

Anna-Karin har levt med hjärtfel hela livet

Tacksamhet för operationerna men samtidigt en ständig oro

Allt fler vuxna lever med medfödda hjärtfel. För många innebär hjärtfelet en ständig oro för nya kirurgiska ingrepp då tidigare ingrepp sällan varit kurativa, utan snarare palliativa.

– Jag mår för bra, och lever trots allt ett gott liv just nu för att riskera det i en ny operation, säger Anna-Karin Flygare, som redan har flera operationer bakom sig.

I Sverige beräknas omkring 20 000 vuxna personer leva med medfödda hjärtfel av olika svårighetsgrad (se Klinik och Vetenskap, sid 2304). Men den »framgångssaga« som barnkardiologin under 1900-talet kallas, inrymmer också människor som idag lever med ständig rädsla för infektioner och för nya operationer och den dödsängest dessa kan bidra till. Den inrymmer också besvikelser för att dessa ofta mycket omfattande kirurgiska ingrepp inte alltid leder till de stora förbättringar som de drabbade hoppas på.

Anna-Karin Flygare är 41 år och har varit patient på toraxkirurgen vid Akademiska sjukhuset i Uppsala sedan 2-årsåldern. Det har rört sig om omfattande kirurgiska ingrepp, med bland annat byten av såväl aorta- och pulmonalklaff. Hon är uppvuxen ett par mil norr om Uppsala, och bor idag åter i det lilla samhälle där hon växte upp. Redan innan Anna-Karin föddes visste läkarna att det var något fel på hennes hjärta.

– Blåsljuden från hjärtat var så kraftiga att man först trodde att min mamma bar på tvillingar, berättar hon.

Anna-Karin föddes med Noonans syndrom. Varje år föds i Sverige 15–20 barn med Noonans syndrom, och ett av kännetecknen är medfödda hjärtfel av olika svårighetsgrad. De vanligaste är pulmonalisstenos och hypertrofisk kardiomyopati.

För Anna-Karin Flygare innebär en svår förträngning i pulmonalklaffen att hon som 2-åring, 1966, genomgick en för den tiden relativt komplicerad hjärtoperation. Den utfördes av dåvarande nestorn inom svensk toraxkirurgi: Viking Olov Björk (se Klinik och Vetenskap, sid 2309). Sedan följde kateterburen ballongdilatation vid två tillfällen, 1994 och 1996. Förbättringen efter den första dilatationen höll i sig i ett halvår,

men den andra dilatationen innebär ingen förbättring överhuvudtaget.

Det krävdes ett nytt öppet toraxkirurgiskt ingrepp, vilket gjordes i hypotermi år 1998. Då fick Anna-Karin nya aorta- och pulmonalklaffar, vid en operation som tog fjorton timmar till följd av att det uppstod stora blödningar under ingreppet. Därefter låg hon i en vecka nersövd med respirator.

Posttraumatisk stress

I dag mår Anna-Karin relativt bra. Hon väger »hela« 43 kilo, vilket i förhållande till hennes längd på 160 centimeter naturligtvis är en ganska låg vikt. Men den kan jämföras med vikten strax efter den senaste operationen, som då var 34 kilo. Viktuppgången har gett henne större motståndskraft mot infektioner. De nya klaffarna fungerar bra. Hjärtat slår lite för hastigt och orkar inte arbeta normalt. Lungfunktionen är endast 25 procent av normalfunktionen, vilket gör henne mycket trött. Framför allt vintertid.

År 2002 slutade Anna-Karin ändå helt att arbeta som receptarie, efter det att en alltför optimistisk tro på den fysiska förmågan efter operationen 1998 lett till ett bakslag. Önskan att få återgå till ett normalt heltidsarbete hade varit stark.

– Först blev jag mycket trött, och 2001 drabbades jag av lunginflammation som det tog lång tid att bli bra från. Läkarna hade förvisso sagt att jag borde återgå till mitt arbete, men menade sedan att det förmodligen hade gått lite för fort. Bakslaget tog hårt rent psykiskt, och slutligen blev jag sjukskriven av min husläkare för posttraumatisk stress, berättar Anna-Karin.

– Jag försökte sedan återgå till arbetet, men det kändes mycket tungt. Jag fick gå ner på deltid, och i och med det fräntogs jag vissa ansvarsområden som jag tidigare haft. Det var frustrerande. Allt detta tog mycket av min kraft, en kraft som jag behövde för att hålla mig



Foto: Peter Örn

»När jag var tvungen att gå ner på deltid fräntogs jag vissa ansvarsområden som jag tidigare haft. Det var frustrerande. Allt detta tog mycket av min kraft, en kraft som jag behövde för att hålla mig frisk«, säger Anna-Karin Flygare.

frisk. Jag fixade det inte längre och har nu sjukbidrag. Att få leva mer i min egen takt känns tryggare och jag känner att kroppen mår bra av det.

Bortsett från vissa »detaljer«, så som att toraxkirurgerna har en tendens att glömma resten av kroppen – exempelvis hennes begränsade lungfunktion och hennes skolios vilket båda bidrar till en uttalad trötthet – så har Anna-Karin mycket positivt att säga om hur sjukvården fungerat för henne. Det gäller såväl den högspecialiserade vården på Akademiska sjukhuset som hur husläkare och tandläkare agerar.

Tandläkaren och tandhygienien är ett kapitel för sig på grund av den förhöjda risken att bakterier från munhålan söker sig till hjärtat och ger upphov till endokardit. Den risken gäller framför allt hjärtklaffarna. Anna-Karin drabbades själv av endokardit, vilket fördröjde den senaste hjärtoperationen ett par år fram till 1998.

– Jag har nu fått ganska dåliga tänder trots noggrann tandhygien. Jag är relativt muntorr och det kanske beror på hjärtfelet, jag vet inte säkert. Det gör att

jag är rädd för bakterier. Jag får ibland påminna tandläkaren att inte utföra ingrepp som kan leda till blödningar, om han inte sätter in antibiotika, säger Anna-Karin.

Stora ärr en psykisk belastning

De två stora ärr som operationerna lämnat efter sig har psykologiskt varit svårt att hantera, menar Anna-Karin. Det ena löper från ena armhålan till den andra, det andra från halsen och ner till magen. Thoraxkirurger inser ofta inte att just ärren kan innebära ett stort problem, utan menar att »jag ska bära mina ärr med stolthet över vad jag har gått igenom«, säger Anna-Karin.

– När jag var yngre tänkte jag inte på det så mycket, det gör man inte som liten. Men efter den senaste operationen, som gav ärret från armhåla till armhåla, har det känts betydligt jobbigare. Det är inte bara en estetisk fråga, ärren känns även mycket obehagliga att ta på. Läkare missar ofta att just detta kan innebära en stor psykologisk belastning, säger Anna-Karin.

– Det senaste ärret gav också en obehaglig känsla av att bröstkorgen drogs ihop. Jag genomgick senare en plastikoperation då hud togs från läret och flyttades till bröstet, till den plats där de båda ärren går ihop. Resultatet blev inte bra och idag går jag exempelvis aldrig med urringade tröjor. Jag tror att dagens utseendefixering gör att sådana aspekter måste tas på större allvar. Kanske är det extra jobbigt för oss tjejer.

Även det faktum att hon inte kan skaffa egna barn har inneburit en psykologisk belastning. Det fanns en tid då hon och hennes man Jonas funderade över det, en tid då allt fler vänner skaffade barn, och Anna-Karin tog upp frågan med sin läkare efter den senaste operationen.

– Det var ingen läkare som påtalade det före operationen, men efteråt fick vi veta att en graviditet skulle innebära allt för stora påfrestningar på hjärtat och risker för att de nya hjärtklaffarna skulle degenereras, säger Anna-Karin.

Expert på sitt eget hjärtfel

Distriktsläkare kan bli »lite extra rädda« när Anna-Karin kommer på besök med en virusinfektion, och samtidigt berättar att hon har en hjärtsjukdom i botten. Men då kan hon själv agera som »expert«.

– Jag har lärt mig att känna igen mina symtom otroligt bra. Jag har lärt mig skilja exempelvis förkylningshosta från slemhosta till följd av för mycket vätska i lungorna, och jag vet när det är dags att söka vård. Man blir mycket av en expert på sitt eget hjärtfel, och därför är det ock-

så viktigt att hjärtspecialisterna förklarar allt för sin patient som har med sjukdomen att göra, säger Anna-Karin.

Hennes speciella hälsotillstånd gör att hon ändå skulle önska att det infördes någon form av »smartcard«, som elektroniskt kunde lagra den hög med journalanteckningar som hennes sjukdom gett upphov till, en informationslagring som det snabbt gick att söka i och med kommentarer från specialisläkare.

– Ofta träffar jag olika husläkare, vilket innebär att jag vid dessa nya möten måste berätta en hel del om min sjukdom. Det kan lätt bli ganska knapphändig, säger Anna-Karin.

– För mig har det betytt mycket att få ha en specialisläkare på mitt hemsjukhus. En läkare som känner mig och som vet när man ska ta min oro för att något är fel på allvar. Jag har på så vis haft en stor fördel av att bo så nära Uppsala som jag gör.

Men det finns också vissa nackdelar med att tillhöra ett högspecialiserat universitetssjukhus som Akademiska.

– Det kommer hela tiden nya specia-

lister till kliniken, läkare som naturligtvis vill visa sina duktiga sidor. Det kan innebära förslag till förberedande undersökningar för nya operationer, vilket också hände mig vid påskhelgen denna vår då jag var på kontroll.

– Men själv vill jag inte, eller vågar kanske inte, genomgå någon ny operation. Jag håller problemen i schack med mediciner. Det skulle vara svårare att nå ett bra operationsresultat idag eftersom jag redan har mycket ärrbildning i hjärtat.

Men skulle hon bli riktigt dålig, i stort sett sängliggande, kommer hon – om inte förr – att acceptera en ny operation.

– Inför den senaste operationen drog jag mig i det längsta; jag tänkte mycket på döden och jag kände mig fångad. Operationen var ett nålsöga som jag måste ta mig igenom. Den läkare som opererade mig då, professor Axel Henze, gav mig en 10-årsgaranti. Så länge lovade han åtminstone att de nya klaffarna skulle fungera, säger Anna-Karin.

Peter Örn

15 procent helt botade efter första ingreppet

Det är svårt att lova bot efter ett kirurgiskt ingrepp vid ett medfött hjärtfel. Det finns allt för många variationer på hjärtfel för att ge den garantin.

– Det är kanske omkring 15 procent av patienterna som blir helt botade vid första ingreppet. Men det innebär ju inte att alla de andra måste genomgå förnyad operation senare i livet.

■ Det säger Ulf Thilén, överläkare vid hjärt-lungdivisionen på Universitetssjukhuset i Lund. Han var tidigare ordförande i Europeiska kardiologföreningens arbetsgrupp för GUCH (grown-up congenital heart disease).

– En grupp av patienter där vi ganska säkert kan säga att det kommer att krävas förnyad operation är då man använder biologiska klaffar. Det gäller framför allt klaffbyte vid lungpulsådern. Grovt uppskattat ska dessa fungera bra i minst tio år, säger Ulf Thilén.

– Men även i fråga om det finns en stor variation; jag har haft patienter som ännu, fortfarande efter 25 år, inte behövt byta den biologiska klaffen. Orsaken till den individuella variationen är oklar.

Då det handlar om kärlutvidgning är det idag vanligt att en stent används för att utvidgningen ska bibehållas, och där-

igenom minska behovet av förnyade ingrepp.

– Men det är en ganska ny teknik som vi ännu inte har så mycket erfarenhet av, säger Ulf Thilén.

Den ärrbildning i hjärtat som tidigare ingrepp lett till kan vara en besvärande faktor för kirurgerna, då nya ingrepp är nödvändiga. Men statistiken talar inte för att dessa ärr skulle vara någon stor riskfaktor.

De stora ärr på bröstkorgen som operationerna lämnar efter sig kan vara psykiskt betungande, det vittnar inte minst patienten Anna-Karin Flygare om (se separat artikel). Det finns andra möjligheter att öppna bröstkorgen, än på det sätt som normalt görs vid toraxoperationer. Men den nuvarande metoden lär ändå inte överges inom den närmaste framtiden.

– I vissa länder används en teknik där man öppnar längs revbensbågen och rullar upp huden. På det sättet blir det ett mer diskret ärr.

– Men många har invändningar mot den metoden, eftersom åtkomligheten blir sämre. Det innebär en ökad risk om det exempelvis uppstår blödningar, och svenska toraxkirurger tycker inte att det är värt den risken, säger Ulf Thilén.

Peter Örn