

Å være «CF-mor»

Grethe Enga Karlsen

Jeg heter Grethe, er 48 år og bor i Lillestrøm med min familie. Familien består av 5 medlemmer, meg, min mann og våre tre barn. I huset bor det nå fire familiemedlemmer, eldstemann Marius på 27, har flyttet ut og bor i Oslo med sin samboer (med June er vi egentlig seks i familien). Marius og hans lillesøster, Mina Marie på 15, har begge sykdommen cystisk fibrose (CF).

Marius var mye syk fra første stund. Han var allikevel en glad og fornøyd gutt, gikk i barnehage og storkoste seg i hverdagen tross sine plager og utfordringer. De mange luftveisinfeksjonene og plagene knyttet til magetarm problematikk var mest fremtredende. Hyppige legebesøk med utredninger på sykehuset var en del av de tre første leveår. Han fikk tidlig allergi og astmadiagnosen, men som mor følte jeg hele veien at det var noe mer... noe var ikke riktig... Jeg husker veldig godt perioden før og selve dagen Marius fikk diagnosen cystisk fibrose. Han var på «ferie» oppe hos sine besteforeldre i Nordland, siden jeg var midt i siste eksamensperiode på sykepleierhøgskolen i Arendal. Min mor ringte hver dag for å fortelle hvordan det sto til, Marius var som vanlig «litt pjusk», men jeg hadde hele tiden en indre uro og en følelse av at hun ikke fortalte alt. Etter siste eksamen kom bekreftelsen, «Jeg har bestilt flybillett sørover, Marius er dårlig og jeg tror vi skal komme ned til deg».

Dagen etter hjemkomst var det rett til legevakt, som sendte oss direkte til sykehuset. Der møtte vi på en ung turnuslege som tok imot oss. Den gang var det ikke elektronisk pasientjournaler ... og ved denne innleggelsen fant de ikke papirene hans. Etter 1 times leting konstaterte turnuslegen at «papirene lå nok på kontoret til overlegen vi hadde vært hos rett før Marius reiste nordover, det

var bare å finne frem penn og papir og starte fra bønn».

Etter grundig anamnese kom spørsmålet fra den unge turnuslegen; «Er han testet for cystisk fibrose?», «Nei, er du gal! Det er det jo ikke» svarte jeg kjapt.

Jeg hadde vært i praksis på lungeavdelingen ved sykehuset og tok ekstravakter der som sykepleiestudent, og var kjent med sykdommen gjennom pasienter derfra.

Fra det øyeblikket begynte ballen å rulle, og den rullet fort. I mange år hadde jeg følt meg som den unge, hysteriske alenemora Fra det øyeblikket, opplevde jeg for første gang å bli hørt, sett, forstått og tatt på alvor.

CF har siden den gang hatt stor plass i familielivet vårt, både for han og etterhvert lillesøstera som har diagnosen og for oss andre tre rundt. Jeg møtte min mann bare to måneder etter vårt (Marius og jeg) første opphold på sykehuset. Vi var enda i en sårbar tid for å finne ut av vår nye hverdag, og jeg husker at jeg tenkte at blir denne mannen værende hos meg og Marius er han virkelig noe å satse på og sånn ble det!

Marius kom fort i gang med sin forbyggende behandling. Inhalasjoner med drenasjebehandling hver dag og enzymer til hvert måltid. Vi følte oss veldig heldige da vi kunne observere at i løpet av noen måneder ble vår syke gutt mindre og mindre syk, og etter en tid fremsto han som en frisk og

normal gutt. Å kunne fylle hverdagen med flere og flere hverdagsaktiviteter var en enorm glede.

Familien flyttet til Østlandet da Marius var 5 år, og har siden blitt fulgt opp av kompetansesenteret for CF. Behandlingen krever, og medfører, tett kontakt med helsevesenet og våre to CF-barn, og vi som pårørende, har vært velsignet med særdeles dedikerte og kompetente fagpersoner som har fulgt oss i alle år. Det gjelder hele det tverrfaglige teamet vi har forholdt oss til.

Sjansen var liten for at vi skulle få barn med CF. Søsknene til Marius ble allikevel testet tidlig for CF. Lillebror ble testet da han var rundt ett halvt år, og gleden var stor da svar fra genprøver og svettetest kom – ingen CF. To år etterpå kom Mina Marie til verden, og jeg reagerte tidlig på hennes hoste og tydelige sekretlyder fra lungene «... her var det mye slim gitt». Det var tungt å få beskjeden fra prøveresultatet, men samtidig viste vi. Vi var forberedt. Det betydde enormt mye for oss som familie, at det var en kjent lege og sykepleier som formidlet den nedslående nyheten om CF hos minstejenta. De hadde allerede fulgt eldstemann i over 7 år. Få er så privilegerte i slike situasjoner – vi følte oss heldig tross alt.

Å være en frisk «CF-er» er en stor og til tider en vanskelig og utfordrende jobb. Det brukes mye energi daglig for å håndtere oppgaven, bevisst og ubevisst – **forebygging** står øverst på prioriteringslisten. Systematisk oppfølging og behandling fra lege og sykepleier medfører hyppige sykehusbesøk. Kontinuitet hos helsepersonell er særs viktig, det er så trygt og godt, ja rett og slett deilig og komme på 4-6 ukers kontroll og treffe på sykepleiere og leger som kjenner deg og ditt barn. Vi har nok vært superheldige, vi kan telle antall sykepleiere og leger på 2 hender gjennom 24 år på to barn – ikke alle



Marius og Mina Marie

er like heldig som oss, **men glem aldri viktigheten av kontinuiteten.** Det å ha CF gir så mange flere «plager og utfordringer» enn mye slim og lungebetennelser – de fleste har en lang og omfattende sykehistorie, det er krevende å skulle formidle den ofte. I den viktige jobben med å holde ungene mine mest mulig friske har vi flere som støtter og hjelper til, ikke bare helsevesenet. Instanser som barnehage, skole, assistenter og kommunalfysioterapeuter er sentrale for å få et best mulig resultat – en «frisk Marius» og en «frisk Mina Marie». Opplæring av, informasjon til og koordinering av alle disse instansene er krevende. Den delen av jobben hadde **ikke** jeg og min mann maktet uten hjelp fra sykepleiere (og leger). SUPERVIKTIG! Overganger er kritiske og risikofulle. Det være seg overganger mellom avdelinger på et sykehus, mellom nivå

innen helsetjenesten, men også i livet til mennesker. Som mamma til to barn med CF har jeg vært gjennom mange risikofylte overganger. Fra hjem til barnehage, deretter til skole og SFO, ungdomsskole og videregående. I disse overgangene har hjelpen fra spesialisthelsetjenesten, leger og sykepleiere, vært helt nødvendig. Hjelp til å kreve riktig støtte rundt barnet.

Det kan være utfordrende å gi utenforstående innsikt i at mitt barn har en alvorlig sykdom når det ser så friskt ut. Det er behov for tilrettelegging i barnehage og skolen, og den tilretteleggingen er det som gjør at mitt barn kan gjøre en god jobb for å holde seg mest mulig frisk hele tiden. Det er eneste måten barnet mitt kan være den beste utgaven av seg selv.

CF tar stor plass i hverdagen, slik er det bare, og som mamma og pappa

har vår viktigste oppgave vært å gi CF minst mulig plass. En av de tingene jeg som mor har fryktet, og frykter er at barna mine skal identifisere seg med sykdommen sin. Sjansen er tilstede med daglig fokus på behandling og hyppige sykehusbesøk. Balansert CF-plass i familielivet er like viktig for lillebror som ikke har sykdommen. Det å ha søsken med særskilte behov kan også by på utfordringer og er like viktig for oss foreldre og helsevesen å være oppmerksom på.

Vi foreldre har behov for å kjenne på mestring, og det gjorde jeg den dagen vi skulle fortelle eldstemann på 12 at lillesøster også hadde CF; Marius:

«Så da er det meg og Mina da på en måte»

Meg: «Ja, det er det Marius»

Marius: «Da er det godt vi ikke er syke, selv om vi har cystisk fibrose»

Innrømmer lett at jeg gav meg selv et lite klapp på skuldra i det øyeblikket!

Vi forsøker å gi alle ungene våre styrke og tålmodighet til å stå på, gripe livet og nyte dagene som kommer, ikke så mye annerledes enn andre foreldre. Viktigst av alt er aldri å gi opp, aldri la CF-en sette begrensinger for hva som er mulig – ungene våre kan få til det de vil!

Marius tar nå sin master på universitetet i Oslo, mens han sper på økonomien med jobbing på posten. En jobb han har hatt i 8 år nå. Han klarer seg selv og håndterer sykdommen på sin måte i eget liv, en hverdag han deler med sin kjæreste gjennom 8 år. Mina Marie går på siste året på ungdomskolen og er som jenter flest svært sosialt anlagt og er en engasjert jente med mye på hjertet. Hun er med i Natur og Ungdom, og er aktivt med i Norsk Forening for Cystisk Fibrose som ungdomsrepresentant.

Livet kan bare komme!

Cystisk fibrose (CF)

Ellen Julie Hunstad

Norsk senter for cystisk fibrose – en nasjonal kompetansetjeneste for cystisk fibrose (CF), primær ciliedyskinesi (PSD) og Swachman Diamond Syndrom (SDS), Ullevål universitetssykehus, OUS.

Hva er det som gjorde at du valgte å jobbe med CF?

Allerede under grunnutdanningen møtte jeg barn med CF på sykehuset, og det gjorde et sterkt inntrykk. Og flere CF-familier møtte jeg som nyutdannet sykepleier ved Barneavdelingen på Aker sykehus innen generell pediatri og nyfødtdedisin. Vi hadde ansvar for diagnostisering av sykdommen og opplæring i den daglige behandling med et tverrfaglig team. De fleste barna og ungdommene var meget preget av sin sykdom med alvorlige symptomer fra fordøyelsessykdommen og lungesykdommen. Mortaliteten var høy - prognostisk overlevde 25 % av pasientene sin 18 års dag. Behandlingen var fokusert på styrke ernæringsstatus, innleggelser for 14 dagers behandling hver tredje måned med antibiotika for alvorlige lungeinfeksjoner, inhalasjoner og lungedrenasje, nattlig tåketelt og luftfukting i hjemmet. Jeg fikk mange faglige utfordringer som å være oppholdsleder og sykepleier på Frambu (helsesenter) inkludert å bo sammen med familien i 12 dager (10-11 kurs), og tildelt en nyopprettet stilling som kontaktsykepleier for barn og ungdom med CF og diabetes med fokus på oppsøkende til hjem, barnehager, kurs med mere. Etterhvert så vi bedring i helse og overlevelse, og i samarbeid med Lungeavdelingen fikk vi etablert et tilbud til et økende antall unge og voksne med CF. Så kom Norsk senter for cystisk fibrose i 1996, og jeg fikk være med fra opprettelsen. Utrolig spennende og variert arbeid, faglig omfattende og krevende – til sammen meget lærerike år! Og sånn fortsetter det!

Den medisinske utviklingen har bidratt til nye metoder for undersøkelser og behandling ved CF: organtransplantasjon, CF-genet identifisert, kompliserte mikrober, smittevern og rutiner for hygiene ved CF, genetisk gjennombrudd med utvikling av årsakskorrigerende medisiner, nyutvikling av antibiotika, med mere. I 1989 fant man CF-genet, og i har utviklingen av nye medisiner, metoder og undersøkelser, ny behandling, organtransplantasjon, genetisk gjennombrudd med utvikling av årsakskorrigerende medisiner. I 1995 ble Norsk senter for CF etablert, i 2012 kom diagnosen CF med i den første utvidelsen av nyfødtscreening, og vi har fått et norsk CF-register som viser gode resultater av behandling og omsorg for våre pasienter i Norge. Nå arbeides det med etableringen av et norsk register for barn og voksne med PCD, og en kartlegging av omsorg for denne pasientgruppen.

Jeg har benyttet min sykepleiererfaring fra arbeidet med CF til videreutdanning som klinisk spesialist i sykepleie, diplomutdanning i smittevern og master i folkehelse – alle med skriftlige oppgaver/prosjekter med tema om cystisk fibrose. Viktig for meg har vært at vi som sykepleiere tar et faglig ansvar og bidrar aktivt til utvikling av god sykepleie til våre pasienter, og jeg er fortsatt engasjert i nasjonalt, skandinavisk og internasjonalt forum for sykepleiere innen CF. Jeg har hatt ansvar for presentasjon av sykepleiefaglig prosjekter som postere og foredrag ved internasjonale konferanser.

Hva er dine arbeidsoppgaver i behandlingen av personer med CF?

Sykepleierfunksjonen ved Norsk senter for cystisk fibrose er delt mellom klinisk arbeid, forskning og fagutvikling, informasjon og opplæring til pasienter, pårørende og fagpersonell. Sykepleierne har hovedansvar for pasientadministrasjon med planlegging, koordinering og gjennomføring tverrfaglige pasientopphold, klinisk oppfølging og behandling, smittevern og rutiner for hygiene, førstelinjekontakt med pasienter og pårørende, undersøkelser, med mere, cystisk fibrose (CF), primær ciliedyskinesi (PSD) og Swachman Diamond Syndrom (SDS). Viktig er også nettverksarbeid for sykepleiere i Norge og Skandinavia.

Hvordan fungerer det tverrfaglige samarbeidet der du arbeider? Og hvem er en del av dette teamet?

Jeg er ansatt som sykepleier, og vårt tverrfaglige kompetansesenter er endel av den nasjonale kompetansetjenesten for sjeldne diagnoser. Vi jobber med livsløpsmodell for våre diagnosegrupper. Våre tjenester er et tillegg til spesialisthelsetjenesten, og vi samarbeider med lokale/regionale CF-team på sykehusene og personell i helse- og sosialtjenester, barnehager og skoler. NSCF er tverrfaglig bemannet med leger, sykepleiere, fysioterapeuter, ernæringsfysiolog, sosialkonsulent og sekretær.

Hva er din avdeling god på med hensyn til behandling av denne sykdommen?

Ansatte på NSCF jobber heltid eller deltid med våre diagnosegrupper, og vi har mye tverrfaglig erfaring

og spesialkunnskap som brukes i oppfølgingen av pasientene. Vi har etablert et stort faglig nettverk internt i OUS, og dette representerer ulike fagmiljø med CF-kompetanse som også leverer tjenester av høy kvalitet i pasientarbeidet.

NSCF med fagpersoner er engasjert i faglige nettverk nasjonalt, skandinavisk og internasjonalt, og vi deltar årlig i internasjonale faglige konferanser.

Noen tips til hva sykepleiere som ikke har spesialkompetanse på CF bør være bevisst på i oppfølging av personer med denne sykdommen?

Våre pasienter har livslang erfaring fra sykehus etter mange sykehusopphold, og dette representerer individuelle erfaringer og synspunkter som bør lyttes til. Pasientene har forventninger om å bli møtt med forståelse, og at faglig kunnskap kan innhentes hos fagpersoner med spesiell CF-kompetanse. Ofte handler det om tilrettelegging for et godt smittevern og rutiner for hygiene for personer med CF eller PCD. Ta kontakt med oss på Norsk senter for CF så kan vi sammen få til en god behandling for pasientene.

Rapport 2017 fra Norsk CF register viser at ca 68 % av populasjonen er voksne og at vi har den høyeste levealderen ved CF i Europa. Denne rapporten finner du blant annet på nettsidene til Norsk forening for cystisk fibrose.

Det er alltid behov for å lære mer – å være faglig engasjert styrker deg som sykepleier!

Marianne Bakkevig Lund

CF-sykepleier Lungepoliklinikken, Stavanger Universitetssjukehus (SUS)

Hva er det som gjorde at du valgte å jobbe med CF?

Egentlig litt tilfeldig. Jeg jobbet på lungeavdelingen. Der hadde vi en klassisk CF-pasient som lå mye inne. Det var ønskelig fra leder om primærsykepleier. Så kom det invitasjon til CF-kurs i Oslo; noen måtte jo reise; jeg hadde god kontakt med CF-eren - så da ble det meg og ei til, og så ble jeg hekta!

Hva er dine arbeidsoppgaver i behandling av personer med CF?

Jeg har sykepleieransvar for voksne pasienter med CF som hører til SUS. Jobber i godt team med 2 leger som har fordelt pasientgruppen mellom seg. Jeg tar kontakt med for eksempel sosionom og fysioterapeut ved behov og kaller inn til egne sykepleiekonsultasjoner med samtale og spiro, ekspektoratprøve, eventuelt larynxaspirat. Våre CF-ere går noen ganger til legekonsultasjon og noen ganger til sykepleierkonsultasjon. Jeg snakker som regel med dem når de er her uansett.

Jeg har ansvar for hjemmebehandling med iv-antibiotika for dem som trenger det. Denne behandlingen varer som regel i 14 dager. De kommer til oppstart med kontroll av teknikk, hygiene, osv., så utfører de behandlingen hjemme ved hjelp av ferdig blandede elastomerballonger. De må komme innom til blodprøvekontroll ca. 2 ganger i uken og når de har behov for ny pvk. Behandlingen skjer i tett samarbeid med lege og sykehusapotek og mye kontakt per telefon og sms. Jeg har også mye kontakt med CF-erene per telefon og nå sms. Der stiller de små og store spørsmål eller gir/får korte beskjeder. Jeg har fått en etterlengtet mobil som gjør denne kommunikasjonen mye enklere! Som CF-sykepleier har jeg også en nettverksoppgave; Det vil si at jeg holder kontakt med andre yrkesgrupper rundt CF-eren,

pårørende og hjelper til med utfordringer i hverdagen for den enkelte. Det kan være kommunikasjon med NAV, jobb, skole, opplæring og undervisning.

Hva er din avdeling god på med hensyn til behandling av denne sykdommen?

Jeg tror vi er ganske fleksible og tilgjengelige. Og så er vi et fast team og sikrer dermed god kontinuitet. CF-mobilen er et godt verktøy: både jeg og pasientene bruker den mye. Vi planlegger kurer og annen behandling best mulig ut fra pasientens ønsker, og samordner timer så mye som mulig, slik at pasientene kan leve så normalt som mulig.

Hvilke utfordringer opplever du i behandling av med personer med CF?

Hygiene! Har mange ulike bakterier å forholde meg til og må planlegge godt hvem som kommer når for å unngå smitte mellom CF-erene. Skulle hatt en CF-spl til!

Noen tips til hva sykepleiere som ikke har spesialkompetanse på CF bør være bevisst på i oppfølgingen av personer med denne sykdommen?

Å se personen, ikke sykdommen! God hygiene! Ha respekt for at dette er pasienter med en livslang, alvorlig sykdom som ofte griper ubehagelig mye inn i hverdagen deres. De har ofte vært syke lenge, noen hele livet, og de er som regel godt kjent med sykdommen sin. Mange synes det kan være slitsomt å fortelle sykehistorien sin på ny og på ny - viktig med **kontinuitet!** De har ofte god kunnskap om CF - og lang erfaring: de vet ofte ganske godt hva de trenger, og hva som virker. Det er viktig å prøve å **balansere** behandlingen, slik at de føler seg ivaretatt og får god omsorg av oss, **samtidig** som de får lov å stå på egne bein og bidra med sin erfaring med tanke på valg av behandling.

Cystisk fibrose (CF)



Her er sykepleiere på lungepoliklinikken Levanger og Malene Lie er helt til venstre

Malene Lie

Lungesykepleier Lungepoliklinikken, Sykehuset Levanger

Hva er det som gjorde at du valgte å jobbe med CF?

Jeg har jobbet på lungeavdeling og senere poliklinikk i 20 år. Her har alle CF pasienter i tidligere Nord – Trøndelag vært til behandling og oppfølging. Det er en pasientgruppe med mange ulike variasjoner av sykdommen og varierende behandlingsbehov.

Hva er dine arbeidsoppgaver i behandlingen av personer med CF?

Koordinator; svare på henvendelser, tar respirasjonsfysiologiske undersøkelser, planlegge/bestille antibiotikakurer, veneportskylling

Hvordan fungerer det tverrfaglige samarbeidet der du arbeider? Og hvem er en del av dette teamet?

Vi har en svært dyktig fysioterapeut; Mona Lund Veie som også sitter i Fagrådet hos CF foreningen, flere lungeleger deler på oppfølging i tillegg til samarbeid med sykepleier på sengepost og barnelege når det trengs. Vi forsøker å ha et par samarbeidsmøter i året. Det har vært utfordringer de siste par-tre årene med hensyn til å få til stabilitet i teamet med mye fravær.

Hva er din avdeling god på med hensyn til behandling av denne sykdommen?

Vi er et lite sykehus med alle ressurser i nærheten og det er lett å spørre om råd/ få hjelp.

Noen tips til hva sykepleiere som ikke har spesialkompetanse på CF bør være bevisst på i oppfølgingen av personer med denne sykdommen?

CF er en sykdom som rammer hele kroppen mer eller mindre. Selv om disse pasientene kan ekstremt mye om egen tilstand har de behov for reopplæring og spesielt innenfor smittevern. Mye har skjedd de siste 10 årene. Dersom du er i tvil om noe er riktig så ha lav terskel for å kontakte Norsk senter for CF.