

Nr. 75

Juni 2011

Tillykke med jubilæet.



Foto af Kristian

Som solopgangen skal komme således skal de nye ideer spire og vokse.

Landsforeningen for Marfan Syndrom
Tamsborgvej 1 2. th
3400 Hillerød
marfan@marfan.dk
www.marfan.dk

Indholdsfortegnelse

Kære medlemmer	3
Kalender	3
Nyt fra bestyrelsen	4
Jubilæumsaften på kry-i-ly-kro.....	5
Bemanding på Klinikken for SD.....	12
Workshoppen m voices of joy.....	13
Motivationskursus Ebeltoft 22-23 jan2011.....	13
Kursus for voksne Ebeltoft 22-23 jan2011.....	14
Foreningspanelet.....	17
Klinisk aspekter af MS(uddrag).....	17
Børnesiden.....	23
Generalforsamlingsreferat.....	24
Bestyrelsesmødereferat	26
Adresser.....	bagsiden

Redaktion

Kristian Kristensen
Brændkjærgade 127
6000 Kolding
tlf. 75 52 43 50 / 61 66 43 50
Mail: kristian@marfan.dk

Artikler og indlæg til nyhedsbrevet sendes til ovennævnte adresse. Det fremsendte må gerne være håndskrevet, maskinskrevet eller lagret på CD. Endvidere kan du via E-mail sende en fil til:

redaktionen@marfan.dk

Artikler og indlæg i nyhedsbrevet er ikke nødvendigvis et udtryk for landsforeningens holdning.

Ønsker du ikke dit indlæg offentliggjort på foreningens hjemmeside, så giv redaktionen besked herom.

Kontaktpersoner

Landsforeningen for Marfan Syndrom har en socialrådgiver, som man altid kan kontakte vedrørende spørgsmål omkring, ”Hvad er Marfan Syndrom”? Henvendelserne kan dreje sig om alt vedrørende konsekvenserne ved at leve med Marfan Syndrom.

Personer med Marfan Syndrom, såvel som pårørende og fagpersoner, er meget velkomne til at kontakte Bodil Davidsen tlf. 48 26 36 52 (bedst om formiddagen).

Hvis der er medlemmer, som har brug for at tale med andre medlemmer, som står i samme situation, er man velkommen til at kontakte nedenstående. Det er medlemmer, som i mange år har haft Marfan Syndrom tæt inde på livet.

Forældre til børn med Marfan Syndrom

Jette Sørensen og Benny Rasmussen
Klokkefaldet 12, 8210 Århus V
Tlf. 86 15 15 07

Kristian Kristensen
Brændkjærgade 127, 6000 Kolding
Tlf. 75 52 43 50

Grethe Jensen
Nyvej 45, Gundsømagle, 4000 Roskilde
Tlf. 46 73 09 04

Hjertaopereret

John Jensen
Oskar Hansensvænget 6,
Andkær, 7800 Børkop
Tlf. 75 86 88 49

Lungeopereret

Søren Nielsen
Ribelandevej 117, Sølsted 6270 Tønder
Tlf. 61367992

Kære medlemmer

Min første leder som formand for foreningen, skal begynde med en stor tak til alle som deltog i landsmødet i Taulov i april. Hvor var det fantastisk, at se så mange tilmeldte - nye som gamle. Vi håber de nye medlemmer fik det udbytte af landsmødet som de havde håbet på, og at gamle medlemmer stadig fik nye ting med hjem fra de foredrag, der blev holdt.

Landsmødet bød på et par ændringer i bestyrelsessammensætningen. Bl.a. valgte Lottem at træde tilbage efter 4 år på formandsposten. Jeg vil gerne sige mange tak til dig Lottem, for dine år i spidsen for foreningen. Du har været en indlevende og karismatisk formand, og det har været en fornøjelse at sidde i bestyrelse med dig og dit altid gode humør. Jeg håber, at du fortsat vil være ligeså engageret i foreningen, som du altid har været.

Mogens Buhelt annoncerede ligeledes til landsmødet, at han snart vælger at træde tilbage fra posten som regnskabsansvarlig. I den anledning vil jeg gerne på foreningens vegne, sige en stor tak til dig Mogens, for den helt fantastisk indsats du har gjort gennem rigtig mange år. Vi håber også, du fortsat vil være nært knyttet til foreningen.

Heldigvis har vi også fået et par nye ansigter ind i bestyrelsen. Anette Hansen og Martin Jensen er trådt ind som henholdsvis suppleant og kasserer. Det bliver spændende at få vores nye bestyrelse på benene, og komme videre med arbejdet i disse nye tider for foreningen.

Hovedemnet i bestyrelsen for tiden er den kommende tids strukturændringer, og vi er allerede godt i gang med at få iværksat de nye "celler", som foreningens opgaver er delt ud på. Bodil Davidsen går (desværre) på pension om mindre end et år, og med de faldende tilskud til foreninger som vores, vil vi ikke have råd til at ansætte en dækkende erstatning for Bodil.

Vi vil dog kunne få råd til at betale for nogle få ugentlige timers assistance, og i bestyrelsen er der enighed om, at det er socialrådgivning, der skal have første prioritet. Det skal fortsat vægtes højt, at medlemmer kan få den rådgivning de har brug for, når de kører fast i det sociale system, eller på anden vis har brug en kvalificeret person at søge hjælp hos. Derfor er det en realitet, at stort set alle andre opgaver, vil skulle udføres af frivillige, og heldigvis har der været en meget flot interesse fra foreningens egne medlemmer om at hjælpe til i den forbindelse.

Vi kan stadig bruge flere folk, specielt til planlægning af kurser, hvis der er nogen derhjemme, som sidder og tænker, at de godt kunne afse nogle enkelte timer hvert år, på at hjælpe foreningen.

Med denne opfordring som afsluttende bemærkning, vil jeg gerne ønske alle en dejlig sommer!

Bitten Kjærgaard

Velkommen til Bitten Kjærgaard



Ved generalforsamlingen blev Bitten Kjærgaard valgt til ny formand. Bitten har været medlem af bestyrelsen i 3 år og allerede i den tid, har vi lært dig at kende som en meget aktiv og kompetent person. Vi er overbevist om, at formandsposten ligger i de allerbedste hænder, og vi byder dig rigtig hjertelig velkommen på den nye post.

Bodil Davidsen

DATO	Event	Sted
29-maj	kursusudvalgsmøde	Hillerød
11-14 August	EMSN	Tyskland
26-27 August	Workshop m/ Voices of joy	Hillerød
28. August	Koncert, Præstevang Kirke	Hillerød
16-18 September	Nordisk Møde	Stockholm
24-sep	Bestyrelsesmøde	Roskilde
4-5 November	Repræsentantskabsmøde Sjælden Dianogser	Jylland
20 April	Tema-dag	Skejby
21-22 April	Landsmøde	Ebeltoft

husk tilmeld dig

Workshoppen med Etta's kor
Voices of Joy
efterfølgende koncert I kirken.

Kalender

Sidste nyt fra bestyrelsen

I forbindelse med landsmødet har vi skiftet formand:

Tak til Lottem Hybel

Lottem Hybel var på valg som formand, og ønskede ikke genvalg. I forbindelse med underholdningen lørdag aften blev der holdt en takketale til Lottem.

"Det er morgen, - vi deltager i Europæisk møde i Holland. Hvis du har en kop kaffe og serverer den på sengen for Lottem, får du rigtig mange point hos vores formand. Hun vil huske dig mange år ud i fremtiden.

For de af jer, som ikke kender til en af Lottems svagheder, skal I vide, at hun er lidt søvrig om morgenen, og du skal ikke komme med de store filosofiske spørgsmål, før den første kop kaffe er kommet indenbords.

Når først kaffen er kommet ned, har Lottem altid været yderst nærværende og omsorgsfuld på vore kurser og møder – både her i landet og til de europæiske og nordiske Marfanmøder.

Jeg har haft det privilegium, at jeg har deltaget i diverse kurser sammen med dig, og vi har haft nogle rigtig gode ture sammen.

Jeg kan huske, da vi var i Helsingfors i Finland, hvor vi tog der op dagen før (på egen regning). Vi var meget kulturelle: Du ville gerne se den jødiske synagoge. Da vi kom derhen, begyndte du straks at snakke hebraisk, og vi fik en dejlig rundvisning. Jeg ville gerne gense Tempelkirken (som jeg første gang så sammen med Inge Buhelt). Også dette var en skøn oplevelse. Vi så det specielle, men flotte monument for Sibelius. Vi travede rundt i Helsingfors i – efter din mening – snestorm. "Der var nok 50 cm. mellem snefnuggene". En dejlig oplevelse.

Efter sne kommer regn. I 2007 deltog du sammen med Mikkel Buhelt, endnu et medlem + mange af jeres venner i Roskildefestivalen, for at tjene lidt til foreningen. Og her regnede det, rigtig styrtregn. Jeg besøgte jer en af dagene, og hvor var I våde. Det var imponerende, at I kunne holde jeres vagter ud i det vejr, men jeg er sikker på, at I havde en oplevelse for livet.

Nu har du efter fire år valgt, at du i morgen vil stoppe som formand. Du skal have tak for disse fire år. Du sprang til uden tøven, da vor tidligere formand stoppede med dags varsel. Det var rigtig godt gået. Vi vil sige dig tak for disse fire år og ønske dig alt godt fremover. Og vi regner naturligvis med fortsat se dig til vores kurser.

Bodil Davidsen.

Jubilæumsaften på Kry-i-ly kro

Under middagen lørdag aften var der lidt underholdning med fokus på Landsforeningens arbejde gennem de forløbne 20 år.

”Konferencier” var Bodil Davidsen, men mange medlemmer og gæster bidrog til underholdningen. Samtidig med teksterne blev der vist en række billeder fra de omtalte begivenheder.

”En torsdag aften i december 1990 ringede Thomas Rosenberg fra Statens Øjenklinik: Han havde hørt ud i byen at jeg var interesseret i at starte en patientforening ”Du skal bare gøre sådan og sådan – og så har du en velfungerende forening”. Javel fik jeg vist fremskaffet. Dels var jeg lidt målløs over at Thomas ringede – og dels over hans tillid.

Nå men vi måtte jo gå i gang.

Der blev sat efterlysninger i diverse blade og aviser:

”Som mor til en 13 årig pige med en sjælden, arvelig bindevævssygdom Marfan Syndrom, ønsker jeg kontakt med ligestillede for at oprette en patientforening.

Marfan Syndrom viser sig bl.a. ved stor højde, lav vægt, lange tynde lemmer, ringe muskelmasse og rund ryg. Der er risiko for løse linser, stærk nærsynethed og udvidelse af hovedpulsåren.

Lider du af Marfan Syndrom eller har kendskab til nogle, og som er interesseret i at oprette en patientforening bedes I kontakte – og så mit navn og daværende adresse”.

Disse annoncer gav en del henvendelser, så vi 1-2. juni 1991 kunne indkalde til det første kursus og stiftende generalforsamling. Vi var i alt 29 v og 4 børn. Thomas Rosenberg og en

børnelæge fra Odense holdt oplæg omkring Marfan og mødet blev afholdt i Sct. Georgs Gildernes lokaler i Odense. Af jer, som deltog i dette første møde og som er her i aften, var Lars Kock, Inge og John, Bitten Welling. Andre, som I måske kender kan nævnes Catherine Courtios, Jeanette Schou, Pernille Grandjean og Kristian Jensen.

Der blev oplæst en hilsen fra den dengang 13-årige pige:

” Kære alle.

Et stort til lykke med vores jubilæum. Der er sket mange ting i vores lille forening i de 20 år. Især det at Marfan i dag er blevet en sygdom, som mange læger og behandlere kender, synes jeg er en vigtig del af det arbejde, foreningen har gjort. Personligt har de gode venskaber og sommerkurser også betydet meget for mig.

R rigtig godt landsmøde til jer alle.

Kærlig hilsen

Pernille”

Vor dygtige dirigent ved den stiftende generalforsamling var Ole Buhl Nielsen, som dengang var kommunikationsmedarbejder på Center for små handicapgrupper.

Ole Buhl holdt herefter en tale til Landsforeningen



Ole Buhl Nielsens tale under middagen

Jeg kan ikke huske, hvornår jeg sidst var til en 20 års fødselsdag, men jeg tror altså nok, at det plejer at gå vildere til, end det vi er i gang med lige nu. Bare det, at vi sidder pænt ved bordene! Min datter, som snart er 18, går til en del fødselsdage i den aldersklasse, 18, 19, 20 år... og vi skal altså til at have gang i festen, hvis vi skal nå at kunne blive lige så trætte i morgen, som hun plejer at være!

Nu hvor det er en 20 års fødselsdag, kan det være relevant at vide, om det er en dreng eller en pige, vi fejrer. Jeg havde jo fornøjelsen af at være med til fødslen for 20 år siden, men jeg tror altså at vi glemte at kigge efter om det var en dreng eller en pige! Men noget tyder på, at foreningen er en dreng. Bare det, at man i en alder af 20 år stadig bor hjemme hos mor (ovre i Hillerød!). Og i bestyrelsen, hvor der sidder fem, er de fire vist kvinder! Jo, det må være en dreng, med alle de kvinder til at tage sig af ham! Jeg ser for mig en tyveårig ung mand, sådan lidt ranglet, to meter høj med en størrelse 48 i sko, bukser, der stumper lidt, sandsynligvis med briller og iført en T-shirt, hvor der står: Født på den fjerne planet kromosom 15! På hovedet har han en kasket, hvor der står: bare løb, mine arme er alligevel længere end du kan nå væk!

Jeg slog lige op på nettet for at se, hvad man gør med gaver og sådan. Der kunne man læse: ”Til en 20-års fødselsdag er det fest og farver, der har førsteprioritet. Derfor kan det være smart at komme med en gave, der kan tages i brug ved fødselsdagsfesten.”

Og derfor har jeg taget tre gaver med, der kan tages i brug. Her er fx en telefonbog.

For jeg slog også op på nettet for at se, hvad der kan siges om tyveårige. En spurgte fx på en hjemmeside, om man kunne blive gift, når man er 20. Ja, det kan man! Jeg ved så ikke lige, hvem I skal giftes med? Det er nu ikke til det, I skal bruge telefonbogen! Men hvem falder sådan en 20 årig høj og lidt ranglet ung mand med Marfan for? Et herligt par, jeg kender, er fra min mors nabolag ovre i Vestjylland. Jeg ved godt nok ikke, om den unge mand her har Marfan, men han er tæt på 2 m høj og noget slank i det. Hans kone er nok en halv meter lavere, til gengæld er det hende, der bestemmer! Naboerne mener, at når hun skal kysse ham, skal hun stå på en stak

telefonbøger! Det er det, I skal bruge telefonbogen til, hvis der skulle komme en lille sød pige-forening forbi, I godt kunne tænke jer at score. Måske Turnerforeningen! For man må godt gifte sig, når man er 20, stod der. Der stod til gengæld også, at sex først er godt, når man er over 40, så vent bare lidt med det.

Jeg spurgte min datter, hvad man plejer at have med til en 20 års fødselsdag? – sprut, sagde hun.

Jamen, jeg mener, hvad ønsker en 20 årig sig nu til dags, spurgte jeg.

– der er mange drenge, der ønsker sig en flaske vodka!

Det er nu lige stærkt nok kost for mig, men man skal jo lytte lidt til de unge, og så var jeg tænkte, at så kunne jeg da tage en flaske altervin med! Der er jo ingen grund til at skeje helt ud; I skulle også gerne have øjne i morgen, når I får besøg af en øjenekspert! Der er nu en grund mere til, at jeg har taget en flaske altervin med! Altervin bruger vi jo min branche til at fejre et fællesskab med, når vi holder nadver. Og fællesskab er et nøgleord i en lille forening som jeres. Et godt fællesskab kan mobilisere en omsorg og en accept og en ramme at forstå sig selv og høre hjemme i, som både kommer jer til gode i forhold til at I er berørt af Marfan, men også som mennesker simpelthen. Det er jo det fantastiske, der kan ske, når man kommer sammen om problemer, sorger og bekymringer, at man finder ud af, at der også kom en masse glæde og venskab ud af det. At man blev lidt rigere som menneske. Tag I bare en slurk altervin på det!

Her er den sidste gave... det er et billede af Sct. Georg og dragen. For den tyve årige unge mand, vi fejrer i dag, med det borgerlige navn Landsforeningen for Marfan Syndrom, blev jo ikke født på Hospitalet, men så første gang dagens lys i Sct. Georgsgildernes hus i Odense. Derfor tror jeg også, at det går an at kalde ham Georg.

Sankt Georg skal have levet i Lilleasien i 300-tallet. En drage terroriserede folk ved at spy giftig ånde, hvor den færdedes. Den blev holdt i ro ved at bringe den et offer bestående af to får om dagen, men da de slap op, fik den i stedet for bragt mennesker som offer. Da loddet faldt på kongens datter, accepterede hun ædelt sin skæbne, og klædt som brud blev hun sendt til

dragen. Skt. Georg greb ind; han angreb dragen og gennemborede den med sin lanse. Derefter blev uhyret en tæmmet fange, som lod sig føre i snor af prinsessen.

Jeres lille forening, som stadig bor hjemme ved mor Bodil, er slet ikke nogen usikker og genert ung mand, men en ridder, der kæmper mod de onde drager og de svære vilkår, som viser sig for familier, hvor en eller flere har Marfan syndrom. Det kræver mod, det kræver handlekraft af en forening, allerede i dets tyvende år,.. og hvem ved, om I ikke en dag bliver gift med en skøn prinsesse... i hvert fald har I allerede telefonbogen, hun kan stå på, hvis I også skal kysse. Det går ikke, at gå ned på grejet, som man siger.

Jeg ved ikke, om der findes rustninger til en ung mand på to meter og med størrelse 48 i sko, jo forresten så ved jeg det godt; for det er jo det, I er her for og gør: I ruster hinanden til de kampe I skal tage og det liv, I skal leve. Tillykke med de 20 år! *(lad os udbringe et 20 foldigt leve for Landsforeningen for Marfan Syndrom)* herefter fortsatte bodil

Vort første Nyhedsbrev udkom i juli 1991 og i dag er det udkommet med 74 numre. I de senere år har vi haft et medlem som ”redaktør” – bl.a. Bitten, Connie og nu Kristian. I efteråret 2010 måtte Connie desværre opgive redaktørposten. Vi var meget glade for din hjælp – jeg vidste, det lå i gode hænder, så vi har en lille hilsen til dig med tak for hjælpen I de første mange år var der masser af læger og fagpersoner, der intet kendte til Marfan Syndrom. I foreningens vedtægter står der bl.a. ”At udbrede kendskabet til Marfan Syndrom”, hvilket vi naturligvis måtte tage bogstaveligt. Der var næppe nogle, der i 1991 havde forventet at Landsforeningen ville gøre sig på de bonede gulve, men vi havde masser af gå på mod, hvorfor vi i 1996 og 2001 markerede vores 5 og 10 års fødselsdage i Landstingssalen på Christiansborg. Relevante læger, sygeplejersker, synskonsulenter, fysio- og ergoterapeuter, socialrådgivere blev inviteret sammen med vores medlemmer. I 1996, hvor vi var 225 deltagere, deltog Esther Larsen som sundhedsminister. I 2001 var vi 160 med sundhedsminister Arne Rolighed i spidsen.

Fra 1991 – 2001 arbejdede vi sammen med 6 andre små patientforeninger på at få samlet sygehusbehandlingen på Rigshospitalet og Skejby, hvorfor vi også havde foretræde for socialudvalget i Folketinget.

En kort orientering om vor optræden på ”de bonede gulve” blev fremført af Bodil med billeder fra bl.a. Christiansborg

I 2007 havde vi endnu en temadag – denne gang på Rigshospitalet, hvor vi var 84 deltagere. Vi har planlagt endnu en temadag, nemlig fredag d. 20. april 2012 på Skejby, hvor bl.a. en dansk læge, som er bosiddende i Norge, har udarbejdet en ph.d. afhandling om Marfan, som han vil fortælle om.

Indtil i dag har vi afholdt 139 kurser med næsten 3.900 deltagere

Kurserne har været af meget forskellige karakter. Dette er det 21. landsmøde, hvor vi har haft mange oplæg af fagpersoner, men vi har bl.a. også haft besøg af Jason Watt og Lone Hertz.

Vi har haft familiekurser, kurser for unge, for bedsteforældre, for voksne, endagsture og sommerkurser.

Især i forbindelse med vores sommerkurser har vi fået lagt grunden til vor sangbog og bl.a. af vores trofaste børnepassere.

Herefter blev der sunget en sang fra Landsforeningens egen sangbog

Vort første kursus efter den stiftende generalforsamling var et ungekursus på Pindstrup. Jeg kan huske, at jeg bestilte ikke andet end at se op på alle disse høje flotte unge, så loftet i Pindstrup kender jeg ud og ind. Vi har i alt afholdt 15 kurser for unge. Vi har bl.a. haft besøg af arbejdsmarkedskonsulenter, psykologer, stylist og ikke mindst af skuespiller Gunhild Bretvad. Gunhild lærte de unge at udfolde sig og blandt vores unge har vi i dag én som har sit helt eget speciale.

Oliver optrådte med diverse tryllerier, som fængslede alle – både børn og voksne



Vi har afholdt en masse kurser, men det er ikke altid nok at høre om Marfan og dens konsekvenser.

Der er efterhånden også udgivet en lang række pjecer både til medlemmer og til fagpersoner.

Sven og Rie læste en lille historie om ”Pjecen”

Historien om en ”Ganske lille pjece”

Bodil bad om et oplæg til middagen, som gerne må handle om alle de pjecer, foldere og rapporter, som ved hvert arrangement og landsmøde pakkes frem og tilbage. Det ville vi gerne lave, og da vi fik frit slaw forsøgte vi os med et eventyr.

Det blev til et eventyr som hverken er lavet af H C Andersen, Brødrene Grimm eller Søstrene Greene:

Der var en gang en ganske lille Pjece, som boede i en kuffert, sammen med mange andre pjecer, som alle havde deres mission i den store Marfan -verden.

Pjecen gerne ville ses, og den ville gerne være til nytte og gavn i den store verden.

Det kan være meget svært for en lille Pjece, for der er mange ting man som pjece skal kunne: Først og fremmest skal man have et godt ydre, og det havde pjecen sådan set også.

Pjecen følte sig i familie med Marfan - pjecerne, men vidste ikke helt, hvordan den

skulle skille sig ud. Den havde ligesom de andre pjecer et lysegrønt omslag, med bambusgrene på, og en fin lille tekst.

Der var bare det, at den let blev overset, når den havde samme ”frakke” på som alle de andre.

Den vidste godt, at bambusgrenenes symbolik stod for højde, slankhed, styrke ja endda havde nogen for mange år siden brugt ordet ”himmelstæbende”. Oh, så syns den lille Pjece, at den var noget særligt, men det var ikke så sjovt, at være noget særligt blandt alle de andre, der var lige så særlige.

Kunne man bare få et andet omslag. Noget med bling - bling, eller noget med nogen kendte, ja den lille pjece var endda klar til noget med uha – sex på forsiden, bare for at blive set.

Det kan nok være det skabte røre i kufferten hos de andre pjecer, da den lille pjece kom til at sige det højt. ”Fy, din skarnsunge”, ”Pføj, du er dog for aparte”, ”Dig vil vi ikke tåle, du skal kanøfles” – råbte de forskellige pjecer i kor. Den førstefødte af pjecerne, som jo var gammel og viis, bad de andre pjecer stoppe, ”Lad os være rolige og besindige, nu tager jeg den lille Pjece i skole”

Og sådan blev det, den lille pjece kom i skole hos den ældste, og den ældste pjece øste ud af alt sin erfaring: ”Det er ikke det ydre det kommer an på, min unge ven. Det er indholdet, der er det vigtigste”

Den lille nye pjece lyttede godt efter de vise ord, og så kan det da nok være der kom indhold i pjecen. Dens lixtal steg faretruende, sammen med dens BMI og den måtte meget hurtigt på nettet, for den kunne slet ikke være på papiret længere.

”AK, nej” skreg den gamle vise pjece ”Det går slet ikke, du må fjerne en masse af dine overflødige afsnit”, - ”Kill your darlings!”

Pjecen tænkte sig om og kom frem til at det måske var også dumt at komme madopskrifter, afkrydsningsskemaer og boligindretning i pjecen, bare fordi det altid er med i pjecer og foldere.

Den fjernede desuden tegneserier, sodukoerne og sangsiderne. Der var jo også kun en enkelt hjemmelavet sang: En kort, en lang, en mand med marfan....

Åh, nej, hvor følte den førhen så lille pjece sig ulykkelig, hverken på det ydre eller på det indre

kunne den slå sig igennem. Den græd og hulkede, så sig i spejlet, og græd endnu mere. Pjecen var ramt af ulykke, og så ved vi jo godt hvad der sker: krisepsykologer, supervisorer, coachere og kloge koner kastede sig ind over pjecen.

Det var så forfærdelig, men som det nogen gange går, så skal man så gruelig meget igennem før det hele bliver godt. Og se det skete også for pjecen. Den fandt ud af en meget vigtig ting for pjecer: Man skal have et mål, og så skal man gå efter det!

Som sagt så gjort: pjecen fik sig et mål, den ville oplyse! men den ville kun oplyse om det, de andre ikke oplyste om. Og den følte sig meget snedig!

Så behøvede den ikke at hedde ALT OM MARFAN, der var jo andre der tog sig af den del. ”Marfan for dummies”, var måske heller ikke en god ide, (de er ikke så dumme i marfanforeningen) og hvis den ikke hed ILLUSTRERET UDGAVE, kunne den spare rigtig mange billedsider.

Der var jo i forvejen pjecer om/til teenagere og børn – læger – for forældre – om fødder – om smerter - om livskvalitet – og om konsulenttjenesten. Uha en lang liste

Pjecen blev helt forskrækket, for den lugede og lugede ud, og blev mere og mere tynd, - var den da helt overflødig?? Og så på dette tidspunkt, hvor den jo netop havde fundet sin livsmission, at oplyse, men var der mere at oplyse om.

Pjecen som var helt tom indeni, huskede med gru på samtaler mellem Bodil og skiftende bestyrelser, om alt for mange pjecer og slæben frem og tilbage, og blev de mon læst – alle de her tidsskrifter? Skulle der sorteres i pjecerne, stod den her da først, nu hvor alt var sorteret fra.

Åh, den lille, trætte og tynde pjece var ved at give op, og tænkte tilbage på sin tid i diverse eksperter hænder. Var der ikke noget med Kierkegaard, træde i karakter, tage sit liv på sig?.... Pjecen følte sig helt udmagret og gammel..... og var der ikke snak om at gennemsnitsalderen var steget blandt Marfannerne?

Hov for hulen, der var den da vist, Pjecen havde ikke set noget om ”At blive gammel med Marfan”, en rigtig Oldtimer, oplysning til

alderdommen. Pjecen følte at den havde fundet sin mission, og således endte det lykkeligt for pjecen.

Morale: Man skal passe gruelig på med at rydde op, og der vil altid være brug for en lille pjece med en mission.

Annemarie Madsen og Sven Back fik stor applaus for denne fine historie.

Vi har spændt meget vidt i vores arbejde: ført os på de bonede gulve på Christiansborg, kurser med meget fagligt indhold og fysisk træning, men vi er også begyndt at blive friluftsmennesker:

I 2007 deltog Lottem, Mikkel Buhelt samt endnu et medlem + diverse venner i en meget, meget våd Roskildefestival, for at tjene nogle penge til vores slunkne kasse.

I 2009 deltog Kristian og Pernille, Lone og Lotte, Rikke og Grethe samt Bodil i DGI's landsidrætsstævne i Holbæk. Her skinnede solen til gengæld fra en skyfri himmel.

Kristian opførte en improviseret parodi på vort arbejde i Holbæk med megen latter til følge.

I Landsforeningens formålsparagraf står der også, at vi skal tage kontakt med tilsvarende udenlandske organisationer. Allerede i 1992 blev vi inviteret til at deltage i den norske forening landsmøde og siden da har vi deltaget i såvel nordiske, som europæiske og internationale møder og kongresser. Det første europæiske møde vi deltog i var 1995 – også i Norge. Disse møder bliver afholdt hvert år og to gange har vi været i Danmark: i 1997 og i 2010. De nordiske møder afholdes hver andet år, hvor vi senest var værter i 2009. Af internationale kongresser har vi deltaget i Schweiz, Helsingfors, og Baltimore i USA. I foreningens 20 år har vi haft tre formænd: I 2005 stoppede jeg som formand, Pernille Strauss overtog posten i to år, hvorefter Lottem hoppede ind på posten.

Bodil holdt en takketale til Lottem – se under nyt fra bestyrelsen.

Vi har nu genopfrisket rigtig mange gode minder fra Landsforeningens historie igennem

de sidste 20 år. Vi kan ikke nævne alle her, men der har været mange rigtig spændende oplevelser, - andre er gået i glemmebogen, men nogle oplevelser, jeg aldrig tror, vi vil glemme. er vores workshop med Etta Cameron, som var protektor for os fra 2005 til hendes død sidste år.

Vi har tre gange haft workshop med hende – de sidste to gange over en hel weekend. Til august har vi den glæde at kunne afholde endnu en workshop med Ettas kor.

Vi vil nu slutte vores lille gennemgang af med deltagerne fra Ettas kor vil syne en sang for os:



Koret fra Ettas koncerter sluttede af med "Amazing Grace"

Efter underholdningen overrakte Kristian på vegne af bestyrelsen, en vase og et "kæmpekort", som var underskrevet af alle de deltagende børn og unge, til Bodil med et til lykke med jubilæet.

BD

Kurser, afholdt af Landsforeningen for Marfan Syndrom siden 1991

Der er ikke medregnet lokalgruppemøder, bestyrelseskurser og – møder mv.

1991	2 kurser	41 v – 7 b/u
1992	2 kurser	74 v 10 b
1993	3 kurser	93 v 17 b
1994	4 kurser	79 v 26 b
1995	2 kurser	66 v 27 b
1996	4 kurser	294 v 26 b
1997	10 kurser	202 v 39 b
1998	10 kurser	144 v 37 b
1999	8 kurser	149 v 57 b
2000	6 kurser	113 v 44 b
2001	8 kurser	293 v 54 b
2002	11 kurser	154 v 65 b
2003	14 kurser	232 v 64 børn
2004	13 kurser	205 v 51 b
2005	10 kurser	188 v 50 b
2006	8 kurser	178 v 62 b
2007	6 kurser	174 v 50 b
2008		

2-3 februar Kursus for voksne. Ebeltoft

"Beskæftigelsesmuligheder for personer med MS"

Leif Scherebech specialfunktionenfor for job og handicap

"Hjerteproblemer hos personer med MS" overlæge Henning Mølgaard, Skejby

22 v 1 b

23 – 24 februar Kursus for unge 12-18 år og forældre. Kalundborg

"At være ung med MS" Pernille Grandjean, Bodil Davidsen

"Tag og se mig-at være ung med en sjælden sygdom" Vibeke Lubanski, CSH

6v 5 b

25-27 april Landsmøde, Fuglsangcentret

"Marfan – fødder" læge Michael Davidsen, Århus

"Kostens betydning for personer med MS" diætist Malene Iskov, Fredericia

53 v 23 b

Kursus nr. 125 – runder deltager nr. 3.500:

7-12 juli Sommerkursus. Pindstrup

Træning v. fysioterapeut Lene Krickau

Krisereaktioner v. Aurora Veber

nvendelse af hjertestarter v. Hanne Andersen.

Hjerteforeningen

24 august Endagstur, Sjælland
Rundvisning Sorø akademi og kirken, sejltur på søen, frokost "Postgården"

12 v 1 b

5-7 september Ungekursus, Ebeltoft
Oplæg ved hjertesyggepl. Catriona King og Linda Berggren RH

2 v 6 b

5 oktober Endagstur, Jylland
Økolariet, Vejle – spisning Hedensted

10 v 3 b

2009

31 januar Temadag, rygproblemer. Hillerød
Foreninger fra Sjældne Diagnoser var inviteret
Overlæge Lars Remvig, RH

27 v

15-17 maj Landsmøde, Pindstrupcentret.
Prof. Overlæge John Østergaard, Center
for sjældne sygdomme, Skejby: om Marfan
Syndrom(træthed, smerter, graviditet, Losartan, MS
og ældre)
Lone Hertz: "Tænk ikke kun med hjertet, men også
på hjertet"

40 v 21 b

16 august Sjællandstur
Skuldelev dukke- og legetøjsmuseum, Gerlev
Rosenpark, Gerlev kro – kaffe hos Bodil,
Jægerspris slot

6 v

19 august Jyllandstur
Enghave dyre og naturpark, Brørup

11v 5 b

23 – 25. oktober Workshop med Etta Cameron
Workshop på Dalum Landbrugsskole med Etta
Cameron (fredag), Michael Sunding lørdag
Koncert, Fraugde kirke 298 tilskuere, kor.
Deltagere fra MS, Hjerteforening, Ehlers-Danlos,
Albinisme, Fraugde

46V 6 b

2010

16-18 april. Landsmøde, Næstved
Jens Halkjær: smerter hos personer med MS.
Jens Halkjær: Når MS – kroppen ældes
Solveig Gaarsmand, forældrerådgivningen.
Hvordan tackler man skoleproblemer hos
børn med MS?
Lisbeth Brinkmann, Odense: Pilates

2-5. september EMSN møde i Ebeltoft
Oplæg ved. Christian Nielsen, Give-Brædstrup
"Smerter hos MS"
Niels Vejlstrop, RH "MS og graviditet"
Tina Zimmermann Benzig "Oversigt over MS"
Lotte Zwick "Ungepiloterne"

24 v

Deltagere fra 9 europæiske lande

30. oktober Kursus for nye, Hillerød
Oplæg ved Bodil Davidsen, Kristian Kristensen
Børn: svømmehal. Alle: bowling

9 v 5 b

26-28. november Unge – kursus. Karlslunde
Konsulent Tove Tranberg, UUV, Køge
"Muligheder i uddannelsessystemet
Ketty Zubeil "Modetips"

8 v 5 b

2011

22-23. januar – voksen kursus. Hotel Ebeltoft
Strand
Fysioterapeut Maria M S Høyer, Hillerød holdt
oplæg om og instruerede i fysisk træning

18 v

8-10 april landsmøde. Kryb-i-ly. Fredericia
20 års jubilæum
Ortopædkirurg Kristian W Høy (?) suppleant for
Cody Bûnger, Århus "Marfan rygge og behandling
af disse".
Overtandlæge Hans Gjørup, Århus "Tand og
kæbeforhold hos personer med MS"
Præst Ole Buhl Nielsen, Korinth "Humor for alvor"
Øjenlæge Josefine Fuchs, Glostrup "Øjenproblemer
ved MS"

65 v / 24

Vi kan vist hermed sige at vores 20 årig "georg"
har gjort et godt stykke arbejde og må han klare sig
endnu bedre i de næste 20 år

Jeg håber at listen her kan blive en inspirationskilde
for alle vore medlemmer til at deltage aktivt i vor
forening.
KP

Bemandingen på Klinik for Sjældne Handicap.

Rigshospitalet. er blevet udvidet.

Fra 2010 satte Region Hovedstaden flere penge af til sjældne-området. En del af den bevilling er nu blevet brugt til at ansætte nye ansigter på Klinik for Sjældne Handicap, Rigshospitalet.

Klinikken råder nu over en læge og tre overlæger, idet Christine í Dali er blevet ansat som overlæge i en fuldtidsstilling. Per 1. september 2011 vil bemandingen blive yderligere udvidet, idet en yngre læge starter i en introduktionsstilling.

Camilla Henriksen er blevet ansat som diætist i en fuldtidsstilling, og herudover er der blevet ansat en ny diætist i en vikarstilling på deltid.

Sygeplejerske Inga Stenalt har valgt at overgå til andre opgaver udenfor Klinik for Sjældne Handicap. Bolette Færch Petersen er derfor ansat som ny koordinerende sygeplejerske. Hun starter per 1. maj 2011 i en fuldtidsstilling. Herudover er sygeplejerske Ea Lilleaas blevet ansat i en deltidsstilling som koordinerende sygeplejerske.

Indtil nu har socialrådgiver Birthe Mørck været ansat i en deltidsstilling på klinikken. Hun er nu blevet ansat i en fuldstilling.

Sjældne Diagnoser er glade for, at klinikken er blevet styrket.

”Vi var aktive i kampen for flere ressourcer til bl.a. Klinik for Sjældne Handicap, og derfor er vi glade for, at ressourcerne nu omsider er nået frem til klinikken”, udtaler Birthe Holm, formand for Sjældne Diagnoser.

Birthe Holm fortsætter:

”Søgningen til klinikken er meget stor, og skal klinikken samtidig leve op til at være et ekspertcenter, der både diagnosticerer, behandler, bedriver forskning og samarbejder internationalt, er der brug for flere ressourcer. Nu er vi kommet et skridt videre, og det er positivt.”

Hvorvidt klinikken har fået ressourcer nok, vil Birthe Holm ikke tage stilling til endnu:

”I de kommende måneder og år skal der laves en handlingsplan for sjældne sygdomme og handicap. Vi arbejder for, at der opstilles konkrete mål for bl.a. diagnosetider og forskningsindsats. Først når dét er sket, må det vurderes, om ressourcerne rækker”, slutter Birthe Holm.

Den samlede bemanding kan findes på klinikken for Sjældne Handicap. [Her>>](#)

Tagget direkte fra hjemmesiden med tilladelse fra Ugeskrift for Læger og forfatteren.

Workshop og koncert 27-28. august



**Etta
Cameron** s Voice of joy

Workshop og koncert 27-28. august i Hillerød med Voices of Joy.

Så afholdes der igen en workshop og koncert med Voices of Joy. Vi kan glæde Jer med, at Etta Camerons barnebarn Simone Cameron er medlem af Voices of Joy og vil deltage i koncerten. Koret består endvidere af Trine Gry, Britt Hein og Premo Yolande. Desuden vil der komme en ny herrestemme. Pianist er som hidtil Michael Sunding, kendt fra de to sidste koncerter med Etta.

Tilmelding til workshoppen skal finde sted
senest 30. juni.

Sammen med tilmeldingen kan I bestille
billetter á 100 kr. stk.

Endvidere kan billetter bestilles hos Bodil
inden 10. juli. Efter d. 15. juli kan billetter
købes fra

Det fælles Kirkekontor, Østergade 16, 3400
Hillerød tlf. 70 23 03 93
BD

husk tilmeld dig

Kursus i motivation og træning 22.-23. januar. Ebeltoft

Som et af de nyeste medlemmer på kurset fik jeg til opgave at skrive lidt om mine indtryk fra weekenden på Hotel Ebeltoft Strand.

Takket være den udsendte deltagerliste kunne jeg allerede inden kurset maile til Rie og Sven og aftale kørelejlighed til Ebeltoft. Vi skulle mødes ved busterminalen i Århus. Sven havde beskrevet sig selv som *en ældre marfanmodel*. Jeg fornemmede ”glimtet i øjet” og køreturen blev da også en hyggelig og fin optakt til mødet med alle de andre *marfanmodeller*.

Det var en sælsom fornemmelse at være blandt så mange, hvor hovedparten har samme højde og krops karakteristika som én selv. Og det var interessant at høre andres sygdomshistorie.

Kursets vekslen mellem teori og praktiske øvelser af forskellig art fungerede fint. Maria har et godt kendskab til marfan og svarede omhyggeligt og tålmodigt på vore mange spørgsmål – også på dem, der kom uden for undervisnings- og træningslokalet.

Alle deltagerne var nok på forhånd klar over vigtigheden af fysisk træning, men mon ikke det var nyttigt for de fleste at få kendskab til, at det er de små, ”lednære” muskler, der skal arbejdes med for at få stabiliseret vore lange, løse lemmer. Og ikke mindst, at få lært nogle brugbare øvelser dertil. Det svære er så at huske alle øvelserne og få dem indarbejdet i dagligdagen. Som hjælp til det første vil Maria sende nogle tegninger med øvelserne, men det sidste må deltagerne selv arbejde med.

Tak til alle for en hyggelig og udbytterig weekend i fine omgivelser i Ebeltoft.

Signe Johnsen

Kursus for voksne. 22-23. januar 2011. Ebeltoft.

Referat af fysioterapeut Maria Staugaard's oplæg

Fysioterapeut Maria Staugaard er velkendt i Landsforeningen for Marfan Syndrom. I 2006 deltog hun i vort sommerkursus på Vejlefjord og i 2007 var hun blandt oplægsholderne ved temadagen på Rigshospitalet. Endvidere har Maria i det sidste ca. 8 år haft en eller flere "marfaner" under kyndig behandling. I kurset deltog 16 voksne – alle meget interesserede i Marias teoretiske oplæg og ikke mindst i de praktiske øvelser. Her er et lille uddrag af Marias indlæg lørdag eftermiddag: *Fysisk aktivitet / træning for personer med Marfan Syndrom*

Der findes ingen forskning omkring fysisk aktivitet og Marfan Syndrom. Dog er alle enige i, at fysisk aktivitet har en generel positiv effekt: Det kan fremme metabolismen (cellernes fitness), nedsætte blodtrykket, styrke musklerne, nedsætte kolesteroltallet, øge udholdenhed, give mere energi, give bedre humør og støtte et vægttab.

Via Marias praksis med personer med MS, har hun erfaring med, at korrekt aktivitetsniveau nedsætter risikoen for skader på bevægeapparatet og organer, smerter som følge af overbelastede strukturer mindskes og behovet for hjælp til ADL – funktioner reduceres. (Hjælp til almindelige dagligdags funktioner).

Fysisk aktivitet forbedrer kroppens funktion, men den skal være velovervejet, og bør i de fleste tilfælde understøttes af: en anamnese (en grundig beskrivelse af sygdommens forløb), en individuel undersøgelse, evt. kontakt til specialister, et holistisk træningsforløb med tid til restitution samt jævnlig supervision / opfølgning / evaluering.

Årsagen til øget skadesrisiko skyldes ændringer i bindevævsproteinet fibrillin. Ved forkert træning er der følgende risikofaktorer: Ligament / kapsel skader, bruskskader, skader på muskler, knogler og nerver, slidgigt, smerter, hjerte/kar problemer og skader som følge af kollision.

Målet for træning er at øge stabiliteten, at sikre bedst mulig kropsfunktion samt at nedsætte smerterne.

I projektet "At leve med Marfans syndrom" udarbejdet af CSH i 2007 blev følgende problemstillinger bl.a. nævnt:

Overbevægelig led: 66 %	Tæthed: 61%
Hjerteproblemer: 55%	Smerter: 55% (kroniske smerter hos voksne 55 %)
Diagnosticeret scoliose 53%	Problemer m. bevægeapp. 52%
Forandring i leddet 33%	

Det er som bekendt Sundhedsstyrelsens anbefaling, at alle "raske" voksne er fysisk aktive mindst 30 min. dagligt (moderat intensitet suppl. med 2 x 30 min træning pr. uge med høj intensitet). Alle børn og unge under 18 år er fysiske aktive mindst 60 min. om dagen. Alternativt skal være af moderat intensitet suppl. med 2x30 min. træning pr. uge med høj intensitet.

For personer med Marfan Syndrom skal det dog understreges, at man ikke skal følge Sundhedsstyrelsens anbefalinger med hensyn til 1 time om ugen med *høj* intensitet.

Borg – skalaen bruges til at styre intensiteten ud fra, hvor anstrengende man selv oplever træningen. Skalaen går fra 6 til 20, fordi disse tal – med et ekstra nul bagved – nogenlunde svarer til pulsværdierne for en gennemsnitlig ung person.

De fleste mennesker bør forsøge at nå mindst 20 minutter på Borg 14 – 15 to til tre gange pr. uge. Se skema næste side.

Borgtrin	Oplevelse	Træningseffekt
6	Hvile	Ingen
7 - 10	Det føles meget let. Svært at mærke forskel på niveauerne	Opvarmning / nedvarmning
11-13	Du kan mærke, at du træner – men det er slet ikke hårdt	Sundhedseffekt – men kræver lang tid
14-15	Snakkegrænsen. Du kan snakke, men sætninger bliver afbrudt af åndedrag	Kondition og sundheds for de fleste
16-17	Kraftig forpustet. Du puster kraftigt og kan kun svare med enkelte ord	Effektiv kondition - men hård træning
18-20	Udmattelse. Få minutter eller sekunder til at du må stoppe.	Præstations- og sprintevne

For personer med Marfan Syndrom skal man tænke på, at der på grund af de hypermobile led er større risiko for forstuvninger, bruskskader, muskel- og nerveskader. Der er nedsat proprioception (dybdesensibilitet), nedsat balance, samt større risiko for slid og brud. Vedr. muskelstyrken skal man tænke stabilitet før decideret styrke, fokusere på muskelbalancen, forbedre muskelrekruttering samt øge muskeludholdenheden. Ved træning skal man tænke på at vælge Low load træning frem for High load træning, vælg aerobisk træning (anaerobisk træning øger stress på hjerte og kar). Du skal vælge dynamisk træning idet statisk træning øger blodtrykket. Undgå sport med kollisionsrisiko, øg kropsbevidstheden, tilpas træningen individuelt og sørg endelig for at træningen bliver sjov og udfordrende. Konklusionen på dette indlæg er: Følg anbefalingerne Fysisk aktivitet/ træning kræver restitution "Træningsmængden" skal øges langsomt Fysisk aktivitet / træning skal give mening og gerne være sjovt Stop aktiviteten ved ubehag.

"Motivation og træningsplanlægning" var overskriften på Marias foredrag søndag formiddag:

Der er flere definitioner på "hvad er motivation". Den ene siger, at motivation er de samlede bevæggrunde til en handling. Den anden definition siger at motivation er et resultat af sammenspillet mellem en person (vedkommendes tanker), situationen, opgavens karakter og værdi. Motivation er således ikke en egenskab, som er forankret i personligheden, men en dynamisk proces som hele tiden kan påvirkes og ændres.

Vi fik til opgave hver især at tænke over: Hvad laver jeg af fysisk aktivitet (egentlig træning, men også transport til og fra arbejde, støvsuge, slå græs osv.). Vil jeg gerne være mere aktiv? Hvorfor er jeg fysisk aktiv, eller hvorfor vil jeg gerne? Hvordan vil jeg gerne være fysisk aktiv og endelig om jeg har et specifikt ønske eller mål?

En målsætning har til formål at hjælpe med at udstikke en retning og fokusere mod et slutmål, idet det er et dårligt styreredskab at styre i blinde.

Du kan huske målsætningen efter SMARTER – huskereglens:

- ♥ S – specifikt
- ♥ M – målbart
- ♥ A – accepteret
- ♥ R – realistisk
- ♥ T- tidsbestemt
- ♥ E – evalueres

Det er endvidere vigtigt at sætte et hovedmål, men også flere delmål!

Hvad kan det være vigtigt at tænke på?

Hvem?

Træner man alene, fælles, familie, kollegaer osv.

Hvornår?

Bestemte dage, hver dag, tid på dagen

Hvor?

Inde, ude, naturen, fitness, hjemme

Hvor meget?

Tid, antal gange, intensitet

Andre faktorer?

En rigtig god og lærerig weekend med masser af teoretiske indlæg blandet med mange praktiske øvelser.

Ref. Bodil Davidsen

Tillykke med Jubilæet

En kommentar fra landsmødet

Vi syntes det var super godt.

Der var gode foredrag med meget god info. Så meget at dette ikke ville tage skade af at blive delt over på to dage.

det var meget presset og der var ikke rigtig tid til at få snakket så meget med de andre som vi godt kunne have tænkt os vi blev meget klogere og det var rart at se og høre at man ikke var alene om marfan og hvad der dertil følger med.

med venlig hilsen

Sara og Kenneth

Wassap unger...så
skal i til tasterne for
nu skal jeg have mit

navn....



Så skynd jer at få lagt hovederne i blød og send jeres forslag til kristian@marfan.dk
..imens kan i på vores helt egen side, læse hvad min veninde Rikke svarede på hvad de dersens suppe..øh..suppel..suppeplanter..øh suppleanter er for en størrelse...vi ses

Velkommen til foreningspanelet

www.foreningspanelet.dk

Velkommen til Foreningspanelet

Foreningspanelet er stedet, hvor du hurtigt og enkelt kan yde økonomisk støtte til din foretrukne forening eller organisation – og det endda uden at skulle have penge op ad lommen.

Måske lyder det mystisk, men det er det ikke. Din donation foregår ved, at du gennemfører en forbrugerundersøgelse på nettet. For den ulejlighed modtager du et sted mellem 5 og 25 kr., som du derefter viderefører direkte, ubeskåret og smertefrit til en forening eller organisation efter dit eget valg.

Sådan fungerer foreningspanelet: man opretter en profil på hjemmesiden, og herefter får man tilsendt spørgeskemaer man så kan vælge at udfylde. For hver udfyldt spørgeskema tildeles man et beløb, og dem kan man så donere til de forskellige foreninger der er tilknyttet foreningspanelet. En let måde at gøre velgørende arbejde. Marfanforeningen vil i løbet af kort tid være at finde på foreningspanelets hjemmeside, og så kan vi jo kun opfordre så mange som muligt til at melde sig. Når I klikker ind så husk at bruge følgende adresse:

<http://www.foreningspanelet.dk?org=ms> Så kan man nemlig se om det er folk fra vores forening der klikker ind, hvilket vi jo rigtig meget håber i gør! Bitten.

Kliniske aspekter af MS

”Nedenstående uddrag fra artikel stammer fra Ugeskrift for Læger 31. januar 2011 og bringes med tilladelse fra Ugeskrift for læger”.

Overlæge Tina Zimmermann Belsing,
overlæge Allan Meldgaard Lund, overlæge

Lars Sondergaard, afdelingslæge Lennart Friis-Hansen & overlæge Steen Zabell Abildstrom

RESUME

Marfans syndrom (MFS) og MFS-lignende lidelser er arvelige systemiske bindevævslidelser, der involverer flere organsystemer – især det kardiovaskulære. Diagnosen MFS er vanskelig at stille, da de kliniske manifestationer ved MFS ses ved flere andre systemiske bindevævslidelser. Fænotypen er progredierende. Kirurgi og standardiserede opfølgingsprogrammer har forlænget levetiden for patienterne. Der er specielt forventninger til effekten af angiotensin II, type 1 (AT1) receptorblokkere, som aktuelt afprøves i kliniske undersøgelser. I denne oversigt gennemgås vigtigheden af en koordineret strategi for diagnostik, kontrol og behandling af MFS.

Klassisk Marfans syndrom (MFS) er en arvelig systemisk bindevævslidelse med forandringer i bindevævs mikrofibriller, der er forårsaget af mutationer i *FBN1*-genet [1]. MFS er autosomt dominant nedarvet, men 25% af patienterne har de novomutationer [1]. Flere organsystemer – især skelet-, øjen og hjerte-kar-systemerne, men også hud, lunger og dura kan være afficeret. MFS er panetnisk og optræder hos begge køn. MFS har fuld penetrans, men udviser markant intrafamiliar variation. Incidensen af klassisk MFS diagnosticeret efter Ghentkriterierne er ca. en pr. 5.000 [2-5]. Den hyppigste dødsårsag er kardiovaskulær død som følge af dilatation af aorta, hvilket medfører dissektion og eventuel ruptur [6]. I starten af 1970'erne havde patienter med MFS en forventet livslængde på to tredjedele i forhold til raske. Gennem de seneste 30 år er livslængden øget markant efter indførelse af regelmæssig kontrol, medicinsk behandling og profylaktiske

kirurgiske indgreb (specielt rørprotese i aorta ascendens ved dilatation [6-8]. Læger, der ikke er ansat i et referencecenter for MFS, ser kun ganske få (eller ingen) MFS-patienter pr. år. I denne oversigt gennemgås vigtigheden af en koordineret strategi for diagnostik, behandling og kontrol.

METODE VED LITTERATURSØGNING

Der er søgt under søgeordet *Marfan syndrom* på Pub- Med (4.738 studier) og Cochrane (0/5.416 studier).

Det er tilstræbt at anvende arbejder, der er publiceret inden for de seneste fem år. Der er flere steder brugt oversigtsartikler.

DIAGNOSTISKE KRITERIER

Diagnosen MFS er vanskelig at stille, da flere af de kliniske manifestationer optræder ved andre systemiske bindevævslidelser. Desuden findes tilstande, hvor en given manifestation optræder isoleret. Fænotypen er progredierende. De diagnostiske kriterier for MFS har været en hjælp, men er ikke anvendelige i alle situationer [9, 10]. De aktuelle diagnostiske (Ghent) kriterier er senest revideret i juli 2010 og vises i

Tabel 1 og **Tabel 2** [5]. Som det fremgår, er vægten i forhold til tidligere Ghentkriterier lagt på kardiovaskulære symptomer og øjenaffektioner, herefter om der er kendt *FBN1*-mutation med eller uden positiv familiehistorie (Tabel 1).

Fokus på øvrige symptomer er reduceret og scores i henhold til (Tabel 2). Kriterierne kan være vanskelige at anvende i barnealderen, fordi mindre børn ikke har udviklet det fulde syndrom, og det giver også problemer i etniske grupper uden normalmateriale for højde, siddehøjde og armspænd. Dette blev bekræftet i et studie med 320 afficerede børn, hvor kun 56% opfyldte de daværende kliniske Ghentkriterier – stigende til 85% i kombination med kendt *FBN1*-mutation [11]. Omvendt er sandsynligheden for at finde en *FBN1*-mutation relativt høj (73%),

såfremt Ghentkriterierne for klassisk Marfans syndrom er opfyldt, mens den er lav for atypisk Marfan (15-56%) [12]. De kliniske manifestationer af MFS er multiple [2], og ved mistanke eller familiær disposition anbefales det at henvise til et center (Rigshospitalet eller Århus Universitetshospital, Skejby) med henblik på videre udredning og opfølgning.

MANIFESTATIONER MED TILKNYTNING TIL SKELET, ØJNE OG CENTRALNERVESYSTEM

De fleste patienter med MFS har dysproportionelt stor højdevækst med overvækst af de lange rørknogler i ekstremiteterne. Nogle har lange fingre (arachnodactylia) og deformationer af den forreste brystvæg med tragt- og fuglebryst (pectus excavatum henholdsvis carinatum), som i adolescence kan være den psykisk mest generende manifestation. Mange har skoliose og hypermobile led (eksklusive albuen, som kan være bevægeindskrænket) eller ansigtsskeletabnormiteter med høj gane [2, 13, 14]. Den velkendte linsedislokation (ectopia lentis) ses hos 50-80% af patienterne [15]. Et tidligt og hurtigt udviklende nærsyn ses hos 34-44% af patienterne (4,8% i normalbefolkningen) [15]. Nethindeløsning er hovedårsag til blindhed ved MFS. Patienterne har normalt intellekt. Neurologiske symptomer er sjældne bortset fra migræne, ortostatisk hovedpine og symptomer på udvidelse af durasækken (dural ectasia) [16, 17].

Psykisk skal man være opmærksom på problemerne i forbindelse med de skeletale abnormiteter, samt den konstante risiko for akut indtrædende komplikationer som f.eks. spontan pneumothorax, akut aortadissektion/ruptur og pludselig død [18].

KARDIOVASKULÆRE MANIFESTATIONER

Kardiovaskulære komplikationer omfatter fortykkelse af aortaroden, dilatation af aorta ascendens og som følge heraf aortainsufficiens. Aortainvolveringen er snigende og opdages ofte ved en tilfældighed. Hos patienter med ikke er kendt MFS er dødeligheden 50% inden 40-års-alderen som følge af dissektion og ruptur af aorta ascendens (**Figur 1**) [2, 19]. Tidlig diagnose og behandling har øget livslængden til 72 år [6]. Andre kardiovaskulære komplikationer er fortykkede atrioventrikulære klapper, der ofte er associeret med prolaps af enten mitral- og/eller trikuspidal klapperne med en variabel grad af insufficiens samt dilatation af arteria pulmonalis med eller uden klapstenose [2].

Hos børn med tidlig debut af MFS kan mitralinsufficiens føre til kirurgisk intervention, hjertesvigt og i sjældne tilfælde død inden puberteten.

I et studie af 90 (19 patienter under 18 år (21%)) ekkokardiograferede patienter med MFS fandtes fire patienter under 18 år (21%) og 21 patienter over 18 år (30%) at have mitralklapprolaps [20].

Kalcificering af mitral anulus hos patienter under 40 år klassificeres som et minorkriterium [3].

En øget prævalens af forlænget QT-interval, ventrikulær arytmi hos en mindre gruppe børn med MFS samt atrieflimmer i alle aldre er beskrevet [2, 14].

Aortaaneurisme og -dissektion/ruptur er den mest livstruende tilstand hos MFS-patienter (Figur 1).

Prognosen afhænger af, hvornår diagnosen stilles og operation udføres, da mortaliteten ved akut operation for aortadissektion er væsentligt højere end ved planlagt profylaktisk operation for aortaaneurisme [21, 22]. Dette understreger nødvendigheden af regelmæssig

og livslang kontrol af hjertet og aorta med ekkokardiografi, magnetisk resonans (MR)-skanning og eventuelt computertomografi (CT) [2, 19, 23].

Dilatation af aortaroden kan i alvorlige tilfælde allerede begynde in utero, mens den hos andre patienter aldrig når en størrelse, der kræver kirurgisk intervention.

I modsætning til aterosklerotiske aneurismer og andre former for aorta ascendens-aneurismer, er dilatationen ved MFS ofte større og isoleret til aortaroden [2].

Dilatation er symptomfattig og opdages ofte tilfældigt eller ved de planlagte kontroller [3]. De vigtigste risikofaktorer for

dissektion er graden af dilatation, familiær disposition for tidlig dissektion og graviditet [2, 19]. De fleste patienter med akut opstået aortadissektion har klassiske symptomer med centrale kraftige brystmerter og udstråling til ryggen [6].

Blødning til pleura kan forekomme ved ruptur af torakalt aortaaneurisme. Retrograd dissektion kan medføre akut svær aortainsufficiens og tamponade på grund af ruptur til perikardiesækken. Ved involvering af koronararterierne ses symptomer og objektive tegn som ved akut myokardieinfarkt. Er karotiderne involveret, kan det føre til neurologiske symptomer.

Tilsvarende kan dissektion medføre iskæmi af f.eks. rygmarv, nyrer, tarm og ekstremiteter. Yderligere vil det falske lumen efter dissektion i arcus aortae eller aorta descendens ofte dilateres og dermed udgøre en risiko for ruptur. Patienter med verificeret eller mistanke om truende eller dissekerende aortaaneurisme skal overføres til et hjerte- og/eller thoraxkirurgisk center [19, 23].

DIFFERENTIALDIAGNOSE

Diagnosen kan være vanskelig at stille, da flere lidelser har lignende skelet-, hjerte- og øjenmanifestationer.

Disse inkluderer MFS-lignende syndromer (variant af MFS) såsom unge (oftest < 45 år) med uafklaret årsag til fortykket aortarod, familiær torakal aortaaneurisme og dissektion [24], familiær mitralklapprolapssyndrom og familiær ectopia lentis (alene øjenmanifestationer) [25, 26], homocystinuri (skeletale manifestationer og ectopia lentis), MASS-fænotype (mitralklap-, aorta-, hud- og skeletale manifestationer) [2, 10, 20], Weill-Marchesani-syndrom [27] og Shprintzen-Goldberg-syndrom (craniosynostosis, skeletale manifestationer og mental retardering) [28], torakale aortaaneurismer, der leder til type A dissektion (TAAD) (ofte isoleret uden andre involverede organsystemer) [29] og Loeys-Dietz syndrom (MFS-manifestationer, risiko for tidlig (< 20 år) aortadissektion samt karakteristisk ansigtsskelet (craniofacies) og fravær af linseluksation (ectopia lentis) [30]. Der er ingen sikker korrelation mellem genotype og fænotype, og prognosen kan derfor ikke forudsiges ud fra en given mutation i *FBN1*-genet. Diagnosen MFS stilles primært klinisk ud fra Ghentkriterierne.

Disse kriterier inkluderer *FBN1*-mutationsfund, som vil støtte diagnosen klassisk Marfan, men fremtidig forskning vil formentlig bringe molekylærgenetisk diagnostik mere i centrum, især for patienter med varianter af MFS.

VIDENSKAB KIRURGISK BEHANDLING

Siden 1968 har det været muligt at behandle patienternes kardiovaskulære problemer kirurgisk [31].

Dette har forlænget livslængden for MFS-patienter fra to tredjedele til næsten den normale [2, 6, 8, 14].

Kirurgi anbefales, når aortas diameter er > 50 mm [19], men ved mindre diameter, såfremt der er andre familiemedlemmer med MFS og aortadissektion, svær aortainsufficiens, graviditetsønske eller hvis diameteren øges med mere end to millimeter pr. år [6, 22, 32, 33].

Hos børn og unge korrigeres målene for overfladearealet. Der findes dog i dag ikke nogen definitiv metode til at afgøre det rigtige tidspunkt for kirurgi. Den gængse og anbefalede operative metode er indsættelse af rørprotese, men ved betydende og ikke korrigerbar aortainsufficiens kan der indsættes kompositgraft, der består af en rørprotese, som indeholder en aortaklapprotese [2, 6, 14, 33].

Yderligere kan der opstå behov for mitralklappplastik eller substitution på grund af prolaps med betydende insufficiens.

Kirurgisk behandling inkluderer også korrektion af linseluksation, spinalatrofese ved svær skoliose, korrektion af svær thoraxdeformitet og neurokirurgisk lukning af lækagepunktet ved udvidelse af durasækken.

FOREBYGGELSE OG MEDICINSK BEHANDLING

I dag er der flere muligheder for medicinsk behandling og andre forebyggende foranstaltninger [34].

For at reducere/mindske stress på den torakale aortavæg anbefales MFS-patienter at undgå udøvelse af isometriske sportsaktiviteter, kontaktsport og sport på konkurrenceplan [14, 35]. Patienter med involvering af hjerteklapperne gives endokarditisprofylakse ved tandindgreb, gastrointestinale og urogenitale indgreb [14, 36].

Historisk har betablokade været anvendt selv hos normotensive for at nedsætte blodtrykket og pulsamplitudens påvirkning af aortavæggen i formodning om, at dette forsinker udviklingen af aortadilatation og -dissektion [34].

Musestudier har imidlertid ikke fundet væsentligt nedsat progressionshastighed for dilatation af aorta ascendens under behandling med betablokade [14, 37]. Dette blev bekræftet i en metaanalyse, der omfattede 17 kliniske studier [7, 14].

I et ikke-randomiseret studie med 58 MFS-patienter, som enten fik angiotensinkonverterende enzym (ACE)-hæmmeren enalapril eller betablokker (atenolol eller propranolol) viste man, at størrelsen af aortaroden mindskedes hos de enalaprilbehandlede [38].

Studierne havde mange begrænsninger. Behandlingen med betablokade var ikke titreret til en hjertefrekvens under fysisk aktivitet. Betablokadegruppen var domineret af kendte MFS-patienter, mens patienterne i enalaprilgruppen var nye patienter, der selv valgte enalaprilbehandling. Det er således usikkert, om forbedringen af væggen i aorta ascendens var reel [14, 38].

Eksperimentelt er det vist, at aktivering af angiotensin II, type 2 (AT2)-receptorerne beskytter, mens aktivering af angiotensin II, type 1 (AT1)-receptorerne indgår i patogenesen af aortapatologien.

I museforsøg har man således vist, at blokering af AT1-receptoren kan normalisere den patologiske væg i aorta ascendens hos mus med MFS ved at reducere den sekundært til den defekte fibrillinøgede *transforming growth factor* (TGF)-betasignaler [14].

En selektiv AT1-receptorblokering af TGF-beta forventes at være mere virksom end behandling med ACE-hæmmere, som også vil blokere den beskyttende AT2-

receptorsignaler [14]. I mindre kohortestudier med 18 pædiatriske patienter, som trods anden medicinsk behandling havde progressiv dilatation af aorta, blev patienterne fulgt i 12 til 47 måneder under behandling med losartan (n = 17) eller irbesartan (n = 1) [39]. Studiets resultater viste, at selektiv AT1-receptorblokade medførte en signifikant forsinkelse af aortadilatation [39]. Dette resultat støtter dyrestudierne, men der er behov for randomiserede undersøgelser for at bekræfte fundene. Aktuelt pågår et treårigt prospektivt multicenterstudie i USA, Canada og Belgien, hvor patienter med MFS (seks måneder til 25 år) og dilateret aortarod randomiseres til behandling med enten losartan eller atenolol [14, 40].

Den øvrige behandling er multiorganorienteret:

Hormonel begrænsning af væksten hos børn med MFS, fysioterapeutisk behandling af hypermobilitet og kontrakturer, korsetbehandling af skoliose, ortodontisk behandling af tandstillingsabnormiteter og behandling af øjenkomplikationer inklusive korrektion af refraktionsfejl, amblyopi, og betablokkerbehandling for forhøjet tryk i øjet. Psykiske og sociale hjælpeforanstaltninger er essentielle både hos børn og voksne.

UNDERSØGELSER OG KONTROLFORLØB

Marfans syndrom er en multiorgansygdom, som fordrer kontrol og behandling i et multidisciplinært team af behandlere. MFS og MFS-lignende sygdomme er sjældne. Patienterne har en høj risiko for pludselig død, der kan reduceres ved korrekt kontrol. De mange involverede organsystemer giver både specifikke og mere »bløde« manifestationer med nedsat arbejdsevne, nedsat livskvalitet, kronisk træthed og psykisk labilitet. Der er således mange grunde til, at patienter med MFS bør have et

tilbud om kontrol og behandling i et tværfagligt team bestående af en genetiker, en børnelæge og voksenlæger fra relevante organspecialer. I Danmark har to centre fået opgaven: Center for Sjældne Sygdomme på Århus Universitetshospital, Skejby og Klinik for Sjældne Handicap på Rigshospitalet [23].

Disse to centre har en overordnet koordinerende funktion, mens en væsentlig del af kontrollen ligger på patientens lokale sygehus.

Centret lægger en individuel opfølgningsplan, men enkelte undersøgelser indgår altid [23]. Alle med MFS bør øjenundersøges årligt; aorta ascendens bør evalueres minimum årligt med ekkokardiografi, og såfremt der ikke opnås tilfredsstillende oversigt af aortaroden og aorta ascendens bør MR-skanning foretages. CT kan anvendes, men på grund af den akkumulerede stråling foretrækkes MR. Blodtrykskontrol og aggressiv antihypertensiv behandling er vigtig for at mindske aortadilatationen. Alle med svær eller progressiv skoliose bør følges af ortopædkirurg; alle bør jævnligt tilbydes samtale med psykolog og socialrådgiver. Genetisk rådgivning er en integreret del af kontrollen i centrene og skal tilbydes alle i patientens familie.

Ud over disse hovedkomponenter af kontrollen vil nogle patienter have brug for vurdering af øvrige skeletale problemer hos ortopædkirurger, reumatologer og fysioterapeuter; ortodontisk vurdering; MR-kontrol af columna for dural ectasia og opfølgning hos neurologer; kontrol hos lungemediciner; *dual energy x-ray absorptiometry*

(DEXA)-skanning og kontrol af D-vitamin hos endokrinologerne.

Det er vigtigt med tidlig kontakt hos gynækologerne, for at kvinderne kan blive risikoscoret og informeret om graviditet. Under graviditet er kredsløbet særligt belastet, hvorfor alle skal følges,

behandles og føde på fødeafdelinger, der er knyttet til MFS-landscentre.

KONKLUSION

Behandling af patienter med MFS og MFS-lignende lidelser er baseret på fem vigtige trin: 1) Erkendelse af lidelsen og dens potentielle komplikationer, 2) tidlig intervention herunder råd om sportsudøvelse, graviditet og start af medicinsk behandling, 3) forebyggelse, kontrol og behandling i et multidisciplinært team af behandlere, 4) kirurgisk behandling og 5) genetisk opsporing. Ubehandlet er dødeligheden høj, hvorfor det er vigtigt med tidlig opsporing, behandling og kontrolforløb. Ny forskning har belyst flere aspekter af sygdommens patogenese og åbnet for en mulig fremtidig specifik medikamentel behandling med selektiv AT1-receptorblokker. Har man mistanke om, at en patient har MFS eller en variant af MFS, anbefales det at henvise til et af de to centre for sjældne handicap.

(se hele artiklen med tilhørende skema I ugeskrift for læger evt.hos lægen eller send en mail til Bodil@marfan.dk)



Hej unger

Sikken en smøre af voksen ord jeg blev helt svimmel
Nå heldigvis fik jeg lige en sodavand så.....

Ved du hvad.... Jeg mangler jo et fint navn.
Har du ikke et godt navn til mig ??

Så skriv hurtigt til :

Kristian@marfan.dk

Med dit forslag og en smule held så får jeg et kanon,
megaaaaa feedt navn....hihi

Jeg har gået rundt og tænkt på
hvem der bestemmer her i vores lille
foreningog hvad er de fine
navne for noget....hvad laver en
supp..suppeplante..øh...den der
suppenoget endelig..så jeg spurgte
en af min søde veninder...Rikke



5 skarpe skud til Rikke...
Rikke er sæk-træ-tæ-er..hahaha
Også noget jeg skal finde ud af...

Hvorfor er der suppeplanter..øh suppleanter ?

- Hvis et bestyrelsesmedlem er så uheldig ikke at kunne komme til et møde, spørg man
"suppeplanten" om han/hun kan komme i stedet for.

Skal man så være med altid til møderne ?

- supplanten skal hvis en anden er syg, men er der ofte alligevel for at være opdateret 😊

bestemmer suppleanten så hvad vi skal lave i Marfan ?

- de er med til at bestemme og planlægge arrangementerne i marfan foreningen.

hvor lang tid er man med som det der sup..supplante..noget ?

- Man bliver valgt for to år af gangen.

er det sjovt ?

- Ja, men det kan også være lidt hårdt hvis man er til møde længe. Men så er det heldigt at der tit
er kage 🍰

Kage, så vil jeg med...kage...uhm...chokoladekage, flødeskumskage....helt sikker jeg vil med

Referat af Generalforsamlingen

d. 10-4-2011 på Kryb-i-ly kro

Referat af generalforsamling, søndag d.10. april 2011. Kryb-i-ly. Fredericia

1. Valg af dirigent og referent.

Sven Back blev valgt til dirigent
Bodil Davidsen referent

2. Formandens beretning fremlægges. Lottem Hybel

2010 blev et år meget anderledes end de foregående i foreningens lange historie. Vi slog en kedelig rekord i og med at Landsmødet blev med laveste antal deltagere nogensinde, og sommerkurset måtte helt aflyses gr. for få tilmeldte.

Det skal dog ikke få lov at overskygge, at det var et godt og givtigt Landsmøde (også denne gang) – og vi der deltog, kom berigede og oplyste hjem ☺ - og jeg skal da lige love for, at vi tager revanche i år – med rigtig mange deltagere !!

Et kursus planlagt for unge måtte ændres, da der ikke var ret mange tilmeldte, men blev i stedet til et kursus for nye familier – som efter sigende blev rigtig godt (snestorm og alt andet til trods)

Et 1-dags kursus for nye familier blev det også til – nogen rejste langt for at deltage, og det er jo dejligt, når nogen finder det alt besværet værd, at være med!

Det var Danmarks tur til at være vært for det europæiske samarbejdes årlige møde EMSN. Det foregik i Ebeltoft i september, der var 9 lande repræsenteret – og Ebeltoft viste sig fra sin smukkeste side med både sol, varme og Tyrolerfest. Det var bl.a. her vi blev klogere på de nye diagnose-kriterier – kriterier som vil gøre diagnosen nemmere at stille på nogen, men også lidt svære at gennemskue – og som måske vil ændre diagnosen for enkelte. Der var et stærkt unge-panel - med god dansk repræsentation ☺ - og dét tegner jo godt for fremtiden !

PBS-betalings-systemet blev en realitet i år. Efter mange timers dedikeret arbejde af især Mogens og Bitten – fagre nye verden. Jeg fornemmer, det er blevet godt modtaget, og takker for jeres indsats ☺ Vi har skiftet redaktør – tak til Conny Nielsen for en rigtig god indsats, og pøj pøj til Kristian med den nye titel.

Efter opfordring fra medlemmer lavede foreningen en spørgeskema-undersøgelse sidst på året, som I har fået svarene på - og som har hjulpet bestyrelsen i at gennemskue hvad det er, der betyder noget for medlemmerne og hvor det er, kræfterne er bedst lagt i forhold til bestyrelsesarbejdet. Også dejligt at se, at mange gerne vil hjælpe i arbejdet på at gøre foreningen god.

Jeg skal selvfølgelig også nævne, at vores protektor Etta Cameron jo desværre døde i år. Etta gav os af sin tid, sin livsglæde og sit overskud – og fik sat sit helt unikke præg på foreningen, og dens synlighed udadtil. Dette kan vi kun være taknemmelige for. Vi vil huske hende med glæde.

Da dette jo er min sidste formandsberetning, vil jeg gerne have lov at takke for nogle rigtig gode og lærerige år, hvor jeg har mødt så mange dejlige, søde og kloge mennesker, der alle har gjort det spændende, udfordrende og overraskende at være med. Der er store, nye udfordringer i den nærmeste fremtid, og derfor er jeg glad for, at Bitten har stillet sig til rådighed som ny formand. Jeg er ikke i tvivl om, at hun vil kunne videreføre foreningen trygt og godt, og jeg ønsker dig og hele bestyrelsen held og lykke med at sætte en helt ny dagsorden, i det, der bliver den nye struktur.

Min formandsperiode har selvfølgelig været præget af, at Bodil altid har stået til rådighed med kyndig vejledning, ildhu og engagement – højt energiniveau og store ambitioner på foreningens vegne. Bodil-effekten har været svær at leve op til (!!) men har i den grad også vist, at ved ihærdig stræben efter det ypperste, bliver resultatet godt.

Dette er bare én af de erfaringer, jeg har gjort mig – og som jeg vil tage med mig. Jeg tænker, at jeg i mange år fremover - når jeg står overfor dilemmaer – vil tænke ”hvad ville Bodil gøre” ☺

Så endnu engang tak for alt, I har lært mig – og rigtig god vind til os alle med alt det nye ☺

Beretningen blev godkendt

1. Formanden fremlægger bestyrelsens planer for det kommende år

Bitten Kjærgaard, kandidat til formandsposten, fremlagde bestyrelsens planer:

Landsforeningen for Marfan syndrom står over store strukturelle omlægninger og de næste par år bliver både udfordrende, men også spændende set fra bestyrelsen side. Senest den 30. april 2012 takker Bodil Davidsen af som ansat i Marfanforeningen og vi står dermed uden den hjørnesten, vi alle har kunnet læne os op ad siden foreningen blev grundlagt. Vi i bestyrelsen skal til at lære at ”stå på egne ben”, organisationen skal på det nærmeste bygges op fra ”bunden” og

foreningen går dermed ind i en helt ny tid. Heldigvis har vi i foreningen en masse energiske og kompetente medlemmer, som allerede i skrivende stund står klar til at yde en indsats for at foreningens "dagligdag" kan fortsætte næsten som hidtil, og vi glæder os til at samarbejde med alle jer, der meldt jer på banen til de forskellige opgaver i foreningen.

Foreningens arbejdsopgaver er blevet delt op på følgende arbejdsområder:

Regnskab, fundraising, nyhedsbrev, hjemmeside, medlemsdatabase, presse, rådgivning, pjecer, kursusudvalg, socialrådgiver, administration.

Som nævnt bliver det en "ny tid" for os alle i foreningen og ikke mindst i bestyrelsen og i de etablerede "arbejdsceller" men jeg er ikke i tvivl om, at vi over de næste par år, nok skal få indarbejdet nye rutiner så foreningen kan fortsætte det nyttige arbejde med Marfan syndrom i fokus.

Udover omstruktureringen er der naturligvis også en masse spændende arrangementer på programmet for det næste år. Den 27. – 28. august afholdes der workshop og koncert med "Voices of Joy" (Etta Camerons kor) Om søndagen kl. 16 vil der blive afsluttet med en koncert i Præstevang Kirke i Hillerød.

Hvad angår Etta Camerons efterfølger i form af en ny protektor for foreningen er der desværre intet nyt. Bodil har sendt nogle forespørgsler til interessante kulturpersoner, men ingen har givet tilsagn.

Til efteråret afholdes et genetikkursus for de unge på 18-30 år. Nærmere derom senere.

Den 20. april 2012 afholder Skejby en konference bl.a. med oplæg af læge Sven Rand-Henriksen fra TRS (Trænings- og rådgivningscenter, Sunaas sygehus, Norge), Rand-Henriksen der er dansker, har i foråret 2010 afsluttet en ph.d. afhandling om Marfan Syndrom.

Den 21.-22. april 2012 er der landsmøde på Hotel Ebeltoft (sæt allerede kryds i kalenderen nu) hvor Sven Rand Henriksen bl.a. også deltager.

Kommentarer: Der blev spurgt om, hvorfor har vi ikke råd til soc.rdg. fremover, når vi har nu? "Vi lever på vor formue".

2. Godkendelse af det reviderede regnskab samt godkendelse af budget.

Mogens Buhelt gennemgik regnskabet – herunder de forskellige puljer. Fra handicappuljen er der ca. 39.000 kr. til rest fra 2010, som evt. skal tilbagebetales. Det blev efterlyst, hvorfor kan vi ikke selv bruge pengene? Imidlertid er pengene øremærket til de ansøgte kurser, men man kan søge om overførsel til 2011 til et konkret formål, der

falder ind under hcp. domæne. I 2010 fik vi EU midler til EMSN – mødet. Det blev opfordret til, at vi undersøger andre muligheder for at få EU midler.

Et medlem undrede sig over, at vi opfordrer til at give tilskud til foreningen – og samtidig udbetaler rejsegodtgørelse fra vores egen "rejseudligningsfond". Vi ønsker ikke at transportudgifterne skal være en hindring for deltagelse, men man er velkommen til at donorer pengene til foreningen som en gave. Endelig blev det foreslået at foreningen hjælper de familier, der får afslag på kurser. Bitten K opfordrer folk til selv at henvende sig – et stigende problem med afslag fra kommunerne. Lottem orienterer om Sjældne Diagnosers indsats og opfordrer bestyrelsen til fortsat at arbejde på sagen.

Mogens Buhelt vil i løbet af det kommende år trække sig som regnskabsfører og pt. vil følgende overtage arbejdet:

"Hovedkasserer": Alia Ahmad

"Løn og SKAT": Ole Bak Sørensen

Databasen: Morten Buus Andersen

Herefter blev regnskabet godkendt

Mogens Buhelt gennemgik budgettet, som ligeledes blev godkendt

3. Indkomne forslag.

Fra Mogens Buhelt var der fremsendt følgende tre forslag. (Begrundelserne kan i deres fulde ordlyd rekvireres fra Bodil)

A. Vedr. § 3 Medlemskab og kontingent

Nuværende tekst: Kontingentets størrelse fastsættes af generalforsamlingen og forfalder til betaling pr. 1. maj for løbende kalenderår.

Foreslås rettet til: Kontingentets størrelse for det efterfølgende kalenderår fastsættes af generalforsamlingen og forfalder til betaling pr. 20. februar i samme efterfølgende kalenderår.

Dette forslag blev godkendt

B. Vedr. § 7 Dagsorden

Nuværende tekst: 9. Valg af 2 revisorer og suppleant hertil.

Foreslås rettet til: 9. Valg af revisor.

Som begrundelse blev nævnt, at vi skal have en reg./statsaut. revisor til vort regnskab og de større puljer, hvorfor vi ikke behøver en intern revisor. Under drøftelsen af dette forslag blev det nævnt, at det er vigtigt overfor de store puljer at vi har en reg./statsaut. revisor. Hvis vi imidlertid søger penge fra mindre puljer, kan vi spare udgiften til en reg. revisor, hvorfor det foreslås at vi har en reg/stasaut. revisor til selve regnskabet og de store puljer – men en intern til de små puljer.

Det blev vedtaget at udsætte forslaget til næste år, hvor bestyrelsen kan komme med et forslag til en arbejdsfordeling mellem revisorerne.

C. Vedr. § 10. Foreningens regnskab
Hvis forslag 2. vedtages, følger heraf:

Nuværende tekst: § 10. Foreningens regnskab følger kalenderåret og revideres af de på generalforsamlingen valgte revisorer.

Bør rettes til: § 10. Foreningens regnskab følger kalenderåret og revideres af den på generalforsamlingen valgte revisor.

Udsættes næste år jf. forslag B

4. Fastlæggelse af kontingent for fuldt medlemskab og for støttemedlemmer

Det blev besluttet at fastholde kontingentet 200 kr. pr. år – 50 kr. for børn/unge under 18 år og 100 kr. for støttemedlemmer.

Foruden ovenstående vedtægtsændringer har Mogens Buhelt følgende forslag til kontingentændring til behandling under dagsordenens punkt 6. Fastlæggelse af kontingent. Det foreslås, at nye medlemmer, der indmeldes i første halvår betalt fuldt kontingent, - ved indmeldelse 1.7 – 31.10 betales ½ kontingent og at man er kontingent fri ved indmeldelse efter 1.11 Der var en del diskussion vedr. forslag om nedsættelse af kontingent i sidste halvår, og man anmodede bestyrelsen til at komme med et udspil.

7 Valg af formand (hvert 2. år.).

Lottem Hybel er på valg. Ønsker ikke genvalg. Bestyrelsen peger på Bitten Kjærgaard som ny formand
Bitten blev valgt enstemmigt

8 Valg af bestyrelse og suppleanter hertil.

Lone Pedersen og Rikke Jensen på valg. Begge er villige til genvalg (Rikke evt. kun for 1 år)
Såfremt Bitten Kjærgaard bliver valgt til formand, vil der blive en ledig bestyrelsespost.
Bestyrelsen peger på Martin Skov.
Kristian Kristensen er ikke på valg
Martin Skov blev valgt. (Er efter generalforsamlingen blevet konstitueret som kasserer)
Suppleanter:
Ketty Zubeil er på valg. Villig til genvalg. Annette Hansen ikke på valg

8. Valg af 2 revisorer og suppleant hertil.

Ole Bak Sørensen og Benny Rasmussen.
Annette Sejbjerg suppleant

Ole Bak kan ikke genvælges, da han bliver involveret i selve regnskabsføringen.
Anne Marie Madsen (Rie) og Benny Rasmussen blev valgt som interne revisorer.
Annette Sejbjerg, suppleant

9. Eventuelt.

Bitten Kjærgaard orienterede om [www. Foreningspanelet.dk](http://www.Foreningspanelet.dk)

Rikke: Sko – bukser i lange størrelser er lagt frem
Et medlem opfordrede alle til at melde sig til små og store opgaver, da vi har brug for ekstra kræfter til foreningens arbejde.

Emner til protektor / ambassadør blev drøftet
Sven lukkede generalforsamlingen.

Bitten takkede Lottem for sit arbejde og takkede samtidig for valget som formand.

Referat af bestyrelsesmødet

d 9-4-2011 på kryb-i-ly kro

Til stede: Lottem, Bitten, Lone, Rikke, Kristian, Ketty, Annette, Bodil (ref) Martin Skov som observatør.

1. Godkendelse af dagsorden

Godkendt enstemmig

2. godkendelse af referat

enstemmig godkendt

3. Nyt fra formanden

Intet nyt

4. Nyt fra sekretariatet

Bodil bød velkommen til Annette som ny suppleant og Martin som evt. nyt bestyrelsesmedlem, og gjorde samtidig opmærksom på tavshedspligten
Lone og Bodil har deltaget i repræsentantskabsmøde i Sjældne Diagnoser
BD har undervist 2 gange på Pindstrup for "Sjældne familiedage", arrangeret af

Sjældne Diagnoser. Oplæggene handlede om ”Kontakten med kommunen”.

Siden 28. februar har Bodil i forbindelse med genoptræning været delvist sygemeldt for MS. Hun er sygemeldt 2 dage af 5½ time – dvs. arbejder pt. for MS 16 timer. Forslag til forespørgsel vedr. ny protektor: Søren Hauch Fausbøll (Bamse) Eventyrteateret, Gladsaxe, Østmarken 5, Søborg

5. Økonomi

Vi gennemgik Mogens' forslag til vedtægtsændringer.

Bestyrelsen støtter forslaget vedr. § 3 (kontingentet fastsættes for det kommende år – ikke for det nuværende år)

Forslag vedr. §7 valg af 1 intern revisor + 1 stats.aut/ reg. revisor og dermed ændring i §10

Som udgangspunkt er der intet i vejen for kun at have en reg. /statsaut. revisor og ingen interne revisorer. Imidlertid er der situationer, hvor vi kan spare den reg. revisorer, f.eks. ved aflæggelse af regnskab til giro 413 ol.

Forslag vedr. betaling af mindre kontingent i sidste halvår blev drøftet for og imod. Bitten orienterede om foreningspanelet. Når store firmaer laver en undersøgelse, skal de bruge et antal personer. De skal betale brugerne et beløb pr. skema og disse penge kan brugeren bestemme til hvilken forening, man ønsker at give pengene til. Bitten orienterer til generalforsamlingen og sætter et stykke i Nyhedsbrevet.

6 Landsmødet

De praktiske detaljer blev gennemgået

7 Kommende arrangementer:

Etta kor 27-28. august i Hillerød
Genetik fra 16 – 30 år. Efteråret
Temadag på Skejby 20. april 2012 – i samarbejde med Center for Sjældne Sygdomme. Læge ph.d. Sven Rand Henriksen fra TRS, Norge vil deltage både fredag og lørdag.

Landsmøde 21-22. april på Ebeltoft Strand
Kursusudvalg afholder møde søndag d. 29. maj

8. Evt.

Efterfølgende er nyt møde fastsat til lørdag d. 24. september 2011 i Roskilde.

 Formand Bitten Kjærgaard Rørkærvej 4 8722 Hedensted tlf. 33 31 34 85 Mail: bitten@marfan.dk 37 år, studerende, gift med Morten. Har to børn, Sille og Xenia fra 2002, samt Magnus fra 2000. Magnus har Marfan.	 Suppleant Annette Hansen Søagerpark 24 2730 Herlev tlf. 26 83 98 25 Mail: annette69@youmail.dk 41 år. Har selv Marfan. 2 børn, Jasmin 12 år og Cecilia 7 år har begge Marfan.	 Regnskabsfører /mail Mogens Buhelt, Kabbelejevej 27B 2700 Brønshøj tlf. 38606580 Mail: mogens@buhelt.dk
 Næstformand Lone Zwick Pedersen Skolestien 12 4480 St. Fuglede tlf. 59 59 77 19 Mail: lone@marfan.dk	 Redaktør Kristian Kristensen Brændkjærgade 127 6000 Kolding tlf. 61 66 43 50 Mail: kristian@marfan.dk 38 år. Gift med Pernille som er marfaner. 2 børn, Cassandra fra 2001 (marfaner) og Stefanie fra 1991	 Kasserer Martin Jensen Skov Strandhuse 60 5700 Svendborg tlf. 22 66 46 38 Mail: martin@marfan.dk 30 år. Har marfan
 Sekretær Rikke Jensen Wiemosen 69 st. mf. 4000 Roskilde. tlf. 25 85 40 39 Mail: rikke2508@hotmail.com lærerstuderende	 Suppleant Ketty Zubeil Nedergade 32 1 tv 5000 Odense C tlf. 50 93 35 85 Mail: ketty@zubeil.com	 Sekretariatsleder / socialrådgiver Bodil Davidsen Tamsborgvej 1 2. th., 3400 Hillerød tlf. 48 26 36 52 Mail: bodil@marfan.dk Træffes bedst kl. 9 – 11, undtagen onsdag

Bestyrelsen anno 2011