

Dokumentation nr 573

Enkammarrhjärta, vuxenvistelse

ÅGRENSKAS FAMILJE- OCH VUXENVISTELSER

Kunskap och kompetens om sällsynta diagnoser

© Ågrenska 2018



ÅGRENSKA

www.agrenska.se

ENKAMMARHJÄRTA, VUXENVISTELSE

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

Ågrenska arrangerar varje år vistelser för vuxna, med sällsynta diagnoser, från hela Sverige. Varje gång kommer ett antal personer som har samma sällsynta diagnos, i det här fallet enkammarhjärta.

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

Programmet innehåller föreläsningar och diskussioner kring aktuella medicinska rön, psykosociala aspekter samt det stöd samhället kan erbjuda.

Faktainnehållet från föreläsningarna på Ågrenska är grund för denna dokumentation som skrivits av redaktör Marianne Lesslie, Ågrenska. Innan informationen blir tillgänglig för allmänheten har varje föreläsare faktagranskat texten. För att illustrera hur det kan vara att leva med enkammarhjärta ingår en kortare intervju med en av deltagarna på vistelsen. I sammanfattningen av gruppdiskussionen om vardagsliv och samhällsinsatser beskrivs hur det kan se ut mer generellt för gruppen. Deltagarna i intervjuerna har i verkligheten andra namn. Dokumentationerna publiceras även på Ågrenskas webbsida, www.agrenska.se.

Följande föreläsare har bidragit till innehållet i denna dokumentation:

Mikael Dellborg, professor, GUCH-centrum, Medicinkliniken, på Sahlgrenska Universitetssjukhuset/Östra i Göteborg

Magnus Segerström, psykolog på Sahlgrenska Universitetssjukhuset i Göteborg

Johanna Reims, leg. dietist, Enheten för Klinisk Nutrition på Sahlgrenska Universitetssjukhuset/Östra i Göteborg

Linda Ashman Kröönström, specialistfysioterapeut på Sahlgrenska Universitetssjukhuset i Göteborg

Lovisa Gullmar, kurator på GUCH- mottagningen vid Sahlgrenska Universitetssjukhuset/Östra i Göteborg

Ellen Notini, Rehabkoordinator, akutmottagningen vid Sahlgrenska Universitetssjukhuset/Östra i Göteborg

Medverkande från Mun-H-Center i Hovås:

Pia Dornérus, tandsköterska

Annette Carlsson, tandhygienist

Medverkande från Ågrenska:

AnnCatrin Röjvik, verksamhetsansvarig och specialpedagog

Marianne Lesslie, redaktör

Här når du oss!

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

Innehåll

Medicinsk bakgrund och behandling	6
Psykologiska aspekter	12
Kost och hälsa	14
Fysisk träning	18
Samhällets stöd	20
Tand- och munhälsa	23
Karin, 37 år, har enkammarhjärta	24
Gruppdiskussion om vardagsliv och samhällsinsatser	27
Föreningsinformation	31
Informationscentrum för ovanliga diagnoser	32
Nationella funktionen sällsynta diagnoser	32

Medicinsk bakgrund och behandling

Enkammarhjärtan är ett samlingsbegrepp för flera medfödda hjärtfel som innebär att endast en av hjärtats kammare har normal funktion. I Sverige finns cirka 189 vuxna med enkammarhjärta.

– 50 till 60 procent av alla problem vid enkammarhjärta går att åtgärda med katetrar eller kirurgi, säger Mikael Dellborg, professor vid GUCH-centrum, vid Sahlgrenska universitetssjukhuset/Östra i Göteborg.

GUCH-centrum (Grown Up Congenital Heart disease) är ett center för medfödda hjärtfel. Det startade på försök 2009 vid Sahlgrenska universitetssjukhuset/Östra i Göteborg. Försöket föll väl ut och 2011 blev GUCH-centrum permanent. På mottagningen arbetar undersköterskor, specialistsjuksköterskor, fysioterapeuter, psykologer och specialistläkare.

Enkammarhjärta är ett medfött hjärtfel som i Göteborg behandlas på GUCH-centrum. Orsakerna till enkammarhjärta är flera. En vanlig orsak är infektioner i fosterlivet. Missbruk av mediciner kan påverka, liksom kraftigt alkoholmissbruk under graviditeten.

– Det finns också en ärftlig faktor, säger Mikael Dellborg.

Utvecklingen av hjärtat är oerhört känsligt. Hjärtat börjar slå redan tre veckor efter befruktningen och är färdigbildat inom åtta veckor. Även en infektion som modern knappt märker av själv kan spela roll för utvecklingen.

Hjärtat

Hjärtat är ett muskulärt organ hos människan som pumpar blod genom de kärl som är del av kroppens cirkulationssystem. Blodet försörjer kroppen med syre och näring samtidigt som det deltar i kroppens bortförsel av metabola rester (metabol= ämnesomsättning). Hjärtat är uppdelat i fyra hjärtrum. Övre vänster och högra hjärtrummen kallas för förmak och de båda lägre för kammare. I ett friskt hjärta flödar blodet åt ett håll genom hjärtat beroende på hjärtklaffarna som förhindrar backflöde.

Hjärtat pumpar blod genom kroppens båda kretslopp. Blod med låg syresättning kommer in i höger förmak och passerar till höger kammare. Från höger kammare pumpas blodet i lungkretsloppet för att passera genom lungorna där det syresätts samtidigt som koldioxid frisätts. Det syresatta blodet återvänder till hjärtats vänstra förmak, passerar in i vänster kammare och pumpas ut genom kroppspulsådern till systemkretsloppet där syret används och omvandlas bland annat till koldioxid.

– Det är fyra hjärtrum och två pumpar. Varje hjärtrum pumpar fem liter blod per minut. Under människans livstid pumpas lika mycket blod som skulle rymmas i en supertanker på 250 000 ton, säger Mikael Dellborg.

Enkammarhjärta

Vid enkammarhjärta förekommer två stora huvudgrupper av hjärtfel. De två första kallas tricuspidalisatresi och det är när någon av de två kamrarna är underutvecklade. I en tredje grupp är båda kamrarna utvecklade, men andra orsaker, exempelvis felbildningar av klaffapparatens så kallad pulmonalisatresi, gör att endast en kammare kan fungera som pumpkammare.

– Det svåraste hjärtfelet hypoplastiskt vänsterkammarsyndrom, HLHS, beror på att vänsterkammaren inte har utvecklats. Man tror att grundorsaken är att det är trångt i aortaklaffen. Vänstra kammaren och aortan utvecklas då dåligt, säger Mikael Dellborg.

Ett enkammarhjärta har, utan korrektion, en enda funktionell kammare, som sköter båda kamrarnas arbete. Det syrefattiga blodet från kroppen och det syresatta blodet från lungorna kommer tillbaka till den enda kammaren där icke syresatt och syresatt blod blandas och pumpas ut i lungorna och kroppen.

I många fall måste mer eller mindre komplicerade operationer göras redan inom några dagar efter födseln för att säkerställa och skilja blodcirkulationen i kroppen och flödet ut i lungorna. Kommer det inget blod till lungorna, utvecklas de inte.

– Säkerställer man inte detta tidigt är det svårt att göra något åt flödet senare, säger Mikael Dellborg.

I den allra första operationen används oftast en BT-shunt, en Blalock-Taussig-shunt. Blalock-Taussig-shuntens är uppkallad efter läkarna Alfred Blalock och Helen Taussig vid Johns Hopkins sjukhuset i USA. Metoden att sätta en shunt utvecklades av dem 1943. Artären som ska gå ut i höger arm, klipps av och sätts fast i höger lungartär, för att säkra flödet. Hjärtpulsen blir då inte kvar i armen och det går inte att ta blodtryck.

– Idag klipper man inte av artären, utan använder istället goretex och då finns pulsen kvar i armen, säger Mikael Dellborg.

Efter den första operationen krävs oftast ytterligare kirurgiska ingrepp, vid cirka sex månader och vid två till tre års ålder. Den tredje och avslutande operationen är TCPC (total cavopulmonary connection), vid vilken man lägger en shunt av konstgjort material för att leda blodet

från nedre hålvenen till lungartären genom höger förmak. Efter denna operation går icke syresatt blod direkt till lungorna utan att passera hjärtat och därefter, syresatt, till den pumpande kammaren.

Förekomst

Det finns cirka 60 personer med enkammarhjärta i Göteborg och omkring 189 barn och vuxna i hela Sverige.

– Men det är lågt räknat och troligen finns det många fler. Vårdgivarna anmäler inte alltid patienterna till olika register. Jag skulle uppskatta att det istället rör sig om cirka 250 personer som har enkammarhjärta i Sverige idag, säger Mikael Dellborg.

Medelåldern på personer med enkammarhjärta i Sverige idag är 29 år. 70 procent av dem har eget boende, resten bor hos föräldrarna. 40 procent arbetar, 30 procent studerar, 55 procent har gått på gymnasium och 18 procent går eller har gått på högskola.

– De som har hjärtfel jobbar och studerar i ungefär lika hög grad som normalpopulationen. Det skiljer väldigt lite i levnadsmönstret, säger Mikael Dellborg.

Årliga kontroller

Det är viktigt att se över hjärtrytmen på årliga kontroller.

– Hjärtrytmen, det vill säga hur förmaket och kammaren drar ihop sig, visar hur hjärtat pumpar. Förändringar i rytmen spelar stor roll för hjärtats funktion, säger Mikael Dellborg.

Varje patient ska också fundera över hur kammaren fungerar och be sin vårdgivare kontrollera om det läcker någonstans i de kopplingar som finns.

– Ibland ska det läcka lite grand för att lätta på blodtrycket, men det ska vara lagom läckage, säger Mikael Dellborg.

Levervärdena bör kontrolleras, liksom syremättnaden. Äggvita i blodet och blodvärden ska rutinmässigt kontrolleras.

Datortomografi, magnetkamera och ultraljud behöver också göras då och då, för att se om det är för trångt i någon koppling.

– Personen måste göra det på en mottagning där läkaren vet vad hen ska leta efter, helst där hen känner till patienten väl. Det man finner behöver inte vara något som måste åtgärdas, men det kan vara bra att hålla ett öga på förloppet och undersökningarna kan förklara olika symtom patienten har, säger Mikael Dellborg.

Däremot tycker Mikael Dellborg att man ska vara restriktiv med vanlig röntgen.

– Ibland remitteras lite slentrianmässigt till röntgen. Dagens maskiner är bättre än förut vad gäller strålning, men det är viktigt att vara restriktiv ändå. Magnetkamera ger ingen strålning och är därför att föredra, men den som har pacemaker måste ha koll på om pacemakern är MR-säker, råder han.

Alla med enkammarhjärta bör särskilt undvika uttorkning.

– Alla människor blir sjuka av uttorkning. En person med enkammarhjärta påverkas mera än andra eftersom cirkulationen till lungorna är väldigt känslig för om blodvolymen är liten, säger Mikael Dellborg.

CPAP, en mask med mottryck som används vid lunginfektioner och svår astma ska användas med försiktighet.

– Med CPAP blåser man upp lungorna. Det kan försvåra blodflödet, säger han.

Fortsatt uppföljning och åtgärder av problem som kan uppstå:

Av de med enkammarhjärta som är behandlade i Göteborg har 23 procent pacemaker. 15 procent tar betablockerare, 24 procent tar medicin mot hjärtsvikt, 15 procent får läkemedel mot högt blodtryck.

Hälften av de kvinnor som har ett enkammarhjärta lyckas bli gravida och hälften av dem lyckas behålla barnet.

– Det händer saker och barnets föds ibland lite tidigt, men flera patienter i fertil ålder lyckas få barn, säger Mikael Dellborg.

På GUCH-centrum görs en sammanfattande hälsohistoria för varje patient. I den står allt som är gjort och vårdplaner inför framtiden. Vad som ska hållas ett öga på, hur ofta vården ska kontakta och följa individen och så vidare.

– Med den går det snabbt att bilda sig en uppfattning om patienten, säger han.

Ett problem är att patienten kanske inte alltid har med sig sin hälsohistoria, särskilt inte om olyckan är framme.

Det finns försök att komma runt det. Tatueringar på kroppen med medicinsk information diskuteras till exempel och på Chalmers tekniska högskola arbetar forskarna med att utveckla ett chip, som kan opereras in och där sammanställningen av information av vikt för diagnostik och patientvård finns.

Tio procent av de med enkammarhjärta transplanteras. Det har inte gått sämre för dem än för andra hjärttransplanterade.

– Det som är svårt med medfödda hjärtfel är att vi inte kan förutsäga hur illa det är och därför kan det vara en grannlaga uppgift att avgöra rätt tidpunkt för transplantation, säger Mikael Dellborg.

Den medicinska utvecklingen går framåt och andra metoder prövas. Mycket går att göra med katetrar och med stamceller idag.

– Det vi inte trodde var möjligt för cirka femton år sedan är möjligt idag. Förhoppningsvis kan vi snart spruta in stamceller i kroppen, få dem att bilda hjärtceller och få delar av hjärtat att växa till, avslutar Mikael Dellborg.

Frågor till Mikael Dellborg:

Finns det ett samband mellan dålig tandhygien och hjärtproblem?

– Bara om vi pratar om livsstilsrelaterade hjärtproblem, som hjärtinfarkt. Däremot ska man vara extra noga med tandhygien för att minska risken för infektioner i tänder och därmed i hjärtat. Det finns en koppling där. Det är viktigt att gå på regelbundna kontroller hos tandläkaren.

Hur fungerar det med blodförtunnande läkemedel och risk för blödningar?

– Har man en cirkulation som är lite annorlunda, är det teoretiskt sätt större risk för blodproppar och då bör man ge blodförtunnande. Om man som vi siktar på en normal livslängd för våra hjärtpatienter, finns det en halv procents risk för att få en blödning per år. Men det gäller att se till vinsten också så att balansen mellan risk-nytta blir bra.

Vad är det för blödningar man riskerar?

– Mindre olycksfall. Man skär sig, ramlar och slår sig, vrickar till knät. Det vi är mest rädda för är att någon slår i huvudet och får en hjärnblödning.

Blir magsår värre av blodförtunnande läkemedel?

– Ja det kan det bli. Det kan finnas polyper i tarmarna som blöder mycket. Ju starkare blodförtunnande desto större är risken.

Finns det risker med att avsluta en behandling med varan?

– Om du avslutar blodförtunnande medicin har du kvar den risk som gjorde att du fick medicinen. Men ingen annan risk.

Hur ofta tycker du att man ska göra en magnetkameraundersökning?

– Det beror på vad man följer. Magnetkamera eller datortomografiundersökningar ska göras när man är fullvuxen som en utgångspunkt.

Kan du berätta hur lymfan påverkar oss som har enkammarhjärta?

– Ofta har blodet ett för högt tryck och då tränger vätska från blodet ut ur blodkärlen. Den vätskan transporteras av lymfsystemet. Det finns ett system som dränerar vätska, äggvita och dylikt från kroppen. Det systemet fungerar sämre vid enkammarhjärta och förmår inte transportera bort till exempel äggvita. Då får man förluster av äggvita. Äggvitan håller fast vätskan i blodet så det blir en ond cirkel. Man kan gå in med en kateter och få ordning på blodkärlen så att de inte dräneras på vätska och äggvita.

Hur vanligt är det att man byter hjärta?

– Sammanlagt genom åren är det ett trettiotal personer med enkammarhjärta som är transplanterade. Det är trettio av tre- till fyra hundra personer.

Hur är det med syresättning och graviditet?

– Om du har för låg syresättning får du missfall. Nedre gränsen anses vara någonstans runt 85 procent syresättning av blodet.

Varför blir man inte kontrollerad efter att man har fött barnet?

– Det mesta händer under graviditeten eller förlossningen. Men det finns en viss risk upp till sex veckor efteråt. Tyvärr har dessa återbesök ibland hamnat lite lägre i prioriteringen eftersom det ofta går bra, men det finns argument för att kontrollera mera.

Jag opererades sista gången när jag skulle fylla tretton år och har alltid känt mig lite halvsömnig. Jag har haft behov av att sova middag, gå undan vara ensam för att det blir för mycket intryck, trots att jag egentligen är social. Vad beror det på?

– Det finns inget enkelt svar på det. För många är bekymret inte det rent fysiska med hjärtat utan det är uttröttheten. Jag uppfattar att det hänger ihop med hjärt-lungmaskinen under operationen. Ingreppet är ett stort trauma för kroppen och man vet att människor som varit kopplade till en hjärt-lung-maskin kan ha svårare att koncentrera sig under en tid efter en operation.

Finns det forskning om hur hjärnan påverkas vid låg syremättnad under lång tid?

– Vi tror att hjärnan klarar det bra. Forskningen visar bland annat att den som har kroniskt låg syremättnad och enkammarhjärta klarar att komma upp på hög höjd bättre än hjärtfriska med normal syremättnad.

Psykologiska aspekter

Hjärtproblematiken vid enkammarhjärta kan vara en riskfaktor för neurologiska och senare neuropsykologiska besvär liksom att genomgå en eller flera hjärtoperationer. Det menar Magnus Segerström, psykolog på hjärtmottagningen vid Sahlgrenska Universitetssjukhuset i Göteborg.

De neurologiska besvären kan bero på en hypoperfusion det vill säga att blodtillförseln är för låg. Att ligga i en hjärt-lungmaskin, kan också göra att det skickas iväg mikroemboli, små partiklar, som fastnar i blodkärlen.

– Ju mer komplicerad operationen varit, ju längre man har varit nedsövd desto större är risken att efteråt drabbas av neuropsykologiska besvär. Det är alltså inget som drabbar alla. Enligt studier finns det inom gruppen de som har väldigt svåra besvär och de som inte har några besvär alls, säger Magnus Segerström.

Personen med enkammarhjärta får ibland besvär med koncentration och uppmärksamhet. Läs-, skriv- och räkneförmågan kan också drabbas. Minnesbesvär och exekutiva svårigheter är annat som i vissa fall uppkomma efter en hjärtoperation.

– Det ger svårigheter att planera och att komma igång med saker. En del upplever sociala besvär. Samspelet med andra och förmågan att läsa av andra rubbas till exempel ibland, säger Magnus Segerström.

En liten ökad risk för neuropsykiatriska besvär kan också uppkomma. Med det menas diagnoser som add, adhd och Aspergers syndrom.

– Vanligast i den här gruppen är add, det vill säga adhd utan hyperaktivitet, säger Magnus Segerström.

Depression

Symtom som ångest och depression är inte vanligt i den här gruppen med enkammarhjärta, men det förekommer.

– Depression är betydligt vanligare bland vuxna som är med om hjärtsymtom och hjärtoperationer mitt i livet, vid förvärvade hjärtsjukdomar. Det är inte riktigt på samma sätt med medfött enkammarhjärta, säger Magnus Segerström.

Graden av depression kan bero på hur personen själv ser på sin sjukdom. Endera upplevs sjukdomen stå i vägen och ställa till det, eller så har personen bearbetat det och kommit fram till att se sjukdomen som någon form av tillgång och på det sättet fått ökad livskvalité.

– Hur en person ser på sin hjärtsjukdom är individuellt och kan ha att göra med hur livet har gestaltat sig under uppväxten för den enskilde, säger Magnus Segerström.

Relationer och livskvalité

Det finns en otrygghet i att växa upp med en kropp som bråkar med en. För att må bra har omgivningen stor betydelse men det måste också finnas en balans mellan omgivningens omsorg och individens självbestämmande.

– Många med enkammarhjärta har upplevt att de inte fått stå på egna ben. Föräldrar eller andra har känt sig för rädda att släppa taget. Det kan vara hämmande, säger Magnus Segerström.

Vardagsbesvär

Eftersom barnet växer upp med enkammarhjärta är det naturligt att föräldrarna har hållit kontakten med sjukvården under uppväxten.

Allteftersom man blir äldre är det bra om barnet får veta mer om sin sjukdom, lära sig vad det handlar om och veta hur kontakter ska tas.

– Det är inte alltid det är på det viset, säger Magnus Segerström.

Vid övergång från barn- till vuxensjukvård, förväntas 18- 22-åringen plötsligt ta allt ansvar själv och det kan ställa till problem.

– I studier har man sett att det är bra att veta mycket om sin sjukdom. Personer som har en klar bild av sin sjukdom brukar i skattningar ange en subjektiv upplevelse av hög livskvalité, quality of life, QOL, som är en känsla av sammanhang, säger han.

Riskfaktorer

Hur var och en har det med sin sjukdom är högst individuellt, men det är bra om det kartläggs noggrant av vårdgivaren, menar Magnus Segerström.

– Det handlar om arbete och studier och att personen hamnar på rätt plats och får de anpassningar hen har rätt att få.

Eftersom enkammarhjärta är en livslång sjukdom är det viktigt att patienten följs under lång tid.

Vardagspsykologiska besvär

Vid neurologiska problem som depression och ångest är det viktigt att veta vart man ska vända sig.

I första hand är det vårdcentralen. Psykologer ska finnas på alla vårdcentraler. Det går också att vända sig till psykosocial resurs, psykolog eller kurator, på hjärtmottagningen. Vid relationssvårigheter finns familjerådgivningen att tillgå och det finns privata alternativ som kostar mer, men som ökar möjligheten att forma kontakten som man vill ha den. Den som har problem med att hitta ett anpassat arbete tar kontakt med Arbetsförmedlingen och den som inte vet hur den ska lägga upp sina studier kan vända sig till kuratorn på skolan eller samordnaren för studenter med funktionsnedsättning på Universitet och högskola.

Frågor till Magnus Segerström:

Jag opererade hjärtat som trettonåring och gick in i en djup depression efter det. I kontakt med hjärtläkare har det bara handlat om hjärtat inte hur jag mått. Jag har aldrig blivit erbjuden att träffa en psykolog. Hur kan det komma sig att det inte finns någon naturlig inslussning eftersom psyket drabbas av en svår hjärtoperation?

– Någon inom vården borde fångat upp att du mådde dåligt. Jag tror kanske att det är mer fokus på det idag än när du var tretton år. Ofta är det sjuksköterskorna som lägger märke till nedstämdhet och kontaktar mig som psykolog. Sakta men säkert blir det då bättre, men sjukvården vad det gäller psyket lämnar mycket i övrigt att önska.

I mig finns operationen jag var med om som en fysisk stress. Jag hade inte en begreppsvärld som litet barn som kunde förklara för mig vad jag var med om. Finns det traumabehandlingar eller andra sätt att komma tillrätta med en sådan upplevelse?

– Det som är före språket är svårt att närma sig, men inte omöjligt. Det gäller att sätta ord på det i en samtalsterapi. Att hitta ett språk för de tankar, känslor och kroppsliga upplevelser du brottas med. Om det är möjligt vet jag inte, men värt att pröva. Det är så psykologiskt arbete går till att i samtal närma sig det man varit med om och göra det förståeligt.

Kost och hälsa

Patienter med enkammarhjärta är en bred grupp med olika symtom.

– **Hur man har det med kost och näring är individuellt, beror på vilka symtom man har och hur man mår, säger Johanna Reims,**

dietist på Klinisk nutrition vid Sahlgrenska Universitetssjukhuset i Göteborg.

Det finns ungefär 50 näringsämnen varav fyra är energigivande. De kallas makronutrientier och är kolhydrater, fett, protein och alkohol. Utöver detta behöver människan vitaminer, mineraler, spårämnen, antioxidanter och olika fettsyror.

– Vi måste få i oss allt detta, förutom alkohol, för att kroppen ska fungera, säger Johanna Reims.

Energi mäts i kilokalorier, kcal. Kolhydrater och protein innehåller fyra kilokalorier per gram. Fett innehåller nio kcal per gram och alkohol sju kcal per gram.

Kolhydrater är en stor grupp som innehåller stärkelse (olika mjölsorter, majs, potatis), kostfibrer (fröer, skal) och sockerarter (laktos, glukos, fruktos). Kolhydrater är allt från rent socker till frukt, grönsaker, baljväxter, mjöl och bröd.

– Det ger oss energi och är lätt för kroppen att bryta ner. Därefter bildas glukos som används som energi av muskler och hjärnan, säger Johanna Reims.

Kostfibrer, som ju också finns i kolhydraterna, behöver vi för maghalsans skull. Vissa typer av kostfibrer kan även sänka LDL-kolesterolet, det som anser vara det dåliga kolesterolet.

Protein behövs för uppbyggnaden av celler och finns främst i animaliska produkter, men också i baljväxter, fröer och nötter. Proteinerna är uppbyggda av aminosyror.

– Vi behöver nio olika aminosyror, som är essentiella, nödvändiga, för kroppen och som vi inte kan tillverka själva. De måste vi få i oss genom kosten och äter vi normal kost får vi i oss dem. Det är den som tränar väldigt hårt, är väldigt gammal och inte får i sig tillräckligt med mat som kan behöva tillskott, säger Johanna Reims.

Den som är sjuk och äter ensidigt kan behöva tillskott.

Fett ger också energi och är en långsammare energikälla än kolhydrater. Kroppen behöver fett för uppbyggnad av cellerna, så att de blir mjuka och mobila. Fett behövs också för att vi ska tillgodogöra oss vitaminerna A, D, E och K.

– Fettet som inte förbrukas läggs i fettvävnaden. Fettet används av hormoner och har betydelse för många av kroppens funktioner, säger Johanna Reims.

Fettet delas in i mättat, enkelomättat och fleromättat fett. Enkelomättat och fleromättat fett finns i oljor, fisk, nötter och avokado. Mättat fett i animaliska produkter som smör och kött.

Bra matvanor

Tallriksmodellen är ett bra verktyg för att se hur maten ska fördelas på tallriken. På Livsmedelsverkets hemsida, livsmedelsverket.se/kostråd och matvanor, går det att se proportionerna, det vill säga hur mycket man ska äta av grönsaker, proteiner och kolhydrater. Det finns en normal tallriksmodell och en för den som inte rör på sig så mycket och därför har ett mindre behov av energi.

Allmänna kostråd

Ät mer:

- grönsaker och baljväxter i kosten
- frukt och bär
- fisk och skaldjur
- nötter och frön

Byt ut:

- spannmålsprodukter av vitt siktat mjöl mot fullkorn
- smörbaserade fetter mot vegetabiliska oljor och oljebaserade matfetter
- feta mejeriprodukter mot magra

Begränsa:

- charkprodukter och rött kött
- drycker och livsmedel med tillsatt socker
- salt
- alkohol

– Mejeriprodukter innehåller mycket mättat fett och man har sett samband mellan mättat fett och det dåliga kolesterolet i blodet, säger Johanna Reims.

Rekommendationerna är att äta ett halvt kilo frukt och grönsaker om dagen.

– Helst ska man äta så färgglatt som möjligt och så många olika sorters frukt och grönsaker som det går. Vad gäller grönsaker, ju grövre desto bättre. Glöm inte heller att ägna måltiden fullt fokus och att njuta av maten, avslutar Johanna Reims.

Frågor till Johanna Reims:

Hur får man i sig D-vitamin under vinterhalvåret?

– På vintern står solen för lågt för att vi ska få i oss D-vitamin av solens strålar, som under sommarhalvåret är den största källan. Med maten får vi i oss D-vitamin via feta fisksorter som lax och makrill. Mjök och växtdrycker har tillsatt D-vitamin, det brukar stå på förpackningen. Många vuxna särskilt äldre personer skulle behöva tillskott av D-vitamin på vintern i form av vitamintabletter.

Vad gör man konstgjord D-vitamin av?

– Man framställer det av fårull och på icke-animaliskt vis av svamp.

Vad ser du för risker med LCHF?

– Det kan bli en för stor del mättat fett och för mycket charkuterier och rött kött. Mer än 500 gram rött kött och charkuterier i veckan ger större risk för ändtarms- och tjocktarmscancer.

Hur mäter man om man äter för mycket av dåliga fetter, så kallade mättade fetter?

– Man kan kolla sitt kolesterolvärde genom ett blodprov.

Träning kan väl sänka kolesterolet?

– Ja.

Vad säger du om kokosfett?

– Kokosfett innehåller mättat fett och fettkedjorna är kortare än smör som har längre fettkedjor. Man har trott att kokosfett därför skulle vara nyttigare, men det finns ingen forskning som stödjer den teorin.

Vad säger du om mandelmjök?

– I mandeldryck finns de bra omättade fetterna. Men de kan även finnas en del tillsatt socker i mandeldryck.

Vet du om det är någon skillnad i näringsvärde mellan en ekologisk paprika och en som inte är det?

– Nej det är det inte. Det är lika mycket vitaminer i en ekologisk paprika som i en som inte är ekologisk. Hela dagsbehovet av C-vitamin får man med en liten bit röd paprika.

Fysisk träning

Både muskelfunktion och kondition hos personer med enkammarhjärta är nedsatt jämfört med hos friska personer.

– Flera med medfödda hjärtfel har påverkan på konditionen, men studier visar också bra resultat av träning, säger fysioterapeut **Linda Ashman Kröönström vid GUCH-centrum på Sahlgrenska Universitetssjukhuset/Östra i Göteborg.**

Linda Ashman Kröönström har varit med sedan starten av 'fysioterapi för patienter med GUCH', vid GUCH-centrum i Göteborg. Förutom att arbeta rent kliniskt med patienter forskar hon om träning och medfödda hjärtfel.

I funktionsbedömningen av en patient ingår konditionstest (med bland annat arbets-EKG, submaximalt konditionstest eller sex minuters gångtest) muskeltest (axelflexion, tåhävning, greppstyrka, uppresningstest) och att fylla i ett frågeformulär om fysisk aktivitet och träning.

– En del kanske är aktiva sedan innan, andra behöver stöttning i att komma igång med träning, säger Linda Ashman Kröönström.

Vid gångtestet går patienten så långt den kan i en lång korridor och under sex minuter.

– Utfallet av gångtestet är ett bra mått på vilken fysisk kapacitet personen är i. Ganska ofta gör vi det också när patienten provar in en ny medicin, för att se om det blir en bra effekt av medicinen, säger Linda Ashman Kröönström.

Vid *perifer muskelträning* tränas en specifik muskel och det gör att hjärtat inte behöver pumpa så mycket.

– Hjärtat brukar vara den faktor som är begränsande vid träning. När det gäller enkammarhjärta kan det vara bra att träna en muskel i taget. Vi brukar köra det som uppstartsfas, säger Linda Ashman Kröönström.

Exempel på perifer muskelträning:

Stående med enhands-hantel:

Stå med fötterna i höftbredd med hantlarna hängandes ner åt sidan och handflatorna uppåt. Böj ena armbågen och lyft hanteln mot axeln. Sänk långsamt tillbaka samtidigt som du lyfter den andra hanteln på samma sätt.

Ett-bens tåhäv:

Stå på ett ben. Lyft hälen och gå upp på tå, sänk långsamt tillbaka. Ha blicken riktad framåt.

Träning är ett bra sätt att undvika livsstilsförvärvade sjukdomar som diabetes och förvärvad hjärt- kärlsjukdom. Träningsråden är individuella och till hjälp finns 'Borg-skalan', där patienten själv kan ange graden av upplevd ansträngning. Från ingen ansträngning till maximal ansträngning och alla varianter däremellan.

– Det finns inte ett recept på hur träningen ska utföras. Alla är olika och väljer det de själva trivs bäst med, menar Linda Ashman Kröönström.

Individuella faktorer som gör skillnad kan vara: vana vid träning, kroppskännedom, viljan/motivationen, egna önskningar, drömmar och egna mål.

En träningsperiod med en fysioterapeut bör inledas och avslutas med samma tester för att utvärdera patientens fysiska kapacitet och effekten av träningen.

– Annars glömmar man vilken nivå personen låg på från början. Det är motiverande för patienten att se att det har skett förbättringar, säger Linda Ashman Kröönström.

Och glöm inte att träning också kan påverka hjärnan på ett positivt sätt, påminner hon.

Lästips: Anders Hansen: 'Hjärnstark'. Om hur hjärnan påverkas av träning.

Frågor till Linda Ashman Kröönström:***I vilken mängd och på vilket sätt ska man träna kondition?***

– Utför man konditionsträning på cykel behöver det inte bli lika belastande som jogging till exempel, för då ska du också bära din egen kroppsvikt. Min kliniska erfarenhet är att intervallträning där man cyklar på en lite högre intensitet för att sedan cykla på en lägre intensitet kan fungera bra. Man kan välja att inte ha så hög intensitet. Distanssträning det vill säga långdragen träning med samma puls kan vara tyngre.

Om man går räknas det som träning?

– Ja absolut, men det beror helt på vad man har för syfte med det. Byter du om och går en motionsrunda, lite snabbare än du går vanligtvis, så visst är det träning. Har man nedsatt fysisk kapacitet kan det vara

väldigt ansträngande att promenera. Det är därför man behöver individbaserade råd, baserade på resultat utifrån funktionsbedömningen, för att kunna ge råd som passar just den personen.

Kan man börja träna en gång i veckan?

– Ja absolut det är ju en 100 procentig ökning från noll. Varför man säger två eller tre gånger handlar om att man vill ha en snabbare effekt. Allt är bättre än inget.

Jag är stel i kroppen främst i bröstkorgen kan det ha att göra med hjärtoperationen?

– Ja ofta med TCPC- operationen har man fått öppna bröstkorgen ett par gånger och det kan påverka såklart. Man utför operationen när man är ung då tillväxten är stor och det påverkar muskulaturen.

Samhällets stöd

– Personer med enkammarhjärta kan få hjälp med samhällskontakter och stöttas i sjukskrivningsprocessen men hen äger själv sin sjukskrivningsprocess, säger Ellen Notini, rehabkoordinator och Lovisa Gullmar, kurator på Sahlgrenska Universitetssjukhuset/Östra.

En rehabkoordinator, som Ellen Notini, finns numera på de flesta sjukhus och vårdcentraler. Rehabkoordinatören stöttar bland annat patienter och läkare i och omkring sjukskrivningsprocessen.

– Jag träffar personerna och tar reda på hur de mår och vad som behöver göras från samhällets sida för att de ska må bättre. Jag stöttar dem också när det gäller sjukskrivningen, säger Ellen Notini.

Rehabkoordinatören vägleder patienterna gentemot andra myndighetskontakter.

– Det kan handla om kontakt med Försäkringskassan när det gäller ersättningen eller kontakter med Socialtjänsten. Jag är en länk och deras företrädare, säger Ellen Notini.

Lovisa Gullmar är som kurator personens psykosociala expert. Kuratorn finns med för att länka ihop hela situationen.

– Patienten träffar kuratorn ensam eller med sina närstående, säger Lovisa Gullmar.

Kuratorn ger både ett inre och ett yttre stöd och arbetar med olika former av samtal såsom kris- och stödsamtal, eller utredningssamtal.

Stödsamtalen kan handla om hur en kronisk sjukdom påverkar livsutrymmet men också om hur samhället är uppbyggt och vilka kontakter som behöver tas. Kuratorn gör utredningar och bedömningar om hur psykosociala problem påverkar livssituationen.

Sjukvårdens, det vill säga läkarens uppdrag, när det gäller sjukskrivningar, är att ge ett medicinskt underlag till Försäkringskassan gällande arbetsförmåga.

– Det är bra att bli medveten om att sjukskrivningen inte alltid leder till en ersättning. Läkaren skriver ett läkarintyg sedan är det Försäkringskassan som beslutar om ersättning och reglerna är hårda sedan några år tillbaka. Fall som tidigare varit självklara är inte det längre.

Det är inte alla läkare som vet vilken betydelse utlåtandet har för patienten. I ett läkarintyg ska funktionsnedsättning, aktivitetsbegränsning, samt värdering av behandling och sjukdomsförlopp beskrivas.

– Det är viktigt att lämna en fyllig information om huvuddiagnosen och hur den påverkar personen, säger Ellen Notini.

Försäkringskassans uppdrag är att utreda och bedöma arbetsförmågan, men också att starta samordning kring rehabilitering.

– Det ska finnas en rehabiliteringsplan som är tydlig utifrån diagnosen, säger Ellen Notini.

– Det är viktigt att veta att Försäkringskassan bedömer utifrån en arbetssituation. Fokus är om du kan arbeta eller inte, säger Lovisa Gullmar.

Om en medicinsk behandling eller en rehabiliteringsåtgärd skulle kunna förebygga, förkorta eller minska arbetsoförmågan kan personen med enkammarhjärta ansöka om **förebyggande sjukpenning**.

– Då ska aktiviteten vara av sådan art att den ses som beprövad och vetenskapligt förankrad. Den ska vara ordinerad av läkare men planerad av personen med annan vårdgivare, till exempel fysioterapeut eller arbetsterapeut och det ska ske på arbetstid, säger Ellen Notini.

Patienten och läkaren ska i ansökan kunna förklara vad aktiviteten kan förbättra men framförallt vilket sjukdomsförlopp som kan förändras eller förhindras om patienten deltar. Rehabiliteringsplan och läkarutlåtande skickas in till Försäkringskassan som beviljar eller avslår.

– Det går att ansöka flera gånger, till exempel en gång i månaden.

Det går också att ansöka om **psykosociala insatser**, psykolog, kurator, alkoholrådgivning och behandling.

Om patienten har många vårdkontakter kan det finnas behov av en **fast vårdkontakt**. Det vill säga en ansvarig person som kan sköta alla kontakterna inom vården. En fast vårdkontakt kan samordna vårdens insatser och förmedla kontakter inom vården och andra samhällsaktörer.

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

Man har också rätt att träffa en och samma läkare för sin grundsjukdom inom primärvården.

Arbetsförmedlingens uppdrag är att underlätta för arbetssökande och arbetsgivare att hitta varandra och att prioritera stöd till personer som står långt från arbetsmarknaden. Arbetsförmedlingen har också ansvar för arbetslivsinriktad rehabilitering tillsammans med Försäkringskassan, för personer med nedsatt arbetsförmåga. Detta kan ske genom olika ingångar till arbetsmarknaden, till exempel praktikplats, lönebidragsanställning med mera.

Samordnad individuell plan, SIP, kommuner och landsting är skyldiga att upprätta en samordnad individuell plan, SIP, enligt både socialtjänstlagen och hälso- och sjukvårdslagen. En SIP görs när samordning efterfrågas och kompetens behövs från flera verksamheter och där ansvarsfördelningen behöver göras tydlig. Planen upprättas vid möten där de professionella är skyldiga att delta. Den kan göras när en person upplever att det behövs en samordning mellan olika instanser.

Särskilt högriskskydd kan träda in om patienten är sjuk ofta.

– Det kan man ansöka om och det innebär att man inte får någon karensdag. I förlängningen är det arbetsgivaren som ersätter karensdagen, säger Lovisa Gullmar.

Förmånsintyg går också att ansöka om och innebär rabatter på gym, reseföretag, SJ eller lokaltrafiken till exempel, om personen är ansluten till Försäkringskassan.

Det finns 82 **samordningsförbund** i Sverige. De har en spridning från norr till söder och finns både i storstäder och på mindre orter. Verksamheten syftar till att förhindra eller förkorta sjukskrivningar eller arbetslöshet och vänder sig till personer som inte är riktigt aktuella som arbetssökande via Arbetsförmedlingen. Personen får en möjlighet att utforska sin funktionsnivå/arbetsförmåga. Till Samordningsförbunden kan flera aktörer göra en ansökan, men har man en ersättning från Försäkringskassan bör man tala med sin handläggare i första hand.

Egenremiss brukar fungera, men det ser olika ut från förbund till förbund.

Frågor till Lovisa Gullmar och Ellen Notini:

Vad gör jag som har ett arbete, men vill gå ner i tid eftersom det är för mycket för mig?

– Då är det arbetsgivaren du pratar med i första hand. Arbetsgivaren har ett större ansvar numera, om det finns en sjukdom i botten, att se till att det finns en rehabiliteringsplan. Du kan också vända dig till fackförbundet för att få reda på arbetsrättsliga regler eller kuratorn hos din vårdkontakt.

Det kan vara svårt att förstå vad de menar på Försäkringskassan, när jag ringer dit. Vad göra?

– Lägg på och ring upp igen och fråga en annan handläggare. Rehabkoordinator eller kurator kan också vara ett stöd i kommunikationen med Försäkringskassehandläggaren.

Tand- och munhälsa

– **Vi rekommenderar att den som har enkammarhjärta har regelbunden kontakt med tandvården.**

Det säger tandhygienisten Annette Carlsson och tandsköterskan Pia Dornérus från Mun-H-Center i Hovås, som informerar om det stöd som finns att få inom tandvården.

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

MHC-basen

Genom samarbetet med Ågrenska kring vuxen- och familjevistelser träffar Mun-H-Center många personer med sällsynta diagnoser och har genom detta kunnat samla ihop en kunskapsdatabas om var och en av diagnoserna. Deltagarna vid Ågrenskas vuxenvistelser bidrar till ökade kunskaper om munnen och dess funktioner vid sällsynta diagnoser. Kunskap om sällsynta diagnoser sprids via Mun-H-Centers webbplats mun-h-center.se, via en app för smarta telefoner och via

MHC:s Facebooksida och Youtubekanal. Det går också att köpa olika munvårdshjälpmiddel på Mun-H-Centers hemsidan.

Förebyggande tandvård

Det är en stor fördel om den förebyggande tandvården är så bra att personen kan bevara en god munhälsa.

Det är viktigt med förebyggande tandvård, både hemma och på tandvårdsklinik, för att undvika sjukdomar i tänder och slemhinna. Det finns ett flertal olika munvårdpreparat att tillgå. Tandvårdspersonalen hjälper till att välja ut det som passar. För att motverka muntorrhet finns munfuktgeler och munfuktspray. Även rapsolja eller solrosolja kan användas. För att stimulera salivproduktion finns sugtabletter eller fluortabletter/tuggummi på apoteken. Alla bör använda fluortandkräm vid tandborstning morgon och kväll. Sedan är det bra att komplettera med andra fluorprodukter, efter rekommendation av ansvarig tandläkare eller tandhygienist.

Vi rekommenderar borstning morgon och kväll. Trötthet kan göra att man inte orkar borsta tänderna på kvällen. Då är det bättre att borsta vid en annan tidpunkt. Huvudsaken är att man gör rent tänderna noga dvs. borstar och använder tandtråd/tandsticka eller mellanrumsborste en ggr/dag. Många kväljs av tandborsten när de borstar tänderna. Det finns särskild tandborste som underlättar, Collis Curve dubbeltandborste som borstar alla tandytor samtidigt. Den finns att köpa hos en del tandvårdskliniker, på apotea.se eller att beställa på Mun-H-Center. Det finns olika tandvårdsstöd att få vid funktionsnedsättning/långvarig sjukdom. Landstinget eller regionen där personen bor bedömer vem som har rätt till detta.

För mer information sök i Vårdguiden 1177 *Tandvårdsstöd om du har en funktionsnedsättning.*

Frågor till Annette Carlsson och Pia Dornéus:

Kan man säga till sin tandläkare att de ringer Mun-H-Center för information?

– Ja eller mejlar mun-h-center@vgregion.se

Karin, 37 år, har enkammarhjärta

När Karin föddes gick det inte att operera hennes medfödda hjärtfel, dubbelt utflöde i höger kammare.

– Jag hade ingen vänsterkammare, säger Karin.

Hennes ork har alltid påverkats av hjärtfelet.

– När jag var liten blev jag buren mycket och fick åka färdtjänst, säger hon.

I skolan blev det tydligt att Karin var lite annorlunda men hon ville vara precis som klasskamraterna. Det var inte helt lätt, för Karin orkade verkligen inte som de andra. Ibland när klassen skulle iväg någonstans fick hon åka bil med fröken och det kunde kännas lite pinsamt. Springa på rasterna var det heller inte tal om.

– Jag kommer från ett samhälle där det är friidrott som gäller, alla tränade och det kunde inte jag. Dessutom blev jag befriad från gympan på högstadiet för att lärarna inte visste vad de skulle göra med mig.

Enkammarhjärtat har gjort att Karin ägnat sig åt lugnare sysselsättningar som att läsa böcker. Karin hittade också bra klasskompisar som inte var intresserade av att springa runt på skolgården i tid och otid.

– Vi satt och pratade med varandra istället. Jag tycker att diskussionerna oss emellan gjorde mig mer mogen och eftertänksam än många andra i min ålder.

Vid sju års ålder kom läkarna på hur de skulle kunna lösa hennes hjärtfel.

– De hade sagt från början att de skulle vänta med operation till jag blev tretton- fjorton år. Men de beslutade att operera mig tidigare eftersom jag hade hjärnhinneinflammationer och det berodde på hjärtfelet.

Operationen gick bra och vid hemkomsten från sjukhuset kände Karin en sådan kraft att hon ville ut och åka skidor. Tidigare hade hon inte kunnat röra sig många meter.

– Operationen gjorde en stor skillnad i orken för mig. Ett tag.

När Karin ser tillbaka på sin skoltid tycker hon att mycket kunde gjorts bättre av de vuxna i skolan.

– Det var faktiskt aldrig någon som underlättade det för mig. Jag var extremt trött hela min skoltid och gick på ren vilja. Trots det fick jag bra betyg. Men ett barn med hjärtfel behöver återhämtning och vila i fem minuter då och då under skoltid. Barnet missar inte mycket med det, men vinner en hel del i kraft och energi. På gymnasiet borde det ha planerats annorlunda för mig. Jag borde fått gå längre tid på gymnasiet, fyra år istället för tre. Jag fick inte reda på att man kunde göra det. Jag skulle också behövt mer hjälp av SYO-konsulent och Arbetsförmedlingen, att välja yrkesutbildning.

Karin har två äldre bröder varav en av dem har en autismspektrum diagnos. Föräldrarna behandlade syskonen lika och på ett bra sätt tycker Karin.

– De var inte rädda att det skulle hända oss något. När det gäller mig behövde de heller inte vara det, för jag undvek våldsamheter.

När Karin var tretton år kom den stora tröttheten igen och hon fick en pacemaker inopererad.

– Pacemakern höll uppe tempot på hjärtat och jag blev återigen pig-gare. Jag har bytt pacemaker sen dess ett par gånger, och har den kvar fortfarande.

Som vuxen har Karin utmanat sig själv lite mera än som barn. Hon utbildade sig inom vården och har gillat att röra på sig fysiskt, provat gympa och aerobics. Men många gånger har hon varit för ivrig och tagit i för mycket.

– När jag överansträngt mig kan jag behöva sova i flera dagar efteråt. Nu gör jag inte det för jag tycker inte att det är värt det.

Hjärtebarnsfondens läger har betydde mycket för Karin under uppväx-ten. Där fick hon träffa andra med medfödda hjärtfel och det kändes bra.

– Jag behövde inte förklara något för dem och fick lov att bara vara. Jag har några kompisar, från lägren, jag fortfarande träffar regelbun-det.

När hon träffade sin nuvarande man pratade de om barn och att det inte var självklart att det skulle gå. Hennes man tyckte det var helt okey, de klarade sig bra ändå, tyckte han, men hos Karin växte en stark längtan efter barn.

– Våra vänner fick barn och jag drev att vi också skulle ha barn och tog reda på om det skulle fungera.

Svaret från vården blev 'så där'.

– Jag tyckte att jag klarade det mesta, jobbade heltid och hade ett ak-tivt socialt liv. Jag såg inte att hjärtfelet skulle hindra mig, säger hon. De försökte ett tag, men det gick inte så bra. Efter en fertilitetsutred-ning visade det sig att det inte fanns några fysiska hinder och strax efter blev Karin gravid.

Hon hade förstått att det inte skulle gå helt lätt med graviditeten, men främst var det vårdens attityder som störde henne. 'Oj, sa de, det här kommer att bli en lång och besvärlig resa'.

– Jag fick byta ut mediciner, som Varan och gick igenom många fler undersökningar än vanliga gravida. Jag blev också sjukskriven tidigt, säger hon.

Karin var sängliggande i hemmet från vecka 13 fram till vecka 32 då hon blev inlagd på sjukhus.

– Jag hade dålig syresättning och behövde syrgas de två sista veckorna av graviditeten.

Karins lilla dotter föddes på vanligt sätt för fyra år sedan på Thorax-klinikens operationsavdelning.

– Födelsen var sju veckor för tidigt och hon behövde andningshjälp i början. Hon fick också en sond eftersom amningen inte fungerade.

Men i övrigt gick det bra och hon var frisk.

Efter förlossningen då Karin behövde sina krafter som mest tog orken slut. Än värre blev det när mannen var tvungen att börja jobba.

– Varje besök på BVC var en mardröm. Jag var mycket trött i upp till ett år, säger hon.

Men förra förlossningen och det första året är inget som hindrar Karin att vilja skaffa ett syskon till sin flicka.

– Det är ju både och med barn. Jobbigt men också väldigt roligt, säger hon.

Gruppdiskussion om vardagsliv och samhällsinsatser

Under vistelsen för vuxna med enkammarhjärta deltar två kvinnor och en man i ett erfarenhetsutbyte med specialpedagog AnnCatrin Röjvik från Ågrenska.

Följande är ett urval av de synpunkter som deltagarna lämnar. Diskussionerna handlar om upplevelsen av skola, utbildning, yrkesliv, boende, vardagsrutiner, familj, vänner, fritid, egen tid och samhällskontakter.

Skolan

I lågstadiet var en av deltagarna ofta sjuk och fick extraundervisning i grupp med andra barn som också hade problem. Rasterna var jobbiga med klasskamrater som lekte springlekar.

– Jag hann inte med och kände mig utanför. Så småningom rättade det till sig och jag hittade kompisar som jag kunde vara med.

I högstadiet var personen borta på grund av hjärtoperationer. När hon kom tillbaka hann hon inte med i undervisningen.

– En kompis gjorde anteckningar åt mig och jag pluggade på kvällarna. Under en period tänkte jag att jag var dum, men det ändrade sig eftersom jag fick bra resultat.

På grund av trötthet och dålig sömn hade hon koncentrationssvårigheter. Svårt var också det obligatoriska tävlandet i skolan. Den som blev klar fick gå och det stressade henne.

– Vissa dagar gick det lätt, andra dagar gick det inte alls. Jag vet inte om de har tävlingar i skolan idag, men det hade de då. Den som blev först med att räkna ut ett tal vann. Jag fick ångest av det!

Hon var med på gymnastiken ända till högstadiet.

– Jag hade inga problem fysiskt, var vig och så. Problemet var att jag inte hade orken och i högstadiet blev jag befriad från gymnastiken. Då fick jag håltimmar istället och det var inte kul.

Först i gymnasiet fick hon en bra gymnastiklärare.

– Han frågade mig vad som var svårt och jag fick välja vad jag skulle göra på gympan. Jag kunde styrketräna, dansa och gå promenader, men jag behövde inte vara med och spela fotboll eller annat som jag hade svårt för. Jag fick göra det jag kunde och var bra på!

När en av de andra deltagarna skulle börja i trean på lågstadiet flyttades klassrummet en trappa upp.

– Mamma var orolig för hur jag skulle orka. Och det var jobbigt att gå upp och ner cirka tio gånger varje dag. Mamma ville att vi skulle be skolan flytta ner klassrummet igen, men det ville inte jag. Det var jobbigt att hela klassen skulle byta sal för att jag inte orkade gå upp för trapporna! Som ung vill man så gärna vara som vem som helst.

I varje ny årskurs i låg- och mellanstadiet brukade föräldrarna komma till skolan och berätta för klassen om sonens enkammarhjärta.

– Jag upplevde inte det som svårt. Tyckte till och med om den särskilda uppmärksamheten jag fick då av klasskamraterna

På rasterna orkade han inte spela fotboll som de andra killarna gjorde.

– Jag stod ofta för mig själv. Lite senare började jag vara med tjejerna istället. Spelade kula och gungade.

Gymnastikläraren glömde för det mesta av enkammarhjärtat och trodde att han ville komma undan när han sa att han inte orkade.

– Jag tycker att man skulle ändra strategi i gymnastiken. Det borde vara mer fokus på delaktighet och att vi gör det tillsammans för att det är kul. Läraren ska inte bara se till den som är starkast och bäst, utan se försöken och ansträngningarna i gruppen. Gymnastiken borde ha ett större mål än den individuella prestationen. Då stärks alla, säger han. Klasslärarna var missriktat vänliga, tycker han. De kunde fråga om han ville göra något och när han svarade nej, så lät de honom vara.

– Lärarna sa ofta 'men du orkar väl inte' och då gjorde jag förstås inte det. Vuxna lägger in så mycket felriktad empati i sitt agerande.

Föräldrarna tog också för mycket hänsyn till hans hjärtfel, tycker han. Han opererades i klass åtta i grundskolan och mårde mycket bättre efter det.

En av kvinnorna gick i en klass på lågstadiet, med tio elever som alla hade speciella behov. I mellanstadiet splittrades klassen.

Hon var en blyg flicka som blev isolerad från resten av klassen. Hon hade skolskjuts till och från skolan och en assistent som alltid var med henne. Hon fick vara inne på rasterna och åkte färdtjänst till och från skolutflykter.

– Jag var aldrig mobbad men det var som att jag inte fanns, som att jag var en separat del av klassen.

På vintrarna gjorde lärarna ett schema över vilka som skulle få vara inne med henne på rasten.

– En del ville inte vara inne med mig. De ville vara ute istället.

Samma missriktade vänlighet drabbade henne med färdtjänstresorna till utflykter med skolan.

– Det skulle schemaläggas vilka som skulle åka taxi med mig. Tanken var god men det blev inte bra,

Situationen på rasten tror hon skulle löst sig om det hade varit frivilligt att vara inne på rasten med henne.

– Det borde också ha funnits rastaktiviteter anpassade efter mer stillasittande personer, säger hon.

Under skoltiden opererade hon hjärtat och var ofta sjuk eftersom immunförsvaret var dåligt. I skolan hade hon ingen ork kvar till något annat än att följa undervisningen och efter det gå hem och sova.

– Skolan tog all kraft.

På grund av det dåliga immunförsvaret var hon befriad från gymnastiken fram till högstadiet. I sjuan fick hon spela badminton med en assistent på gympan.

– I högstadiet i åttan tvingades jag vara med och då skolkade jag hela dagar för att komma undan gympan. Jag till och med hällde hett te på benet för att slippa vara med! Då insåg jag själv hur sjukt det började bli. I nian blev jag befriad från gymnastiken och det var skönt och då steg min närvaro på de andra lektionerna med 100 procent.

Gymnasiet

En av kvinnorna gick naturvetenskapsprogrammet på gymnasiet.

– Jag var intresserad av matte och ville ha alla möjligheter att läsa vidare. Efter en livskris som handlade om min sjukdom, hoppade jag av den linjen och började arbeta. Några år senare var jag tillbaka igen och gick en något reducerad kurs och kompletterade studierna på Komvux.

Mannen som hållit på med kultur sen han var barn och som hade varit i skolan kom in på det program han sökte.

– Det blev en vändning i mitt liv. Det var första gången jag kände att jag var bra på något!

Den andra kvinnan sökte sig också till ett gymnasieprogram inom kulturfören, till en början.

– Det var ju intagningsprov och att komma in på sådana meriter gjorde mycket för självförtroendet och för första gången blev jag saknad när jag var sjuk några dagar.

Yrkesliv

En av deltagarna utbildade sig inom vården.

– I mitt yrke har jag möjlighet att lära nytt och att dela med mig av mina kunskaper till andra, säger hon.

En annan utbildade sig inom kultursektorn och arbetade heltid i många år, men är just nu arbetsökande.

– Det har gått bra att arbeta heltid. Ibland kan jobbet vara fysiskt tungt och då brukar jag säga att jag gärna är med, men inte kan ta de tyngre sakerna på grund av mitt hjärtfel. Det är aldrig några problem med det. En av deltagarna sökte in på ett vårdprogram via en särskild kvot för funktionsnedsatta.

– Jag hade inte tillräckligt höga betyg från gymnasiet. För första gången fick jag nytta av mitt hjärtfel.

Hon har alltid berättat på sina arbetsplatser om sitt hjärtfel.

– Samtidigt har jag känt att hjärtfelet har gjort att jag inte kan vara svag. De ska inte tro att de har anställt fel person, säger hon.

Vardagsrutiner

En av dem bodde tidigare i en lägenhet med tre trappor.

– Det var jobbigt att komma hem sent och bära barn och matvaror upp för trapporna. Tidigare sov jag också för lite. Det gör jag inte längre det kostar på för mycket.

Som ensamstående far med barn varannan vecka har planering blivit viktigt.

– I början fick vi väldigt stressigt på morgnarna, men jag insåg att jag är värdelös på att hantera stress. Nu planerar jag bättre och har till och med tid att äta frukost i lugn och ro med mitt barn, säger han.

Städning är lågt prioriterat i gruppen. En av kvinnorna säger att hon i grunden är ordentlig, men heltidsjobb och enkammarhjärtat gör att hon inte orkar mer än att arbeta.

– Jag lagar inte mat, tvättar inte, diskar eller städar. Det är min man som gör det. När jag är lite piggare och mår bättre försöker jag sätta in en extra stöt.

En av kvinnorna jobbar aktivt för att förhindra stress.

– Jag försöker att alltid ha god tid på mig och inte ta med mig jobb hem. I stället för att städa går jag ut med hunden och träffar någon vän.

Släkt och vänner

Föräldrarnas oro kan vara svår att ta.

– Min mamma har alltid frågat hur det är och det är som att hon förutsätter att något är på tok. Då blir jag irriterad och svarar bara 'det är bra'. Som vuxen och med eget barn kan jag förstå hennes oro. När jag föddes sa läkaren att jag förmodligen skulle dö och mamma kämpade för att jag skulle leva och få ett bra liv.

De äldre bröderna upplevde att de fick stå lite vid sidan om när lillebror föddes.

– Ett exempel är att jag fick läsk för att jag skulle dricka något. Jag var dålig på det, men mina bröder fick aldrig dricka läsk. Jag var ganska omhuldad som liten och sjukt barn. Jag har alltid fått mycket av mina föräldrar.

Hans vänner är till hjälp och stöd. Han vågar numera dela med sig av sina tankar med dem.

En av deltagarna är ensamt barn och har känt ett stort stöd av föräldrarna.

– Jag tar dem lite för mycket för givet.

Den andra kvinnans föräldrar har aldrig visat sin oro för sitt barn.

– De har heller inte begränsat mig. Jag fick prova att göra saker men orkade jag inte så behövde jag inte. Jag har haft det bra.

Fritid

Det finns ett stort fritidsintresse i gruppen. De gillar konst, musik, teater och att skriva. Flera älskar att läsa skönlitteratur och en person lär sig spela saxofon, 'fast det är jobbigt med andningen'.

En av deltagarna tycker om att vara på sitt lantställe med hunden och vara ute i naturen.

Samhällskontakter

GUCH-centrum (hjärtläkare), kontaktsjuksköterska, läkare på Vårdcentralen, fysioterapeut, psykolog, Försäkringskassan, Arbetsförmedlingen.

Föreningsinformation

Hjärtebarnsfonden arbetar med en rad förändringsfrågor, deltar i konferenser och kämpar för att förbättra förutsättningarna att leva ett bra liv med ett opererat hjärta. Webbsida: Hjardebarnsfonden.se

De senaste årens framsteg inom bland annat behandlings- och operationsmetoder har resulterat i att många som föds med hjärtfel kan nå vuxen ålder. Det innebär en starkt växande grupp av vuxna med med-

födda hjärtfel. I denna grupp kan det finnas behov av att få information, stöd och erfarenhetsutbyte.

Hjärtebarnsföreningen GUCH har bildats för att tillvarata de intressen och frågor som uppstår för den med hjärtfel som uppnått vuxen ålder. Det kan exempelvis innebära frågor om rättigheter inom sjukvården, vilka försäkringar som finns att teckna, hur det blir att skaffa barn, och hur framtiden kan se ut.

GUCH- föreningen arbetar för att anordna mötesplatser och aktiviteter och skapa kontaktnät.

GUCH styrelse eller valberedning går att maila på:

guch.swe@gmail.com. GUCH finns också på facebook: GUCH- Sverige.

Informationscentrum för ovanliga diagnoser

Informationscentrum för ovanliga diagnoser vid Sahlgrenska Akademin, Göteborgs Universitet ansvarar för arbetet med Socialstyrelsens kunskapsdatabas. Det är en nationell resurs för alla som söker information om ovanliga diagnoser.

Ovanliga diagnoser/sjukdomar är i stor utsträckning också okända sjukdomar. Behovet av kunskap är därför stort. Informationscentrum gör kontinuerligt uppdateringar av kunskapsläget tillsammans med ledande specialister och handikapporganisationer och patientföreningar.

I databasen finns närmare 300 ovanliga diagnoser och nya tillkommer hela tiden. Via webbadressen

www.socialstyrelsen.se/ovanligadiagnoser och i broschyrer skrivs en informationstext om varje diagnos som beskriver bland annat dess förekomst, behandling och forskning. Den som behöver flera broschyrer, för att till exempel dela ut till förskole- eller skolpersonal kan beställa det kostnadsfritt via ett mail till ovanligadiagnoser@gu.se

Nationella funktionen sällsynta diagnoser

För att öka samordningen, samverkan och spridning av information inom området sällsynta diagnoser har Socialstyrelsen på regeringens uppdrag inrättat Nationella Funktionen Sällsynta Diagnoser, NFSD.

NFSD har sedan verksamheten startade den 1 januari 2012 arbetet i enlighet med uppdraget.

NFSDs uppgift är att:

- bidra till ökad samordning och koordinering av hälso- och sjukvårdens resurser för personer med sällsynta sjukdomar liksom ökad samordning med bland annat socialtjänst och frivilligorganisationer.
- bidra till spridning av kunskap och information till alla delar av hälso- och sjukvården och till andra berörda samhällsinstanser samt till patienter och anhöriga
- bidra till utbyte av information, kunskap och erfarenheter mellan de aktörer som bedriver verksamhet på området
- identifiera möjligheter till utbyte av kunskap, erfarenhet och information med andra länder och internationella organisationer.

NFSD drivs av Ågrenska, ett nationellt kompetenscenter med helhetsperspektiv för barn, ungdomar och vuxna med funktionsnedsättning, deras familjer samt professionella som de möter.

Mer om NFSD verksamhet kan du läsa på **nfsd.se**

Enkammarhjärta

En sammanfattning av dokumentation nr 573

Enkammarhjärta är ett samlingsnamn för flera komplicerade medfödda hjärtfel som innebär att endast en av hjärtats kammare utvecklas normalt. Två stora huvudgrupper finns, en där den högra kammaren och en där den vänstra kammaren är underutvecklad. I en tredje grupp finns båda kamrarna väl utvecklade, men andra skäl gör att endast en kammare fungerar som pumpkammare.

Det föds cirka hundra barn per år med enkammarhjärta i Sverige varje år. Uppskattningsvis lever idag drygt 500 patienter som opererats för enkammarhjärta.

I de flesta fall måste kirurgiska ingrepp utföras redan inom de första veckorna efter födseln. Därefter följer ytterligare kirurgiska ingrepp, ett vid cirka sex månaders ålder och ett vid två- tre års ålder. Eventuellt följer ytterligare ingrepp senare i barndomen och i tonåren. Majoriteten av fallen som gått igenom kirurgiska ingrepp beskriver livskvalitén som god även om konditionen med endast en fungerande hjärtkammare inte är lika bra som hos helt friska individer.

ÅGRENSKAS FAMILJE- OCH VUXENVISTELSER

Kunskap och kompetens om sällsynta diagnoser

© Ågrenska 2018



ÅGRENSKA

www.agrenska.se

