



Kirsten Thorsen og Vigdis Hegna Myrvang

Et langt liv med blødersykdom

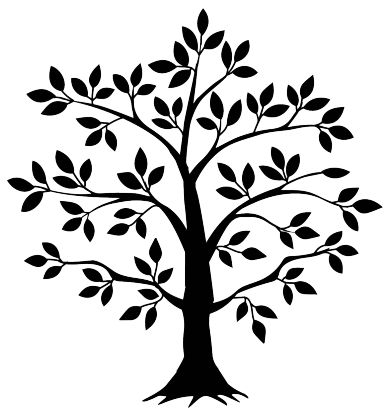
Kirsten Thorsen og Vigdis Hegna Myrvang

Et langt liv med blødersykdom

© Forlaget aldring og helse, 2025
Layout: BK Grafisk, Sandefjord
Foto omslag: Adobe Stock

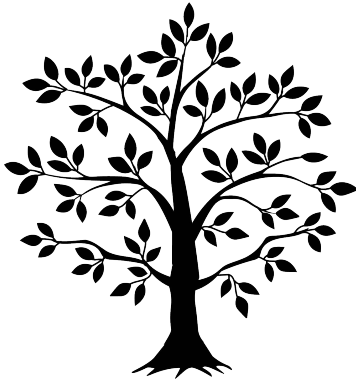
ISBN 978-82-8470-123-3 (PDF)

Dette er en digitalversjon (PDF) av en papirutgave av heftet Et langt liv med blødersykdom utgitt i 2012 (ISBN: 978-82-8061-177-2). Papirutgaven ble avpublisert i 2025 og konvertert til PDF. Det er ikke gjort endringer i teksten eller grafisk oppsett siden opprinnelig utgave i 2012.



«Jeg må bare si at de er veldig heldige de som er barn i dag. Det er sånn det burde vært. Litt mer informasjon og mer kunnskap. Det er jo det som har blitt bedre – mer kunnskap. Det blir jo bedre og bedre.»

(Person med en sjelden diagnose)



Forord

Et langt liv med en sjelden diagnose

Tema for heftet er livet selv, slik det erfares og oppleves av mennesker som har en sjelden diagnose. Dette er en medfødt tilstand som det er færre av enn 100 kjente tilfeller per million innbyggere i landet.

Hvordan er hverdagslivet for menn med blødersykdommen hemofili? Hvordan har denne sjeldne tilstanden påvirket dem gjennom livsløpet? Hvordan opplever de nå sin aldring – etter fylte førti år?

Heftet springer ut av et større forskningsprosjekt i regi av Nasjonalt kompetansesenter for aldring og helse: «Livsløp og aldring blant personer (40+) med en sjelden tilstand». Dette er en bred studie av hvordan det er å leve lenge med en sjelden diagnose. Hovedspørsmålet er formulert slik:

Hvordan opplever mennesker med en sjelden diagnose det er å leve lenge med sin diagnose; hvordan opplever de sitt livsløp og sin aldring?

Det er få personer innenfor hver slik diagnose – det følger av definisjonen – men til sammen finnes mange mennesker med sjeldne diagnoser. Fordi antall personer er lite, har det vært få undersøkelser om mennesker med disse diagnosene, og de har vanligvis konsentrert seg om barn og unge. Studiene har vanligvis hatt et diagnostisk, symptomorientert eller behandlingsmessig siktemål.

For enkelte diagnoser er det historisk nytt at personene blir gamle – de er pionérgenerasjoner i lange livsløp og ny aldring. Mange personer med sjeldne tilstander har nytt godt av utviklingen av diagnostiske metoder, noe som har lagt grunnlaget for bedre behandling, tilrettelegging og rehabilitering. Hvordan tilstanden preger livsløp og aldring, hvordan personene møter utfordringene de står overfor, hvilke behov de har og hvordan tiltakene og behandlingen møter behovene, trengs det mer kunnskap om.

Å leve lenge med en medfødt sjelden diagnose er å leve livet med noen spesielle utfordringer. Det er på samme tid å være ganske enestående og ganske vanlig, og få dette til å gå sammen og bli et godt liv like inn i alderdommen. Noen opplever at tilstanden kan være stigmatiserende. Noen bærer diagnosen synlig, andre har skjulte tilstander som kan ha stor innvirkning på liv og velvære, ja, endatil ha en livstruende

betydning, uten at tilstanden har synlige kjennetegn. Alle vil stadig stilles overfor valg om hvor mye tilstanden skal prege livet og styre livsløpet. For eksempel hvor stor plass den skal ha i bevisstheten og hvor mye de skal informere andre om den. Å ha en sjelden diagnose innebærer at en har få å dele noen av sine livserfaringer med, at helsevesenet generelt vet lite om den, og at miljø og arbeidsliv vanligvis ikke er godt tilrettelagt. Dette kan gi særegne erfaringer og mestringsutfordringer under aldringen.

Prosjektet ble påbegynt i 2008 og avsluttet i 2011. Det er basert på fokusgruppeintervjuer og omfattende individuelle intervjuer med et livsløpsperspektiv. Undersøkelsen innbefatter fem sjeldne diagnoser: dysmeli, hemofili, kortvoksthett på grunn av skjelettdysplasi, Marfans syndrom og Turners syndrom. 47 personer ble intervjuet individuelt og 37 deltok i gruppeintervjuer, samtlige jevnt fordelt på de fem diagnosene. Intervjupersonene (i alderen 40–70 år) ble strategisk trukket fra adresseregistre ved de respektive kompetansesentre for sjeldne diagnoser, og man tilstrebet spredning i alder, og kjønn (der det var relevant), og at by og land, samt at både aleneboende og samboende var representert. Intervjuene ble tatt opp på lydbånd, transkribert og analysert i et livsløpsteoretisk perspektiv.

Prosjektet er finansiert av enheten Funksjonshemming og aldring (FoA) ved Nasjonalt kompetansesenter for aldring og helse, og av Helse- og omsorgsdepartementet. Prosjektet er godkjent av Regional etisk komité for medisinsk og helsefaglig forskningsetikk (REK).

Innledningsvis og underveis i prosjektet har vi hatt et verdifullt samarbeid med representanter for de aktuelle diagnoseforeninger for å få deres erfaringer og innspill til å stille relevante spørsmål. Takk for det! Takk også til våre prosjektmedarbeidere Abby L. Grant (FoA), Lisbet Grut (SINTEF), Anne-Kristine Schanke (Sunnaas sykehus), Eva Elisabeth Næss (Frambu senter for sjeldne funksjonshemninger), Olga Solberg (Senter for sjeldne diagnoser), Inger-Lise Andresen og Heidi Johansen (begge TRS kompetansesenter for sjeldne diagnoser) for stimulerende samarbeid.

Undersøkelsen belyser spørsmål og temaer ut fra intervjupersonenes opplevde erfaringer av et langt liv med en sjelden tilstand.

Det er allerede utgitt to bøker. Kirsten Thorsen, Lisbet Grut og Vigdis Hegna Myrvang (2011) står bak hovedboken «Sjelden og vanlig. Livsberetninger, livsløp og aldring med sjeldne diagnoser». Så har

Lisbet Grut (2011) skrevet en bok som belyser intervjupersonenes erfaringer med kompetansesentrene de hører til.

I heftet skal vi se aldring i et livsløpsperspektiv, i et helhetlig perspektiv. Vi viser fra studien om livsløp og aldring med en sjelden diagnose hvordan erfaringer fra ulike faser i livet, i ulike sosiale situasjoner, preger aldringen.

Vi takker alle dem som så velvillig har latt oss få ta del i sine livshistorier! De har gitt åpne, utførlige og interessante beretninger om sine livserfaringer, i håp om at nye generasjoner vil være bedre forberedt på hva som vil møte dem.

Oslo, januar 2012

Kirsten Thorsen
Leder av FoA

Vigdis Hegna Myrvang
Seniorforsker ved FoA

Innhold

4	Forord – Et langt liv med en sjelden diagnose
9	En historie
11	Et liv med blødersykdom
12	Diagnoseprosessen
12	Barndom og oppvekst som bløder: Lek og grensesetting
14	Sykdomsopplevelser i barndommen
14	Sykehusopplevelser
15	Skolegang og skolefravær
16	Leve lenge og bli gammel?
17	Annerledes? Stigma og inkludering
18	De som nektet å være «pyser»
19	Yrkesvalg
20	Arvelighet og å sette barn til verden
21	Handikap og hindringer ved blødersykdommen
21	Taushet og åpenhet om sykdommen
22	Å stå i arbeidslivet fortsatt
22	Å slutte i jobben? Ny giv i privatlivet?
23	Nedture og oppturer
27	Aldring – mer smerter og nye former for smerter
29	Aldring: «Opptur» møter «nedtur»
30	Å ha kontroll
31	Trening
32	Ting tar tid – sykdommen krever administrasjon og vedlikeholdstid
33	Kontakt med helsevesenet
36	Kunnskapen: Foreningens og kompetansesenterets betydning for informasjon om diagnosen
37	Hva kan kompetansesenteret og øvrige hjelpeapparat bidra med under aldringen?
38	Litteratur
39	Vedlegg 1 – Noen aktuelle konkrete tiltak
41	Vedlegg 2 – Generelt om aldring med en tidlig funksjonsnedsettelse
45	Vedlegg 3 – Informasjon om hemofil



Trollheimen, Minilldalsmyrene naturreservat. Svarthetta i bakgrunnen. Foto: V.H. Myrvang.

En historie

Jeg vil si at når du er ferdig med en sånn periode (med blødning), da har du så mye oppsamlet energi at noen kan bli på en måte litt hyper. Det var så mye du skulle nå over, særlig som voksen med familie, at trettheten ble blåst bort. Så de fleste jeg kjenner var ikke plaget ikke av tretthet da. Tretthet kommer nok med årene. Hvis du ser blødere over ett, så er de ikke plaget av tretthet i det hele tatt. De unge fungerer helt normalt. Men mange eldre plages av at muskulatur og ledd er så skadet.

Du vet at de gamle har ikke fått profylaktisk behandling før nå nylig. For få år siden var det noen som hadde et møte, og de sa at det står ingen steder at ikke alle blødere skal ha tilbud om profylaktisk behandling. Eldre har minst like store behov, ikke sant, da de som oftest sliter med deformerte ledd og muskulatur, og blødninger representerer enda større belastninger. Da har du skader som gjør at det ligger latent at ei blodåre skal gå i stykker. Dette (med profylakse) startet ganske nylig, og da startet jeg også med det. Og det er stor endring, la oss si at du får en koagulasjonsprosent på 2 eller 3 i stedet for under 1, det gjør at du klarer deg selv om du får denne lille kakken (et slag), da.

Vi var ikke i utlandet før, vi reiste ikke omkring i Norge heller. Vi torde ikke det. Jeg var på reise til Danmark da ungene var små, og jeg tenkte ikke over det (risikoen), ikke sant? Og så fikk jeg en kakk og måtte herje rundt og kjøre rundt på natta for å finne et sykehus. Så det er veldig vesentlig at det med profylakse kom for oss også.

Jeg tror det er veldig individuelt hvor engstelig man blir. Jeg har aldri vært redd for noe, selv om det var utrolig smertefullt da blødningene kom. Kneet kunne bli som en fotball. Det var utrolig smertefullt, så du måtte passe på så det ikke skulle bli sånne blødninger. Vi måtte passe oss så vi ikke skulle slå oss. Det var når vi sparket fotball at kneblødningene som oftest kom, men allikevel sparket vi fotball så det gnistret etter, og vi klarte ikke å stoppe.

Jeg har vært med på alt mulig. Jeg har gått på ski, og så lå jeg i fjorten dager etterpå. Sakte, men sikkert, ble det bedre igjen, og da kunne jeg begynne igjen. Og jeg husker da jeg bygde huset mitt – jeg bygde mesteparten selv – og jeg husker at jeg hoppet rundt på ett bein med malingsspann. Hvorfor gjorde jeg nå det da? Men jeg kunne ikke gå rundt og si at jeg måtte få tak i noen til å hjelpe meg. For du skal ikke spørre noen. Sånn tror jeg vi er. Vi skal ordne det selv. Derfor så hoppet jeg på den stive foten.

Jeg lå på Rikshospitalet med beinet i strekk, men vet ikke om andre som gjorde det. Men vi var nok blåkopi i hvordan kroppen vår ble deformert av alle blødningene. Man kjenner igjen en

'gammelbløder' når han kommer gående. Men mødrene var også ganske like den gangen, de puttet oss ikke inn i bomull. Våre mødre de visste hva dette var, men de var veldig uredde i forhold til det at vi skulle være barn. Vi fikk ikke holde på med øksa i utreningsmål, men vi gjorde det allikevel. Men da var det bare: 'Vær forsiktig!'

Alle visste hva det var å være bløder: 'Stakkars gutt, er du bløder, vil du ha en banan?' Alle syntes veldig synd på meg, men jeg måtte heve meg over det også.

Husk det var utenkelig å trekke tann da jeg vokste opp, det måtte jeg bare ikke gjøre. Jeg måtte ha med lapp til skoletannlegen, for det var skrekken at han skulle trekke. Og så plutselig så kan du skifte ut ledd. Sånn sett har vi kommet til et punkt i dag da ungdommene ikke vet hva sykdommen er, og det er litt farlig det også.

Ungdommene går på profylakse, og du ser ikke på dem at de er blødere, men min generasjon kan du se på lang avstand. Slitne knær og. Det skal ikke så mye trening til for å se det. Som regel er det litt søkk i knærne, og så sleper man på et bein. Vi stråler ut 'blødersykdom'. Og det er internasjonalt. Men det var ikke sånn at vi sa at vi var blødere.

For vår diagnose vil jeg si at det er positivt å bli gammel slik vi har fått det nå. Vi er på en måte blitt friske vi. Opptur og hurra for at vi fikk faktor, slik at vi kan funke, for livet er kjempebra. Vi har det travelt, men bra!

Et liv med blødersykdom

Det handler om å være mest mulig lik alle andre, for å si det sånn. Men samtidig må jeg vite at hvis jeg tar en sjanse, så kan det være katastrofalt. Hvis jeg kolliderer eller hvelver på sykkelen ...

Hemofili er en blødersykdom som rammer gutter. Det er en arvelig, medfødt og livslang tilstand som skyldes en defekt i blodets evne til å levre seg. I medisinsk språkbruk sier man at personen enten mangler eller har for lite av bestemte koagulasjonsfaktorer.¹ Følgen er at gutter med hemofili blør mye lettere enn normalt. Blødninger opptrer spesielt i vekt bærende eller mekanisk belastede ledd (særlig ankler, knær og albuer) og i muskler. Leddene svulmer opp, og komplikasjoner som leddstivhet, muskelkontrakturer, feilstillinger og muskelsvinn kan bli resultatet. Særlig fryktet er indre blødninger, spesielt i sentralnervesystemet. Helt fram til slutten av 1960-tallet var hemofili en livstruende sykdom som førte til død i barne- eller ungdomsalder.

Å være født som bløder, var altså for de eldste i vårt utvalg å være født med en livstruende sykdom og et framtidsperspektiv til en tidlig død. En mulig aldring og alderdom lå utenfor tidshorisonten. Sykdommen manet til forsiktighet, til å unngå alt som kunne føre til slag, spark, fall og ulykker, som igjen kunne starte en blødning. Men for gutter som vokste opp i etterkrigs-Norge var raskhet, styrke og dristighet etterstrebellesverdige verdier.

Gutter med blødersykdom måtte altså forholde seg til den kompliserte oppvekstutfordring å bli gutt og mann med fysisk forsiktighet og psykologisk forutseenhet. Hvordan gjorde de dette? Hvilke livsvalg og livsløp ga dette?²

Å være godt voksen bløder er å ha opplevd radikale livsforbedrende behandlingsmuligheter, med introduksjon av faktorpreparater – først anvendt på sykehus eller ved legebehandling, så ved hjemme-transfusjoner. Så ble faktor brukt både som behandling ved blødninger og ved forebyggende behandling. Kirurgien har gjort store framskritt, nedslitte ledd kan skiftes ut med proteser eller avstives.

På hvilken måte har historiske endringer i behandlingsopplegg innvirket på bløderes livsløp, livskvalitet og framtidsutsikter? Hvordan samspiller disse forandringene med aldringsprosesser som uvegerlig gir økt slitasje og kan medføre flere tilleggslidelser, sykdommer, plager og større trettbarhet? Hva dominerer i livsopplevelsen – økt livslengde, og livsløpet som «opptur» eller «nedtur»? Hvordan ser personene på arvelighet og overføring av blødersykdommen til nye generasjoner?

¹) Sykdommen er mer inngående beskrevet i vedlegg 3.

²) Vi vil her bruke både betegnelsen «hemofili» og «blødersykdom», i pakt med hva intervjupersonene selv bruker. Hemofili anvendes gjerne om selve diagnosen og den medisinske tilstanden, mens «blødersykdom» ofte får en videre anvendelse, som «å leve med blødersykdommen». De kaller seg selv «blødere» eller «hemofilikere», betegnelser vi også bruker, istedenfor det lengre «personer med blødersykdom/hemofili».

Hemofili er en skjult sykdom som gjør det lett å fungere tilsynelatende normalt i de fleste sammenhenger, og i stadig større grad etter hvert som de nye behandlingsmuligheter kom. Samtidig vil eventuelt stort sykefravær i oppvekst og yrkessammenheng kunne sette noen mer på sidelinjen. Nedslitte og ødelagte ledd og smerter, vil kunne gi utslag i ganglag og bruk av ganghjelpemidler. Sykdommen vil etter hvert kunne bli mer synlig.

I materialet inngår seks menn i fokusgruppeintervjuet og ti i individuelle intervjuer. De første seks er rundt 50–60 år. Mennene i de individuelle intervjuene er mellom 40 og 65 år, med en jevn spredning i alder. Tre personer er i aldersgruppen 40–45 år, to i gruppen 46–50 år, to i gruppen 51–55 år, to i gruppen 56–60 år og én person i gruppen 61–70 år.

De yngste og de eldste kan sies å tilhøre ulike kohorter, og vil ha opplevd ulike behandlingsopplegg og ha forskjellige livsløpserfaringer med sin blødersykdom.

Åtte av mennene som er intervjuet individuelt bor sammen med ektefelle eller samboer, to bor alene på intervjutidspunktet. Åtte har ett eller flere barn, to har ingen egne barn.

Diagnoseprosessen

For de aller fleste ble sykdommen oppdaget i de aller første leveårene. Én forteller at den ble oppdaget allerede ved fødselen, da han ble tatt med tang. Det utløste en blødning som var vanskelig å stoppe. En vanlig fortelling er foreldre som tidlig bekymret seg over store blåmerker og stadige blødninger, eller større blødninger som krevde sykehusinnleggelser. «Faren min forstod det da jeg var cirka to år, tror jeg. Han skjønnte at ... Han så at jeg hadde mye blåmerker og han begynte å sjekke da, tror jeg.» Én mann erindrer han fikk vite at han var bløder først i tiårsalderen, da skolelegen trakk tenner på ham og blødningen varte mye lenger enn vanlig.

Siden de aller fleste var små da diagnosen ble satt, har de vanligvis ingen erindring om diagnosesettingen. De gjenforteller hva deres foreldre har fortalt dem. De har så langt tilbake de kan huske, visst at de var blødere. Bløderne visste om risikoen fra tidlig barndom av, de måtte forholde seg til den og håndtere blødningene. Sykdommen ble på en grunnleggende måte del av deres barndoms- og livserfaringer.

Barndom og oppvekst som bløder:

Lek og grensesetting

Nesten alle intervjupersonene understreker at de hadde en aktiv barndom. Samtidig har de tallrike beretninger om begrensninger på sin utfoldelse, enten dem foreldre og andre innprentet dem, eller alle de gangene de ble satt «ut av spill» på grunn av blødninger eller sykehusopphold. «Vi hadde jo blødninger stadig vekk, så det ble naturlig for oss», sier en i fokusgruppen.

En annen sier at blødningsfaren var noe han alltid tenkte på:

Det var der alltid i bevisstheten, kan du si. Så tar du hensyn til deg selv hvis du vet at du har en skavank. Så jeg har levd normalt, vil jeg si. Jeg har kanskje ikke vært den som har vært mest utagerende.

Forsiktighet ble for mange en innebygget måte å vurdere risiko og omkostninger på, også for dem som ikke hadde foreldre som stadig passet på. «Jeg har aldri blitt oppfordret til det å være forsiktig. Det er noe man har lært seg på en måte.»

De fleste deltok i lek og idrett, innenfor visse grenser. «Jeg sparket fotball hvis vi var en tre-fire stykker, men jeg var ikke med på løkkefotball dersom vi var en 15–20 stykker. Det lærte du fort å holde deg unna», sier en mann i fokusgruppen. En annen sier at «jeg var jo med litt, jeg sparket litt, men jeg kunne ikke være med sånn egentlig da».

Etter hvert la man til seg forsiktighetsregler, og praktiserte – ofte ubevisst – å sette grenser mot det som ble for risikabelt. Selv de mest aktive guttene la gjerne inn noen bremses og grenser:

Nei, fotball har aldri ... Om det er sykdommen eller ..., det vet jeg ikke. Men jeg har spilt fotball, altså. På skolen i klassen når vi hadde skolekamp og sånn. Da var jeg med. Men aktivt fotballspill – nei. Men om det var sykdommen eller underbevisstheten ..., nei, det vet jeg ikke.

Etter hvert utviklet interesser, personlighet og sykdom seg – innvevd – slik at de ikke lar seg skille. På spørsmål om han syntes det var sårt å ikke delta mer, svarer mannen enkelt «nei». Han sier han var ikke «typen» til det, verken til å spille fotball eller til å avstå fra det om han hadde lyst. Han foretrakk andre fysiske utfoldelsesmuligheter. En sier:

Jeg har et avslappet forhold til det hele, den blødersykdommen. Du er født med det liksom, du har hatt det hele livet, og du vet at hvis du tar i for mye eller gjør et eller annet, så får du en blødning, liksom. Og du vet at du må passe deg.

Fortellingene viser hvordan bløderne fikk innebygget ulike forsiktighetsavveininger og satte bremses for det de opplevde som uakseptable konsekvenser av uvøren adferd. Som én sa: «Jeg gjorde det uten å tenke over det.»

Noen opplevde at de levde ganske fritt i oppveksten, uten særlig mange påbud eller mye påpasselighet, inntil de passerte en klar grense. Den kunne komme i ungdommen når tøffheten skulle motoriseres. «Jeg var ikke forsiktig nok og jeg ble ikke passet på. Jeg gikk på skøyter og alt. Det varte helt til jeg begynte å snakke om moped. Da begynte foreldrene mine ..., stopp her!»

Men noen nektet å etterkomme forsiktighetsregler og påbud. En forteller om da han var førti år:

Den gangen hadde jeg langt hår, jeg var rock'n'roll (...). Så tok jeg motorsykkelcertifikat, og da ble faren min så sint og sa at 'nå er det på tide at du skjerper deg litt. Nå har du fader meg lekt lenge nok! Jeg vil ikke komme i din begravelse, du skal komme i min, for det er den normale veien'.

Sykdomsopplevelser i barndommen

De fleste har hatt en oppvekst preget av stadige blødninger. Det er lett å glemme at de hyppige blødningene også var smertefulle. Én forteller:

Det er klart, jeg har opplevd så forferdelig mye vondt da jeg var liten, at ut av det så husker jeg ikke mye av barndommen (...). De forteller meg at jeg har ligget på gulvet og hatt så mye vondt at de bar hele teppet som jeg lå på inn, for å få meg i seng. Altså, hele det persiske teppet som jeg lå på, ble båret inn for de våget ikke å ta i meg.

Han sier at han husker ikke dette selv, men ser det for seg fordi han har hørt historien. Han gjentar flere ganger at han husker svært lite fra barndommen, og mener at det skyldes alle smertene.

Også i gruppeintervjuet er det flere som framhever de sterke smertene de hadde i oppveksten. En sier: «Jeg startet med kjempesmerter.» Noen husker redselen og kampen da de skulle få sprøyte:

Så kan jeg huske kampen med meg når de skal stikke meg. Og det forteller jo mor også, at samme hvor vondt jeg hadde i beina, så klarte jeg alltid å stikke av og gjemme meg. Du vet, det var jo så digre nåler! Nå får vi dem så små at vi kjenner ikke at vi stikker en gang.

Større blødninger kunne være forbundet med stor dramatikk; legebesøk og rask transport til sykehuset.

Jeg husker de voldsomme greiene, ikke sant. Jeg var en av de første i Norge som fikk faktor, for jeg fikk tarmblødning midt på natta, og derfra og bortover ... Du husker den drosja ut og inn til Riksen alle gangene.

Den barndommen de beskriver var ofte preget av store, smertefulle og dramatiske blødninger.

Sykehusopplevelser

Noen var knapt på sykehus i oppveksten. Én forteller:

Det var ikke noe 'Rikshospital' for oss, vet du, i 1954. Det eneste de sa til faren min, det var 'Hva vil du vi skal gjøre da?' 'Finn på et eller annet', sa faren min. 'Ja, men det finnes ikke noen midler. Det er ingen ting å gjøre.'

Men tallrike sykehusopplevelser preger oppveksten til de fleste. En sykehuslege kommenterte dette ved å spørre gutten på sykehuset: «Skal du bli en del av inventaret her?»

En mann i femtiårene forteller at han mener han hadde cirka 120 innleggelser på lokalsykehuset fram til 1968 – 120 innleggelser som barn – da han skiftet til Rikshospitalet. Der har han hatt cirka 25 innleggelser. En annen forteller at han «på det verste» kunne være på sykehus tre–fire ganger i uken.

Dét var en tid da foreldrene ikke fikk følge opp barna på sykehuset ved å være der. De måtte overlate barna til sykehusregimet. Flere har erfaringer som ikke er gode. Én oppsummerer i fokusgruppen:

Som voksen har jeg ingen problemer, men som barn hadde jeg det inntil jeg var 14–15 år. For på det lokale sykehuset var det skrekke regime. Det var rangordning og det var skrekke regime. Øverst var det Gud, legene, Jesus og så avdelingssykepleierne. Kronisk sjuke folk ..., visitter og alt Det var en lidelse, og det var snorrett på senga på lakenet og dyna.

Erfaringene har satt spor. En mann forteller at han bærer opplevelsen med seg når han i voksen alder kommer på sykehus.

Fokusgruppeintervjuet viser at mange av bløderne deler opplevelsen av sykehusopphold som et «skrekke regime» i oppveksten.

Sykehusoppholdene kunne være både hyppige og langvarige. For dem som bodde i utkanten kunne nødvendig blodtransfusjon i barndommen se slik ut:

Jeg måtte med tre ferger for å komme på sykehuset, og når jeg kom dit, så måtte de kalle inn den blodgiveren som hadde samme blodtype. Så ble du stua bort på et bad og lå der en måneds tid, og så ble du sendt hjem igjen.

Det var i de eldste oppveksttid på 1950- og 1960-tallet ingen ideologi om betydningen av foreldres tilstedeværelse og oppfølging ved sykehusopphold. Snarere var synet på sykehuset at foreldrene gjorde barna urolige og klengete, de gråt mer og gjorde vanskeligheter da foreldrene dro. Foreldrefravær ga stillere, snillere og mer medgjørilige barn på sykehus. Bløderne er en av de diagnosegruppene som sterkest, hyppigst og mest har opplevd det gamle sykehusregimet på kroppen i barndommen. (Andre grupper er blant annet de poliorammede; Schanke 2001, Myrvang 2006).³

Skolegang og skolefravær

Mange av mennene hadde svært mye fravær på skolen. Én forteller at han var mer borte enn han var på skolen. En mann sier at han sikkert var borte halve skoleåret. En tredje oppsummerer sine erfaringer:

Jeg gikk ikke mer enn fem år av de syv på folkeskolen. Det verste året var jeg vekk femtifem dager i løpet av ett år. Så det var jo så som så med karakterene. Det var aldri snakk om tilrettelegging.

De som var så heldige å bo nær Rikshospitalet, fikk lærerhjelp hjemme. Men de fleste hadde ikke noen tilrettelegging. De kunne møte liten forståelse fra lærerne på skolen:

³) Den første boken som behandlet temaet ”barn på sykehus”, utkom trolig ikke før 1967 (Schanke 2001, Robertson 1967). Sosialdepartementets rundskriv 1–33 ”Forskrift for barn på sykehus” kom først i 1989 (SHD 1997).

De visste ikke hva det innebar. En tysklærerinne sa til meg at 'du har jo bare skolen som hobby'. Hun sa det så alle hørte det.

Mye fravær ga en gjennomgående opplevelse av å henge etter stadig, å «være i bakleksa». Én beskriver det slik:

Man satt jo med følelsen av at man hang etter hele tiden. Du var borte og så kom du tilbake. Og de andre holdt på med et eller annet. Og når du hadde tatt de igjen, var du på 'stasjonen' plutselig, og kunne følge med i timen igjen. Men du fikk det jo igjen på tentamen og eksamen, for du hadde jo store huller.

Fraværet bidro også til å holde dem mer eller mindre utenfor klassesamvær og klassenettverk:

Vi hadde 40-årssamling på folkeskolen, og det var noen som husket meg: 'Du var veldig mye borte, du.' Det var diffust for dem hvorfor jeg var borte, selv om jeg var åpen om sykdommen.

Noen klarte, til dels ved store anstrengelser, å ha minimalt med fravær. En mann som forteller at han allerede som guttunge hadde hatt mye blødninger og plager med bena, knærne, anklene og albuene, forteller at han ikke var mye borte fra skolen.

Noen hadde lett for skolefag og klarte seg bra selv med mye fravær. Men dette hadde som vist, sosiale virkninger. For noen fikk det konsekvenser særlig i puberteten:

Puberteten? Nei, det var en vanskelig tid. Veldig vanskelig. Fordi jeg ikke hadde den omgangen med jenter på skolen, ikke sant, på grunn av at jeg hadde vært så mye borte, og kom innom i 9. klasse, mer eller mindre. Ja, det tok veldig lang tid før jeg fikk en kjæreste faktisk.

På mange måter satte fraværet spor, for noen med konsekvenser for viktige valg, som utdanning og jobb.

Leve lenge og bli gammel?

Flere forteller at de i oppveksten fikk vite at de ville få et kort liv. Én forteller: «Jeg husker at én fortalte meg at blødere ble ikke mer enn 21 år. Da var jeg ti år, så jeg syntes det var lenge til da.» Sett med barndommens tidsopplevelse av evig liv, var det et langt liv for ham.

Bløderforeningen presenterte et helt levende bevis på at blødere kunne bli eldre, ved «han Mjelde på Hamar».⁴ Han hadde stor overbevisningskraft og endret livsperspektivet radikalt for dem som opplevde ham:

⁴) Johannes Mjelde var visepresident i Verdensforbundet for blødere i rundt 15 år (SSD 2008).

Jeg har tenkt hele tiden at jeg skulle bli gammel, for jeg har opplevd han Mjelde på Hamar. Han har jeg oppfattet hele tiden som veldig gammel. Levealderen til blødere har aldri vært et tema for meg.

Vi ser hvordan møtet med Mjelde etablerte en tillit til at eget liv ville bli langt. En annen forteller om hvordan Mjelde endret framtidsperspektivet hans:

Ja, møtet med ham var den første indikasjonen jeg fikk på at vi kunne bli eldre enn 21 år. Han skulle ikke gjøre noe annet enn å være sammen med de yngre bløderne og være beviset på at vi kunne bli eldre.

Disse bløderne har realisert den økning i levealder Mjelde bar bud om ved å demonstrere sitt lange liv.

Annerledes? Stigma og inkludering

Selv om bløderguttene ikke var synlig annetledes, ble det ofte truffet forsiktighetsforanstaltninger som gjorde at de skilte seg ut, foruten at selve blødningene og eventuelt fravær skilte dem fra flokken og klassen.

En mann forteller hvordan han måtte passe på og ble passet på:

Jeg måtte jo passe på for så vidt da. Men dette var jo ..., det var jo et tveegget sverd. For foreldrene mine hadde opplyst på skolen at jeg var bløder, og at de måtte passe litt på, så jeg måtte ha et sånt rødt bind på armen som jeg måtte gå med på skolen. (...). Det var jo sånn litt ..., jeg vente meg jo til det ..., men du ble jo litt stemplet på en måte. Og jeg var jo ikke med i alle aktiviteter da. Det kunne jeg jo ikke være.

Han hadde så mye blødninger at det var uaktuelt å delta i fotball, på ski eller i friidrett. Men selv for ham innebar ikke rødt bånd og manglende deltagelse på en del idrettsarenaer at han falt helt ut – ikke en gang i idrettsmessig sammenheng: «Jeg har syklet utrolig mye.»

En annen uttrykker det paradoksale i det at foreldrene skilte ham ut, med hjelm, samtidig kan ha vært måten å gjøre oppveksten hans mest mulig vanlig, ved å gi ham muligheter til å delta mest mulig.

Jeg tror at en av grunnene til at jeg er så frisk som jeg er, det er at foreldrene lot meg leve et så normalt liv som mulig – på tross av sykdom. De tredde en hjelm på meg. (...). Jeg sprang rundt med den. Men jeg fikk lov til å gjøre det jeg ville gjøre.

Ingen av disse to mennene hadde mye fravær på barneskolen. Den ene understreker at han knapt var borte en dag. Slik var de inkludert.

De to historiene underbygger at mange forhold virker inn for at ytre kjennetegn eller funksjonsnedsettelser skal gi opphav til stigma eller utestengning. Andre forhold kan virke inkluderende. Vanligvis vil det være mange arenaer og muligheter for deltagelse. Noen er skoleflinke og deltar aktivt i klassesammenheng. Noen finner en idrett som passer for dem – som sykling. Noen oppdager at det er andre som heller ikke er interessert i idrett.

Som for andre er det et komplisert samspill mellom personlighet, sykdom og aktivitetsgrenser, foreldres måte å forholde seg på og sosiale omgivelers reaksjoner som bidrar til om funksjonsnedsettelse skal gi utestengning eller inkludering. For mange blødere ser skolefravær, på grunn av blødninger og sykehusopphold, ut til å ha vært det mest utslagsgivende forhold for inkludering og deltagelse i oppveksten.

De som nektet å være «pyser»

Jeg har levd stein normalt, men hardere enn de fleste.

Det er flere som forholdt seg til blødersykdommen ved en form for vedvarende protest mot alle forsiktighetsregler, en overskridende livsstil. En mann forteller fra guttedagene:

Men stort sett så var det sånn at hvis én hoppet fra fire meter, så hoppet jeg fra fem, og hoppet han fra fem, så hoppet jeg fra seks. (...). For jeg har jo snakket med enkelte som ble passet veldig på og som ikke skulle spille fotball og ikke skulle gå på ski. (...). Ja, og det er tragiske mennesker det, vet du.

Han har ikke stort til overs for forsiktige blødere som tar sine forholdsregler:

Ja, jeg kjenner flere blødere, og de får jo ikke lov til noen ting. De går på gresset. Jeg kjenner en som kjører gammelveien for han er så redd for at det skal skje en ulykke. For der er det mindre sjanse til en ulykke. (...). Og når ulykka er ute, er det best å være inne – men de fleste ulykker skjer i hjemmet. Jeg er mest opptatt av å leve. Hvis du skulle vært sånn som han, så kunne du jo ikke gjort noen ting.

Han uttrykker gjentatte ganger at det er viktig å overskride alle slike forsiktighetsregler. Hans leveregel er: «Jeg går hardt ut, og så øker jeg.»

Hans måte å forholde seg til blødersykdommen, er å ta sjanser. Oftest går det bra, av og til ikke.

Ja, og i mer enn 90 prosent av tilfellene, har det gått bra med meg. Og i de 10 prosentene må vi ..., de må vi bare regne med. Hadde du sett meg arbeide, så hadde du forstått at jeg ikke er tam og ikke har tenkt å bli det. Jeg holder på ennå.

Men denne livsstilen kombinert med blødersykdommen, har satt spor i leddene. Han har flere proteser:

Det er klart at alt har sin pris, alt har det. Men knærne hadde jeg sikkert ikke fått gjort noe med, uansett. For det var jo ..., du syklet og var litt villmann, ikke sant? Jeg klatret jo. Nå hogger de jo trærne i barnehagene og greier. For et eller annet skjer sikkert likevel. Noen må dø. Og en kan ikke være helt sånn at 'nei, det går ikke'.

For ham er livsmottoet å ikke være tam, det er viktigere enn dødsrisikoen. Sett i dette lyset synes han livet har vært framgang: «Så jeg har ikke vært helt tam, og jeg blir bare bedre og bedre med alderen.»

Yrkesvalg

I den grad personene har hatt yrkesveiledning eller har måttet omskolere seg, har rådet rimeligvis vært å velge yrker uten stor fysisk risiko eller slitasje.

For menn som var skoleflinke, var akademiske yrker noe de – som andre – søkte mot av interesse. Samtidig unngikk de de mest risikofylte jobbene.

I fokusgruppen er det en overvekt av menn i akademiske yrker. Noen har fleksible jobber med hjemmekontor. Men flere har opplevd rådgivere som verken hadde kjennskap til blødersykdommen eller yrkeskravene, og har senere måttet skifte yrke.

Jeg fikk råd om å ta en spesiell utdanning av yrkesveilederen på skolen, for der slapp jeg å stå hele dagen. Og jeg begynte i lære og måtte stå hele dagen. Det var et råd som bommet. Han skjønte ikke hva han dreiv med egentlig, men jeg ble nå der i det yrket.

Etter en del år fant han ut at han måtte skifte til annen jobb.

Samtidig er det flere av dem som ble intervjuet individuelt – litt overraskende for oss – som har hatt yrkeskarrierer med stort innslag av manuelle og fysisk risikofylte jobber, gjerne innenfor mekaniske bransjer. De nevner at de har vært innom jobber på mekanisk verksted, bensinstasjon, revet og bygget hus, kjørt langtransport, vært sveiser, blikkenslager, dørvakt. De kan ha startet ut som visergutt/voluntør, i transportbyrå eller som «ryddegutt» – ofte med tunge løft.

Yrkesvalg er et resultat av mange forhold – klassebakgrunn, interesser, skoleresultater, utdanningsmuligheter, råd fra andre – og tilfeldigheter, av muligheter som dukket opp. Å ha mye skolefravær hadde – som vi har omtalt – effekt på karakterene og gjorde at mange utdanningsveier og yrkesvalg ble uaktuelle.

Noen har mistet jobben ved mye fravær, andre har omskolert seg og skiftet jobb. Utover i yrkesløpet har de også opplevd at arbeid og arbeidsmiljø har endret seg, av og til til det bedre, andre ganger til det verre. Men ettersom aldring og slitasje setter inn, med mer smerter og mindre kapasitet, er det en utbredt opplevelse at selv den vanlige jobben begynner å føles tyngre.

Arvelighet og å sette barn til verden

Det er ulike syn på arvelighetens betydning for det å få barn eller ikke, både innen gruppen blødere og mellom partnere/ektefeller. Hemofili er som kjent arvelig, bare menn får sykdommen, men kvinner kan være arvebærere. Fosterdiagnostikk og kjønnsbestemmelse gir anledning til å få vite barnets kjønn og dermed risikoen for videre overføring av sykdommen.

Alle intervjupersonene som lever eller har levd i parforhold, forteller at det var uaktuelt å *ikke* få barn, og at kvinnene overveiende ikke så ut til å legge avgjørende eller stor vekt på det å få etterkommere med hemofili. En i fokusgruppen sier:

Det er vel slik at vi blødere tenkte i de banene at vi visste hva det dreide seg om, mens ektefellene ikke tenkte slik. Det var ..., skulle vi ha et forhold, så var det klart at det skulle være barn. Det var vel vi som strittet imot.

Men parene kunne likevel være uenige. En mann med én sønn og to døtre forteller:

Kona og jeg var veldig uenige, for å si det sånn. Vi var enige om å få barn. Jeg ville ta en kjønnsstest, men hun sa det sånn at det barnet vi føder er friskt. Men jeg er bestefar nå, og den tida fram til barnebarnet ble født, den tida var rett og slett forferdelig for meg. Jeg er ikke mot abort. Jeg lever et fullverdig liv på mange måter, men på mange måter ikke. Jeg unner ingen å leve med så mye smerte, hvis du kan unngå det. Men vi har jo diskutert dette mye også, dere vet jo det. Men jeg synes ikke det er verdt å leve med så mye smerte.

Flere nevner at det å få vite at et barnebarn er bløder, er vanskelig. Deres voksne barn vet vanligvis lite om hvor smertefull sykdommen kan være, og kan undervurdere eventuelle vanskeligheter også når det gjelder egne barn. «Ungene ser på oss som nesten friske.»

Det kan ha kommet ulike råd fra legehold, ikke minst hvis blødersykdommen ved behandling hadde medført smitte med hepatittvirus eller HIV.

Det er jo en del ulike meninger der også da. Den ene legen var jo restriktiv da, og han hadde en helt annen mening og sa at dette var ikke noe stort problem. Så da begynte vi å tenke på barn, da. Det var to forskjellige leger og to forskjellige holdninger, så det var De kunne jo mer etter hvert der også da. Men det er jo klart at det var en dramatisk periode.

Noen taler sterkt for fosterdiagnostikk og abort. Et motsatt og lyst syn på sykdommen, er også representert:

Når vi er inne på det, så kan jeg si med en gang at jeg aldri har vært inne på tanken at jeg vil få jenter som kan bringe sykdommen videre. Det har jeg aldri tenkt i forhold til familie. (...). Utviklingen går jo rett vei i forhold til medisiner, så jeg ser for meg at eventuelle barnebarn, de vil aldri oppleve det jeg har opplevd. Så det har ikke påvirket meg på noe vis.

Det er altså blant intervjupersonene helt ulike syn og holdninger, med ulike begrunnelser, til det å ta hensyn til sykdommens arvelighet med tanke på å få barn. Slik de beskriver det, har ektefellene vært langt mindre opptatt av at sykdommen er arvelig. For dem var det fjernere. Men at barnebarn kan få sykdommen, bekymrer vanligvis sterkt. Bløderne vet hva sykdom og smerter innebærer.

Handikap og hindringer ved blødersykdommen

Å være bløder er å bære på en risiko for sykdomsperioder selv om nye medikamenter og operasjonsteknikker har redusert periodene man blir satt ut av spill. Samtidig akkumuleres den langsiktige slitasjen, som vi har sett.

Enkelte har opplevd at bare den *generelle* risiko som er forbundet med diagnosen, kan ha ført til at de mistet jobbmuligheter. Blødere avtjente ikke verneplikten, noe potensielle arbeidsgivere kan ha merket seg. Samboeren til en mann sier:

Han kom ikke i militæret. Akkurat i den alderen, da det var viktig. De spurte: 'Hvorfor har du ikke vært i militæret?' Og da kom det opp det med blødersykdommen, og da var det mange som ikke tok ham inn.

Også på dette feltet er det noen framskritt siden de var unge. Vernepliktsbokens betydning er borte, og ungdom går senere ut i jobb. «Og så er det ikke lenger sånn at de er så tidlig i jobb som vi var. Vi var jo voksne da vi var 16.»

En annen mann har opplevd utallige avslag:

Jeg søkte på en masse jobber, og var vel inne til samtale på vel 40 prosent av de jeg søkte på. (...). De kan jo se på ganglaget mitt, at jeg ikke går helt som vanlig. Alle spurte meg da om jeg sparket fotball. 'Nei, jeg er bløder.' Da sa de: 'Kommer De i betraktning så skal De høre fra oss.' Og to dager etterpå var stillingen besatt, for det er ingen som vil ha en bløder i arbeid. Dette har jeg opplevd mye. Og jeg vil ikke ha en bløder i arbeid selv heller. Da må han vise til at han duger.

Når en ikke får jobben, blir det vanskelig å vise at en duger. Synlig funksjonsnedsettelse reduserte muligheter i arbeidslivet.

Taushet og åpenhet om sykdommen

For å unngå utestengning og overdreven oppmerksomhet rundt tilstanden, tier enkelte om den.

Jeg har holdt smertene mine for meg selv. Likeså på arbeidsplassen. Jeg har nesten seksti kolleger, og det er bare en håndfull som vet at jeg er bløder, og jeg er jo på jobb hver dag og går

nesten normalt. Og familien, utenom kona, stiller ikke spørsmål til det, de bare konstaterer at jeg har sykdommen.

Andre har vært åpne om sykdommen også ved søknad om jobb:

Det har jeg alltid sagt. Det har jeg ikke forsøkt å skjule. (...). På en måte så synes jeg det var viktig å være ærlig om det. (...). Også i begynnelsen, da følte du at du jobbet hardere enn de andre for å bevise at det ikke var noe problem å ha meg som ansatt. (...). Egentlig har jeg gitt fullt hele tiden.

Det varierer hvordan de forholder seg til åpenhet eller oppmerksomhet om tilstanden og i hvilke situasjoner de lar den tre fram.

Å stå i arbeidslivet fortsatt

Forebyggende behandling har hatt stor betydning for blødernes muligheter for å fortsette i arbeidslivet. Det er mange samstemte fortellinger om dette i fokusgruppen: «Jeg har ikke hatt større fravær i jobb-sammenheng. Jeg har vært veldig heldig. Har mer kontroll på grunn av medisinerne.»

Det er likevel merkbart at det etter hvert koster større anstrengelser og mer krefter å stå i arbeidslivet og ha minst mulig fravær. En mann forteller slik om sine erfaringer:

Det er todelt. Vi har en sykdom, og vi er veldig interessert i å fungere normalt selv om vi hadde en blødning. Da vi var unge, fungerte dette greit. Det var ikke så mye smerter den gangen. De smerterelaterte tingene vi har nå, har slått til for fullt for min del i slutten av trettiårene. Man gikk på jobb selv om man hadde en blødning. Det var viktig å være på jobb.

Men så er det også noen som forteller om gode erfaringer med redusert stilling, som ved å trappe ned til halv jobb:

Hvis du går over i halv stilling og halv uføretrygd, så er det glimrende. Jeg gjorde det, og det fungerte supert. Jeg fikk opprettholde miljøet i jobben, som jeg ønsket å ha, og jeg fikk ha en kropp som ikke sa stopp, liksom.

Å slutte i jobben? Ny giv i privatlivet?

Mange forhold spiller inn i overveielserne og erkjennelsen av at en ikke orker å fortsette i arbeidslivet. En «for tidlig» utgang kan oppleves som vanskelig. Flere intervjupersoner har presset kroppen mer enn kreftene rekker, og jobbet på tross av smerter, operasjoner, gjenopptrening, slitasje. Ofte er det leger som har påtatt seg en avgjørende rolle i beslutningsprosessen, de har påpekt at vedkommende ikke bør

slite seg helt ned. Både fysisk og mentalt kan det være en tung prosess å erkjenne at en ikke lenger makter jobben sin:

Ja, det som hender nå er jo at vi begynner å skifte ut defekte deler. Jeg begynte å jobbe i offentlig sektor og har 'nesten' ikke hatt fravær før nå. Hele tiden ønsker man å være blant de normale og leve sitt liv og være fornøyd med det. Men det er klart det blir begrensninger nå, for nå kan jeg ikke lenger ...

Å måtte forlate arbeidslivet er en stor og vanskelig livsovergang. De av intervjupersonene som har redusert arbeid eller er gått ut av arbeidslivet, har mestret overgangen og trives med sitt nye liv – slik de forteller om det. Mange har vært igjennom utprøvningsfaser for å finne den rette balansen mellom arbeid, aktiviteter, trening og hvile.

Redusert arbeidstid eller uførepensjon gir dem nå anledning til å ivareta seg selv bedre, trene, pleie kroppen og sette ned tempoet. Når livet kan tas mer med ro, kommer også muligheten til å prioritere aktiviteter som gir glede i tilværelsen, noe som igjen virker helsefremmende.

Nedturer og oppturer

Bløderne beskriver på ulike måter livet som oppturer og nedturer. Noen ser hele livet overveiende som opptur.

Jeg har opplevd det som en slags opptur, kan du si. Da jeg var unge var blødersykdommen en tragedie, men nå er det så mange slags behandlinger.

Andre forteller om ulike faser som de har gjennomlevd i behandlingen, der nedturer og oppturer har vekslet, til dels overlappet, av og til med motstridende effekt. Nye behandlingsmetoder inntraff på ulike tidspunkter i deres livsløp.

Opptur og nedtur: Transfusjoner og risiko for smitte

Blødere har bokstavelig talt legemliggjort den store medisinske utvikling det har vært når det gjelder behandlingstilbudet til den gruppen. I «tidlige tider» fikk pasientene blodoverføring (transfusjoner med fullblod eller plasma) ved behandling på sykehus.⁵ Så ble det utviklet faktorkonsentrat til erstatning for blod og plasma. Etter hvert utviklet den medisinske behandlingen seg slik at personene selv kunne foreta transfusjoner med faktorkonsentrat, til dels forebyggende, noe som innebar en stor lettelse. Men utover på 1980-tallet ble man klar over at transfusjonene kunne innebære risiko for smitte (med HIV

⁵⁾ Lenge bestod behandlingen av sengeleie, nedkjøling av kroppsdeler og eventuelt bandasje eller skinner, og i tillegg overføring av fullblod eller plasma ved innleggelse i sykehus (Videbæk 1965).

eller hepatittvirus), noe man lenge ikke hadde tester til å avsløre og forhindre. Mange blødere ble smittet. Personer vi har intervjuet betegner seg som overleverne fra denne perioden.

Hepatitt, ja, det har jeg fått. Det fikk jeg gjennom blodoverføring en gang på 1980-tallet, påstår de. Da var det ikke de kontrollene som det er nå. Så de aller fleste blødere som har overlevd så langt har hatt det, eller de har det.

Noen personer påpeker år som var særlig risikable:

Det viste seg også at på begynnelsen av 1980-tallet, var det vel, et av de årene hvor det har vært, ja, et underskudd av faktor. Da har de måttet importere fra Tyskland og USA, og da har de selvfølgelig ikke kontrollert dette godt nok, så var det. Da var det mange hemofilikere som fikk AIDS,⁶ og det var vel, jeg vet ikke, sånn femti–seksti stykker som fikk hepatitt C.⁷

De opplevde den tiden som russisk rullebrett, et sjansespill med deres liv:

Min følelse rundt dette med HIV ..., jeg synes det er kjempetøft å håndtere. Jeg tror ikke jeg er spesielt engstelig, men jeg tenker i dag på at den flasken som ble sendt til sykehuset, og om legen tok etter den eller den flasken, det var tilfeldig – russisk rullebrett. Det tenker jeg på fremdeles faktisk, og jeg var dritforbanna på helsevesenet med Mork i spissen, som sa at det ikke var nødvendig å teste norske blodgivere. (...). Men det er klart viktig å ha et preparat å sette og at det virker, men for meg var det ikke viktigere enn å risikere livet.

Som sitatene viser, sitter det igjen senvirkninger etter å ha levd med smittefaren. Det gjelder dem som fremdeles lever med viruset og opplever usikkerheten det medfører. De opplever dels sinne og beklagelser over å være påført risiko og smitte, dels over å ikke være tilstrekkelig informert.

Å ha blødersykdom hadde lenge en aura av forfinet sårhet og skrøpelighet. Dronning Victoria var arvebærer, og den russiske tsarfamilien var sterkt rammet.

En mann forteller med en latter:

Tanten min har 'visst' at vi har blått blod, og at vi stammer fra enten Russland eller England, tsaren eller kongefamilien. Det er hun overbevist om.

Dette bidro til å gi sykdommen glans og status av fornem og royal lidelse. Dét endret seg radikalt da overføring av blodprodukter kunne føre med seg både hepatittvirus og HIV. Blødere ble omdefinert både til ofre og smittebærere.

⁶ En undersøkelse i 1985/86 viste at 21 av 334 hemofilikere var smittet med HIV (Evensen mfl. 1987).

⁷ I 1998 ble det opplyst at ca. 150 blødere trolig kom til å søke om billighetserstatning fordi de var smittet med hepatitt C-virus (Stortingsproposisjon nr. 72 1998–1999).

En mann bemerker: «Det var en stund det var status å være bløder, men så kom virusgreia, og så datt grinda ned.»

Opptur: Å kunne foreta transfusjoner selv

Å kunne foreta transfusjon hjemme, sette faktorkonsentrat selv eller med hjelp av andre i familien, ble en enorm lettelse. Det betydde at bløderne kunne unngå sykehusopphold.

Jeg begynte med hjemmetransfusjon allerede på nittitallet, og det var en kjempeting for oss med alvorlig blødning. Det var bra, men for min private del har jeg aldri vært glad i humant blod, for jeg føler at det vil alltid være smittefare der.

Flere intervjupersoner forteller at de ble opplært til å sette sprøytene selv midt på 1970-tallet. De yngste var 11–12 år. Én forteller: «Jeg begynte med hjemmetransfusjon, altså sette det selv, det begynte jeg med som elleveåring. Jeg var vel blant de første, sikkert. Jeg vet ikke helt, men jeg var vel kanskje det.»,

Han forteller om forskjellen mellom før og nå – om framskrittet:

Nå går vi jo på profylakse, ikke sant, for at vi ikke skal få blødninger, men i den tida ble vi lagt inn på sykehus. Vi ble sendt til byen, med ferge og i det hele tatt, og kunne ligge i opptil tre uker med en blødning som i dag er ett stikk og fem minutter, og jeg fikser det selv og det blir ingen ting av det. Så det har vi jo en del opplevelser av.

Å sette sprøyten selv, har enkelte utviklet til en kunst:

Det hender jeg sitter på et legekantor og så klarer de ikke å stikke. Og så sier jeg at jeg kanskje skal gjøre det selv, og så imponerer jeg noe voldsomt da, vet du. For jeg har ikke så veldig gode blodårer heller. Så jeg setter sånn ... (han viser), og så er jeg inne med en gang. Spesielt eldre leger blir imponert når de ser at jeg gjør dette selv.

Legene trekker seg fra oppgaven med å sette blodtransfusjon, mens sykepleierne – og til sist brukeren selv – overtar transfusjonen. Det er en revolusjon i et nøtteskall i legenes og pasientens rolle. Mannen konstaterer: «Og de gamle gutta blant legene er rimelig imponerte.»

Opptur: Profylaktisk behandling med rekombinant faktorkonsentrat

En mann forteller: «Da jeg begynte med profylakse ved behov for 10–15 år siden, da sa de at det var for dyrt. Da jeg begynte med rekombinant⁸, så ..., smerter og alt forsvant.»

⁸) Rekombinant faktorkonsentrat framstilles ved hjelp av genteknologiske metoder uten humant blod.

Politikken var at da rekombinante preparater kom i bruk på slutten av 1990-tallet, ble de først reservert for barn og unge. De voksne bløderne reagerte på at ikke også de kunne få.

Jeg vil kritisere behandlingsapparatet vårt som ikke var tidlig ute med det. Jeg måtte få det skrevet ut fra fastlegen min, og da kunne jeg behandle meg oftere. (...). Men politikken til behandlingsapparatet vårt var først at bare ungene skulle ha det. De prioriterte de unge og ikke vi som er gamle. Det blir jo ikke mindre skader etter hvert som vi blir eldre, for når vi får blødninger ... Og vi hadde en leder i foreningen den gangen som stilte spørsmål ved hvorfor vi gamle ikke kunne behandle oss rekombinant.

Da tilbudet om regelmessig profylakse med rekombinant faktorkonsentrat ble tilgjengelig for voksne tidlig på 2000-tallet, åpnet det seg helt nye muligheter i hverdagslivet; aktiviteter, arbeid, turer og reiser, uten store blødninger og langvarige smerter etterpå.

Noen tar profylaksebehandling sjeldnere og mer målrettet. En mann forteller: «Jeg brukte det en gang i Paris for to år siden. Vi gikk gatelangs hver dag. Da var det profylakse hver morgen. Det var kjempebra.»

De sier at profylaksen skaper et helt annerledes liv for unge blødere enn deres eget. De gleder seg over det. Noen har barnebarn som de ser lever med mindre smerter, færre blødninger og mindre risiko for ødelagte ledd enn de selv hadde.

Personene i bløderutvalget er kommet inn i det nye behandlingsregimet på ulike tidspunkter i livsløpet, de anvender profylaktisk behandling i varierende grad – men gleder seg stort over de muligheter det gir for aktiviteter og mindre smerte.

Opptur – med nye ledd

Det var en i behandlingsapparatet som kalte oss Cadillac'ere i helsevesenet. Vi gamle har jo opplevd det store spranget i behandlingen. Og vi innser at vi har mye å være glad for. Nye medisiner, og det å skifte ut ledd og slippe de store smertene.

Syv av de ti som er intervjuet individuelt har skiftet ett eller flere ledd, kun tre har ikke proteser. Én understreker at hans opptur kom med utskiftning av leddene.

Når jeg sa det med opptur, så mente jeg at det har vært ... Da jeg kom i førtiårsalderen, så begynte knærne mine å svikte. Men så – 'snapp' – så var det hele fikset, så jeg går ikke med daglige smerter.

Flere understreker at den aller viktigste oppturen for dem var å få skiftet «nedslitte» ledd med nye proteser. Protesekirurgien har vært i stadig framskritt, med større suksessrate og lengre tid mellom nye utskiftninger.

Noen har skiftet kneledd flere ganger, enkelte med et albuledd i tillegg. Enkelte har avstivet ankelen. De som fikk nytt ledd tidlig, fikk beskjed om at det ikke var mulig med flere utskiftninger. Men nå har kirurgiske framskritt gjort også det mulig.

Avstivning av ledd frykter de. De nevner at med stivt kne kan de ikke kjøre bil, kan ikke reise med fly, kan ikke komme seg på bussen. Om man skal få avstivet kneleddet eller ei, kan være en vanskelig avveining. Avstivning gir mindre smerter, men nye former for funksjonsnedsettelse.

Å vite at en kan skifte ut «defekte deler», som én kaller det, gir håp når tiden eventuelt kommer da en ikke lenger klarer oppgavene sine:

Det er det samme for meg at jeg ikke klarer det lenger. Og så sier naboene: 'Gidder du ikke noe lenger? Har du fått så god råd at du skal leie andre til alt?' Dét er vanskelig. Men nå skal jeg skifte knærne, og da skal jeg fly i stigen!

Nye ledd fører til at blødningsfrekvensen reduseres:

Nei, men jeg blør jo ikke lenger. Det har stabilisert seg. 90 prosent av blødningene opp gjennom livet har vært leddblødninger, og jeg har jo ikke de leddene lenger. Jeg har en frekvens på fem blødninger i året nå.

Det er begeistrede beretninger om hvordan det å få nye proteser har gitt helt nye livsmuligheter for mange.

Før den kneoperasjonen så klarte jeg å gå hundre meter før jeg måtte sette meg ned og hvile. Og et halvt år etter, så gikk jeg i ulendt terreng på Mallorca med ryggsekk!

Livet har videt seg ut, verden er blitt tilgjengelig, bløderne kan delta i fritidsaktiviteter – som å reise – på nye måter.

Aldring – mer smerter og nye former for smerter

Samtidig som en del leddsmerter er borte ved nye proteser i leddene, kommer det nye smerter til, og smertene kan endre karakter. En mann sier:

Dette med smerte – før hadde vi de dramatiske smertene. Nå er det slitasjesmerter – murringen og det konstante ubehaget. Før var det mer dramatisk omkring det hele – nå sliter du mer med det konstante ubehaget.

En annen sier:

Før så var det mer sånn at jeg hadde en skade og det var smerte, men så ble det bra igjen. Men nå er det mer sånn ..., det sitter der. Det knirker og knaker og sånt noe.

Smerter og utviklingen av smerter, er et helt sentralt tema i både i de individuelle intervjuene og i fokusgruppen. Alle har noe å si om smerteutviklingen.

Det er ikke alltid det hjelper å ta det med ro, innvendige blødninger opptrer likevel. De eldste har hatt flest år uten behandling og har i særlig grad fått merke hvordan ettervirkningene samspiller med aldringen. En som ikke bruker profylakse regelmessig sier:

Jeg har vel hatt flest år uten behandling, og har gått med krykker lenge, og jeg merker veldig godt det aldersrelaterte, og det gjør vel at smerter øker ganske mye på. For ti år siden tenkte jeg ikke på dette i det hele tatt. Det å være fysisk aktiv og vite at du får en kjempenedtur etterpå – det er vanskelig. Dette med å reise og alt det der, er blitt mye tyngre. Jeg blør vesentlig mer enn for ti år siden ... Jeg merker at plagene tiltar.

Det er ulike syn på framtiden; noen har håp om at nye behandlingsformer – slik de har sett er blitt utviklet før – kan tenkes å gjøre aldringen lettere.

Mestring av smerter

«Etter mindre enn et par hundre meter begynner jeg å få smerter i bena», sier én. Samtidig som mange merker at smertene øker og blir mer vedvarende, eventuelt endrer karakter, har bløderne også lang erfaring i å leve med smerter – og mestre smerteopplevelsen.

Bløderne har en større utfordring enn de fleste andre når det gjelder å lytte til kroppen og skille smerteopplevelsene: de som kan ignoreres og de som er faresignaler – kanskje om livsfare. De siste bør føre til rask legekontakt, kanskje sykehusinnleggelse.

Rimeligvis er det flere som har opplevd – særlig i yngre alder – at faren ikke var så alvorlig som fryktet, men også det omvendte – at smerte ved alvorlig blødning ble ignorert.

Jeg må innrømme at det har vært noen bomturer til Rikshospitalet de gangene du har trodd at nå er det en blødning. Og det er veldig vanskelig å bedømme det.

Men han tilføyer at han har veldig tiltro til Rikshospitalet,⁹ og har følt seg velkommen der. Han har hatt en noe spesiell mestringsteknikk, tidligere anvendt ved et gallesteinsanfall:

Ja, det var å ta spenntak i stua i den ene enden og løpe mot veggen av alle krefter og smelle seg i veggen for å få smertene et annet sted.

Han har klokkelig lagt av seg den teknikken: «Det er blitt borte etter at jeg forstod mer av hva jeg ikke bør gjøre.»

⁹ Vi beholder navnet Rikshospitalet her i teksten, som var navnet sykehuset hadde på den tiden personene omtaler.

Aldring: «Opptur» møter «nedtur»

Alle i fokusgruppen er i full jobb fremdeles – «i 150 prosent kanskje», sier de i kor. Likevel svarer de med mange stemmer på spørsmålet om de er mer slitne enn jevnaldrende: «Ja, 10–15 år eldre.»

Bløderne har tallrike beskrivelser av hvordan de merker aldringen, selv om de ikke kan utlede hva som er aldring og hva som skyldes blødersykdommen. Forholdene spiller sammen i en tett vev av kroppslige og mentale forandringer som preger deres livsløp etter fylte 40 år. I fokusgruppen på seks er det to personer som er på «opptur», de synes tilværelsen som bløder er blitt bedre. De øvrige fire opplever at «oppturen» møter den «nedturen» som skyldes aldersrelaterte forandringer. Noen får mer blødninger. Mange opplever mer smerter, mer slitasje – og mer engstelse. Flere av dem som er i arbeid, kunne tenke seg å trappe ned. Flere sier at de bekymrer seg mer nå enn før:

For meg er det nesten ... Jeg har ikke tenkt på å bli gammel, men jeg merker at sykdommen tar mer og mer av min tid. Om jeg har blitt mer pysete med årene? Jeg vet ikke. Før kunne jeg gå med blødning, og jeg brydde meg ikke. Jeg brukte ikke konsentrat. Det var ... I dag er jeg mer opphengt i sykdommen enn noen gang. (...). Er usikker på om jeg fokuserer mer på sykdommen i dag enn jeg gjorde før. Men om det er med alderen eller noe annet – jeg vet ikke.

Enkelte erfarer at tilbøyeligheten til å blø har endret seg. Dette kan ha sammenheng med mange forhold. Noen peker på aldersrelaterte forhold; de orker ikke så mye lenger, trener mindre, beveger seg mindre, har økt i vekt, og leddene får større belastninger og mindre blodgjennomstrømning ved aktivitet:

Jeg oppdager at jeg får mye lettere blødninger. Det kan være aldersrelatert. Og jeg sitter mer på baken. Det kan innvirke på sykdommen. Jeg grubler ikke så mye på det.

Aldringen endrer mange forhold:

Da jeg var ung, så stod jeg på sidelinja og så på folk som var aktive – da vi var guttunger – og etter hvert skjønte du at du ikke kunne være med på fotballen og skøyter og sånne ting, men det er borte nå. Som voksen er det mer akseptert at du kan være tilskuer, sånn er det blitt enklere, men dette med smertene er blitt vanskeligere.

Aldringsopplevelsen for bløderne er komplisert og sammensatt, med motstridende tendenser. Vi har nevnt bruken av profylaktisk behandling og utskiftning av ledd som oppturer. Disse møter virkninger av og slitasje fra et langt liv.

Mannen nevner at jevnaldrende uten blødersykdom også er begynt å merke aldringsprosessene – man er i samme «løp» som de jevngamle ikke-blødere – men bløderne plages mer.

Men uansett transfusjoner, så er det ledd som knirker og smerter mer. Tre menn utveksler erfaringer om leddplager:

– Jeg har merket de siste årene at leddene er blitt svekket. De siste årene har det økt på, og jeg sliter mer og mer med et par ledd, og på den måten merker jeg alderen.

– Immobiliteten kommer mye tidligere.

– Det er jo med mobiliteten – når du blir eldre, så svekkes muskulaturen, og jeg har ikke vært flink til å trene, for da får du smerter – ikke sant? Og jeg kjenner at jeg er blitt fysisk svakere. Det er vanskeligere å reise seg fra steder og sånn.

De reflekterer mer over påkjenninger enn før, eller kanskje mer over den økte betydningen av påkjenningene.

Aldringen medfører mer usikkerhet både når det gjelder utviklingen av blødersykdommen, andre relaterte sykdommer som hepatitt, eventuelt AIDS, og blødningstilbøyelighet og leddslitasje. I tillegg kan det være bekymringer knyttet til risikoen ved inngrep som eventuelt må gjøres i forbindelse med vanlige aldersrelaterte plager som prostatabesvær eller sykdom som kreft og hjerte- og karsykdom.

Å ha kontroll

Mange har etter hvert fått bedre kontroll med selve blødersykdommen med hjemmetransfusjon både ved blødninger og brukt forebyggende. Men kontrollen «med alt» blir mer usikker under aldringen. To i fokusgruppen utveksler disse betraktningene:

– Jeg tror vi er veldig fortrolig med blødersykdommen og det ukjente ved alderdommen som vi kanskje tenker på. Der er vi i samme situasjon som alle andre, tror jeg. Blødersykdommen takler jeg og har kontroll.

– Vi er nok bedre rustet til å bære noe – kanskje muskel- og leddplager, men for andre ting er vi litt verre ute enn andre.

Det ser ut til at aldringen gir dem en opplevelse av usikkerhet og tap av hardt tilkjempet kontroll – noe bløderne har strevd med å opparbeide. Det gjelder ikke minst senvirkninger etter alle de medisinerne de har tatt i en årrekke. De akkumulerte effektene av dette kan bekymre dem.

Selv om nye medisiner, ikke minst den forebyggende behandlingen, har gitt et lettere liv, gjør de stadig avveininger av korttidseffekter mot mulige langtidseffekter.

Personene er i ulike faser av *opptur* som møter aldringens *nedtur*. De forteller om ulike reaksjoner og anvender forskjellige mestringsstrategier. Men de fleste føler nå at smerter blir mer langvarige og at kreftene minker.

Trening

Blant intervjupersonene er det svært varierende i hvor stor grad de trener og forsøker å holde seg i form. De må hele tiden foreta den vanskelige avveiningen mellom å utløse en blødning med smerter og opptrenings eventuelle effekter. Blødninger kan som nevnt oppstå uten at de kan peke på en spesiell utløsende hendelse. Noen sier – som vi har sett – at de er utrente, har lagt på seg og er i dårlig form.

Samtidig har alle hatt tallrike perioder hvor de må drive opptrening etter sykehusopphold, sykeperioder og postoperativt. Uansett treningsnivå, har treningen som regel hatt mange avbrudd. Et par av de yngre bløderne forteller at de har vært svært ivrige og systematiske i sin trening.

Jeg har alltid vært trent. Men det har vært med ulikt hell, da. (...). Jeg går i treningsstudio, og det har vært mye sykling da. Jeg kan sykle meg en tur på et par mil eller noe sånt.

Treningen må gjerne overvåkes mer nøye enn når andre trener:

Jeg er bevisst hvis jeg har noe som lugger i en arm eller noe, og hvis jeg er usikker på om det er en blødning da, og om jeg skal belaste litt mildere.

Denne mannen har fått et treningsopplegg på et institutt med spesiell kunnskap om treningsopplegg – selv om de ikke har spesialkunnskap om blødere. De følger med på om han kan tåle belastningen.

De ser hvor jeg har problemer da. Armene er svake og jeg trenger å trene styrke. Og hvis jeg har vondt hvis det lugger i et kne, så får jeg noen øvelser for å styrke balansen og de laget et opplegg for det.

Han har tidligere fått opplegg andre steder, med hovedvekt på «strekk og tøy». «Men jeg får det bedre av å drive styrke», sier han. Og han legger vekt på å trene «helheten»:

Jeg må prøve å trene helheten og ikke bare leddene. Jeg ser jo at ting henger sammen her. Men det har ikke alltid vært sånn, da. Jeg har vært mye hos fysioterapeut opp gjennom årene, og kunnskapen har vel blitt bedre der også.

For mange kan det hende at treningen er smertefull, særlig i begynnelsen og før de merker noen effekt. Dette kan skape treningsbarrierer. Det kan være slitsomt å starte ut på ny «jobbing» etter jobb, når en ønsker – og trenger – hvile.

Jeg merker at jeg er trøtt når jeg skal gå og trene i halvsjutida, men så er jeg frisk og opplagt når jeg kommer hjem i halvellevetida. Og så er det jobbpress og sånne ting. (...). Jeg stopper ikke treningen selv om jeg har litt vondt. Og jeg merker jo at treningen kan starte ... Det er alltid en bøyg å komme i gang, så det er mest startproblemer egentlig. En kan ikke la seg stoppe av at en er litt stiv eller noe sånt.

De bløderne som trener, understreker at de føler seg bedre, er blitt sterkere, mener de orker mer – og det at de er i god form har også dempet virkningene av blødersykdommen og forhindret former for slitasje og leddskader. Trening av styrke og balanse sammen med profylaktisk behandling åpner for nye muligheter i moden alder. En bløder sier:

Jeg har aldri gått på ski før, men jeg har kjøpt meg ski og har tenkt å prøve det. Det må bli veldig forsiktig da. Men jeg har tenkt å utfordre meg og trene litt på flat mark. Jeg har prøvd noen ganger i år, og de skiene går jo fort til alle kanter. Men jeg har ikke tenkt å utfordre slalåmbakken da.

Bedre behandlingsopplegg, med profylakse, operasjoner og eventuelt proteser i nedslitte ledd, har sammen med tilrettelagt opptrening gitt oppturer og utvidelse av livsrommet for bløderne. Treningsprogrammet forutsetter inngående kunnskap hos fysioterapeuter og trenere både om tilstanden og hver enkelt person. De må møte erfaringene fra den enkelte om hva han kan make. Det må utvises stort erfaringsbasert skjønn i ulike situasjoner fra både trenere og personene selv.

Ting tar tid – sykdommen krever administrasjon og vedlikeholdstid

At «ting tar mer tid» skyldes flere aldersrelaterte forhold. Ettersom man blir eldre kan man lære like mye som andre, men læringsprosessen tar lengre tid (Daatland og Solem 2000/2011). Også utøvelsen av ferdigheter kan bli mer tidkrevende, både mentalt og fysisk. Mindre muskelstyrke, senere reaksjonsevne og minkende kapasitet under aldringen (ibid.), gjør at samme oppgaver kan kreve mer innsats som gir mindre effekt. En mengde former for tilrettelegging krever også tid til administrasjon, slik blant annet Myrvang (2006) har beskrevet. En bløder sier:

Det er mer og mer at jeg ser at jeg bruker mer og mer tid på ting som jeg gjorde før. I dag bruker jeg fem timer, og før brukte jeg kanskje tre. Det er veldig ulønnsomt. Jeg vet ikke om alle som blir femti tåler mindre.

Flere i fokusgruppen av blødere bidrar med egne erfaringer:

Det går med mer administrasjon enn før. Før gikk du til det buttet og så ... Nå planlegger du mer. Nå er det slik at når det treffer deg, så treffer det deg så mye tyngre og mer enn det gjorde før. Tjue kilo ekstra virker sikkert det også.

Hverdagslige gjøremål kan bli mer tidkrevende. En nøye planlegging må til:

Det er mer hektisk på morgenen da. Det går fort tjue minutter ekstra. Av og til skal du bestille faktorkonsentrat og rydde og sortere i ting. Så det går jo med litt tid.

Til sammen kan «små ting» summere seg opp til ganske mye tid i hverdagen. I tillegg kommer alle periodene da hverdagsmønsteret brytes av skader, blødninger og nye sykdommer, og alt det dette kan medføre, med sykmelding, legekontakt, sykehusopphold, operasjon, opptrening. Livet får mange «avbrudd».

Kontakt med helsevesenet

Intervjupersonene har svært omfattende erfaringer med leger og det øvrige helsevesen. Manglende kunnskap om hemofili innenfor de ordinære helsetjenestene har for noen bidratt til å forverre helseproblemene og gi dem redusert livskvalitet. Ikke alle leger uten nødvendig kompetanse tar kontakt med spesialisthelsetjenesten når det er behov for det. I tillegg har det for flere kommet andre sykdommer til. En mangelfull helsemessig helhetsvurdering skaper engstelse, for eksempel ved at hemofilidiagnosen kan skygge for andre medisinske tilstander eller ved at helsepersonell ikke tar hensyn til grunnlidelsen ved vurdering og behandling av andre plager.

En risiko som flere intervjupersoner nevner, er faren for at det plutselig skal oppstå skader eller sykdommer der de selv ikke vil være i stand til å informere om hemofilien eller hva som er adekvat behandlingsopplegg. Ved alvorlige blødninger er det uhyre viktig at den legen de møter har noe kunnskap om hemofili, og at vedkommende er lydhør overfor hva personene selv har å si. Intervjupersonene minner om hvor viktig det er for å unngå tidsspille i akutte situasjoner at de alltid bærer med seg identitetskort og tilhørende legeerklæring om hemofili. Da kan det straks dokumenteres hvor de skal fraktes for adekvat behandling.

Betydningen av legekontakter for bløderne

Legene og helsevesenet har rimeligvis meget stor betydning for hvordan livsløpet og aldringsprosessen utvikler seg for personer med sjeldne diagnoser. Det helsemessige grunnlaget i annen livshalvdel bygger på behandling og tilrettelegging tidligere i livet, like fra barndommen. Studier har dokumentert mangelfulle kunnskaper og tilfeldig oppfølging fra leger og sykehus (Grue 2008, Grut mfl. 2008).

Legekontakten for bløderne kan i særlig grad bety forskjellen mellom liv og død.¹⁰ Bløderne har fått etablert en spesiell ordning med direkte kontakt med Rikshospitalet. All kirurgisk behandling av blødere må gjøres ved sykehus med spesiell erfaring. I Norge skal blødere opereres ved Oslo universitetssykehus (tidligere Rikshospitalet).¹¹

¹⁰⁾ Dette gjelder også personer med Marfans syndrom med utvidet aorta, og andre i alvorlige sykdomsfaser.

¹¹⁾ I noen tilfeller, hvor det er snakk om øyeblikkelig-hjelp-operasjoner og pasienten vanskelig kan flyttes, har operasjonen vært gjort på et lokalt sykehus, med telefonkontakt og rådgivning fra daværende Rikshospitalet. Pasienten blir da overflyttet til Rikshospitalet / Oslo universitetssykehus så snart som mulig etter operasjonen.

For blødere har det vært uhyre viktig at den legen de møter når de har blødning, har noe kunnskap om sykdommen, eller i det minste er lydhør overfor hva personen selv kan.

Flere sier om fastlegen at «han har ikke peiling». Dette kan også gjelde på sykehuset, særlig hvis de kommer på andre avdelinger enn dem som har spesiell kompetanse.

Men det er litt ..., litt liten informasjon der også på sykehuset generelt. Jeg kom inn her i høst fordi den ene armen dormet bort, og havnet på en avdeling der inne da, og de forstod egentlig ingen ting av hva som skal gjøres med en bløder som kommer inn på sykehuset. Spesialisten jeg har hatt kontakt med, sier at hvis det kommer en med sånne symptomer som jeg hadde, så skal det være MR av hodet og alle ting med én gang. Det er første prioritet å sette kryopresipitat¹², men det visste ikke legene der!

Han nevner at det kan være ventetid på MR på en uke eller mer på lokalsykehuset også for blødere.

Flere samstemmer i at: «Du må si fra selv hele tiden. Det er egentlig veldig lite de vet. De fleste har utrolig dårlig greie på blødersykdommer.»

Bløderne har hatt bestemmelsen om at de skal kunne henvende seg direkte til Rikshospitalet, uten å gå om noen lege eller lokalsykehuset. De roser kontakten med spesialavdelingen ved Rikshospitalet i høye toner, gjerne i kontrast til andre sykehuserfaringer. Både at de kan ringe direkte om det er noe de lurar på og at de blir innkalt på jevnlig (årlig) kontroll tillegges stor verdi.

Hvis jeg lurar på noe, så ringer jeg og spør hva det er. Jeg kjenner stort sett alle der, så jeg kan bare ta den som er på vakt, egentlig. Jeg er med i den vurderingen (med årlig kontroll). Det er utrolig godt organisert egentlig, syns jeg.

Kontakten med andre avdelinger kan ha vært annerledes. En bløder forteller: «Det fungerte ikke. Der kunne jeg sitte i timevis og vente, selv om de visste hva jeg skulle gjøre. Så det er veldig forskjellig.»

Noen intervjupersoner har erfaring med lokalsykehus som satte i gang behandling uten kunnskap om blødersykdommen og uten å høre på pasienten, med varige skader som følge. En som ble uførepensjonert etter dette, forteller om hva han ble utsatt for med stor bitterhet.

Flere er svært takknemlige mot enkelte spesialister på blødersykdommen på Rikshospitalet:

Det er ikke så veldig mange år siden at disse to begynte å si til de legene som ikke var for kjekke, at 'hør på pasienten, for når det gjelder blødere, er det pasienten som har lengst erfaring'. Vi som hadde kontakt der var nok kjempeheldige.

En annen forteller om sin legekontakt som har sagt til studentene at «blødere vet best selv, så ikke begynn å argumentere mot en bløder. Hvis han sier det er sann, så er det sann.»

¹²⁾ Kryopresipitat er et faktorkonsentrat framstilt av frysetørret blodplasma. Enkelte bruker betegnelsen «kryo» eller sier kryopresipitat uansett type faktorkonsentrat.

Uklarheter kan oppstå når bløderne får andre mer utypiske former for skader, eller når sykehuset ikke er kjent med bestemmelsen om direkte kontakt med Rikshospitalet. Etter at fastlegeordningen kom, må de til en viss grad henvende seg til legen, dette beror på hva det gjelder.

Noen har hatt støtte fra enestående leger lokalt som de stoler på, som stiller opp – og som de alltid kan ringe når det gjelder. En mann sier:

Jeg føler meg trygg hos han, og han sier at det er bare å ringe uansett når på døgnet det er. Men jeg har ikke hatt behov, så det er greit.

At slike pålitelige leger som de har tiltro til, slutter, skaper usikkerhet og savn. Det kan ta tid å opparbeide tillit.

Men det blir spennende å se hva som skjer når han slutter. (...). Men han har sagt at han skal begynne å lære opp en ny en.

Andre steder kan bløderne «lære opp» legen, men problemet er ofte at legene stadig slutter. «Der jeg bor, er det et problem at legen er ny hele tiden, mens jentene i lab'en var stabile og de visste mye mer enn legene.» Manglende stabilitet er et problem.

Det forekommer lokale leger med spesialkunnskap: «Der var det en overlege med en sønn som var bløder, derfor visste de noe.»

Målet for dem alle er, slik denne mannen formulerer det: «Det er veldig kjekt å ha en som kjenner deg og som kjenner meg, kan du si. Og sånn er det.»

Nye autoritets- og kunnskapsrelasjoner

De eldre legene var vant med å ha stor autoritet. For en lege å spørre andre leger eller henvende seg til Rikshospitalet, kunne oppleves som avdekking av faglig uvitenhet og fall i prestisje, påpeker en bløder. Bløderne har erfaringer med leger som ikke ville innhente mer kunnskap, for eksempel på Rikshospitalet. Én bløder forteller om lokalsykehuset:

Jeg var lagt inn på sykehuset etter at jeg falt og slo hofte. Men ikke snakk om at legen skulle ringe Riksen, nei. Jeg gikk ut og dro hjem igjen.

Internett har gjort det enkelt å innhente kunnskaper både for lege og pasient.

Noen av de gamle legene som er litt eplekjekke, vil ikke ta kontakt med de andre, for de kan avsløre manglende kunnskap. Internett har hjulpet i mange tilfeller. Jeg har brukt det, og sagt at de skal gå på Internett og se der og der, så kan de lese selv. Så kan de få inn informasjonen uten å bli fortalt det og uten at de andre vet at de ikke kan det.

Som han påpeker har Internett gjort det lettere med rask informasjonsinnhenting for legene – uten at de «behøver å miste ansikt». Også pasientene har fått mer innsikt og mer makt ved å kunne hente informasjon

på nettet. Over tid har autoritetsrelasjonene endret seg, noe også blødere har merket seg. Det kan også ha betydning at pasientene er blitt eldre og mer selvsikre:

Men kanskje vi blir litt eldre og får mer tyngde. Jeg synes å registrere at legestanden er mer ydmyke nå enn før. Før var de halvguder.

Enkelte har lært seg strategier – ikke alltid like rolig framført, når de møter leger som ikke lytter eller er imøtekommende:

Hvis det gjelder leger og de der på sykehuset, så har jeg så kort lunte at det er litt nifst. Hvis du skal få igjennom så ..., du kan ikke bare jatte med. Du må stå på ditt. (...). Jeg tror jeg har lært meg det, for ..., du må si ifra!

Men til tross for mer opplysninger om sykdommene og lett informasjonstilgang på Internett, møter de stadig leger som vet lite. Pasienten får en ny posisjon i relasjonen – blir «one up» – og tillater seg å trekke på smilebåndet.

Jeg morer meg lite grann over det. Når jeg blir tvunget til å fortelle en lege hva han skal gjøre, så ..., jeg morer meg lite granne ..., for vi er fremdeles en sjelden diagnose.

Kunnskapen: Foreningens og kompetansesenterets betydning for informasjon om diagnosen

«Du kan jo bare ringe 'instituttet' hvis du lurar på noe!»

Foreningen for blødere i Norge, etablert 1966, og påfølgende Institutt for hemofili som ble opprettet i 1969, har opp gjennom årene hatt stor betydning for intervjupersonene. Foreningen var tidlig ute som en pådriver for informasjon, rådgivning og hjelp til bløderne, og mange har deltatt på sommerleirer i regi av foreningen. Personene forteller at de fikk god oppfølging av sin blødersykdom på instituttet. Flere bodde der i kortere eller lengre perioder.

Betegnelsen «instituttet» er fortsatt i bruk når de omtaler sitt kompetansesenter – som flere ganger har gjennomgått endringer og skiftet navn. På intervjutidspunktet er det Senter for sjeldne diagnoser ved Oslo universitetssykehus (Rikshospitalet), som sørger for informasjon og opplæring. «De er hyggelige og tar imot oss.» Her blir intervjupersonene innkalt til årlig kontroll. Og de kan «bare ringe», dersom det er behov for hjelp. De understreker hvor betryggende det er å kunne kontakte noen med spesiell kompetanse på deres diagnose: «Instituttet kan gi et svar, mens andre leger må man skolere.» Ansatte ved kompetansesenteret kan også «reise ut» til sykehus, foreninger og andre instanser for å gi støtte og informasjon.

Når det gjelder bløderforeningen er det enkelte av intervjupersonene som i årenes løp har involvert seg i arbeidet der. Hos andre er det derimot liten interesse å spore på intervjutidspunktet. «Jeg er

medlem der, men jeg er aldri med», sier en mann. «Jeg holder meg unna det med foreningen», sier en annen. Men de ser at behovet for sosialt samvær med andre som har samme diagnose som dem selv, kan være forskjellig for person til person.

Det er kanskje viktig for andre blødere, men vi har jo vært en gruppe som er blitt godt ivaretatt opp gjennom tiden og hatt kanaler inn til instituttet, og det har fungert veldig bra sånn sett da.

Hva kan kompetansesenteret og øvrige hjelpeapparat bidra med under aldringen?

Intervjupersonene har brukt egen innsats og ekstraordinær mestringsvilje for å håndtere skader og overvinne funksjonsnedsettelse som følge av hemofilien. Men selv om hemofilikere vanligvis er godt orientert om sin blødersykdom, ønsker mange mer faglig hjelp. De savner kunnskap og veiledning om hvordan de best kan innrette seg både i dag og i årene som kommer, for at de skal beholde best mulig funksjon og mestringssevne, og for at tilstanden skal sette så få begrensninger som mulig.

Selv tar de opp en rekke spørsmål knyttet til det å bli eldre. Dette er spørsmål som ikke har enkle generelle svar. Hvordan skal de forstå og håndtere de psykiske og fysiske helsemessige forandringene som de opplever? Hvordan skal de takle viktige overganger og hendelser i livet, som det å forlate arbeidslivet eller bli mer avhengig av hjelp? Hva kan de vente seg i årene som kommer etter hvert som de blir eldre, og hvordan bør de innrette seg? For mange er det viktig å kunne stille spørsmålene og reflektere over temaene slik de utspiller seg i eget liv, i samtale med ansatte som har fagkunnskap og bred erfaringsbakgrunn. Det dreier seg om å få medisinsk og helsemessig kunnskap, informasjon og veiledning om tilbud og muligheter, stimulering og oppmuntring, og psykisk støtte.

Intervjupersonene ønsker å bli møtt på en *helhetlig* måte. Ikke minst vil det være et vedvarende behov for kyndig veiledning i den vanskelige avveiningen mellom *for mye, passe* og *for lite* trening, mellom stort forbruk av krefter og nødvendig hvile.

Noen nevner de har et ønske om det vi kan kalle *samtale om livet*. Det kan være behov for å snakke med noen som har kunnskap om og forståelse for hvordan det er å leve med diagnosen, uten at det alltid er den som er problemet. Dette kan være samtaler som dreier seg om å bearbeide tanker, følelser og opplevelser knyttet til parforhold og familie, kontakten med venner, deltagelse i arbeidslivet; ikke minst knyttet til de endringene som skjer i livsløpet. At funksjonsnivået endrer seg, smerter øker og energien avtar, vil påvirke samspillet i familien. Enkelte opplever at de blir mer avhengige av samboer eller ektefelle. Dette påvirker parforholdet ved at samspillet mellom de to endres når en av dem, og i noen tilfeller begge to, ikke lenger klarer det de alltid har klart før. Det kan være vanskelig når funksjonsnedsettelse oppstår tidligere i livsløpet enn de vanligvis gjør hos andre.

Både Senter for sjeldne diagnoser og andre i hjelpeapparatet bør bygge opp kunnskap slik at de kan gi god personorientert veiledning og støtte under aldringen.

Litteratur

- Daatland, S.O. & Solem, P.E. (2000/2011): *Aldring og samfunn. En innføring i sosialgerontologi*. Bergen: Fagbokforlaget
- Evensen, S.A.; Ulstrup, J.; Skaug, K.; Frøland, S.S.; Glomstein, A. & Rollag, H. (1987): HIV infection in Norwegian haemophiliacs: The prevalence of antibodies against HIV in haemophiliacs treated with lyophilized cryoprecipitate from volunteer donors. *European Journal of Haematology*, 39:44–48
- Grue, L. (2008): *En vanskelig pasient? Sykehusene og pasienter med sjeldne medisinske tilstander*. NOVA Rapport 11. Oslo: Norsk institutt for forskning om oppvekst, velferd og aldring
- Grut, L.; Kvam, M.H. & Lippestad, J.-W. (2008): *Sjeldne funksjonshemninger i Norge. Brukeres livssituasjon og deres erfaringer med tjenesteapparatet*. Rapport. Oslo: SINTEF Helse
- Grut, L. (2011): *Livsløp og aldring med en sjelden diagnose – et brukerperspektiv på kompetansesentrene*. Tønsberg: Forlaget Aldring og helse
- Myrvang, V.H. (2006): *Ut av arbeidslivet; livsløp, mestring og identitet. En studie av personer med seinskader etter polio*. NOVA Rapport 1. Oslo: Norsk institutt for forskning om oppvekst, velferd og aldring
- Robertson, J. (1967): *Småbarn på sykehus*. Originalens tittel var 'Young Children in Hospital', oversatt av Killingmo, I.M. Oslo: Universitetsforlaget
- Schanke, A.-K. (2001): *Like god som alle andre – eller helst bedre? Beretninger om poliorammede menneskers livshistorie med vekt på hvordan de former sin selvforståelse og sitt handlingsrom*. Tønsberg: Forlaget Aldring og helse
- SHD (1997): *Rundskriv I-41. Forskrift for barn på sykehus*. Oslo: Sosial- og helsedepartementet
- SSD (2008): *Håndbok for blødere*. Oslo: Senter for sjeldne diagnoser, Rikshospitalet
- Stortingsproposisjon nr. 72 1998–1999. *Billighetserstatninger av statskassen*. Oslo: Justis- og politidepartementet
- Thorsen, K.; Grut, L. & Myrvang, V.H. (2011): *Sjelden og vanlig. Livsberetninger, livsløp og aldring med sjeldne diagnoser*. Tønsberg: Forlaget Aldring og helse
- Videbæk, A. (1965): *Hæmatologi – især klinisk og pathofysiologisk*. København: Scandinavian University Books, Munksgaard

Vedlegg 1

Noen aktuelle konkrete tiltak

Studien viser at det er et forbedringspotensial i måten personer med en sjelden diagnose blir møtt på av tjenesteapparat og helsevesen, slik de forteller om det. De nasjonale kompetansesentrene er etablert nettopp for å gi dem én instans å henvende seg til med det de lurer på. Men i hverdagslivet er personene i all hovedsak henvist til det ordinære helse- og velferdsapparatet, enten det er kommunale tjenester eller spesialisthelsetjenester, med de svakheter disse sektorene og samhandlingen mellom dem kan ha.

Under aldringen inntreffer ofte økende ledd- og muskelpåslag, smerter, større kroppslig slitasje og eventuelt flere kirurgiske inngrep. Dette samspiller med andre aldersrelaterte kroppslige forandringer og sykdommer som kan inntre. Personene får behov for tilrettelegging av omgivelser og arbeidsplass, og rehabilitering og trening for å forhindre unødig funksjonsnedsettelse. De ønsker individuell veiledning og tilrettelegging fra fagfolk som har kunnskap om nettopp deres tilstand.

Nedenfor vil vi konkretisere noen sentrale tiltak som ville kunne bedre forholdene for personer som aldres med en sjelden diagnose. Vi understreker at det er stor individuell variasjon, som både skyldes utviklingen av den spesielle tilstanden eller syndromet og personens alder, livsstil og helseforhold.

Sjeldentelefonen – 800 41 710 – er en gratis rådgivningstjeneste der fagpersoner gir informasjon om sjeldne diagnoser og om tilbud for de ulike grupper.

Jevnlig medisinsk oppfølging

Adekvat medisinsk behandling er sentralt. Noen er godt tilfreds med den oppfølgingen de får, men ikke alle. Leger må få bedre kjennskap til sjeldne tilstander, vite hvor mer kompetanse finnes, slik at de kan henvise videre til andre instanser ved behov (som til et av de 16 landsdekkende kompetansesentre).

Individuelt treningsopplegg i regi av kyndig fagpersonell

Fysisk aktivitet er viktig. Tilbud om et kunnskapsbasert og personlig tilpasset treningsopplegg vil kunne gi bedre fysisk funksjonsevne og forebygge ytterligere funksjonsnedsettelser.

Lavterskeltilbud for støttesamtaler

Intervjumaterialet avdekker behov for oppfølging i form av støttesamtaler der personene kan ta opp temaer blant annet knyttet til familieliv og hverdagsliv, og det å leve med en sjelden diagnose.

System for tilrettelegging i arbeidslivet

Det framgår i heftet at yrkesaktivitet er viktig for at personer med hemofili kan leve et vanlig liv – slik det også er for andre. Å måtte slutte tidlig i arbeidslivet på grunn av redusert funksjonsevne kan være svært vanskelig og frustrerende. Arbeidstagere har riktignok en rekke rettigheter, som praktisk og teknologisk tilrettelegging, funksjonsassistent og eventuelt en alternativ jobb på sin arbeidsplass. Men systemet for tilrettelegging i arbeidslivet slik det er nå, fungerer ikke alltid som det skal. En bedre tilrettelegging av arbeidsforholdene ville kunne forlenge den yrkesaktive delen av livet for dem som måtte ønske det. Bedre tilrettelegging ville også kunne medvirke til at utgangen av arbeidslivet ble mindre belastende.

Egen primærkontakt/koordinator

Mange intervjupersoner ønsker de hadde færre å forholde seg til i behandlings- og tiltakskjeden. En egen primærkontakt/koordinator ville kunne redusere den påkjenningen det er for folk med sterkt redusert helse å skaffe seg oversikt over mange tilbud og så måtte administrere både sin egen tilstand og de tjenester som de skal ha.

Velfungerende ordninger med støttekontakt og brukerstyrt personlig assistanse

Mulighetene til å drive med fritidsaktiviteter varierer sterkt for intervjupersonene. Ulik praksis i kommunene resulterer i forskjellsbehandling av søkerne, men støttekontakt og brukerstyrt personlig assistanse ville kunne utvide handlingsrommet og dermed bidra til å berike livet for dem som har sterkt redusert helse.

Individuell plan

Alle som har behov for langvarige og koordinerte tjenester har lovmessig rett til å få utarbeidet en individuell plan. Det er forutsatt at tjenesteytere i kommuner og helseforetak rutinemessig informerer aktuelle tjenestemottagere om muligheten til å få utarbeidet en slik plan, tjenesteyterne skal også sørge for at en slik plan blir utarbeidet og fulgt opp. En individuell plan egner seg godt til planlegging og oppfølging i et livsløpsperspektiv for personer med sjeldne tilstander.

Vedlegg 2

Generelt om aldring med en tidlig funksjonsnedsettelse

Hva er aldring? «*Aldring er forandring*», sier aldersforskerne Svein Olav Daatland og Per Erik Solem (2000/2011). Aldring innebærer at vi forandres uopphørlig gjennom livsløpet. Aldring betyr at personlig utvikling ikke stopper etter ungdomsfasen, heller ikke etter at vi er blitt eldre. Aldring betyr at vi møter stadig nye utfordringer, får nye oppgaver og roller, og forlater tidligere. Vi kan ikke stoppe prosessen, om vi aldri så mye skulle ønske det. Aldring er personlig utvikling i et samfunn i forandring. Livet igjennom ser vi tilbake på det som har skjedd, og det får en ny mening i lys av nye erfaringer. Barndoms- og ungdomsopplevelser ser annerledes ut etter et langt liv, når nye livsfaser og erfaringer har gitt oss «fortsettelsen». Vi vet mer om hvordan det gikk i livet enn da vi var på vei ut i livet.

I aldersforskningen skiller en mellom *biologisk*, *psykologisk* og *sosial* aldring; kroppen og sinnet forandrer seg, og vi får nye roller og oppfattes forskjellig ettersom vi blir eldre. Kroppslig eller *biologisk* aldring er beskrevet først og fremst innen medisin, biologi og helsefag. Lenge har en vært særlig opptatt av det som ikke fungerer som «normalt», det som skal repareres og gjøres mest mulig friskt. En skal redusere kroppslig lidelse og helsemessige plager. Når vi blir eldre inntreer uvegerlig flere aldersrelaterte sykdommer og funksjonsnedsettelser. Kroppen blir skrøpeligere, kreftene avtar og kroppen mister sin reservekapasitet (Edland 2011).

I de svenske dalmaleriene (folkekunst fra Dalarna) er livet først en oppoverbakke i ungdommen til voksen alder, så begynner tilbakegangen og trappen går nedover. Det dominerende bildet er at det går «nedoverbakke» med oss når det gjelder kroppslig aldring. Det betyr at alle i økende grad får funksjonsnedsettelser; synet svekkes, hørselen reduseres, musklene svekkes, brusken mister sin elastisitet, hjerte- og lungekapasiteten avtar. Men det er store variasjoner, en veltrent sekstiåring kan ha kroppsfunksjoner og prestasjoner som en trettiåring.

Disse aldersrelaterte kroppslige forandringene vil også personer med medfødte eller tidlig ervervede funksjonsnedsettelser oppleve. Forandringene vil spille sammen med de funksjonsnedsettelsene som skyldes diagnosen eller tilstanden, og eventuelt føre til at enkelte aldersrelaterte helsemessige plager kommer tidligere til dem, eller forsterker vanlige aldersforandringer. Disse samspilleffekter vil være forskjellige for hver diagnose eller tilstand. Personer med tidlige funksjonsnedsettelser som blir eldre kan stille spørsmålet: Hva skyldes diagnosen og hva skyldes aldringen? Dette er ikke lett å gi noe klart svar på. Ulike diagnoser/sykdommer har forskjellig utvikling over tid, med ulik risiko for funksjonsnedsettelser og tilleggslidelser. Det er stor variasjon i hvordan mennesker tar vare på helsen og driver (opp)trening og mosjon. Noen mennesker med funksjonsnedsettelser har større vanskeligheter enn andre med dette; det er ikke like lett for en som sitter i rullestol som en som er fullt førlig å trene.

Vanligvis vurderer mennesker sin helse som bedre enn helsepersonell og kliniske helseregistreringer vil gjøre det. En undersøkelse (Statistisk sentralbyrås Helseundersøkelse) fant at 96 prosent av alle personene uten varig sykdom og 71 prosent av dem med varig sykdom rapporterte at de hadde god eller meget god helse (Lunde 1999). Deres subjektive helse – slik de selv oppfatter den – er bedre enn den «objektive». Mennesker ser mer optimistisk på helsenedgang enn en kanskje skulle tro. Vi venter at helsen reduseres med alderen. De fleste forsoner seg med det. Studien av «Helse på norsk» finner at «folk flest» har en mangefasettert oppfatning av helse (Fugelli og Ingstad 2009). Helt sentralt står oppfatningen av *helse som helhet*.

Eldre, liksom yngre, måler helsetilstanden sin mot andres helse. Vanligvis er sammenligningsgruppen de jevnaldrende, hva man kan forvente i sin aldersgruppe. Eller det kan være egen helse slik den var før. Eldre tillegger gjerne sine helseplager og sitt funksjonsfall til «aldringen». De venter en tilbakegang, og kan endatil føle seg bedre stilt sammenholdt med skrøpeligere eldre som de leser om eller ser rundt seg. De vektlegger de positive sider og nedtoner betydningen av det som er gått tapt (Thorsen 1998).

Det er vanligvis forskjell mellom *kronologisk alder* (antall år vi har levd), *funksjonell alder* (hvordan kroppen fungerer) og *opplevd alder* (hvor gamle vi føler oss) (Daatland og Solem 2000/2011, Gjertsen 2008). De fleste opplever seg som yngre enn de er, og gapet mellom egen opplevd alder og ideell alder øker med alderen.¹³

Sosial aldring er forbundet med forventninger om hvordan roller, faser og overganger følger etter hverandre i et «vanlig» livsløp (Hagestad 1990, Neugarten og Hagestad 1985). Slike tidstabeller kan være helt klare, som ved skolestart, eller etter hvert løsere og mer valgfrie – som overgangen fra yrkesliv til pensjonsalder. Øvre aldersgrenser skyver mennesker ut av arbeidslivet, selv om de har evner og funksjonell kapasitet til å delta fortsatt. Andre barrierer og krav i arbeidslivet til høy effektivitet, kompetanse og omstillingsevne, skyver mennesker ut av arbeidslivet før tiden. Uføretrygd kan oppleves som en uønsket og for tidlig utgang av yrkesrollen – som en *for* tidlig sosial aldring. Å være «selvhjulpen» er en sentral verdi i vårt samfunn.

Vi tenker langsommere og reaksjonsevnen reduseres, mens språklige ferdigheter og evne til resonnering gjerne opprettholdes bedre. I høy alder øker risikoen for å oppleve aldersdemens (Engedal og Haugen 2009).

Psykologisk aldring skjer ved kognitive forandringer som rammer alle, mer eller mindre (Daatland og Solem 2000/2011).

Vår tilpasnings- og mestringssevne er stor, og bevares livet igjennom. Mennesket er i stand til å oppleve og bevare sin livskvalitet på tross av helsetap og plager (Thorsen 1998, Hansen og Slagsvold 2009).

¹³) Eldre mennesker føler seg vanligvis gjennomsnittlig atskillig år yngre enn de er. Øberg (2005) sammenfatter sine funn slik: Åttiåringer tror de ser ut som om der er 70 år, de kjenner seg som 60 år, men skulle ønske de var 50 år. Avstanden mellom subjektiv alder (den alder man føler seg som) og kronologisk alder blir større dess eldre man blir (Daatland 1995, Øberg 2000, 2005, Øberg og Tornstam 2003).

Sett i et perspektiv på hva som fremmer opplevelse av god helse og godt liv, er det snarere menneskets mestringsevne som er bemerkelsesverdig (Antonovsky 1988). Mennesker utviser stor fleksibilitet under aldringen, og drar nytte av tidligere erfaringer av hva de har klart. Sett i et livsløpsperspektiv byr livet på stadig nye utfordringer og oppgaver, med tap og vekstmuligheter i nye omstillingsfaser. Mennesker utviser stor evne til å skape mestring og sammenheng i det som ytre sett kan se ut som tap og tilbakegang.

At også andre mennesker opplever kroppslige forandringer, helsetap og sosiale forandringer under aldringen – får flere sykdommer, mer slitasje og mindre krefter – kan føre til at en opplevelse av at mennesker i eldre år «er i samme båt». En deler erfaringer, forskjellene oppleves kanskje ikke så markante lenger. Sosiale forskjeller blir mindre når andre i femti- og sekstiårene også må redusere yrkesaktiviteten, som når de rammes av infarkt, slag, kreft, psykiske vansker eller annet.

Aldring er komplekse forandringer på mange plan. Kroppslige, psykiske og sosiale forandringer spiller sammen. Vi påvirkes av hvilke forventninger, håp og krav vi stiller til et godt liv og en god alderdom (Næss, Moum og Eriksen 2011). Vi drar nytte av den mestringsevne vi har opparbeidet tidligere i livet. Hos noen har livserfaring gitt økt selvtillit til at «jeg kan klare» vanskelige livsoverganger. De er blitt «herdet» og mer robuste når de opplever motgang.

Mennesker med tidlig ervervede funksjonsnedsettelse kan mene at de vil mestre helseforandringer og helsetap bedre enn andre som opplever brå forandringer – som for eksempel plutselig å miste syn, hørsel eller bevegelsesevne. «Tidlig funksjonshemmede» har trent og opparbeidet mestring og nødvendige ferdigheter lenge. Men noen mennesker kan oppleve at vanskeligheter akkumuleres, og samles til en økt sårbarhet. Aldring er mangfoldig, variert og møtes på forskjellig måte blant mennesker med tidlig ervervede funksjonsnedsettelse.

Referanser

Antonovsky, A. (1988): *Unraveling the Mystery of Health. How People Manage Stress and Stay Well*. London: Jossey-Bass Publishers

Daatland, S.O. (1995): Hvor gammel vil du være? Om aldersidentiteter og subjektiv alder. *Aldring og livsløp*, 2:2–7

Daatland, S.O. & Solem, P.E. (2000/2011): *Aldring og samfunn. En innføring i sosialgerontologi*. Bergen: Fagbokforlaget

Edland, A. (2011): «Hva skjer med kroppen og helsen når vi blir eldre?» Innlegg på Landskonferanse 2011: 'Funksjonshemning og aldring: Når mennesker med funksjonshemning lever lange liv: Erfaringer, kunnskaper, utfordringer og tiltak', i regi av Nasjonalt kompetansesenter for aldring og helse. Oslo, 8. november

- Engedal, K. & Haugen, P.K. (2009): *Demens. Fakta og utfordringer*. Tønsberg: Forlaget Aldring og helse
- Fugelli, P. & Ingstad, B. (2009): *Helse på norsk*. Oslo: Gyldendal Norsk Forlag
- Gjertsen, H. (2008): «Så man møter veggen mange ganger.» Aldring med funksjonshemming og lokalmiljø. Tønsberg: Forlaget Aldring og helse
- Hagestad, G.O. (1990): Social perspectives on the life course. I Binstock, R.H. & George, L.H. (red.): *Handbook of Aging and the Social Sciences*. New York: Academic Press
- Hansen, T. & Slagsvold, B. (2009): Alder og livskvalitet: Eldre er tilfreds med livet – eller er det bare noe de tror? *Samfunnsspeilet*, 1. Oslo: Statistisk sentralbyrå
- Lunde, E.S. (1999): *Eldre i Norge. Seks av ti eldre mener å ha god helse*. Nettartikkel. Oslo: Statistisk sentralbyrå. http://www.ssb.no/emner/00/02/sa_seniorer/sa32/art-1999-10-01-01.html
- Neugarten, B.L. & Hagestad, G. (1985): Age and the life course. I Binstock, R.H. & Shanas, E. (red.): *Handbook of Ageing and the Social Sciences*. New York: Van Nostrand Reinhold
- Næss, S., Moum, T. & Eriksen, J. (red.) (2011): *Livskvalitet. Forskning om det gode liv*. Bergen: Fagbokforlaget
- Thorsen, K. (1998): *Kjønn, livsløp og alderdom. En studie av livshistorier, selvbilder og modernitet*. Bergen: Fagbokforlaget
- Øberg, P. & Tornstam, L. (2003): Attitudes toward embodied old age among Swedes. *The International Journal of Aging and Human Development*, 56(2):133–153
- Øberg, P. (2000): Att åldras i ett estetiserande konsumtionssamhälle. I Øberg, P. & Dahle, R.: *Om kroppen, aldringen og det vakre*. Oslo: Norsk selskap for aldersforskning
- Øberg, P. (2005): Den åldrande kroppen – samhälleliga bilder och äldres egna erfarenheter. I Jeppsson Grassman, E. & Hydén, L.-C.: *Kropp, livslopp och åldrande*. Lund: Studentlitteratur

Vedlegg 3

Informasjon om hemofili

Hemofili er en sjelden diagnose som er medfødt.¹⁴ I Norge regnes en medfødt medisinsk tilstand som sjelden når det er mindre enn 100 kjente tilfeller per million innbyggere. Ved utgangen av 2011 kjenner vi her til cirka 400 personer med hemofili. Når mange likevel har hørt om denne blødersykdommen, er det kanskje fordi den engelske dronning Victoria var arvebærer og via sine mange etterkommere spredte hemofili til flere europeiske kongehus. Men sykdommen har vært kjent mye lenger. Allerede i det femte århundre før Kristi fødsel ble det i jødernes lovbok, Talmud, nedskrevet regler om at dersom to sønner blødde til døde etter omskjæringen, så skulle senere sønner ikke omskjæres (jf. Rosner 1995, Rosendaal mfl. 1991).

For å lette forståelsen for hvordan hemofili arter seg, vil vi legge fram følgende redegjørelser fra Senter for sjeldne diagnoser (SSD 2010, 2011):

Hemofili er en arvelig, medfødt, livslang og sjelden sykdom. Den skyldes en defekt i blodets evne til å levre seg. Når det går hull på en blodåre, setter kroppen raskt i gang flere mekanismer som har som felles mål å stanse blødningen:

1. Først trekker muskelceller i blodåreveggen seg sammen slik at blodstrømmen til det blødende stedet reduseres.
2. Samtidig vil en mengde bitte små blodlegemer, som kalles blodplater, klebe seg til kantene av hullet i åren og til hverandre og danne en plugg som tetter hullet (plateplugg). Dette er som regel tilstrekkelig til å stanse blødning fra de tynneste og minste blodårene, det vil si blødning etter skrubbsår, klor, småkutt osv.
3. Blør man fra en litt større blodåre, er ikke platepluggen sterk nok. Den må forsterkes av en blodlevring – et koagel. Blodlevringen består av et nettverk av seige tråder av fibrin som legger seg over platepluggen og holder den på plass, omtrent som ståltrådene rundt en champagnekork. Blodlevringen oppstår ved at 13 forskjellige proteinstoffer, blodlevringsfaktorer, inngår i en reaksjon som gjør at det felles ut fibrin.

For at en blodlevring skal dannes, må alle de 13 faktorene være til stede i blodet i normal mengde og med normal funksjon (aktivitet). En feil eller mangel på bare ett av disse stoffene fører til blødersykdom.

¹⁴) Vedlegg 3 – Informasjon om hemofili – er i stor grad basert på opplysninger fra Senter for sjeldne diagnoser.

Blodleveringsfaktorene benevnes med romertall. Redusert aktivitet av faktor VIII fører til hemofili A. Når faktor IX er redusert, oppstår hemofili B. Hemofili A og hemofili B er de to vanligste blodleveringssykdommene. I praksis er disse to sykdommene helt like. Derfor omtales de i det følgende under ett.

Arv

Hemofili arves ved vikende kjønnsbundet arv. Det vil si at bare gutter kan være syke. Kvinner kan bringe arven videre, være arvebærere, uten selv å være syke.

I kjernen i hver eneste av kroppens celler finnes 46 kromosomer som til sammen inneholder informasjon om alle våre arvelige egenskaper. To av disse kromosomene bestemmer blant annet vårt kjønn. De kalles kjønnskromosomer og betegnes med X og Y. Kvinner har to X-kromosomer i hver celle, menn har ett X- og ett Y-kromosom.

X-kromosomet inneholder også informasjon om hvordan kroppen skal lage blodleveringsfaktor VIII og IX. Når denne informasjonen er defekt, oppstår hemofili. Jenter som arver et slikt defekt X-kromosom vil også ha et normalt X-kromosom som kamuflerer defekten. Gutter har bare et Y-kromosom i tillegg. Da kommer defekten til syne, de har hemofili.

Menn med hemofili vil altså få friske sønner mens døtrene blir arvebærere.

Ofte kan vi ikke finne tilfeller av hemofili bakover i slekten. Vi regner da med at det foreligger en nyoppstått skade av arvematerialet, en mutasjon.

Alvorlighetsgraden av sykdommen er den samme innen den enkelte slekt.

Diagnostisering

Fordi sykdommen er så sjelden, kan det ta tid før diagnosen blir stilt dersom det ikke er kjente tilfeller av hemofili i slekten fra før.

Diagnosen stilles ved en blodprøve. Av de to vanlig brukte blodlevringstestene i Norge vil APTT (tidligere Cephotest) være forhøyet og INR normal. Den endelige diagnosen stilles ved måling av faktor VIII-aktivitet eller faktor IX-aktivitet i blodet. Dette gjøres ved de fleste sykehuslaboratorier i Norge.

Vi skiller mellom tre forskjellige alvorlighetsgrader av hemofili:

- Alvorlig
- Moderat
- Mild

De som har mindre enn 1 prosent av normal faktoraktivitet i blodet, har hemofili av alvorlig grad.

Mellom 1 og 4 prosent aktivitet kalles moderat hemofili. Er faktoraktiviteten mellom 5 og 25 prosent, blir det kalt hemofili av mild grad (jf. White mfl. 2001).

Alvorlighetsgraden av hemofili er uendret gjennom hele livet, og den er alltid den samme innen den samme slekten. Sykdommen er til stede allerede fra fødselen.

Symptomer

Dessverre er hemofili av alvorlig grad hyppigst. Allerede i spedbarnsalderen kan foreldrene merke at disse guttene lett får store blåmerker, det vil si hudblødninger. Fordi sykdommen er så sjelden, kan det være vanskelig å overbevise omgivelsene om at det er noe galt med barnet dersom det ikke er kjente tilfeller av hemofili i slekten fra før.

De vanligste behandlingstrengende blødningene ved alvorlig hemofili er blødninger i ledd (jf. Mauser-Bunschoten mfl. 2009). De dukker som regel opp fra 1–2 års alder, etter at guttene er blitt mer aktive. Mest utsatt er ankler, knær og albuer, men alle kroppens ledd kan rammes. Det er typisk for alvorlig hemofili at leddblødninger kan oppstå spontant, uten kjent forutgående belastning eller skade.

Ubehandlet eller sent behandlet gir disse blødningene smerter og hevelse. Leddbrusk og leddhinner skades, og leddet kan bli kronisk opphovnet og etter hvert stivt. For å begrense disse skadene, er det viktig at *behandling gis så tidlig som mulig*. Gutten kan selv kjenne tegn til blødning lenge før det kommer ytre tegn som hevelse, rødhet og varme. De blir fort eksperter – *lytt til guttene!*

Sjeldnere oppstår blødninger i muskulatur. Mange av disse er smertefulle og må behandles. Noen muskelblødninger er lokalisert slik at de kan gi varige skader hvis de ikke behandles skikkelig (for eksempel i tykkleggen, i psoasmuskelen eller i musklene på underarmens innside). Blødninger kan også oppstå fra urinveier og fra mage/tarm. Ved større hodeskader eller hjernerystelse er det viktig å utelukke blødninger inne i skallen.

Det er viktig å huske at de to første trinn i blodstansningen (at blodåren trekker seg sammen og at blodplatene lager en plugg) fungerer normalt hos personer med hemofili. De blør derfor ikke lettere fra overfladiske skrubb og kutt enn friske personer. Men spesielt i småbarnsalder kan blødning etter skader på munnslimhinne og tunge være et problem.

Gjennomsnittlig har en gutt med alvorlig hemofili én behandlingstrengende blødning hver 12. dag. Men det er store individuelle variasjoner.

Mildere grader av blødersykdom kan ofte lenge være udiagnostisert. Men ved større skader, operasjoner, tanntrekking o.l. vil det oppstå store blødninger. Det er derfor viktig at diagnosen stilles ved mistanke om økt blødningstendens.

- All kirurgisk behandling av blødere må gjøres ved sykehus med spesiell erfaring. I Norge skal blødere opereres ved Oslo universitetssykehus, Rikshospitalet.

Behandling av blødninger

Behandlingen består først og fremst i intravenøs tilførsel av den blodlevringsfaktor som er defekt. Derved vil det dannes et koagel som stanser blødningen.

Rask behandling av ledd- og muskelblødninger er vesentlig for å unngå varige skader. Er blødningene hyppige, kan behandling gis forebyggende. Fordi faktorene nedbrytes raskt i blodet, må man da gi behandling to–tre ganger i uken. I dag tilbys forebyggende behandling til barn med alvorlig blødersykdom for å hindre utvikling av leddskader.

I tillegg til bruk av faktorkonsentrat kan vanlige behandlingsprinsipper som nedkjøling (is) og kompresjon (elastisk bandasje) begrense en leddblødning. Lokale blodstansende midler kan være nyttig ved neseblødning.

Konsentrater

Introduksjonen av erstatningsbehandling med faktorkonsentrat på midten av 1960-tallet bedret situasjonen betraktelig for personer med hemofili, spesielt for dem med alvorlig grad (jf. Oldenburg mfl. 2009, Tagliaferri mfl. 2010). Konsentrater av blodlevringsfaktor VIII (til bruk ved hemofili A) og IX (hemofili B) produseres fra plasma tappet fra friske blodgivere. I tillegg produseres i dag konsentrater industrielt ved hjelp av genteknologiske metoder (såkalte rekombinante konsentrater). Konsentratene virusinaktiveres (en prosess som dreper smittefarlige virus) og frysetørres, slik at de er holdbare i lang tid i vanlig kjøleskap. Konsentratene må gis direkte inn i en blodåre (intravenøst) for å virke.

Hjemmebehandling

Siden 1975 har personer med alvorlig grad av hemofili fått opplæring i å sette sprøyter med faktorkonsentrat på seg selv (jf. Plug mfl. 2004). Foreldre kan opplæres til å sette sprøytene på barna sine fra de er cirka 5 år gamle. Guttene lærer å behandle seg selv fra 12 års alder. Dette kalles hjemmetransfusjon. På denne måten unngås unødige forsinkelser i behandlingen, og bløderen frigjøres fra stadig kontakt med helsevesenet. Men ved større, alvorligere blødninger må naturligvis sykehus kontaktes.

Å leve med hemofili

Tidligere var personer med hemofili preget av stadige sykehusopphold, hyppige smertefulle blødninger og etter hvert utvikling av kroniske leddskader og funksjonsnedsettelse (jf. Beeton mfl. 2005). Levetiden var redusert i forhold til friske personer.

Med dagens behandlingstilbud er det annerledes. Målet med moderne bløderbehandling er at personen skal leve et mest mulig normalt liv. Han skal gå i barnehage og skole på lik linje med friske jevn gamle. Han skal delta i vanlige fritidsaktiviteter, med unntak av aktiviteter hvor faren for skade er spesielt stor (for eksempel kontaktsport som fotball, boksing og ishockey).

Personer med hemofili har i dag en tilnærmet normal levetid. Tilgang til tilstrekkelig mengde smittesikre faktorkonsentrater, hjemmetransfusjon og mulighet for forebyggende behandling er de viktigste faktorer som har bidratt til dette.

Referanser

- Beeton, K., Neal, D. og Lee, C. (2005): An exploration of health-related quality of life in adults with haemophilia – a qualitative perspective. *Haemophilia*; 11, 123–132
- Mauser-Bunschoten, D.E., Fransen van de Putte og Schutgens, R.E. (2009): Co-morbidity in the ageing haemophilia patient: the down side of increased life expectancy. *Haemophilia*; 15, 853–863
- Oldenburg, J., Doland, G. og Lemm, G. (2009): Haemophilia care, now and in the future. *Haemophilia*; 15, (Suppl.1), 2–7
- Plug, I. mfl. (2004): Thirty years of hemophilia treatment in the Netherlands, 1972–2001. *Blood*; Volume 104, Number 12
- Rosendaal, F.R., Smit, C. og Briët, E. (1991): Hemophilia treatment in historical perspective: a review of medical and social developments. *Hematology*; 62:5–15
- Rosner, F. (1995): *Medicine in the Bible and the Talmud: selections from classical Jewish sources* – Augmented Edition. [1977] KTAV Publishing House, Jersey City, NJ
- SSD (2010): *Hemofili A og Hemofili B*. Senter for sjeldne diagnoser, Oslo universitetssykehus HF, Rikshospitalet. <http://www.sjeldnediagnoser.no>, lastet ned 14.10.2010
- SSD (2011): *Hemofili A og B – alvorlig grad*. Senter for sjeldne diagnoser, Oslo universitetssykehus HF, Rikshospitalet. <http://www.sjeldnediagnoser.no/?k=sjeldnediagnoser/Hemofili%20alvorlig%20grad&aid=8549>, lastet ned 14.01.2012
- Tagliaferri, A., Rivolta, G.F., Iorio, A., Oliovcchio, E., Mancuso, E., Morfini, M., Rocino, A., Mazzucconi, M.G. og Franchini, M. (2010): Mortality and causes of death in Italian persons with haemophilia, 1990–2007. *Haemophilia*; 16, 437–446
- White, G.C., Rosendaal, F., Aledort, L.M. og Lusher J.M. (2001): Definitions in Hemophilia. Recommendation of the Scientific Subcommittee on Factor VIII and Factor IX of the Scientific and Standardization Committee of the International Society on Thrombosis and Haemostasis. *Journal of Thrombosis and Haemostasis*; 85:560

Et langt liv med blødersykdom

Helt fram til slutten av 1960-tallet var hemofili en livstruende blødersykdom som førte til død i barne- eller ungdomsalder. I dag har personer med hemofili tilnærmet normal levetid.

Hvordan er det å leve lenge med hemofili? Det er tema for dette heftet, som er basert på gruppeintervju med seks og dybdeintervjuer med ti personer (40–70 år) som har hemofili. Heftet beskriver livssituasjonen deres og hvordan hverdagslivet arter seg.

De eldste har ikke hatt samme behandlingsmuligheter som dem som vokser opp i dag. Intervjupersonene kan sies å tilhøre ulike kohorter, og vil ha opplevd ulike former for behandling og ha forskjellige livsløpserfaringer. På hvilken måte har historiske endringer i behandlingsopplegget innvirket på livsløp, livskvalitet og framtidsutsikter?

Heftet retter seg mot fagfolk, ansatte i tjenesteapparatet, undervisningspersonell, studenter, forskere og personer med blødersykdom og deres pårørende.



Kirsten Thorsen, psykolog, dr.philos., forsker ved NOVA og professor II ved Høgskolen i Buskerud, har vært leder av enheten Funksjonshemning og aldring (FoA) ved Nasjonalt kompetansesenter for aldring og helse siden 1999. Hun har skrevet en rekke bøker, rapporter og artikler over et bredt felt innen gerontologi og forskning om funksjonshemning; med tema som livsløp og livshistorier, formell og uformell omsorg, kjønn og aldring, kulturpsykologi, velferdstjenester i endring, og funksjonshemning og aldring.



Vigdis Hegna Myrvang, etnolog, ph.d., er seniorforsker ved FoA, Nasjonalt kompetansesenter for aldring og helse. Hun har blant annet gjort studier rettet mot aldring hos tidligere poliopasienter, personer med multipel sklerose, personer med sjeldne diagnoser og personer med utviklingshemning og foreldrene deres.



Aldring og helse
Nasjonalt senter

Førlaget Aldring og helse

Postboks 2136, 3103 Tønsberg

Tlf.: 33 34 19 50

E-post: post@aldringoghelse.no

www.aldringoghelse.no

ISBN: 978-82-8470-123-3 (PDF)

