbevægelser. 1999

STATENS ØJENKLINIK

Rymarksvej 1
2900 Hellerup
Tlf. 39 45 24 00

**CENTER FOR
SMÅ HANDICAPGRUPPER**

Sct. Annæ Passage opg. F
Bredgade 25
1260 København K
Tlf. 33 91 40 20
Email: csk@csk.dk
www.csk.dk

Århus-afdeling:

Vesterport 3
8000 Århus C
Tlf. 86 76 30 22

DANSK BLINDESAMFUND

Thoravej 35
2400 København NV
Tlf. 38 14 88 44

HJERTEFORENINGEN

Hauser Plads 10
1127 København K
Tlf. 33 93 17 88

Klinik for Sjældne Handicap

Rigshospitalet
Blegdamsvej
2100 København Ø
tlf 35 45 35 45

Center for Sjældne Sygdomme

Skejby sygehus
8200 Århus N
tlf. 89 49 55 66

Ønskes yderligere oplysninger, kan der rettes henvendelse til:

Landsforeningen for Marfan Syndrom

Formand : Bodil Davidsen
Frederikshave 34 st.th.
3400 Hillerød

Tlf. 48 26 36 52 -Fax.48 26 37 52

e-mail: msdk@get2net.dk

www.marfan.dk

Ønskes yderligere oplysninger, kan der rettes henvendelse til:

Landsforeningen for Marfan Syndrom

Formand : Bodil Davidsen

Frederikshave 34 st.th.

3400 Hillerød

Tlf. 48 26 36 52 -Fax.48 26 37 52

e-mail: msdk@get2net.dk

www.marfan.dk