Sluttrapport

Prosjekttittel: Å leve i en familie hvor noen kan dø brått av hjertestans

- Helgekurs for familier hvor ett eller flere familiemedlemmer har Lang QT-tid syndrom (LQTS)

Prosjektnummer: 11029

Virksomhetsområde: Forebygging

Organisasjon: Foreningen for hjertesyke barn (FFHB)

FORENINGEN FOR HJERTESYKE BARN

STØTTET AV EXTRASTIFTELSEN

Forord

Denne rapporten redegjør for prosjektet «Å leve i en familie hvor noen kan dø brått av hjertestans». Planlegging og gjennomføring av helgeseminaret var organisert som et ettårig prosjekt og var finansiert med midler fra Extrastiftelsen Helse og Rehabilitering, samt egne midler fra Foreningen for hjertesyke barn (FFHB). Prosjektet ble gjennomført i 2016, og selve seminaret ble avholdt 20.-23. oktober 2016. Dette er det andre seminaret om LQTS som FFHB arrangerer, det første ble avholdt i 2013. Den gangen var kurset arrangert som et foreldrekurs, og det var ikke mulighet til å ha med barna sine på samlingen. LQTS/JLNS er imidlertid en diagnose som rammer hele familien, også barna, og flere av deltakerne på forrige kurs ytret den gangen ønske om at også barna kunne delta. Ved dette seminaret ønsket vi derfor å legge til rette for at hele familien kunne delta. Som konsekvens av dette leide vi inn barnevakter som var tilgjengelige for barnepass mens foreldrene var på foredrag osv.

Prosjektleder har vært Kjersti Postmyr Jystad, lege ved hjerteavdelingen ved St Olavs hospital, i samarbeid med Marte Jystad, fagsjef i FFHB. Med i prosjektplanleggingen var FFHBs generalsekretær Helene Thon og familieterapeut Egil Halleland ved Modum Bads kurs og kompetansesenter.

Rapporten tar for seg bakgrunn, målsetting, prosjektgjennomføring, resultater og resultatvurdering, oppsummering og videre planer.

I etterkant av seminaret er det produsert artikler fra seminaret og om LQTS som stod på trykk i FFHB sitt medlemsblad «Hjertebarnet» nr. 1 – 2017. Artiklene hadde titlene «Må selv være ekspertene», «Blir aldri helt «normal»» og «Førstehjelp – forskjell på liv eller død».

FORENINGEN FOR HJERTESYKE BARN

STØTTET AV EXTRASTIFTELSEN

Sammendrag

Hva er Lang QT-tid syndrom?

Lang QT-tid er en betegnelse på en forandring man kan se i en pasients EKG, og beskriver – som navnet antyder – at tiden mellom Q-bølgen og T-takken i EKGet er forlenget. Dette skyldes mutasjoner i eller påvirkning av enkelte av ionekanalene i cellemembranen i muskelcellene i hjertet som er ansvarlig for generering av aksjonspotensialet, dvs stimulusen som medfører at hjertemuskelcellene trekker seg sammen når hjertet slår. Forandringer i disse ionekanalene medfører risiko for hjerterytmeforstyrrelser som potensielt kan bli svært alvorlige, og i verste fall resultere i plutselig hjertestans og død. Årsaken til forlenget QT-tid kan være mange, for eksempel har mange legemidler dette som bivirkning. En del pasienter har imidlertid medfødt forlenget QT-tid på grunn av forandringer (mutasjoner) i genene som koder for disse ionekanalene i hjertet, og det er dette som kalles «Lang QT-tid syndrom (LQTS)».

LQTS er en sjelden tilstand, og rammer ca 1 av 2500 personer i Norge. Fordi tilstanden skyldes endringer i genene våre kan den arves fra foreldre til barn, og man ser derfor en opphopning av tilstanden innad i familier. Tilstanden diagnostiseres ofte helt tilfeldig fordi det blir tatt et EKG av et familiemedlem som påviser forlenget QT-tid. Andre ganger oppdages tilstanden først når et familiemedlem får hjertestans eller dør plutselig. Uavhengig av hvordan tilstanden oppdages i en familie medfører oppdagelsen ofte en del utfordringer for resterende familiemedlemmer. En viktig årsak til dette er at tilstanden ikke nødvendigvis gir symptomer hos den som er rammet, men ofte kun oppdages gjennom å ta en gentest. Man kan altså føle seg helt frisk, men likevel ha denne genfeilen som øker risikoen for plutselig død. Etiske vurderinger omkring genetisk testing, og det å vite eller å ikke vite, er derfor svært relevante for denne pasientgruppen.

Prosjektets formål/målsetning

Å leve med LQTS selv eller i familien er en stor belastning. Syndromet medfører som nevnt risiko for alvorlige hjerterytmeforstyrrelser og i verste fall plutselig død, og helt vanlige hverdagsaktiviteter (for eksempel svømming, søvn og høye lyder) kan øke risikoen for å få hjerterytmeforstyrrelser. Det er en enorm belastning for pasient og pårørende å leve med en slik «trussel» hengende over seg selv eller et kjært familiemedlem. Tilstanden medfører i tillegg at livsstilen ofte må tilpasses for å redusere risikoen for å utsette seg for triggere (nevnt over), og de fleste vil ha behov for å bruke forebyggende medisiner livet ut. En del pasienter må også få implantert en hjertestarter («ICD»).

Mange i pasientgruppen lever med stor usikkerhet rundt egen diagnose og konsekvensene av den. Behovet for informasjon og kunnskap omkring tilstanden og muligheter for oppfølging og behandling fra helsetjenesten er enormt. Særlig vanskelig kan det være når det er barna som er syke. Vanskelige vurderinger omkring hvor mye informasjon om diagnosen barna skal få og hvordan informasjonen skal gis må disse foreldrene ta daglig. I tillegg må det gjøres vurderinger om hva og hvor mye barnas venner, lærere og andre omsorgspersoner skal vite om tilstanden. Det kan være svært utfordrende for barn – og også andre uinnvidde - å forstå hvorfor de ikke kan delta på ulike aktiviteter – og foreldrene kan ofte oppleves som «strenge». At barna får tilpasset informasjon om LQTS gjennom utviklingsstadiene i barne- og ungdomstid er derfor viktig for livskvalitet her og nå, men er også viktig for å oppleve mestring også inn i livet som voksen.

For familier som har et familiemedlem med LQTS kan livet bli sterkt påvirket. Kunnskap om sykdommen er viktig for å mestre hverdagen. Samtidig kan kunnskap og bevissthet om familiemedlemmets risiko kunne medføre vedvarende frykt for at noe fatalt skal skje. Frykt kan være forbundet med barnas deltagelse i skole og fritidsaktiviteter. Samtidig vil ofte foreldre kunne oppleve frykt for å være overbeskyttende. FFHB har erfart at foreldre får svært ulik informasjon fra og hjelp

fra helsevesenet avhengig av hvor i landet de bor og hvem de treffer på, og mange foreldre forteller at barna ofte «glemmes av» i konsultasjonen. FFHB ønsket derfor gjennom dette prosjektet å bidra til at familienes behov for kunnskap og informasjon om tilstanden skulle bli bedre ivaretatt, og ha fokus på å inkludere *hele* familien. Prosjektets overordnede mål var å bidra til økt kunnskap hos familier med LQTS, og å skape en arena for erfaringsutveksling for dem, slik at de får større trygghet til å mestre sykdommen uavhengig av om det er en av de voksne eller en av barna i familien som har diagnosen. Ved å samle familier med LQTS til en seminarhelg ønsket man å skape et møtested hvor både barn og voksne kunne øke egen kunnskap om sykdommen, samt dele egne erfaringer og lære av andres. Et mål var også at kunnskap og erfaringer fra kurset skulle bringes videre til andre familier med lignende utfordringer.

Prosjektgjennomføring

Familiesamlingen ble arrangert 21. – 23. oktober 2016 på Soria Moria Hotell og Konferansesenter i Oslo. Deltakerne ble oppfordret til å komme med forslag til seminarets innhold, og flere bidro med konkrete forslag til tema. Vi opplevde stor pågang fra familier som ønsket. I alt deltok 18 familier, par og enkeltpersoner fra hele landet med tilsammen 62 deltakere, inkludert 27 barn i alderen 3-15 år. Arbeidsformen på kurset var en kombinasjon av foredrag, plenumsdiskusjoner og sosialt samvær. Programmet inkluderte forelesninger om utredning, oppfølging og behandling av LQTS/JLNS, genetisk veiledning, rettigheter ved sykdom hos barn og «hverdagsutfordringer» for familier med hjertesykdom. I tillegg var det avsatt tid til kurs i hjerte-lungeredning, inkludert praktisk trening i dette. Dette var tilrettelagt for hele familien, også de minste barna, og mottok svært gode tilbakemeldinger. Det var avsatt god tid til samtale, spørsmål og erfaringsutveksling i plenum i tilknytning til hvert foredrag. Det var også gode muligheter for samtale og diskusjon mellom foreldre og foredragsholdere i løpet av kurshelgen. Hver enkelt familie hadde i tillegg tilbud om privat samtale med familieterapeut Egil Halleland. Også for fagfolkene ga samlingen god anledning til erfaringsutveksling og å knytte bekjentskaper, noe som kan være fruktbart med tanke på det videre arbeide.

Resultater og sluttvurdering

Kurset ble evaluert ved hjelp av evalueringsskjema. Generelt imøtekom seminaret deltakernes behov for faktakunnskap om LQTS, og de likte at psykososiale konsekvenser av å leve med LQTS ble belyst. Hjertelungeredningen og foredragene fra Egil Halleland om mestring ved kronisk sykdom i familien var spesielt populære. Å møte andre familier i samme situasjon ble opplevd som svært meningsfullt, og at også barna fikk delta denne gangen ble trukket frem som svært positivt. Det var imidlertid et utbredt ønske om tid til samtaler i grupper, men dette var ønsket i tillegg til programmet som forelå. Flere ønsket også mer tid til samtale i etterkant av foredragene. Å gå mer i dybden innenfor temaene var også ønskelig. Flere gav uttrykk for at de kunne ønsket mer tid til «hverdagsutfordringer», og det å leve i en familie med kronisk sykdom. Mye fagstoff ble presentert på kort tid, og større fokus på pedagogisk tilrettelegging mtp tidsrammen bør vurderes når nye kurs skal planlegges. Generelt var tilbakemeldingene svært gode og familiene uttrykte ønske om at det blir arrangert lignende kurs i fremtiden.

Oppsummering/videre planer

Seminaret dekket et stort behov for kunnskap om LQTS hos deltakerne. Viktigst for mange var likevel muligheten til erfaringsutveksling med likesinnede. Dette var viktig også for barna. Det bør arrangeres flere kurs for familier med LQTS og JLNS, gjerne med egne kurs for ungdom og unge voksne. På senere samlinger bør det settes av mer tid til å gå i dybden på hvert enkelt tema. FFHB vil bidra til videre dialog innen gruppen med LQTS/JLNS. Erfaringene gjort i forbindelse med seminaret

vil brukes til å hjelpe flere familier i samme situasjon. Fokus på barn/unge vil være spesielt viktig. Aktuelle tema som bør jobbes med i framtiden er:

1) Hvordan tilrettelegge møteplasser og samlinger for økt mestring for familier med LQTS?

2) Barn og ungdommer forstår og mestrer kunnskap om LQTS ulikt voksne. Hvordan kan barn og ungdom best mulig informeres om tilstanden, og hvordan ønsker de at venner, lærere og andre støttepersoner skal informeres om tilstanden?

3) Hvordan påvirkes søskenforholdene når et søsken har en alvorlig, genetisk hjertesykdom?

Innholdsfortegnelse

Forord 2

Sammendrag 3

Hva er Lang QT-tid syndrom? 3

Prosjektets formål/målsetning 3

Prosjektgjennomføring 4

Resultater og sluttvurdering 4

Oppsummering/videre planer 4

Prosjektets bakgrunn / målsetting 7

Prosjektgjennomføring/metode 7

Arbeidsform og metoder 7

Barnevaktsordningen 8

Kursets innhold 8

Resultater og resultatvurdering 9

Artikler i «Hjertebarnet» 10

Oppsummering / videre planer 10

Viktige problemstillinger i det videre arbeidet 11

Vedlegg 12

«Må selv være ekspertene» 12

«Blir aldri helt normal» 13

«Førstehjelp – forskjell på liv eller død» 15

Prosjektets bakgrunn / målsetting

Lang QT tid syndrom (LQTS) kan skyldes en mutasjon i et gen som styrer funksjonen i ionekanalene i hjertes cellemembran, og dette øker risikoen for alvorlige hjerterytmeforstyrrelser og i verste fall hjertestans og død. For familier som har et familiemedlem med LQTS vil livet kunne bli sterkt påvirket. Kunnskap om sykdommen er viktig for å kunne mestre hverdagen. Det overordnete målet med prosjektet var å bidra til å øke kunnskapen hos familier med LQTS, slik at de er bedre rustet til å håndtere hverdagen med LQTS i familien. Økt kunnskap og bevissthet om familiemedlemmets risiko kan imidlertid også innebære vedvarende frykt for at noe fatalt skal kunne skje, og en slik frykt kan være forbundet med barnas deltagelse i skole og fritidsaktiviteter. Samtidig kan foreldrene oppleve redsel for å bli overbeskyttende. Kunnskap er ikke bare faglig kunnskap, men også kunnskap om hvert enkelt familiemedlems følelser og tanker om hvordan de har det med å leve i en familie hvor en har LQTS. Et viktig formål var derfor å hjelpe til å åpne opp for kommunikasjon i familien, og ved å gi faglig informasjon om sykdommen og hvordan det er å leve med den. Mange foreldre har uttrykt ønske om å komme i kontakt med foreldre i samme situasjon som dem selv. En slik kurshelg vil gi gode muligheter for dette. Ved å samle familier med LQTS til en seminarhelg ønsket man å skape et møtested hvor både barn og voksne kunne øke egen kunnskap og sykdommen, samt dele egne erfaringer og lære av andres. Et mål var også at kunnskapen og erfaringene fra kurset skulle kunne bringes videre til andre familier med lignende utfordringer.

Prosjektgjennomføring/metode

Kurset fant sted 21. – 23. oktober 2016 på Soria Moria Hotell og Konferansesenter i Oslo. I tillegg til at kurset ble annonsert på FFHB's nettsider og i vårt medlemsblad «Hjertebarnet», ble informasjonen også spredt foreldrene imellom, blant annet gjennom den lukkede Facebook-gruppen «Vi med LQTS/JLNS Norden». Så snart informasjonen om seminaret var blitt sendt ut opplevde vi stor pågang pr telefon og mail av familier som ønsket å delta. Familiene ble videre invitert til å være med å påvirke kursets innhold, og flere bidro med konkrete forslag til tema som de ønsket skulle bli tatt opp. I alt var det 18 påmeldte familier, par og enkeltpersoner fra hele landet, med totalt 62 deltakere, som deltok på kurset. Det var stor spredning i hvor lang erfaring familiene hadde i å leve med LQTS diagnosen, noen hadde levd med diagnosen i mange år mens andre hadde fått diagnosen kun for få måneder siden. Hvor mye deltakerne visste om tilstanden på forhånd varierte derfor stort. De hadde barn i ulike aldre, spedbarn, skolebarn, ungdommer og unge voksne. Tre familier hadde barn som var bærere av en spesiell variant av LQTS, Jervell Lange Nielsen Syndrom (JLNS) som i tillegg til risiko for hjerterytmeforstyrrelser også medfører nedsatt hørsel.

Arbeidsform og metoder

Arbeidsformen på kurset var en kombinasjon av foredrag, plenumsdiskusjoner og sosialt samvær. Alle foredragene ar tilrettelagt for at også ungdommer skulle ha nytte av å delta på dem. I tillegg var det avsatt tid til kurs i hjerte-lungeredning, inkludert praktisk trening i dette. Dette førstehjelpskurset var tilrettelagt for hele familien, også de minste barna, og mottok svært gode tilbakemeldinger. Det var avsatt god tid til samtale, spørsmål og erfaringsutveksling i plenum i tilknytning til hvert foredrag. Det var også gode muligheter for samtale og diskusjon mellom foreldre og foredragsholdere i løpet av kurshelgen. Også for fagfolkene ga samlingen god anledning til erfaringsutveksling og til å bli bedre kjent med hverandre. Dermed bar helgesamlingen preg av en kombinasjon av kurs og seminar, noe som kan være fruktbart med tanke på det videre arbeide.

Hver enkelt familie hadde i tillegg tilbud om individuelle samtaler med familieterapeut Egil Halleland i løpet av helga. Fire familier benyttet seg av dette og tilbakemeldingene var svært gode. Ved seminarets slutt ytret flere deltakere et ønske om flere gruppeaktiviteter, plenumsdiskusjoner og samtalegrupper under seminaret, og også mer tid til å gå i dybden på flere av temaene. Dette var det dessverre ikke anledning til rent tidsmessig denne gangen, men vi vil tar med oss innspillene til et evt seinere seminar om temaet.

Barnevaktsordningen

Til sammen deltok 27 barn i alderen 3-15 år på seminaret. De største barna var velkomne til å delta på de faglige aktivitetene gjennom hele helga, mens for de yngre barna hadde vi som nevnt et eget opplegg med seks innleide barnepassere som underholdt barna mens foreldrene var på foredrag.

Barna ble delt inn i to grupper etter alder, over og under 10 år. De yngste barna lekte seg blant annet brettspill, hoppetau, perler og tegning. Mange av barna lagde seg armbånd og smykker som de tok med seg hjem som «suvenirer». De eldste barna hadde aktiviteter blant annet i form av brettspill og gruppeleker. I tillegg hadde mange av de eldre barna med seg nettbrett som de benyttet aktivt. Barnevaktsordningen fikk stort sett svært gode tilbakemeldinger fra familiene i ettertid, og det var tydelig at de satte pris på ordningen. Imidlertid fikk vi også tilbakemeldinger på at det var ønskelig med flere aktiviteter, gjerne utendørs. På grunn av logistiske utfordringer var dette imidlertid vanskelig gjennomførbart denne gangen.

Kursets innhold

Programmet for seminaret var variert, og var satt opp etter innspill fra deltakerne. Seminaret åpnet med et foredrag om hvordan pasienter og familiemedlemmer med LQTS blir fulgt opp av sykepleier Elin Bjurstrøm ved genetisk poliklinikk ved kardiologisk avdeling ved Oslo Universitetssykehus. Deretter overtok kardiolog Kristina Haugaa fra samme avdeling. Hun snakket om utredning og informasjon om LQTS fra et medisinsk ståsted. Foredraget omfattet råd om livsstil, forholdsregler, om tilpasning av aktiviteter spesielt med hensyn til barn og ungdoms aktivitetsnivå, samt om ny forskning på området. Dette er tema som naturlignok opptar og interesserer denne pasientgruppen svært mye, og det ble stilt mange spørsmål i etterkant av foredragene. Spesielt var de interesserte i valg av behandling og bivirkningen er medisiner (betablokker).

Seminarets andre dag startet med kurs i førstehjelp/hjertelungeredning. Dette er livsviktig kunnskap for alle, men behovet blir ekstra stort når man lever i en familie hvor ett eller flere av familiemedlemmene har økt risiko for å få plutselig hjertestans. Beate Harvik med flere fra Utdanningssenteret ved Akuttklinikken, Ullevål Universitetssykehus var ansvarlig for gjennomføringen av kurset. Det var tilrettelagt for at hele familien, inkludert små barn, kunne delta på kurset og alle fikk god trening i å utføre hjertelungeredning, både på dukke og på hverandre.

Anniken Hamang, genetisk veileder ved St. Olavs hospital i Trondheim innledet så om genetisk veiledning ved arvelig hjertesykdom. Dette er et viktig tema for denne gruppen, ettersom tilstanden kan være asymptomatisk hos mange med tilstanden slik at den kun oppdages ved genetisk testing. Mange etiske problemstillinger blir aktuelle når man vurderer genetisk testing. Et tema som interesserte mange var hvordan forholde seg til genetiske tester ved når man søker om helseforsikring, og dette ble viet mye tid under spørsmåls/samtalerunden i etterkant av foredraget.

Forsker Margrete Mangset, Oslo universitetssykehus orienterte om funnene fra sitt forskningsprosjekt «Å vite eller ikke vite - foreldres refleksjoner om genetisk risiko». Det er tydelig at det er svært ulikt hvor mye foreldre og familiemedlemmer ønsker å vite om genetisk sykdom, og mange deltakere presenterte i etterkant veldig ulike synspunkt på dette. Det er umulig å konkludere

hva som er riktig – å vite eller å ikke vite – og derfor er det viktig at familiene får grundig informasjon i forkant av tester for å kunne ta et informert valg rundt dette.

Et annet viktig tema som mange familier på forhånd hadde ønsket at skulle tas opp var om rettigheter til tilrettelegging, hjelp og stønader til familier der barn har hjertelidelser. Einar Egenæs, klinisk sosionom ved barne- og ungdomsklinikken, Oslo Universitetssykehus, informerte om lover og regler som finnes, og familiene utvekslet i etterkant erfaringer om hvilke støtteordninger de har kunnet søke på, hvor de har fått hjelp til dette og hva de har fått innvilget. Mange ønsket enda mer om dette på et eventuelt seinere seminar.

På seminarets siste dag kom psykologspesialist og PhD Torunn Vatne fra Frambu Helsesenter og snakket om søsken i familier med kronisk syke barn og informasjon, inkludering og mestring i skolesituasjonen. Dette er naturlig nok tema som opptar denne gruppen mye, mange har kjent på utfordringer rundt det å ha et sykt barn som kanskje får mye mer oppmerksomhet (på godt og vondt) enn sine friske søsken, og ofte kan både foreldre, søsken og det syke barnet syns dette er vanskelig. Å ha et forum hvor slike ting kan diskuteres opplevdes viktig og fint for deltakerne, og mer tid til temaet var ønskelig.

Familieterapeut Egil Halleland, Modum Bad, hadde i løpet av seminaret tre foredrag hvor han fortalte om mestring, hvordan tanker og følelser påvirker vår atferd og hvordan man kan forholde seg til at familiemedlemmer har en kronisk diagnose. Han hadde også et innlegg om hvordan forme livet etter mulighetene i stedet for begrensningene, og brukte eksempler fra både sitt eget liv og (anonymiserte) pasienter han har snakket med i sin karriere. Mange kjente seg godt igjen. Innleggene hans skapte stor entusiasme og begeistring fra deltakerne, og tilbakemeldingene i etterkant var svært gode.

Resultater og resultatvurdering

Seminaret ble evaluert skriftlig ved hjelp av evalueringsskjema etter ved seminarets avslutning, og det var svært god svarprosent. Tilbakemeldingene viser at seminarets innhold og gjennomføring dekket et stort behov hos familiene. Spesielt var de fornøyde med muligheten for å kunne ta med hele familien på seminaret, og at det var tilgjengelige barnepassere. Barn som er syke og søsken av syke barn får ofte for lite fokus i oppfølgingen av sykdom, og barnas behov for informasjon og samhold glemmes ofte av. At FFHB med dette seminaret gav barna en arena for erfaringsutveksling og mulighet til å nytte bånd med likesinnede var svært verdsatt. Familiene gav også uttrykk for at seminaret imøtekom deres behov for faktakunnskap om LQTS, og at de psykososiale konsekvensene av å leve med LQTS ble belyst. Ikke minst syntes det som om møtene med andre foreldre i lignende situasjon ble opplevd som svært meningsfulle.

En del familier hadde levd lenge med diagnosen og hadde derfor allerede god kunnskap om det faglige rundt LQTS/JLNS, og hadde ikke så stort utbytte av de rent medisinske foredragene. For familier som mer nylig hadde fått diagnosen var imidlertid disse foredragene svært nyttige. Spesielt viktig opplevde de spørsmål om arvelighet og symptomer på og behandling av LQTS. Medikamentell behandling med diskutert i plenum, og mange hadde spørsmål om virkninger og bivirkninger av ulike typer betablokkere. Spørsmål rundt hvordan forholde seg til hverdagssituasjoner, fritidsaktiviteter og aktiviteter i barnehage og skole som kan medføre risiko for de med LQTS ble hyppig diskutert, og det var tydelig at familiene hadde behov for å utveksle erfaringer for hvordan andre løser slike situasjoner. Flere gav også uttrykk for at de hadde ønsket mer tid til slike «hverdagsutfordringer» -

dvs det å leve i en familie med kronisk sykdom. Forelesningene til Egil Halleland og Torunn Vatne, som omhandlet disse temaene, fikk jevnt over topp score i evalueringsskjemaene, og mange kommenterte også at dette var viktige tema. Det var også et utbredt ønske om tid til samtaler i grupper, men dette var ønsket **i tillegg** til programmet som forelå (dvs det var ønskelig med en ekstra dag). Det ble også kommentert at en skulle hatt bedre tid i etterkant av introduksjonene om søsken og om skole og barnehage. Da kunne det vært mulig å dreie fokuset mer spesifikt inn på de konkrete utfordringene ved LQTS. Mer tid til å gå i dybden innenfor tema som så vel genetikk, som hjertemedisin og tema relatert til de psykososiale konsekvenser av å leve med sykdommen var også ønskelig. Med tanke på pedagogisk tilrettelegging av kurset ble det presentert en relativt stor mengde "lærestoff", tidsrammene tatt i betraktning, og dette er noe som bør tas i betraktning når nye kurs for LQTS-familier skal planlegges.

I løpet av helga kom det utallige kommentarer om at det er ønskelig med ny samling om ikke altfor lang tid. Mange føler seg «utenfor», også i FFHB-sammenheng, og har behov for et fellesskap som dette. De fleste har kontakt med andre familier via Facebook, men utover dette opplever mange å være alene om diagnosen og utfordringene.

Artikler i «Hjertebarnet»

Det er produsert tre artikler fra seminaret og om LQTS i etterkant av seminaret. Disse ble skrevet av journalist Hanne Borgen Vassnes og er publisert i FFHB's medlemsblad «Hjertebarnet, nr 1 – 2017». Artiklene har titlene «Må selv være ekspertene», «Blir aldri helt «normal»» og Førstehjelp – forskjell på liv eller død».

Oppsummering / videre planer

Familiene gav uttrykk for at seminaret dekket et stort behov så vel for kunnskap om LQTS som for møte med andre i samme situasjon. Det mange satte pris på var at også barna var invitert med denne gangen. Sykdommen påvirker i aller høyeste grad hele familien, og det opplevdes derfor godt å være sammen med hele familien når man skal lære om tilstanden. I tillegg opplevdes det svært viktig for foreldrene at også barna som er berørte av tilstanden fikk muligheten til å møte andre barn i samme situasjon, slik at også de kan utveksle erfaringer og dele opplevelser med jevnaldrende. Det bør arrangeres flere kurs for familier med LQTS og JLNS. Det kan også være aktuelt å i fremtiden arrangere egne samlinger for ungdom og unge voksne med LQTS og JLNS.

På seinere samlinger bør det settes av mer tid til å gå i dybden på hvert enkelt tema med introduksjoner og påfølgende refleksjon i smågrupper. Det er viktig å arbeide videre med å utarbeide og videreutvikle informasjonsmateriell og informasjonskanaler for målgruppene. FFHB vil bidra til at dialogen innen gruppen med LQTS/JLNS opprettholdes i etterkant av seminaret ved å legge til rette for frivillige nettverksgrupper rundt omkring i landet som kan holde kontakt både gjennom møtevirksomhet og gjennom interaktive grupper på nettet. Facebookgruppen «Vi med LQTS/JLNS Norden» brukes allerede svært flittig av denne gruppen, og i etterkant av seminaret er det tydelig at samholdet mellom deltakerne fortsatt er sterkt.

I det videre arbeidet vil det være viktig å jobbe direkte mot pasientgruppen, men også mot skole/barnehager og helsepersonell. Erfaringene som ble gjort i forbindelse med seminaret skal brukes til å hjelpe flere familier i samme situasjon. Dette vil brukes til å utvikle og utvide tilbudet til gruppen på lengre sikt. LQTS berører hele familien og det er viktig å være spesielt oppmerksom på hvordan familierelasjonene blir påvirket, spesielt med hensyn til barn og ungdom. For at barn og

ungdom skal leve med så få begrensninger som mulig er det viktig at både foreldre, lærere, trenere, helsepersonell og andre får nok kunnskap om tilstanden, og FFHB ønsker å bidra til dette.

Viktige problemstillinger i det videre arbeidet

1) Hvordan tilrettelegge møteplasser og samlinger for økt mestring for familier med LQTS?

2) Barn og ungdommer forstår og mestrer kunnskap om LQTS ulikt voksne. Hvordan kan barn og ungdom best mulig informeres om tilstanden, og hvordan ønsker de at venner, lærere og andre støttepersoner skal informeres om tilstanden?

3) Hvordan påvirkes søskenforholdene når et søsken har en alvorlig, genetisk hjertesykdom?

Trondheim, tirsdag 14. februar 2017

Kjersti P Jystad, prosjektleder

Vedlegg

I etterkant av seminaret er det produsert tre artikler fra seminaret Disse stod på trykk i FFHB sitt medlemsblad «Hjertebarnet» nr. 1 – 2017, og er gjengitt nedenfor. Artiklene hadde titlene «Må selv være ekspertene», «Blir aldri helt «normal»» og Førstehjelp – forskjell på liv eller død», og var alle skrevet av journalist Hanne Borgen Vassnes.

«Må selv være ekspertene»

Har du lang QT-tid-syndrom, kan du ikke stole på at legene vet hvordan de skal behandle deg. Det var virkeligheten gruppen med LQTS-pasienter og deres pårørende fikk presentert på familieseminar i Foreningen for Hjertesyke barn i oktober.

Av: Hanne Borgen Vassnes

–Dere kan ikke stole på noen. Det bør ikke være slik, men ved sjeldne sykdommer er dette dessverre virkeligheten. Dere må selv være eksperter på denne sykdommen, sa overlege Kristina Haugaa til foreldregruppen på seminar i regi av FFHB for familier med lang QT-tid-syndrom. I oktober møttes rundt 20 familier på Soria Moria Hotell på Voksenkollen i Oslo for å lære mer om hvordan det er å leve med denne genetisk arvelige hjertesykdommen. Kristina Haugaa er hjertelege og leder for fagenhet for genetisk hjertesykdom ved kardiologisk avdeling på Rikshospitalet. Det er ved hennes avdeling de beste ekspertene på dette syndromet finnes. Et syndrom som for mange betyr at en høy lyd eller et sterkt følelsesutbrudd i verste fall kan føre til plutselig død.

Det er ikke alle pasienter med dette syndromet som er så heldig å ha regelmessig oppfølging på Rikshospitalet. De fleste bor langt unna og må forholde seg til sitt lokale sykehus og legevakt. Fordi syndromet er svært sjeldent, er det lite kunnskap om LQTS blant norske leger. Derfor er det viktig at pasienter og pårørende selv kan informere helsepersonell på stedet der de bor, både i forkant og i akuttsituasjoner.

– Etabler en kontakt med sykehuset så de kjenner dere hvis dere skulle dukke opp i en krisesituasjon. Vi vil gjerne vite at det er noen der som kan ta vare på dere hvis det skulle skje noe. Ut over det, må dere dessverre vite mest mulig selv, sa Haugaa. Det er mange pasienter og pårørende til LQTS-pasienter som opplever ikke å bli tatt på alvor hvis de for eksempel kommer inn til sin lokale legevakt etter et anfall. Pasienter og pårørende vet selv hvilke alvorlige konsekvenser et slikt anfall kan ha, og opplever det svært vanskelig ikke å få forståelse på sykehuset i en slik situasjon.

FLERE MED LQTS I NORGE

LQTS – lang QT-tid-syndrom er en forstyrrelse i hjertets elektriske system som vanligvis skyldes en feil i kalium- eller natriumkanalene i cellemembranen. Navnet lang QT-tid henspiller på funn fra EKG og medfører at hjertet plutselig slår urytmisk. Hjertet kan rase av gårde, noe som kan føre til kraftig blodtrykksfall, svimmelhet og ofte bevissthetstap. I enkelte tilfeller slår hjertet så raskt, at det kan føre til sirkulasjonsstans, og pasienten må hjelpes med livreddende behandling.

Det finnes ingen offisiell oversikt over hvor mange som lever med LQTS. De nyeste vitenskapelige studiene viser en hyppighet på 1:2–3000 i Norge, en forekomst som er høyere enn i andre land. Det er ikke bare fordi Norge har vært tidlig ute med diagnostisering, men også fordi syndromet har større forekomst bestemte steder. Blant annet finnes det to kjente mutasjoner av genfeilen som forårsaker syndromet, i Agder, og i Trøndelag.

KAN BEHANDLES

Kristina Haugaa forklarte deltakerne på seminaret om de ulike typene LQTS, noen av dem mer vanlig enn andre. En person med LQTS type 1 kan få rytmeforstyrrelse i hjertet ved fysisk anstrengelse,

mens en med type 2, kan få det når han utsettes for høye lyder og psykisk stress. Ved en mindre og mer sjelden variant, som heter LQTS type 3, kan hjerterytmen forstyrres under søvn eller hvile. Flertallet av dem med LQTS har type 1 eller 2 og kan få forebyggende behandling ved daglig bruk av betablokkere. Noen kan også få operert inn pacemaker eller hjertestarter. Dette vil kunne redusere risikoen for anfall i tilfeller der betablokkere ikke virker. Det vil likevel aldri fjerne risikoen helt.

UTBREDT I ENKELTE FAMILIER

– Sykdommen oppdages ofte ved at en i familien dør plutselig, forklarte sykepleier ved genetisk poliklinikk ved kardiologisk avdeling på Rikshospitalet, Elin Bjurstrøm, til seminardeltakerne. Bjurstrøm forklarte hvordan genet arves gjennom generasjoner. Hvis en av foreldrene har en genfeil, er det 50 prosent sjanse for at barna arver det samme genet. Likevel, genfeilen kan ikke hoppe over generasjonsledd. Det betyr at et barn som ikke har arvet genet fra foreldrene, heller ikke kan videreføre sykdommen til sine barn. Når en person får påvist en genfeil, er det ofte slik at det har vært episoder med enten plutselige og uforklarlige dødsfall blant slektninger tidligere. Dødsfall som den gangen ikke fikk noen forklaring.

KRAV PÅ GENETISK VEILEDNING

Hvis et tilfelle av LQTS oppdages i en familie, har slektninger mulighet til å få en såkalt genetisk veiledning. Det innebærer at helsepersonell med spesialkompetanse i genetisk veiledning bistår med å kartlegge familie og sykehistorie. De informerer også om sykdommen og ulike risikoer, og forklarer hvordan sykdommen kan arves og føres videre til neste generasjon og ulik risiko for dette. En genetisk veiledning skal også innebære råd om mulighet for gentesting, og anbefaling om videre oppfølging. Det er mange dilemmaer som kan dukke opp når en familie får vite at et medlem i familien har en genetisk sykdom som LQTS, fortalte genetisk veileder ved St. Olavs Hospital, Anniken Hamang. De lurer på hva det vil innebære for dem selv, for barna, og hva som kan gjøres. Mange kan bli usikre på hva de skal si til resten av familien, det kan også være uenighet blant familiemedlemmer om hvor åpne de skal være, både utad og innad i familien. – Mange som får påvist en slik genfeil føler skyld og redsel for at de skal overføre feilen til barna sine, fortalte Anniken Hamang. Hun fortalte seminardeltakerne at genetisk veiledning kunne gjøre det lettere å forholde seg til en diagnose. Det kan være bra å snakke med noen som vet mer om sykdommen, det kan gjøre at redselen blir mindre, og angsten knyttet til sykdommen blir lettere å håndtere. Hun mente genetisk veiledning kunne gjøre det lettere å leve med en sykdom som LQTS.

«Blir aldri helt normal»

Å få diagnosen LQTS gjør at du aldri vil kunne leve et liv akkurat som alle andre. Foreldrene til Noah (8) forsøker å skape et så normalt liv som mulig. Samtidig vet de at situasjoner som kan oppstå i hverdagen, kan gjøre at hjertet hans stopper.

Av: Hanne Borgen Vassnes

Hjertebarnet møter familien Kristiansen til lunsj under familieseminaret for LQTS-familier i Oslo i oktober. Mor Linda og far Odd har tatt med seg guttene Noah (8) og Aron (9) for å lære mer om syndromet LQTS og møte andre familier som er i samme situasjon som dem. – Spesielt synes jeg det er veldig fint for Aron at han også får være med, selv om han ikke har LQTS. Det er mye som handler om Noah hjemme hos oss. Denne gangen får Aron være en del av dette. Det synes vi er fint, sier Odd og Linda.

Som mange andre som har lang QT-tidsyndrom, var det tilfeldig at de fikk vite at de er en av svært få familier i Norge som er disponert for syndromet lang QT-tid-syndrom. Mange vet ikke om at de er genetisk disponert før et familiemedlem dør plutselig. For familien Kristiansen var det ikke så

dramatisk. En av Lindas fire døtre fra et tidligere ekteskap fikk noe som lignet på et angstanfall da hun var 12 år. Hjertet slo så fort at de tok henne med til legen. Et av spørsmålene fra legen var om det var andre i familien som hadde hjerteproblemer. – Jeg svarte at broren min visstnok hadde noe som het LQTS. Det eneste jeg visste om det da, var at diagnosen gjorde at han måtte slutte å jobbe som brannmann. Det var en sorg for ham, men noe mer enn det sa han aldri om diagnosen, forteller Linda. Siden har både hun og mannen blitt svært klar over hva LQTS er. Legen henviste dem med en gang til gentesting ved St. Olavs Hospital i Trondheim. Resultatet var at både Linda, to av døtrene og Noah fikk påvist genfeilen. Siden har bevisstheten om sykdommen vært konstant til stede og påvirket hvordan familien har det og hva de kan gjøre og ikke gjøre. – Det er et evig dilemma og en svært vanskelig balansegang. Det er så mange hensyn å ta, samtidig som vi forsøker å gjøre livet til ungene så normalt som mulig, sier hun.

LQTS – lang QT-tid-syndrom – er en forstyrrelse i hjertets elektriske system som gjør at hjertet plutselig slår urytmisk. I enkelte tilfeller kan det stoppe helt, og må hjelpes med livreddende behandling. Avhengig av hvilken type LQTS du har, kan hjertet forstyrres ved fysisk anstrengelse, bading, høye lyder eller psykisk stress.

Noen foreldre har allerede opplevd at barn med LQTS har hatt hjertestans flere ganger. Andre lever bare med vissheten om at det en dag kan komme til å skje. De vet bare ikke når. Å vite hvordan man skal håndtere denne kunnskapen i hverdagen, er ikke lett. Den evige frykten for at noe skal skje, at noen skal lage en høy lyd, at gymtimen på skolen skal bli for krevende, at barnets hjerte bare skal slutte å slå, innebærer store dilemmaer for foreldrene. – Det er vanskelig å vite hvor mye vi skal passe på ham, forteller foreldrene til Noah.

Et dilemma er å vurdere hvor mye omgivelsene skal vite om sykdommen. Vet de for mye, gjør de Noah til et uvanlig barn, vet de for lite, risikerer de at voksne han er sammen når de selv ikke er der, ikke vet hva de skal gjøre hvis han skulle få en hjertestans. Det var vanskelig å overlate Noah til andre den første tiden. Skal han i bursdag, tilbyr de alltid å være til stede for at de andre foreldrene skal slippe ansvaret. I barnehagen var det en utfordring å få dem til å skaffe hjertestarter, selv om det hadde vært en trygghet for både gutten og omgivelsene. Jentene ble møtt på en helt annen måte. I håndballmiljøet, hvor en av jentene var aktiv, tok trenere og lagledere ansvar og skaffet blant annet hjertestarter, som de hadde med seg over alt hvor hun var. – For jentene, som allerede var ungdommer da de fikk vite om diagnosen, var det spesielt vanskelig. Ungdommer vil ikke være annerledes, sier Linda.

BLE SENDT HJEM FRA SYKEHUSET

Etter at familien Kristiansen fikk sine diagnoser, ble de sendt hjem fra sykehuset med resept på betablokkere og beskjed om å leve et så normalt liv som mulig. – Det går jo ikke an å leve normalt etter en slik beskjed. Vi følte oss helt overlatt til oss selv. Vi fikk ikke stille spørsmål, og følte de bare ville bli kvitt oss så fort som mulig, forteller Linda. Veldig mye av det de vet om sykdommen i dag har de tilegnet seg på egenhånd, eller ved hjelp fra Foreningen for hjertesyke barn. Å leve som normalt er ikke så enkelt som legen på St. Olav skulle ha det til. Det vet Linda og mannen Odd mye om i dag.

MEDISINER

Bare det å gå på medisiner har vært en påkjenning. Betablokkere gjør at risikoen for hjertestans blir mindre. Samtidig gjør de mye med dem som får det. Yngre barn som Noah vet ikke hvordan det er å leve uten betablokkere. For Linda har det vært utfordrende. – Det er som om noen holder meg igjen når jeg forsøker å komme meg framover. Alt blir ekstra tungt, forteller Linda. For hennes egen del skulle hun gjerne sluppet å gå på medisiner. Men for familien og dem rundt henne er det viktig at

hun reduserer risikoen for å få anfall. Hun må gjøre det for dem. De er takknemlige for å få en arena hvor de får treffe likesinnede. – Vi får jo av og til høre at vi er for forsiktige. LQTS er jo heller ikke synlig på utsiden. Her treffer vi folk som faktisk har mistet sine nærmeste på grunn av sykdommen vi lever med. Det gjør inntrykk, forteller Linda.

«Førstehjelp – forskjell på liv eller død»

Mennesker som lever med lang QT-tid-syndrom vet at livreddende førstehjelp kan være forskjellen på liv eller død. Det har familien Sakariassen fra Vennesla erfart.

Av: Hanne Borgen Vassnes

– En, to, tre, fire, fem – hold på helt til du har talt til 30, så puster du inn i munnen to ganger. Sykepleier og førstehjelpsinstruktør Kristin Lovise Hansen forklarer åtteåringene Maria og Adrian hvordan de skal få dukken til å puste. Maria er konsentrert og går ivrig inn for oppgaven. Sittende på huk over dukken, og med strake armer, presser hun med raske dytt ned midt på brystet til førstehjelpsdukken. Tvillingene er på førstehjelpskurs sammen med pappa Trond Magne, storesøster Malin (15), stemor Maria Kristin og halvbror Storm. Hele familien Sakariassen fra Vennesla er i aksjon med førstehjelpsdukkene under seminar for LQTS-familier i Oslo oktober i regi av FFHB.

Trond Magne Sakariassen har opplevd det mange pårørende til mennesker med LQTS daglig frykter. Tvillingene Maria og Adrian var bare tre måneder da hjertet til moren deres plutselig sluttet å slå. For Trond Magne er det ikke bare sorgen etter tapet av kona si han nå må leve med, men også vissheten om at de to tvillingene kan oppleve det samme. Etter morens død fikk de påvist LQTS. – Kjenn på brystet på dukken at den får luft inn når du blåser. Pust inn to ganger, fortsetter sykepleier Kristin Lovise.

Maria er ivrig, mest fordi hun synes det er gøy. Likevel, livreddende førstehjelp kan en dag bety forskjellen på liv eller død. For dem som lever med LQTS kan en høy lyd, kaldt vann i ansiktet, stress eller plutselig frykt, føre til umiddelbar hjertestans og bevissthetstap. Begge tvillingene har allerede opplevd å besvime og miste bevisstheten flere ganger.

Trond Magne Sakariassen er spesielt glad for at storesøster Malin (15), som han har fra et tidligere forhold, fikk være til stede på seminaret. Det er ikke bare den konkrete lærdommen som er viktig. – Her får Malin treffe andre som er søsken til barn med LQTS. Det er sjelden hun møter andre som faktisk vet hvordan hun har det, sier Trond Magne Sakariassen.

LIVREDDENDE FØRSTEHJELP:
Er du den første som oppdager et barn som har mistet bevisstheten, må du først forsøke å vekke barnet. Hvis du ikke får kontakt, må du sjekke pusten. Det gjør du ved å kjenne på brystet og på munnen om det kommer luft ut eller inn. Bøy så hodet til barnet bakover for å frigjøre luftveiene. Rop etter hjelp.

For voksne som er den første som oppdager en bevisstløs person, er regelen at de skal begynne med hjerte- og lungeredning i ett minutt før man ringer 113. Barn må ringe med en gang.

Start med fem innblåsinger, gjerne over både munn og nese. Etter fem innblåsinger skal du trykke 30 harde og raske press mot brystet, midt imellom brystvortene. Sitt på knærne og strekk ut armene mens du presser med raske og jevne støt, cirka ett til to i sekundet. Fortsett med to innblåsinger og 30 hjertekompresjoner i ett minutt. Ring 113. Slå på høyttalerfunksjon for å holde hendene fri. Fortsett med 2 innblåsinger og 30 press. (2:30) helt til hjelpen har kommet og noen avløser deg.