

# Enkammarrhjärta, familjevistelse

Dokumentation nr 667



ÅGRENSKA

**FAMILJE- OCH VUXENVISTELSER**

Kunskap och kompetens om sällsynta diagnoser

© Ågrenska 2023 | [agrenska.se](http://agrenska.se)

# Enkamarhjärta

Ågrenska är ett nationellt kompetenscentrum för sällsynta diagnoser och en unik mötesplats för barn, ungdomar och vuxna med funktionsnedsättningar, deras familjer och professionella. Det är beläget på Lilla Amundön söder om Göteborg.

Ågrenska är en idéburen organisation som bedriver flera olika verksamheter, såsom familje- och vuxenvistelser, korttids- och sommarverksamhet, personlig assistans samt kurser, utbildningar och konferenser. Ågrenska driver också Informationscentrum för sällsynta hälsotillstånd som ansvarar för att ta fram och kvalitetssäkra informationstexter till Socialstyrelsens kunskapsdatabas om sällsynta hälsotillstånd och sprida information om dessa.

”

Varje år arrangeras drygt tjugo vistelser för familjer från hela Sverige. Under vistelsen får föräldrar, barn med diagnosen och eventuella syskon ny kunskap, möjlighet att utbyta erfarenheter och träffa andra i liknande situation.

Föräldraprogrammet innehåller föreläsningar och diskussioner kring aktuella medicinska rön, pedagogiska frågor, psykosociala aspekter samt det stöd samhället kan erbjuda. Barnens program är anpassat efter barnens förutsättningar, möjligheter och behov.

”

Denna dokumentation bygger på föreläsningarna i samband med familjevistelsen och är skriven av Sara Lesslie, redaktör vid Ågrenska. Innan informationen blir tillgänglig för allmänheten har varje föreläsare faktagranskat texten. För att illustrera hur det kan vara att leva i en familj med ett barn med enkamarhjärta berättar ett föräldrapar om sina erfarenheter. Familjemedlemmarna har i verkligheten andra namn.

*Dokumentationerna publiceras även på Ågrenskas webbplats, där de kan laddas ner som PDF: [agrenska.se](https://www.agrenska.se)*

## Föreläsare som har bidragit till innehållet i denna dokumentation

**Håkan Wåhlander**, överläkare på Barnhjärtcentrum vid Drottning Silvias barnsjukhus i Göteborg.

**Mikaela Korner**, dietist på Dietismottagningen barn vid Drottning Silvias barnsjukhus i Göteborg.

**Anna-Lena Lagerkvist**, fysioterapeut vid Drottning Silvias barnsjukhus i Göteborg.

**Anna Bodén**, barnsjuksköterska på Barnhjärtcentrum vid Drottning Silvias barnsjukhus i Göteborg.

**Malin Berghammer**, specialistsjuksköterska och docent i vårdvetenskap vid Drottning Silvias barnsjukhus i Göteborg.

**Carmen Ryberg**, överpsykolog på Barnhjärtcentrum vid Drottning Silvias barnsjukhus i Göteborg.

**Francisca Mateu**, kurator vid Drottning Silvias barnsjukhus i Göteborg.

**Linda Sundberg**, generalsekreterare vid Hjärtebarnsfonden  
**Leo**, vuxen med enkamarhjärta

*Medverkande från Mun-H Center*

**Danijela Toft**, tandläkare

**Åsa Mogren**, logoped

*Medverkande från Ågrenska*

**Louise Jeltin**, koordinator

**Åsa Sunesson**, koordinator

**Sara Lesslie**, redaktör för dokumentationen

## Här når du oss

Adress      Ågrenska, Box 2058, 436 02 Hovås  
Telefon     031-750 91 00  
E-post      [info@agrenska.se](mailto:info@agrenska.se)

## Innehåll

Medicinsk information, kirurgi och behandling .....	5
Frågor till Håkan Wåhlander .....	10
Sara har enkammarhjärta.....	11
Mat och ätande.....	12
Frågor till Mikaela Korner .....	14
Sara hamnar i respirator.....	14
Fysioterapeutens roll .....	15
Frågor till Anna-Lena Lagerkvist .....	19
Första operationen .....	20
Kontaktsjuksköterskans roll.....	21
Frågor till Anna Bodén.....	22
Sara opereras fler gånger .....	23
Leva med enkammarhjärta.....	25
Fråga till Malin Berghammer .....	28
Kognitiv funktion hos barn med medfödda hjärtfel .....	29
Utmaningar för barn och föräldrar .....	32
Frågor till Carmen Ryberg .....	34
Syskonrollen .....	35
Sara har två syskon.....	36
Leo lever med enkammarhjärta .....	37
Ågrenskas pedagogiska erfarenheter .....	39
Hjärtfelet märks inte i vardagen .....	41
Munhälsa och munmotorik .....	42
Frågor till Danijela Toft .....	46
Föräldrarna har blivit starkare som par .....	47
Stöd i samhället.....	48
Frågor till Francisca Mateu.....	51
Hjärtebarnsfonden.....	52
Fråga till Linda Sundberg .....	53
Riksförbundet Sällsynta diagnoser.....	53
Informationscentrum för sällsynta hälsotillstånd .....	54

## Medicinsk information, kirurgi och behandling

– Barn med enkammarhjärta opereras oftast i tre steg. Genom operationerna skapas ett enkammarsystem där blodcirkulationen fungerar med bara en hjärtkammare. Det säger Håkan Wåhlander som är barnkardiolog på Drottning Silvias barnsjukhus i Göteborg.

Enkammarhjärta är ett samlingsbegrepp för flera komplicerade medfödda hjärtfel som innebär att endast en av hjärtats kammare utvecklas normalt. Det finns två stora huvudgrupper av hjärtfel: en där den högra kammaren är underutvecklad och en där den vänstra kammaren är underutvecklad. I en tredje grupp är båda kamrarna normalt utvecklade, men andra orsaker gör att endast en kammare kan fungera som pumpkammare. Det kan exempelvis bero på felbildade klaffar.

Hjärtfel är den vanligaste missbildningen hos nyfödda barn. Ungefär 20 av 1 000 födda har ett medfött hjärtfel, vilket i Sverige innebär att det föds knappt 2 000 barn med hjärtfel varje år. Idag hittas 80–90 procent av barnen med enkammarhjärta redan vid fosterultraljudet. Övriga hittas tidigt efter födseln, till exempel genom att barnet får en blåaktig missfärgning av huden (cyanos) på grund av syrebrist i blodet. Tidigare föddes upp till 50 barn med enkammarhjärta i Sverige varje år.

– Siffran har sjunkit på senare år eftersom fosterdiagnostiken har gjort det möjligt att upptäcka hjärtfel under graviditeten. En del föräldrar väljer då att avbryta graviditeten, säger Håkan Wåhlander.

### Hjärtats funktion

Hjärtat behövs för att kroppen ska kunna syresättas. I hjärtat finns två stycken kretslopp, lungcirkulationen och systemcirkulationen. Det syrefattiga blodet på den högra sidan pumpas upp till lungorna där det syresätts. Det syresatta blodet tas sedan emot av vänster sida av hjärtat och transporteras ut i kroppen.

– Detta beskriver ett tvåkammarsystem, säger Håkan Wåhlander.

De två kretsloppen har olika funktioner. Systemcirkulationen behöver styras beroende på situation. Kärlmotståndet är därför högt, vilket innebär att också kammaren behöver bygga upp ett högt tryck. Lungcirkulationen har istället lågt motstånd och kräver därför ett lägre tryck.

Hjärtats två faser kallas för systole (kontraktionsfas, då hjärtat pumpar blodet ut i kroppen) och diastole (fyllnads- och avslappningsfas).

När man undersöker hjärtat gör man oftast EKG och ultraljud (ekokardiografi). Barn med komplicerade hjärtfel som enkammarhjärta kommer också att stöta på kateterisering.

– Med katetern kan man mäta tryck och syremättnad i blodet i de olika hjärtrummen. Genom att spruta in kontrastvätska kan man sedan se hur hjärtat pumpar vätskan, säger Håkan Wåhlander.

### **Medfödda hjärtfel**

Medfödda hjärtfel hos barnet uppstår tidigt i graviditeten. Redan när fostret är åtta veckor gammalt är hjärtats delar färdigbildade. Barn som föds med komplicerade hjärtfel som enkammarhjärta behöver upprepade behandlingar och operationer tidigt i livet. För att barnen ska överleva den första tiden är det ofta nödvändigt att hålla igång fostercirkulationen. Det är en tillfällig förbindelse som förser fostret med syre direkt från moderkakan. När barnet har fötts behöver fosterförbindelsen i hjärtat (duktus) fortsatt hållas öppen.

– Fosterförbindelsen är anledningen till att både graviditet och förlossning oftast är okomplicerad även då barnet har allvarliga hjärtfel, säger Håkan Wåhlander.

Orsaken till hjärtfelen kan variera. 1 av 8 barn med hjärtfel har också en genetisk avvikelse. Det finns också läkemedel och infektioner som kan öka risken för hjärtmissbildning, men det är ofta svårt att veta exakt vad som påverkat i det enskilda fallet.

### **Enkammarhjärta**

Gemensamt för de olika hjärtmissbildningar som förekommer vid enkammarhjärta är att det endast finns en fungerande kammare och att man inte heller genom kirurgi kan få ett fungerande tvåkammersystem. Istället skapar man på kirurgisk väg ett enkammersystem för att få till en blodcirkulation.

### **Opereras i tre steg**

För att hjärtat ska fungera väl och hålla länge vill man att det blod som kommer ut i kroppen ska vara så syrerikt som möjligt. Målet är att använda den fungerande kammaren som systemkammare och skapa fritt utflöde till aorta. Hjärtfelet kartläggs noga och vanligen genomgår barn med enkammarhjärta minst tre operationer. Det första ingreppet varierar beroende på hur barnets hjärtmissbildning ser ut. Det kan finnas onormala förbindelser, förträngningar och kombinationsfel i hjärtat, och i de flesta fall krävs operation redan under barnets första levnadsveckor.

En vanlig första operation för barn med enkammarhjärta är en Norwoodoperation. Den går ut på att skapa ett fritt utflöde från den enda kammaren till systemcirkulationen genom att koppla samman första delen av lungpulsådern och aorta och samtidigt vidga den mycket smala aortabågen. Lungcirkulationen försörjs genom en shunt, ett rör som bildar en förbindelse från kammaren eller aortan till lungartären. Röret ger ett motstånd så att trycket i lungartären blir lägre. Operationen behöver göras mycket snart efter födelsen då cirkulationen hos barnet är helt beroende av att duktus hålls öppen.

– Norwood är en komplicerad operation och dödligheten är relativt hög bland nyfödda som genomgått operationen. Vilken typ av första operation det blir avgörs i varje enskilt fall. Operation två och tre är lika för alla barn med enkammarhjärta, säger Håkan Wåhlander.

Mellan den första och andra operationen är det viktigt att vara uppmärksam och aldrig bortförklara symtom med att "alla spädbarn kräks" eller "det är vanligt att de inte går upp i vikt".

– Oftast innebär symtomen inget farligt. De kan dock vara tecken på att något inte står rätt till med hjärtat, vilket är viktigt att uppmärksamma. Förmakshålet kan ha blivit för litet eller shunten täppts till, säger Håkan Wåhlander.

### **Andra operationen**

Den andra operationen kallas bidirektionell Glenn och görs oftast vid fyra till sex månaders ålder. Då kopplas den övre hålvenen direkt till lungartären. Det innebär att syrefattigt och syrerikt blod blandas i kammaren. Syremättnaden i blodet ökar

därmed inte, men kammaren avlastas. En förutsättning för att det ska fungera väl efter operationen är god hjärtfunktion och lågt motstånd i lungorna, så att blodet lätt kan komma dit.

– Efter bidirektionell Glenn är syremättnaden ungefär densamma, det är inte samma tryck på kammaren och lungflödet styrs av andningsrörelser och inte av en pumpande kammare. Efter operationen kan barnet få flera komplikationer. Dessa brukar lösas genom det sista operationssteget, säger Håkan Wåhlander.

### **Tredje operationen**

Steg tre, TCPC-operationen (total cavo-pulmonell anslutning), görs idag vanligen när barnet är 2 till 3 år. Vid TCPC läggs en tunnel av konstgjort material som leder blodet från nedre hålvenen till lungartären utanför hjärtat.

– Det innebär två kretslopp och att syrerikt och syrefattigt blod inte blandas. Alla systemvener och kapillärer har förhöjt tryck, och cirkulationen fungerar, fast på ett annat sätt. Efter TCPC-operationen har barn med enkammarhjärta i stort sett en normal syremättnad på 93–97 procent, säger Håkan Wåhlander.

Det kan tillkomma komplikationer efter TCPC-operationen. En del barn kan därför behöva genomgå nya kirurgiska ingrepp. Det kan exempelvis handla om att sätta in en pacemaker för att förhindra förändringar i hjärtrytmen (arytmi).

– Barnen stannar på sjukhus under observation en tid efter operationen. När man är förbi den första tiden har barnet en fungerande TCPC-cirkulation, vilket innebär att lungflödet drivs med hjälp av skelettmuskulaturen genom andningsrörelser, säger Håkan Wåhlander.

### **Leverpåverkan**

Det ökade ventrycket efter TCPC-operationen påverkar levern. Alla får förändringar i levern, men det är bara i enstaka fall det leder till allvarliga komplikationer som levercellscancer och leversvikt.

– Det finns ingen behandling mot själva förändringen i levern, men vi följer barnen noga. Det är viktigt att skydda levern under hela livet, säger Håkan Wåhlander.



### **Hjärtkapaciteten påverkas**

Personer med enkammarhjärta har en lägre hjärtkapacitet än andra, hjärtfriska, personer. I snitt ligger arbetsförmågan på två tredjedelar av den förväntade, vilket bland annat beror på att lungflödet inte kan öka vid ansträngning.

– Det betyder inte nödvändigtvis att alla med enkammarhjärta är begränsade i vardagen. En del har en fysisk kapacitet som skiljer sig mycket lite från vad en hjärtfrisk person har, säger Håkan Wåhlander.

Den extra motor som skjutsar in mer blod i hjärtat vid ansträngning finns inte hos personer med enkammarhjärta. Alla barn som har en enkammarcirkulation har ett kroniskt förhöjt ventryck.

– De flesta barn med enkammarhjärta får förebyggande behandling mot blodproppar som kan bildas i hjärtat. Vanligast är att de behandlas med acetylsalicylsyra, till exempel Trombyl, säger Håkan Wåhlander.

Eftersom det finns många olika typer av hjärtmissbildningar varierar också prognosen. Det finns ingen rak korrelation mellan hjärtfelets svårighetsgrad och konsekvenserna för livskvaliteten.

– Trots begränsningar upplever de flesta med enkammarhjärta att de mår bra fysiskt och psykosocialt, säger Håkan Wåhlander.

### **Långtidsuppföljning**

När ett barn med enkammarsystem upplever sig må bra är det ofta ett kvitto på att hjärtat fungerar väl. Hos de som inte mår bra är det viktigt att utreda orsaken. Vanliga symtom när kammaren inte mäktar med belastningen är att personen inte når full syremättnad eller att hjärtat drabbas av rytmrubbningar.

– Den uppföljning som sker idag speglar till stor del gårdagens sjukvård. Utvecklingen av operationsmetoderna för barn som föds med enkammarhjärta har i hög grad förbättrats under senare år. Vi vet därför ännu inte så mycket om långtidskonsekvenserna, säger Håkan Wåhlander.

## Frågor till Håkan Wåhlander

### **När görs den första operationen?**

– Under den första eller andra veckan i livet. Det är möjligt att vänta och hålla fostercirkulationen öppen ifall barnet inte mår tillräckligt bra för att klara en operation.

### **Mitt barn upplever ofta en känsla av obehag, vad kan det bero på?**

– Om man har en lite för otillräcklig cirkulation kan det eventuellt bidra till en känsla av obehag som kan vara svår att förklara. I de stunderna är lugn och ro bra.

### **Mitt barn får ofta en melerad hy, vad kan det bero på?**

– Det kan hänga ihop med den förändrade systemcirkulationen som kan ge en något förändrad hudfärg

### **Är det vanligt att barnens pubertet startar senare?**

– Om ett barn med enkammarcirkulation kommer senare i pubertet hänger det troligen ihop med att cirkulationen inte fungerar som den ska. Enkammarhjärtat i sig hindrar inte en normal pubertet.

### **Följs levern upp av läkare?**

– Ja, främst kontrollerar läkaren levern via blodprover. Vid något skede blir det ett ultraljud eller en MR-undersökning.

Sara, 9 år, kom till Ågrenska tillsammans med mamma Klara, pappa Oskar och syskonen Madelene, 8 år och Lars, 3 år.

## Sara har enkammarhjärta

Klara och Oskar väntade sitt första barn och skulle gå på rutinultraljud. Klara var i vecka 20. Ultraljudssköterskan ursäktade sig och sa att hon behövde hämta en kollega.

– Jag minns att de sa, utan att linda in det, att något är fel med hjärtat men vi vet inte vad det är, säger Klara.

Det fanns ingen läkare på plats och paret uppmanades att åka hem och vänta på att få träffa en specialistläkare.

– Där rasade hela vår värld. Vi ringde hem till våra föräldrar och grät.

Snart fick paret komma till universitetssjukhuset och träffa en specialistläkare. Hen kunde konstatera att man bara kunde se en fungerande kammare.

– Läkaren förklarade att på en skala från lättare hjärtfel till jättesvåra låg detta i topp.

Klara och Oskar fick rådet från sitt hemsjukhus att göra abort. De ville ha en ny medicinsk bedömning för att ta reda på mer om sitt barns möjligheter att överleva.

– Vi fick träffa en läkare som sa att det fanns en chans att rädda barnet med tre operationer. Jag bestämde mig för att jag ville att vi skulle fortsätta när jag fick veta att 60–70 procent av barnen överlever, säger Oskar.

Klara var dock inte lika övertygad. Hon gjorde ett fostervattenprov för att utesluta att hjärtfelet berodde på en kromosomavvikelse. Provet visade inget avvikande.

– Då bestämde jag mig också. Jag minns att jag frågade läkaren om hon skulle kunna spela fotboll. Så dumt egentligen för jag är inte ett dugg fotbollsintresserad, säger Klara.

Klara fick gå på ultraljud hos specialistmödravården var fjärde vecka under resten av graviditeten. I vecka 38 fick Klara och Oskar åka till universitetssjukhuset för att bo i närheten av förlossningen. Veckan efter skulle förlossningen sättas igång.

– Det var en tuff förlossning som tog 23 timmar. Det stod en hel grupp med människor som tog emot Sara. Hon fick komma upp i min famn en kort stund innan de sprang iväg med henne, säger Klara.

## Mat och ätande

– Typiskt för barn med medfödda hjärtfel är att de har stort energibehov, men minskad förmåga att få i sig maten. Det säger Mikaela Korner som är dietist på Drottning Silvias barnsjukhus.

Det finns inga riktlinjer som beskriver hur en familj ska sköta näringsintaget vid specifika hjärtdiagnoser. Kontakt med en dietist är viktigt under de första åren.

– Målet är att optimera näringsintaget hos barnet inför operationerna. Tillsammans gör vi det bästa vi kan för att barnet ska äta och växa, säger Mikaela Korner.

Nyfödda barn behöver äta mycket mat under kort tid för att tillväxten ska sätta igång.

– När bebisen är en dag gammal är magsäcken stor som ett körsbär. Två veckor senare är den stor som ett ägg. Detta speglar hur snabbt tillväxten sker under den första tiden, säger Mikael Korner.

### **Behov av tillväxt de första månaderna**

Barn med allvarliga hjärtfel behöver näring så att de kan växa. Då kan de klara en operation och återhämta sig så bra som möjligt. Det är därför särskilt viktigt att barnen får i sig mycket mat under de första 4–6 månaderna. Under den perioden fördubblar spädbarn vanligen sin vikt.

Barn med hjärtfel har ofta en nedsatt förmåga att få i sig maten. Det kan bero på sämre allmäntillstånd, sämre ork och ökad slemproduktion. Samtidigt är energibehovet större än hos hjärtfriska barn på grund av det ökade andnings- och hjärtarbetet. De flesta behöver därför berikad ersättning och många behöver matas extra med sond.

– Barnen har ett lågt energiintag, men ett ökat energibehov. För nästan alla är detta en omöjlig ekvation. Tiden efter den första operationen är ofta påfrestande för både barn och föräldrar, säger Mikaela Korner.

De första månaderna präglas av ätsvårigheter som förutom minskad ork kan bero på förstoppning, diarré, långsam magsäckstömning, reflux (att surt innehåll från magsäcken stöts

upp i matstrupen), kräkningar samt malabsorption (att tarmen inte kan absorbera näring effektivt).

– Alla har förstås inte alla svårigheter. Svårigheterna bidrar dock till att få hjärtebarn klarar att fördubbla sin vikt under de första månaderna, säger Mikaela Korner.

### **Tiden efter Glennoperationen**

Glennoperationen innebär en minskad övercirkulation till lungorna och ett sänkt tryck i kammaren, vilket oftast leder till ett bättre näringsintag för barnen. Många av barnen äter bättre, men det är fortsatt vanligt med energiförstärkning i perioder.

– De barn som har haft sond har en försenad ätutveckling och därför kan det ta längre tid att komma igång med ätandet, säger Mikaela Korner.

Många barn kan få problem med ätandet igen när cirkulationen börjar svikta och det snart är dags för TCPC-operation.

– Om det hade fungerat hade jag önskat att vi opererat lite tidigare eftersom ättsvårigheter befästs med åldern. Efter TCPC-operationen brukar tillväxten hämta sig något, säger Mikaela Korner.

### **Tiden efter TCPC-operationen**

Direkt efter operationen behöver barnet äta mindre fett, så kallad TCPC-kost.

– Ibland behöver barnet en nästintill fettfri kost en tid. Då kan det vara lättare för de som har en sond eller en knapp eftersom de kan få fettfri välling, säger Mikaela Korner.

På sikt finns det inte något generellt ökat energibehov efter TCPC-operationen utan det varierar på individnivå. Studier visar att det fortsatt är en stor andel barn som har besvär med att sätta i halsen, ovilja att äta och är lätt disträherade vid måltiden.

### **Hjärtvänlig mat**

En tuff start i livet påverkar ätandet. Flera studier visar att barn och ungdomar med enkammahjärta ofta är selektiva med mat och ibland matvägrar även längre upp i åldrarna. Det kan behövas anpassningar i skolan för att matsituationen ska fungera så bra som möjligt. En förälder berättar att deras tonåring alltid får ta mat först i skolan och har ett eget avskilt rum att sitta och äta i med ett par kompisar.

– Det sociala i ätandet är också viktigt. Ibland avtar matvägran när barnet ser sina kompisar äta. Å andra sidan är det inte alltid mer mat som är lösningen för alla. Större barn som inte orkar med dagarna behöver oftare en paus än ett extra mellanmål, säger Mikaela Korner.

Barnen bör äta mat som är snäll mot hjärtat. Det innebär mer av grönsaker, frukt och bär, fisk och skaldjur, växtbaserade matfetter och oljor och mindre av rött kött, salt, socker och alkohol.

– Vi vill att hjärtat ska hålla under ett långt liv, säger Mikaela Korner.

## Frågor till Mikaela Korner

### **Är det bättre att dela upp näringsintaget på flera måltider?**

– Ja, för små barn är det oftast en fördel med fler mellanmål. Då kan man peta in lite extra energi till barnet vid fler tillfällen och därmed sänka kraven vid de större måltiderna.

### **Jag har hört att barn med enkammarhjärta inte blir överviktiga utan snarare långa och smala, stämmer det?**

– För vissa hjärtfel stämmer det, men vid enkammarhjärta visar studier och erfarenhet att barnen ofta blir lite kortare och mer överviktiga. Vanan att truga med mat och en viss försiktighet gällande motion blir en kombination som kan påverka vikten. Längden tror man påverkas mer av hur länge man gått med låg syremättnad.

## Sara hamnar i respirator

Sara hamnade direkt på barnhjärtavdelningen där man skulle se till att fosterförbindelsen hölls öppen. Hon fick ligga i en sal, uppkopplad mot flera skärmar.

– Vi hann inte mer än komma in i salen förrän Saras apparater började tjuta. Hennes syresättning gick ner till 24 procent och läkarna rusade in. Jag minns att jag tänkte att nu dör hon, säger Klara.

Läget stabiliserades något och Sara flyttades till barn-IVA. Hon kopplades till en respirator eftersom hon inte kunde andas själv.

– Där önskar jag att vi hade fått ha henne nära. Jag kunde inte riktigt knyta an till henne, där jag satt och klappade på en kuvös, säger Klara.

Sara var över en vecka gammal när föräldrarna fick hålla henne för första gången. Hon kunde fortfarande inte andas själv och de olika läkarna hade ingen plan för hur de skulle gå framåt. Till slut beslutades att den första operationen skulle göras trots att Sara inte kunde andas på egen hand.

– De sa att de måste operera för att hon ska kunna andas. Det fanns i alla fall en plan, men det var fortfarande väldigt ovisst ifall den skulle fungera, säger Klara.

## Fysioterapeutens roll

– Att vara fysiskt aktiv är viktigt för alla människor, men aktivitetens intensitet måste anpassas efter varje persons förutsättningar. En fysioterapeut kan hjälpa till med att sätta ihop ett lämpligt träningsprogram. Det säger Anna-Lena Lagerkvist som är sjukgymnast på Drottning Silvias barnsjukhus.

Första kontakten med en fysioterapeut/sjukgymnast för ett barn med ett medfött hjärtfel sker ofta i samband med en operation. Är operationen planerad får barnen och deras föräldrar på förhand information angående postoperativ andningsvård och mobilisering.

– Fysioterapeutens roll är viktig för att hjälpa till att hitta aktiviteter som barn klarar av att genomföra efter sina egna förutsättningar. För barn med ett enkammarhjärta är det aktiviteter som belastar hjärtat lagom mycket, säger Anna-Lena Lagerkvist.

### Andningsträning efter operation

Efter en hjärtoperation blir andetagerna ofta ytligare bland annat på grund av att det gör ont i operationssåret och att det kan bli mer slem i luftvägarna. Då är andningsgymnastik en viktig del av behandlingen. Efter en operation är det bra att tänka på följande:

- Höja huvudändan av sängen. Det kan öppna blockerade luftvägar.

- Ändra regelbundet barnets position i sängen. Det gör att olika delar av lungorna ventileras och eventuellt slem kan mobiliseras.
- Ge hoststöd genom att krama barnet.

Tips för små barn efter operation:

- Gunga barnet på en stor boll. På så sätt stimuleras barnet till djupandning och sekret kan mobiliseras.
- Lyft inte barnet under armhålorna eftersom det kan göra ont. Håll istället barnet med en hand bakom ryggen och en hand under rumpen som stöd.

Tips för lite äldre barn efter operation:

- Se till att barnet kommer upp ur sängen så snart läkaren säger att hen får. I en upprätt position öppnas fler luftvägar än i liggande och ventilationen förbättras. Då kan eventuellt slem mobiliseras. Även blodcirkulationen blir bättre när barnet är uppe och kan röra sig.
- Passiva och aktiva arm- och benrörelser stimulerar till djupandning. Barnet kan exempelvis kasta en ballong när hen sitter i sängen.
- Ibland kan det vara obehagligt att hosta när man är nyopererad. Det kan då hjälpa att lägga en kudde över operationssåret och magen som stöd.

### **Andningsträning i vardagen**

En del barn med medfödda hjärtfel behöver luftrörsvidgande och inflammationshämmande mediciner. Dessa kan tas via en pulverinhalator, en spray tillsammans med en så kallad spacer eller en inhalator (så kallad "våt" inhalation). Ålder, samarbetsförmåga och grad av besvär från luftvägarna avgör vilket sätt som väljs.

En pulverinhalator kan provas från ungefär fyra års ålder. För barn som inte har ett tillräckligt andningsflöde kan en spray, en spacer eller en inhalator där inhalationsvätskan omvandlas till ånga användas.

– Eftersom små barn främst andas genom näsan är det bra att använda en mask vid "våt" inhalation. Den ska hållas så nära barnets ansikte som möjligt, säger Anna-Lena Lagerkvist.

Vid slemevakuering ska nebuliseringsdelarna desinficeras minst en gång per dag (helst efter varje användning), eftersom det lätt



bildas bakterier och andra mikroorganismer i fukten som blir kvar.

*Blåspekar* kan användas för att träna barnet att djupandas och tömma lungorna på gammal luft. Att blåsa såpbubblor eller blåsa på pingisbollar är några exempel.

Att andas ut mot ett motstånd, så kallat *positive expiratory pressure* (PEP), är ett sätt att öppna fler luftvägar och mobilisera slem.

– En vanlig ordination efter en operation är att andas tio gånger i en PEP-mask, vilket upprepas tre gånger per tillfälle. Eftersom utandningen möter ett motstånd stannar lite luft kvar i lungorna efter varje utandning. Efter en operation är andetagerna ofta ytliga, bland annat på grund av att smärtan gör att man inte vågar ta djupa andetag. Då kan lungvolymen successivt öka med hjälp av PEP-behandlingen, säger Anna-Lena Lagerkvist.

*Forcerad expiration (FET)* innebär att utandningen forceras mot ett öppet struphuvud, vanligen kallat huffing. Det är mindre energikrävande än att hosta, då vi stänger struphuvudet helt. Principen vid huffing är densamma som när man blåser imma på en spegel.

– Lungorna hos barn med ett enkammarhjärta är inte sjuka, utan de har bara haft lite "semester" under operationen. Efter operationen kan det behövas hjälp med att öva upp dem igen. Att huffa är en bra teknik för att avlägsna luftvägssekret efter operationen då det kan göra ont att hosta, säger Anna-Lena Lagerkvist.

### **Fysisk aktivitet för barn med enkammarhjärta**

Gemensamt för barn med ett enkammarhjärta är att de tidigt genomgår många kirurgiska ingrepp och vistas långa perioder på sjukhus. De får då mindre tid än andra barn att öva på sina färdigheter, vilket kan leda till en försenad motorisk utveckling.

– De flesta barn med ett enkammarhjärta är fysiskt begränsade av att de inte kan reglera blodflödet vid ansträngning.

Prestationsförmågan blir ungefär 50 procent jämfört med jämnåriga, säger Anna-Lena Lagerkvist.

För alla barn gäller "minsta motståndets lag". Det som är lätt vill barnen göra, det som är svårt kommer de att undvika.

– Det gäller därför att locka barnen till att pröva olika saker, vilket när de blir lite äldre också kan stärka självförtroendet. Barnen behöver ibland hjälp att träna motoriska färdigheter för att komma ikapp sina jämnåriga, säger Anna-Lena Lagerkvist.

Fysisk aktivitet i rimlig omfattning och med rimlig belastning är bra för hjärtat. Det kan sänka blodtrycket, förbättra muskelstyrkan och skeletthälsan.

– Det finns studier som visar att fysisk aktivitet kan öka den mentala hälsan och ge en bättre självkänsla. Fysiskt aktiva barn presterar ofta bra i skolan, säger Anna-Lena Lagerkvist.

Barn med medfödda hjärtfel orkar inte alltid fysiskt lika mycket som andra barn. Det kan också finnas träningsrestriktioner från läkare. En studie visar att barn med enkammarcirkulation inte deltar i organiserade fysiska aktiviteter i samma utsträckning som andra jämnåriga.

– Det är viktigt att alla barn och ungdomar lär sig att vara regelbundet fysiskt aktiva utifrån sina förutsättningar. En ökad fysisk aktivitet gör att de orkar bättre, säger Anna-Lena Lagerkvist.

Lägre grad av fysisk aktivitet kan ibland bero på rädsla för att anstränga sig eller att barnet hindras från att idrotta av en orolig omgivning, exempelvis ängsliga föräldrar.

– Även om en kropp inte fungerar optimalt i alla lägen, är den inte obrukbar. Det är viktigt att fokusera på det som fungerar och inte på det som inte går, säger Anna-Lena Lagerkvist.

Anna-Karin Lagerkvist berättar om en artikel som handlar om fysisk träning och tävlingsidrott för personer med medfödda hjärtfel (Eur Heart J. 2020; 41:4191–4199). Budskapet i artikeln är i stort att om man har ett medfött hjärtfel och önskar idrotta på tävlingsnivå ska man först tala med sin läkare. Därefter kommer olika undersökningar att genomföras, vars resultat sedan används för att utforma individuella rekommendationer angående fysisk ansträngning.

– Även om barnet inte tänker tävla – tala alltid med ansvarig läkare som kan ge individuella rekommendationer för fysisk träning, säger Anna-Karin Lagerkvist.

**Bra att tänka på**

En person med ett medfött hjärtfel kan inte alla gånger belasta sitt hjärta. Då kan man välja så kallad periferträning, vilket innebär lågintensiv träning utan att pulsen går upp och hjärtat belastas.

– Några barn får en lägre syrehalt i blodet vid fysisk aktivitet. Börja då med periferträning och undvik cirkulatoriskt belastande övningar som att springa, hoppa hopprep och liknande, säger Anna-Lena Lagerkvist.

Om läkare har ordinerat det kan ibland extra syrgas användas då barnet cyklar på en stationär träningscykel.

Personer med enkammarhjärtan har ofta en god funktion i den enda kammaren, men en begränsad fysisk prestationsförmåga eftersom de inte kan reglera blodflödet vid ansträngning. För dem är det bra att träna benstyrka, vilket kan förbättra det venösa återflödet. Yngre barn kan till exempel träna den främre lårmuskeln genom att pressa benet mot en ballong (en så kallad "pruttballong"), medan äldre barn kan träna genom att göra raka benlyft. Höftsträckarna kan barnen träna genom bäckenlyft, till exempel köra små bilar under stjärten. Att cykla på en elcykel och sparka boll i ett lagom doserat tempo är andra exempel.

Alla barn och ungdomar ska vara fysiskt aktiva utifrån sina egna förutsättningar. Innan träningsstart ska ansvarig läkare konsulteras.

– Träningen ska vara effektiv, men också rolig och omväxlande!

## Frågor till Anna-Lena Lagerkvist

**Hur vet man var gränsen går för fysisk aktivitet?**

– Det finns inga klara gränser, men det kan finnas individuella restriktioner. Locka, men tvinga inte barnen till fysisk aktivitet. Tala med ansvarig läkare.

### **I lagsporter kan barn pusha varandra. Vad säger du om det?**

– Möjligheten att springa lika fort som kamraterna kanske inte finns och då behövas alternativa övningar. Viktigt att diskutera med läkare.

### **Vad kan man göra åt smärta i benen?**

– Smärtan kan bero på att cirkulationen inte är optimal. För några kan en så kallad TENS-apparat fungera, vilken kan minska smärtimpulserna. För andra kan ett tyngdtäcke vara ett alternativ.

### **Hur ska barn som inte uppnår vissa kriterier i gymnastiken ändå kunna få betyg?**

– Det måste finnas alternativ. Det är viktigt att ha en dialog med gymnastikläraren och hitta andra sätt. Här kan en fysioterapeut/sjukgymnast hjälpa till. Om barnet även tränar hos en fysioterapeut/sjukgymnast kan de övningar som genomförs där också användas av barnet under gymnastiklektionen, när kamraternas aktiviteter är olämpliga. Kanske kan olika kamrater träna tillsammans med barnet vid olika tillfällen, så behöver ingen känna sig ensam.

## **Första operationen**

Ett par dagar efter den första operationen fick Sara komma ur respiratorn.

– Det fungerade! Hon kunde andas själv. Det var ändå en otrolig känsla, säger Klara.

Efter två veckor fick familjen äntligen komma hem med hemsjukvård.

– Jag hade pumpat bröstmjölk hela sjukhusvistelsen, men när vi äntligen fick komma hem tog det slut. Då fick Sara ersättning via en sond. Vi hade tur för hon gick upp bra i vikt, så ganska snart kunde vi ta bort sonden och slippa väcka henne för mat på nätterna.

När Sara var sex månader gammal åkte familjen tillbaka till universitetssjukhuset för att göra en kateterisering.

– Då såg hon ut som en liten Michelin-gubbe och alla på avdelningen ville klämma på henne och sa att så här brukade inte de små hjärtebarnen se ut. Hon charmade alla.

## Kontaktsjuksköterskans roll

– Vi finns som stöd till familjerna i vardagen. Oftast behövs vi som mest under det första halvåret, men även senare vid till exempel kontakt med skolan. Det säger Anna Bodén som arbetar som kontaktsjuksköterska på Drottning Silvias barnsjukhus.

På barnhjärtcentrum arbetar kontaktsjuksköterskan tillsammans med bland annat arbetsterapeut, fysioterapeut, dietist, psykolog, kurator och logoped. Kontaktsjuksköterskan är en viktig person som tidigt träffar familjer som har barn med enkammarhjärta. Anna Bodén och hennes kollegor arbetar med råd, stöd och vägledning till familjerna. Kontaktsjuksköterskan är också med vid planering av operationer och samordnar besök med andra enheter.

– För oss är det viktigt med kontinuitet. Att familjen får träffa en och samma person när de är hos oss. Särskilt under det första halvåret, då vi också oftast behövs som mest, säger Anna Bodén.

Kontaktsjuksköterskan arbetar också för att vara en länk till information mellan familjen, BVC, förskola och skola.

– Jag följer ofta med ut till skolorna och informerar tillsammans med föräldrarna, säger Anna Bodén.

Teamet på barnhjärtcentrum träffar barnen för uppföljning vid nyckelåldrarna 1, 3, 5, 9 och 15 år.

– När den mest intensiva perioden med operationer är förbi finns det många andra frågor som kommer. Därför är det olika fokus vid de olika besöken, säger Anna Bodén.

### Skolsituationen

Anna Bodéns erfarenhet är att det är viktigt för barn med enkammarhjärta att undvika onödig uttröttnings. Det är därför viktigt att skolmiljön i sig inte tröttar ut barnet. Det kan till exempel handla om anpassningar som nyckel till hiss i

skolbyggnaden och att inte ha lektioner i olika lokaler med för långa avstånd emellan.

– Barnet har en så liten energipåse. Många beskriver det som att gå runt med en ryggsäck full med tegelstenar. Skolan måste därför hjälpa till så att barnet både klarar skolarbetet, men också orkar med sina fritidssysselsättningar, säger Anna Bodén.

Barn med enkammarhjärta bör vara med på skolgymnastiken och röra på sig efter sina egna förutsättningar. Vissa aktiviteter som konditionsträning kan barnet delta i efter egen förmåga. Det kan vara bra att diskutera olika alternativa aktiviteter tillsammans med fysioterapeut.

– Andra anpassningar i skolan som är viktiga är att ge barnen möjlighet att komma ifrån. Kanske ett vilorum där man kan slappna av, sova eller lyssna på musik en stund, säger Anna Bodén.

När det gäller läxor är det bra att diskutera syftet med läxorna tillsammans med skolan. Barnet kan behöva färre eller inga läxor för att orka med skolarbetet.

– Vi kontaktsjuksköterskor kan hjälpa till i dialogen med skolan. Även en arbetsterapeut och specialpedagog kan vara behjälpliga med att hitta rätt anpassningar, säger Anna Bodén.

Anna Bodén berättar att kontaktsjuksköterskorna försöker att hålla sig uppdaterade om den senaste forskningen.

– En relativt ny rekommendation är att ni ska vara försiktiga med att ge paracetamol mot värk eftersom det kan påverka levern, säger Anna Bodén.

## Frågor till Anna Bodén

### **Har barn med enkammarhjärta det svårare socialt?**

– Kanske är det barn som har legat mycket på sjukhus och missar delar av uppväxten som också får det svårare socialt.

### **Är det okej för våra barn att ta håll i öronen?**

– Det finns inga rekommendationer om att inte ta håll i öronen, men det är viktigt att kunna sköta hygien själv. Vi rekommenderar därför inte piercing i tunga eller navel.

**Kan barnen dricka energidryck?**

– Det finns inga restriktioner mot att dricka energidrycker, utan vi hänvisar till Livsmedelsverkets rekommendationer.

Energidrycker innehåller mycket socker och är dyrt. De kan dessutom vara pulshöjande, vilket barn med enkammarhjärta bör tänka på. Det vi verkligen avråder från att nyttja är alkohol och tobak.

**Hur ser det ut med en framtida graviditet?**

– Rekommendationen är inte att avstå från att skaffa barn, men det är viktigt att inte bli oplanerat gravid. Det bör ske i samråd med en kardiolog. Vid menstruationsstart är det bra om barnet träffar en gynekolog. Många medicinerar med Trombyl och därför är det viktigt att hålla koll på blödningar. Det kan också vara bra att ha någon att diskutera preventivmedel med.

## Sara opereras fler gånger

När Sara var sju månader gammal var det dags för den andra operationen. Den gick bra och familjen behövde stanna på sjukhuset i tre veckor innan de fick åka hem. Sara mådde bra och det var först de sista två månader innan den tredje operationen var planerad som hon började må sämre. Då var Sara tre år.

– Då såg vi att cirkulationen blev allt sämre. Sara blev bara mer och mer blå. Läppar, händer, ja allt. Hon hade underställ, jacka, mössa och filter, men frös ändå, säger Oskar.

Den planerade operationen blev framflyttad och det var först när Klara ringde in och krävde operation som den äntligen skulle bli av.

– Jag berättade att Sara var blå i ansiktet av syrebrist. Då fick vi komma nästan direkt. Jag kände en sådan hjälplöshet för att det låg ett så stort ansvar på oss föräldrar att hålla koll på Saras syresättning. Såhär i efterhand är det vad som har varit mest ångestframkallande, säger Klara.

Efter den sista operationen kunde Sara inte syresätta sig som förväntat. Läkarna förstod inte varför, men efter en

undersökning kunde de konstatera att det hade bildats fistlar på lungartärerna.

– Vi tolkade det som att det var kroppens skrik på hjälp. Att blodet inte fick tillräckligt med syre, säger Klara.

– Det värsta var att Sara själv var så medveten. Hon var jätteledsen. Det var tufft att tackla som förälder. Hur ska jag förklara för mitt barn att allt kommer bli bra, när jag inte ens själv vet det, säger Oskar.

Planen var att vänta och se. Förhoppningsvis skulle fistlarna gå tillbaka av sig själv.

– Jag var väldigt tydlig med att vi måste få henne av dränaget. Låta henne röra på sig. Att hon var uppkopplad gjorde henne deprimerad, minns Oskar.

Dränaget kopplades bort och det var som att trycka på en knapp.

– Då kunde vi inte få stopp på henne istället. Hon var uppe och sprang och cyklade trehjuling i korridorerna. Vi fick springa efter med syrgastuberna.

Familjen fick fira jul på Ronald McDonald hus. På annandagen minns Klara att de fick åka hem.

– Då sa de att nu är hon okej. Fistlarna hade börjat gå ner och syresättningen hade börjat trappas upp.

Efter operationen påbörjades medicinering med Varan, vilket innebar täta kontroller. Först varannan dag, sedan en gång i veckan och med tiden allt glesare.

– Sedan dess har det rullat på. Sara tar en tablett om dagen och hon mår bra, säger Oskar.

– Med facit i hand kan jag säga att hela resan var mycket värre än jag hade trott. Samtidigt är jag otroligt glad över att allt har gått bra, säger Klara.



## Leva med enkammarhjärta

– Att leva med enkammarhjärta kan vara tufft på grund av de begränsningar som hjärtfelet medför. Men forskning visar att många unga och vuxna med enkammarhjärta upplever en god livskvalitet och hälsa. Det säger Malin Berghammer som är specialistsjuksköterska på Drottning Silvias barnsjukhus i Göteborg. Hon har bland annat skrivit en avhandling om unga och vuxna med medfödda hjärtfel.

Varje år föds omkring 2 000 barn i Sverige med ett medfött hjärtfel. Det finns hundratals olika hjärtmissbildningar. En liten andel av barnen har enkammarhjärta, det vill säga bara en fungerande hjärtkammare.

– De flesta personer med enkammarhjärta kommer att behöva någon form av behandling livet ut. Det har hänt mycket inom sjukvården under de senaste 20–30 åren och dödligheten har minskat markant bland annat tack vare centralisering av barnhjärtkirurgin, säger Malin Berghammer.

Över 95 procent av barn som har medfödda hjärtfel i Sverige når idag vuxen ålder. Eftersom överlevnaden har ökat har också gruppen vuxna blivit mycket större än tidigare. Idag finns det fler vuxna än barn med medfödda hjärtmissbildningar.

– Fokus har därmed skiftat från att bara handla om överlevnad till att idag också handla om livskvalitet och uppföljning av mer långsiktiga konsekvenser och hur man mår över tid.

### Leva med enkammarhjärta

Personer som har enkammarhjärta genomgår tidigt i livet minst tre hjärtoperationer, där man "möblerar om" i hjärtat för att få till en fungerande enkammarcirkulation. Hos ett nyfött barn med enkammarhjärta märks symtomen direkt, eftersom barnet kan ha svårt att syresätta sig. Under barndomen följer sedan täta sjukhusbesök, ibland inläggning, och operationer. För ett barn kan det väcka många frågor och skapa en känsla av att vara annorlunda.

– Ofta blir tonåren en turbulent tid då många frågor om framtiden väcks. Nu måste man också planera sitt liv med hänsyn till hjärtfelet, säger Malin Berghammer.

### **Fysiska och psykosociala aspekter**

Hemodynamiken vid en enkammarcirkulation medför en nedsatt fysisk kapacitet. Fysiska begränsningar liksom symtom och komplikationer är vanliga. Exempel på det kan vara rytmrubbningar i hjärtat (arytmier), proppbildning och proteinförlorande tarmrubbning.

– Hur stora de fysiska begränsningarna är varierar mellan olika personer. Många har god fysik och kapacitet trots sitt enkammarhjärta. säger Malin Berghammer.

Ungdomar och vuxna med enkammarhjärta är en ny patientgrupp inom sjukvården – de tillhör den första generationen personer med enkammarhjärta som nu växer upp. De flesta studier har gjorts på unga personer som lever med andra typer av hjärtfel och har visat att hjärtfelet i sig inte är det största problemet för unga och vuxna. Ibland kan det som känns svårast istället handla om de konsekvenser i vardagen som hjärtfelet medför.

– Barn med medfödda hjärtfel blir tidigare än andra jämnåriga medvetna om att inte ta saker för givna. En del upplever svårigheter när det gäller kompisrelationer och sociala sammanhang, säger Malin Berghammer.

### **Hälsa och livskvalitet**

De senaste åren har ett stort antal studier om livskvalitet hos personer med medfödda hjärtfel genomförts. Bland annat en uppföljningsstudie om livskvalitet hos de barn som var de första som opererades för enkammarhjärta i Lund. Syftet med studien var att beskriva livssituationen över tid.

– Resultaten visade att behovet av stöd och samordning var större när barnen var små. Det fanns många år senare en stor tacksamhet och glädje över att det hade gått så bra som det gjort. Hos många fanns det fortfarande en oro inför framtiden, men också en stor tillförsikt, säger Malin Berghammer.

I en stor internationell studie deltog över 4 000 patienter med olika hjärtmissbildningar, från 15 länder världen över. Den visade att varken kön, typ av hjärtfel eller utbildningsnivå var associerat med lägre livskvalitet.

– Där det fanns risk för en lägre livskvalitet var hos de som var äldre, var arbetslösa, upplevde begränsningar i vardagen, hade

en högre NYHA klass\* (en sämre fysisk funktion) eller var ensamstående, säger Malin Berghammer.

\*NYHA klassificering är ett mått på grad av hjärtsvikt.

När det gäller upplevd hälsa visar flera studier att personer med enkammarhjärta skattar sin egen hälsa lägre än jämnåriga friska, och också lägre jämfört med andra personer med medfödda hjärtfel. Detta gällde främst aspekter som rör generell hälsa och fysisk funktion, liksom mental hälsa.

Å andra sidan visar andra studier att många ungdomar och vuxna med enkammarhjärta upplever en livskvalitet likvärdig med friska och känner sig tillfreds med livet. De har en känsla av tacksamhet och ökad förståelse för livet och livsvillkoren. – De upplever sig som starka och anpassningsbara och att hjärtfelet också har gett dem positiva livserfarenheter. De känner sig tuffare och mer mogna i jämförelse med andra, säger Malin Berghammer.

Malin Berghammer berättar också om sina egna studier om livskvalitet hos unga och vuxna med enkammarhjärta. – Ett övergripande tema vi urskilde var att många upplever sig som starka och anpassningsbara. De ser sig som friska och tycker att deras erfarenheter har gett dem positiva upplevelser och insikter som gjort att de ser på livet på ett annat sätt, säger Malin Berghammer.

Några citat från Malin Berghammers intervjustudie om vuxna med enkammarhjärtan:

*”Jag ser mig som frisk, men med ett speciellt hjärta. Ett halvt hjärta, ett annorlunda hjärta.”*

(Kvinna, 21 år)

*”Själv har jag aldrig känt jobbighet eller någonting. Jag kan ju bara prata för mig själv och jag lever ett himla bra liv!”*

(Man, 19 år)

*”Jag kan känna att jag har haft tur och det känner jag tacksamhet över. Hade inte forskningen funnits hade jag inte levt idag.”*

(Kvinna, 18 år)

*”Det är som en fram- och baksida. Det är tufft att gå igenom allting, alla undersökningar och operationer och ovisshet och sådär. Men de positiva grejerna överväger, absolut.”*

(Kvinna, 32 år)

Att många har positiva upplevelser kan bland annat bero på att de inte känner till något annat liv, men också på att hjärtfelet blivit en naturlig del av dem själva och livet. De har överlevt och det har gett dem styrka.

– Många har lyckats fokusera på möjligheterna istället för att bara se begränsningarna, och nämner ofta sjukvården som en bidragande orsak till det. De beskrev också en känsla och en glädje att vara jag, med de erfarenheterna de fått och att de ändå kunde se det som positivt, trots att det också innefattade många känslor och tankar om det som varit jobbigt, säger Malin Berghammer.

## Fråga till Malin Berghammer

**Vad är medelåldern för vuxna med enkammarhjärta?**

– Det är alltid svårt att säga en ålder, för man vet inte helt.

Många vuxna lever längre idag på grund av medicinska framsteg och nu har man också börjat prata om att det finns en åldrande population bland dessa vuxna som lever med ett medfött hjärtfel. Det gör också att sjukvården behöver ta det i beaktande framöver och att vården behöver ses i ett helt livsperspektiv.

## Kognitiv funktion hos barn med medfödda hjärtfel

– En del barn med medfödda hjärtfel har en påverkan på sin kognitiva förmåga. Graden av påverkan varierar från person till person och stödinsatser måste därför anpassas utifrån individen. Det säger Carmen Ryberg som är psykolog och arbetar på Psykologenheten vid Drottning Silvias barnsjukhus.

Idag överlever fler än nio av tio barn med medfödda hjärtfel. Carmen Ryberg påpekar att uppföljning av den medicinska utvecklingen hos barnen länge har varit en självklarhet. Vården har däremot inte varit lika duktig på att följa upp kognitiva, emotionella och sociala områden.

Den kognitiva utvecklingen är processen ett barn genomgår för att utveckla tankefunktioner såsom språk, uppmärksamhet, minne och tidsuppfattning. En kognitiv funktion innefattar också förmågor som abstrakt tänkande, resonemang och problemlösning samt exekutiva funktioner. De exekutiva funktionerna är förmågan att planera och genomföra en handling. Intelligenskvot, IQ, är ett samlingsbegrepp som används för att mäta en rad kognitiva funktioner.

– Med intelligenstester kan vi aldrig mäta alla faktorer som omfattas av människans kognitiva förmåga. Med de IQ-tester vi använder idag hamnar 95 procent av befolkningen på över 70 IQ-poäng. De som hamnar under 70 uppfyller kriterierna för intellektuell funktionsnedsättning (IF), säger Carmen Ryberg.

### Kognition hos barn med hjärtfel

Carmen Ryberg och hennes kollegor har följt barn med medfödda hjärtfel för att se om eller hur deras kognitiva utveckling påverkats av hjärtfelet.

I en studie beskrev och jämförde de intellektuell funktion hos 228 barn med medfödda hjärtfel i förhållande till hjärtfelets svårighetsgrad, barnets ålder och familjens socioekonomiska status (föräldrarnas utbildningsnivå, sysselsättningsgrad och inkomst). För att bedöma den kognitiva förmågan användes de så kallade Wechslerskalorna, där IQ 100 är genomsnittet för befolkningen i stort. De flesta människor har en IQ som ligger på mellan 85 och 115.

– Sett till hela gruppen, där en tredjedel av barnen hade en lindrig form av hjärtfel, en tredjedel en måttlig form och en tredjedel en svår form, var den totala genomsnittliga intelligenskvoten 100,8. Vi kunde alltså säga att barn med medfödda hjärtfel som grupp följde normalkurvan när det gäller kognition, säger Carmen Ryberg.

Den kognitiva förmågan skiljer sig dock mellan barn som har en lindrig eller måttlig form av hjärtfel och de som har en svårare form, exempelvis enkammarhjärta.

– Som grupp hamnar de med svåra hjärtfel – som enkammarhjärta – lägre. Även inom gruppen barn med svåra hjärtfel är variationen i den kognitiva funktionen stor. Det innebär att några når en bit över normalkvoten medan andra hamnar en bit under, säger Carmen Ryberg.

I studien låg intelligenskvoten för barn med svåra former av hjärtfel på mellan 80 och 112 (i genomsnitt 96).

– När vi tittade på resultaten tog vi hänsyn till barnens ålder. Då såg vi att de äldre barnen visade ett lägre kognitivt resultat jämfört med sina jämnåriga än vad de yngre barnen gjorde. Detta kan bero på att kraven i skolan ökar med åldern, vilket också gör att behovet av stödinsatser ökar med tiden. Detta gällde för hela gruppen, det vill säga barn med alla typer av hjärtfel.

Resultaten för socioekonomisk status visade att de barn med hjärtfel som hade föräldrar med hög socioekonomisk status hade högre kognitiva resultat än barn till föräldrar med låg socioekonomisk status. När hjärtfelets svårighetsgrad togs med i analysen visade den att socioekonomisk status slog igenom starkare, det vill säga barn till socioekonomiskt starka föräldrar nådde ett högre kognitivt resultat än genomsnittet oavsett hjärtfelets svårighetsgrad.

– Det kan bland annat förklaras med vilka möjligheter föräldrarna har att stötta barnen, till exempel i skolarbetet och i vardagen, säger Carmen Ryberg.

Sammanfattningsvis visade studien följande:

- Intellektuell funktion hos barn med medfödda hjärtfel – som grupp – ligger inom det normala intervallet.

- Det finns betydande skillnader när man väger in diagnosens svårighetsgrad, barnets ålder och familjens socioekonomiska status.
- Det är viktigt att följa upp den kognitiva och psykosociala utvecklingen hos barn med medfödda hjärtfel, särskilt vid svåra hjärtfel i kombination med låg socioekonomisk status.

### **Få rätt stöd till sitt barn**

Eftersom barn med hjärtfel har olika grad av kognitiv påverkan varierar förstås behovet av stöd. Det måste anpassas individuellt efter barnets behov, personlighet och egna önskemål. Utredning av förmågor underlättar valet av stöd. Det är bra när föräldrar och andra vuxna runt ett barn har en realistisk uppfattning av barnens kognitiva förmåga, eftersom det hjälper dem att skapa adekvata förväntningar på barnens prestation. Det gör i sin tur att föräldrarna kan ge rätt hjälp till barnet.

– Att utreda kognitiv förmåga handlar alltså inte om att se om barnet klarar sig "bra" eller "dåligt", utan om att identifiera styrkor och svagheter. Utifrån det kan sedan stödet till barnet skräddarsys.

I en annan studie jämfördes skattningen av de barn som hade testats med Wechslerinstrument och deras föräldrars skattningar med resultaten från de kognitiva tester barnen genomgått. I studien hittades samband mellan föräldrars uppfattning om barnens kognitiva förmåga och hur de faktiskt presterar på testet så tidigt som vid tre års ålder.

– Föräldrar visade sig alltså ha en god förmåga att uppskatta hur deras barn fungerar kognitivt, och vi inom vården har mycket att vinna på att lyssna på föräldrarnas intuition, säger Carmen Rydberg.

Bland barnen var det endast i gruppen 15-åringar som man såg ett samband mellan barnens egen uppfattning och hur de presterade på testet. Yngre barn har alltså svårare att själva se sina kognitiva styrkor och svagheter.

– Genom att kartlägga barnens kognitiva förmågor kan vi hjälpa dem att bättre förstå hur de själva fungerar.

### **CHIP-programmet**

Carmen Ryberg berättar slutligen om CHIP-programmet (Congenital Heart Intervention Program) som initieras tidigt under de första veckorna efter födelsen. Det går ut på att stötta föräldrar att gå från sorgen över att ha fått ett sjukt barn till att engagera sig i ett aktivt och positivt samspel med sitt barn.

– CHIP-programmet har som syfte att ge minskad stress och oro och att öka föräldrarnas förmåga till problemlösning. Där ingår bland annat att få vara hud-mot-hud med sin bebis. På lång sikt får familjen en starkare motståndskraft och det har även visat sig ha positiva effekter på barnets neuropsykologiska utveckling, säger Carmen Ryberg.

## **Utmaningar för barn och föräldrar**

Carmen Ryberg berättar om potentiella utmaningar som föräldrar till barn med medfödda hjärtfel kan möta.

Majoriteten av föräldrar till barn med medfödda hjärtfel klarar av de stressfaktorer som barnets tillstånd innebär för familjen. Studier har visat att föräldrarnas utbildning och sociala stödsystem, både på samhällsnivå och inom familjen, är avgörande faktorer för hanteringen av utmaningarna.

### **Den första tiden**

För många familjer blir den första tiden med barnet särskilt påverkad. Anknytningen till barnet påverkas av tvingande separationer som kan bero på att barnet behöver opereras, ligga i inkubator och att andra personer än föräldrarna tar hand om barnet.

– Samspelet är det emotionella bandet vi binder till våra barn. Föräldrarna behöver, trots sjukhusvistelsen, visa barnet att de är tryggheten. Anknytningen pågår dock under hela livet – tänk på det, säger Carmen Ryberg.

Den första tiden präglas också ofta av matningssvårigheter. Det lilla barnet är andfått och har svårt att gå upp i vikt. Amning eller flaskmatning tar mycket tid och det kan vara en ständig kamp att få i barnet tillräckligt med energi. Många behöver sond eller knapp på magen för att få i sig maten.



– Ibland kan föräldrarnas svårigheter under den här tiden mildras genom regelbunden och korrekt information så att de känner sig delaktiga i sitt barns vård, säger Carmen Ryberg.

### **Stress hos föräldrar**

Många delar av livet blir särskilt påfrestande för föräldrar som har barn med medfödda hjärtfel. Tiden efter diagnos väcker många och obehagliga känslor. Det är vanligt att känna chock, skuld, sorg och förtvivlan. Alla glada förväntningar inför hur det skulle bli är krossade och ersatta av känslor av osäkerhet, rädsla och oro.

– Att acceptera och bearbeta dessa känslor av förlust och osäkerhet är ofta det första steget mot att hantera och anpassa sig till situationen, säger Carmen Ryberg.

I sällsynta fall kan ångesten och oron bli kronisk. Vid långvarig stress och oro finns det risk för föräldrarnas psykiska och fysiska hälsa.

Familjen möter också praktiska och sociala utmaningar. Att ta hand om sitt barn på heltid leder till en stor ekonomisk belastning. Vissa familjer blir dessutom socialt isolerade, ibland av rädsla och ibland för att de inte har något socialt nätverk som kan avlasta dem.

### **Forskning om föräldrastress**

I en studie frågade Carmen Ryberg och hennes kollegor 356 föräldrar till 211 barn med medfödda hjärtfel hur familjen påverkats av barnets diagnos. Resultatet visade att mammor i högre utsträckning kände stress, frustration och ångest än pappor. Diagnosens svårighetsgrad var relaterad till en större negativ påverkan på familjen enligt både mammor och pappor. – Socioekonomisk status var också förknippat med en negativ inverkan för mammor, men inte för pappor. Ett överraskande resultat var att föräldrar till barn med lägre intellektuell funktion rapporterade att barnets hjärtfel hade en mer positiv inverkan på familjen. Det kan möjligtvis vara en fråga om acceptans, säger Carmen Ryberg.

Carmen Rybergs slutsats är att barn med medfödda hjärtfel behöver uppföljning och stöd. Det behöver också deras föräldrar.

– Föräldrarnas psykiska hälsa och oro samt familjesammanhållningen har ofta ett större värde för hur det går för barnet på lång sikt än diagnosspecifika och kirurgiska faktorer, säger Carmen Ryberg.

### **Tips till föräldrar**

- skaffa kunskap om diagnosen
- lär er att själva ta hand om ert barns fysiska och medicinska behov
- utveckla goda problemlösningssmågor
- utveckla effektiva föräldrakunskaper
- hitta sätt att hantera oroande medicinska procedurer
- säkerställ god kommunikation inom familjen

– Min erfarenhet är att föräldrarnas anpassningsförmåga och hantering av situationen är mycket viktig för barnets framtida välmående och psykiska hälsa, säger Carmen Ryberg.

## **Frågor till Carmen Ryberg**

### **Hur jobbar man med sitt barns självkänsla?**

– På många olika sätt, gör till exempel en lista över saker som ditt barn är bra på. Stärk barnets självkänsla genom att visa vilka saker du ser att hen är bra på. Ge beröm och till och med en belöning när det går bra. Beröm så mycket du kan. Säg inte bara "duktigt" utan nämn också vad barnet gjorde bra. Under en period kan man också försöka att minska pressen för att se hur barnet reagerar på att få mer beröm och mindre kritik. Då är det ibland möjligt att se om man ställer lagom krav på barnet.

### **Sprids informationen om hud-mot-hud även till enheter i andra delar av landet?**

– Vi försöker sprida hur viktigt det är med anknytning, samspel, kommunikation och närhet under den första tiden med barnet och att fortsätta med det under hela livet.

## Syskonrollen

Syskon till barn med funktionsnedsättning behöver kunskap, någon som lyssnar på dem och möjlighet att träffa andra i samma situation. Det visar erfarenheter från Ågrenskas syskonprojekt.

En syskonrelation är inte lik någon annan relation. Den är ofta livets längsta, och den innehåller nästan alltid både positiva och negativa inslag.

### **Studier av syskon till barn med funktionsnedsättning visar följande:**

- Syskonen har en bristfällig kunskap om sin brors eller systers funktionsnedsättning och föräldrarna överskattar ofta hur mycket de vet om den.
- Information är inte detsamma som kunskap. Det går inte att veta hur mycket syskonet förstått och hur han eller hon har tolkat informationen om funktionsnedsättningen och vad den innebär.
- Att ta till sig kunskap tar tid. Det är viktigt att prata om saken kontinuerligt eftersom situationen förändras, precis som barnets frågor och funderingar.

Man har också sett att syskon måste få möjlighet att ställa sina egna frågor om systemens eller broderns funktionsnedsättning. Informationen går ofta via föräldrarna, men det finns saker som syskonen inte vågar eller vill prata med sina föräldrar om. Det är vanligt att syskon bär på frågor som de aldrig vågat ställa till någon. En del är rädda att funktionsnedsättningen smittar, andra har en känsla av skuld och tror att de själva kan ha orsakat skadan. Intervjuer med syskon visar att de behöver bli sedda och bekräftade. De behöver känna att de också får egen tid med föräldrarna. Den ska vara avsatt särskilt för dem och inte bara bestå av tid som "ändå blev över".

### **Kunskap, känslor och bemästrande**

Under familjevistelserna på Ågrenska har barnteamet utarbetat ett koncept för syskonen som utgår ifrån kunskap, känslor och bemästrande.

*Kunskap* fås utifrån frågor om diagnosen som syskonen arbetat fram tillsammans. Det är ofta lättare att formulera frågor i grupp, som sedan besvaras av en läkare, sjuksköterska eller annan kunnig person. Syskonen får också hjälp med strategier för hur de ska hantera frågor från omgivningen om sitt syskon med funktionsnedsättning. Ambitionen är att de när de åker hem från Ågrenska ska ha fått med sig bra verktyg för att hantera sådana situationer.

*Känslor* hanteras genom ett öppet och tillåtande klimat, där alla ska känna sig bekväma med att prata fritt. Barnen och ungdomarna gör roliga aktiviteter tillsammans för att bli sammansvetsade som grupp, då blir det lättare att prata om personliga saker. Det är viktigt att inte avvisa jobbiga känslor utan istället bekräfta och sätta ord på dem.

*Bemästrande* handlar om att hitta vägar och strategier i vardagen, om att utbyta erfarenheter med andra syskon och att sätta ord på sådant som kan kallas för "dåliga hemligheter". Det kan handla om sorg över att inte ha fått en bror eller syster som man kan leka med på samma sätt som ens kompisar leker med sina syskon. Tankarna kan vara bra och logiska, men kan också bli tunga att bära om man inte får prata om dem.

### **Läs mer om syskon**

Det finns mycket konkret information om vårt arbete med syskongrupper på Ågrenskas webbplats. Där finns bland annat information om syskonrollen i olika åldrar, arbetsmaterial som exempelvis verktyg för samtal med syskon, filmer och litteraturtips: [agrenska.se/syskonkompetens](https://agrenska.se/syskonkompetens)

## **Sara har två syskon**

Tätt efter Sara föddes lillasyster Madelene.

– Det var planerat så. Vi tänkte att syskonen skulle ha glädje av varandra i och med alla sjukhusvistelser som väntade. Sara var ju också hemma i flera år, säger Oskar.

– För mig var det tufft psykiskt. Både oron under den andra graviditeten och att jag inte riktigt hade bearbetat det här med Sara. Det var en väldigt turbulent tid, minns Klara.

Madelene var ett och ett halvt år när Sara skulle göra sin sista operation.

– Då var hon verkligen ljusglimten för oss. För henne finns det nog bara positiva minnen från sjukhustiden. När flickorna var små hade de verkligen varandra. De var ju så nära varandra i ålder hela vägen. Nu är de mer som katt och råtta, säger Klara.

2020 föddes lillebror Lars.

– Han blir hårt uppfostrad av sina systrar, men har lärt sig att säga ifrån, säger Oskar.

## Leo lever med enkammarhjärta

Han hör till den första generationen vuxna som opererats för enkammarhjärta. Leo är 30 år gammal och bor i Alingsås.

– När jag var barn ville jag alltid vara som alla andra trots att jag visste att jag hade ett hjärtfel. Idag vet jag att jag behöver hitta min egen gräns för hur mycket jag orkar.

Leo var ett år när han flyttade till ett familjehem tillsammans med sin bror Robert. Då hade han redan genomgått två operationer av hjärtat, och en tredje väntade. De första åren minns förstås inte Leo själv. När han blev lite äldre har han fått den första tiden återberättad av sina familjehemsföräldrar och biologiska föräldrar.

– Mina ärr berättar en del av historien, men det har varit viktigt för mig att få veta hur det gick till, säger Leo.

Leo föddes 1992 med ett komplicerat hjärtfel som opererades till ett enkammarhjärta i Göteborg. Han minns själv hur orken ofta tog slut i skolan.

– Skolan var jobbig de första åren. Jag vill så gärna vara som alla andra, men jag kunde inte hänga med. Jag blev ofta väldigt trött och fick inte så mycket förståelse för det.

Han hade inga anpassningar och fick inte gå ifrån för att vila.

– Jag brukade somna på lektionerna när jag var trött. Jag satt och sov i bänken. Läraren lät mig vara eftersom jag behövde vila. Det innebar förstås att jag missade mycket i skolan.

Familjehemsmamma Elisabeth ringde och skällde ut rektorn. Hon berättade också om Leos hjärtfel på ett föräldramöte.

- Mina klasskamrater visste nog om det, men gjorde ingen större grej av det. När jag var yngre tyckte jag att det var jobbigt att behöva svara på frågor om mitt hjärta.

Leo hade kompisar i skolan, särskilt en bästa vän. Det sociala umgänget i skolan var viktigt för att orka.

- Vi hängde mycket och vi visste var vi hade varandra.

När Leo skulle börja högstadiet genomgick han en utredning och bedömdes ha en lindrig intellektuell funktionsnedsättning. Han fick börja på särskolan (byter namn till anpassad skola juli 2023). Där fungerade stödet mycket bättre.

- Gymnastiklektionerna fungerade bättre på särskolan. Jag fick sätta mig ner och vila när jag behövde. Orken varierar alltid, både under dagen och mellan olika dagar.

Idag har Leo flyttat hemifrån. Han bor i en egen lägenhet som är en del i ett serviceboende.

- Det betyder att det finns personal i närheten som hjälper mig när jag behöver det. De följer till exempel med mig på läkarbesök, vilket känns tryggt.

Leo tycker att vården för det mesta har fungerat väldigt bra. När han var 16 år genomgick han en akut operation av hjärtat.

- Det hittades en varbildning inne i kroppen. Efter operationen blev det en stor skillnad för mig. Jag orkade plötsligt så mycket mer.

När Leo fyllde 18 år flyttade han över till GUCH-avdelningen (Grown Up Congenital Heart disease). Två gånger om året kommer Leo dit för kontroller med EKG och ultraljud.

Sedan Leo blivit vuxen har han funderat mycket på hur han ska få balans i livet. Han jobbar med media på en daglig verksamhet.

- Tidigare, när jag har haft mer fysiska jobb, har jag inte orkat något mer än att jobba under dagen. Nu försöker jag ta mig tid att promenera en halvtimme. Det är vad jag orkar med. Jag försöker dock att äta nyttigt och röra på mig lite mer.

Familjehemsmamma Elisabeth är numera pensionär och är fortfarande med och stöttar där det behövs.

– Det här med matlagning haltar en del. Vi ses därför en gång i veckan och lagar mat tillsammans.

Leo har en nära kontakt med sin yngre bror Robert.

– Robert har ett större behov av att prata om Leos hjärta nu när han är vuxen. Han är orolig för Leo och delar sin oro med mig ibland, säger Elisabeth.

I vardagen fungerar mycket ganska bra. Leo har alltid haft en orolig sömn och tar lugnande på kvällen för att kunna komma till ro. Han är noga med att ta alla vaccinationer eftersom han vet att han är särskilt infektionskänslig. När han var yngre hade han mycket värk i benen som var svår att behandla. Elisabeth tipsar om att massage hjälpte ibland.

Under uppväxten var familjen engagerad i Hjärtebarnsfonden och Leo åkte på läger och träffar. Leo berättar att det har varit betydelsefullt att prata med andra som har liknande svårigheter.

– Jag känner inte så många som har opererats som jag. I varje fall inte i närheten av där jag bor. Istället har jag varit med på ett par digitala träffar och pratat lite över nätet.

## Ågrenskas pedagogiska erfarenheter

Barnteamet på Ågrenska har en bred kompetens och stor erfarenhet av barn med olika diagnoser. Under vistelsen på Ågrenska har barnen ett eget anpassat program med aktiviteter som ska bidra till att stärka deras delaktighet och självkänsla.

Barn med olika funktionsnedsättningar har kombinationer av symtom som förekommer i varierande svårighetsgrad. Det är därför viktigt att alltid se varje individs behov. Med detta som utgångspunkt utformas veckans program för barnen och ungdomarna. Inför en familjevistelse läser personalen in medicinsk information och dokumentation från tidigare vistelser. För att skraddarsy veckans aktiviteter med barnen samtalar barnteamet med föräldrarna om barnen med diagnos och får information från deras skolor. Även syskonen får ett eget program.

## Delaktighet

Ett övergripande mål för familjevistelsen på Ågrenska är att barnen ska känna sig delaktiga. Detta utgår ifrån ICF, *Internationell klassifikation av funktionsstillstånd, funktionshinder och hälsa*, som är Världshälsoorganisationens (WHO:s) begreppsram för att beskriva hälsa och funktionsnedsättning. Modellen tar hänsyn till kroppsliga, personliga och omgivande faktorer och det dynamiska samspelet mellan dessa. De är alla lika viktiga för möjligheterna att genomföra olika aktiviteter och för hur delaktig en person kan känna sig. Eftersom en funktionsnedsättning ofta är bestående, blir de omgivande faktorerna – och anpassningen av dem – mycket viktiga.

## Allmänna mål för familjevistelsen

En viktig aspekt under alla familjevistelser på Ågrenska är att *barnen ska få träffa andra barn med samma diagnos och deras syskon*. I de mötena kan barnen känna en unik gemenskap och utbyta erfarenheter. Programmet på Ågrenska är också utformat för att skapa en *miljö där barnen känner trygghet och trivsel*. Varje familj har en huvudansvarig person från barnteamet och barnens unika förutsättningar, intressen och behov är utgångspunkten vid utformningen av aktiviteter.

Möjligheterna till *delaktighet och inflytande* ökar hos den som vet vad som ska hända och vilka förväntningar han eller hon har på sig. Det gäller även för barn. Därför är personalen tydlig och använder individanpassad kommunikation. Personalen i barnteamet är lyhörda för barnens uttryck och önskemål och är beredda att anpassa aktiviteterna efter dem. Ett exempel på tydliggörande specialpedagogik och ett tryggt inslag är att Kalle Kanin alltid hälsar de små barnen välkomna vid samlingen varje morgon. Kalle har med sig bilder på de aktiviteter som barnen ska göra under dagen.

Inför varje familjevistelse på Ågrenska utformar barnteamet även specifika mål i planeringen av aktiviteter. Målen baseras på de typiska symtom som är kopplade till diagnosen.

Läs mer om Ågrenskas arbete på [agrenska.se](https://agrenska.se)

### Länktips:

[spsm.se](https://spsm.se) – Specialpedagogiska skolmyndigheten

[mfd.se](https://mfd.se) – myndigheten för delaktighet



**mtm.se** – myndigheten för tillgängliga medier (talböcker, punktskrift och lättläst material)

**ritadetecken.se** – webbtjänst med ritade tecken

**skoldatatek.se** – digitala tips och appar för tillgänglighetsanpassning

**skolappar.nu** – appar kopplat till det centrala innehållet i Lgr 11

**goteborg.se/eldorado** – upplevelsehus, studiebesök, kurser och utbildningar

**logopedeniskolan.blogspot.se** – blogg om språk-, tal- och lässvårigheter

**varsam.se** – hjälpmedelsbutik

**komikapp.se** – kognitiva hjälpmedel och sinnesstimulerande produkter

**lekolar.se** – förskole- och skolmaterial, leksaker, pyssel och hjälpmedel

**abcleksaker.se** – fina, roliga och pedagogiska leksaker

**hattenforlag.se** – böcker, spel och leksaker för språkutveckling

**nyponochviljaforlag.se** – bokförlag med lättläst litteratur

## Hjärtfelet märks inte i vardagen

Idag är Sara 9 år. Föräldrarna tycker inte att hennes hjärtfel medför några begräsningar. Den senaste tiden har de dock märkt att Sara har fått svårigheter med koncentration och närminne vilket påverkar skolarbetet.

– Vi tänker inte så mycket på hennes hjärtfel i vardagen. Hon har tidigare inte heller haft problem med ork i skolan som många kan få, säger Klara.

Trots sitt hjärtfel lever Sara ett aktivt liv. Hon cyklar och har spelat ishockey. Dessutom rider hon, går på gymnastik och dansar.

– Vi har alltid tänkt att motion är bra för hjärtat. Hon kan förstås bli trött och då får hon pausa och vila, säger Oskar.

Många och långa sjukhusvistelser har gjort att Sara många gånger känner sig mer bekväm att prata med vuxna än med sina jämnåriga.

– Hon leker egentligen bättre med små barn, men pratar bättre med äldre barn. Så i sin egen åldersgrupp blir det lite svårt socialt, säger Klara.

## Munhälsa och munmotorik

– Vi rekommenderar att barn i behov av särskilt stöd tidigt har kontakt med tandvården. Om det finns svårigheter med tal, språk och ätande behövs även kontakt med logoped. Det säger specialisttandläkare Danijela Toft och logoped Åsa Mogren, som arbetar på Mun-H-Center.

Mun-H-Center ligger i anslutning till Ågrenska på Lilla Amundön samt på Odontologen vid Sahlgrenska universitetssjukhuset i Göteborg. Det är ett nationellt kunskapscenter med syfte att samla, dokumentera och utveckla kunskapen om tandvård, munhälsa och munmotorik hos personer med sällsynta hälsotillstånd. Kunskapen sprids för att bidra till ett bättre omhändertagande och en högre livskvalitet för de berörda patientgrupperna och deras anhöriga.

I Sverige finns ytterligare två odontologiska kompetenscentrum för sällsynta hälsotillstånd inom tandvården, ett i Umeå och ett i Jönköping.

### MHC-basen

Genom samarbetet med Ågrenska kring familje- och vuxenvistelser träffar Mun-H-Center många personer med olika funktionsnedsättningar. Efter godkännande från vårdnadshavare gör en tandläkare och en logoped en översiktlig undersökning och bedömning av barnens munhälsa och munnens funktioner. Observationerna, tillsammans med information som vårdnadshavare lämnat, sammanställs i databasen MHC-basen.

Kunskap om sällsynta hälsotillstånd sprids via MHC-appen, och via Mun-H-Centers webbplats: [mun-h-center.se](https://mun-h-center.se)

### Munhälsa vid enkammarhjärta

Danijela Toft berättar att teamet på Mun-H center har träffat glada och samarbetsvilliga barn under dagen, med fina tänder

och god munhygien. Några barn hade trångställningar och flera hade mineraliseringsstörningar. Det fanns också en något ökad förekomst av tandsten.

### *Reflux*

Reflux innebär att surt innehåll från magsäcken stöts upp i matstrupen. Det kan ge halsbränna med sveda och torrhets känsla. Utan behandling kan reflux ge erosionsskador (kemiskt slitage) på tänderna på grund av att emaljen löses upp vid ökad surhetsgrad i munhålan.

– Det går att förebygga erosion genom att behandla reflux med läkemedel och tänka på att stärka tänderna genom att använda munvårdsprodukter med natriumfluorid, säger Danijela Toft.

### *Mineraliseringsstörningar*

Mineraliseringsstörningar visar sig ofta som en avvikande färg eller struktur på tanden. En tand med skada på emaljen är särskilt skör och kan gå sönder eller orsaka besvär som ilningar.

– Fluorid kan stärka tandens emalj, men inte reparera emaljdefekten. Missfärgningen finns kvar, säger Danijela Toft.

### *Biverkningar av läkemedel*

Det är viktigt att tandvården får information om vilka läkemedel barnet tar inför ett besök hos tandläkaren. Vanliga biverkningar av läkemedel vid hjärtfel är blödningsrisk, reflux och minskad salivmängd. Muntorrhet kan leda till ökad risk för att få blåsor i munnen (aphte), svampinfektioner och karies.

– Muntorrhet kan lindras genom att smörja munhålan med solrosolja på en muntork eller använda andra anpassade produkter för muntorrhet eller produkter som ger ökad salivproduktion, säger Danijela Toft.

### **Förebyggande tandvård**

Det är en stor fördel om den förebyggande tandvården är så bra att en god munhälsa kan bevaras. Då kan man undvika smärta, karies och infektioner. Att komma igång med goda vanor tidigt är viktigt. Alla bör borsta tänderna med fluoridtandkräm två gånger om dagen. Tandvården rekommenderar föräldrar att hjälpa sitt barn med tandborstningen. Det finns många olika typer av hjälpmedel som kan underlätta munvården. Goda kostvanor är viktigt,

tumregeln är att tänka på måltidsfrekvensen, dricka vatten som törstsläckare samt att undvika mat på natten.

– I första hand är det förstås viktigast att säkerställa barnets tillväxt och näringsintag. Det är också bra att kompensera med en bra försvarsfaktor som lite extra fluorid, säger Danijela Toft.

Danijela Toft tipsar också om olika hjälpmedel vid tandborstning. Som att visualisera tid med en tandborste som blinkar eller ett enkelt timglas. Bildstöd med ett tandborstschema och hjälpmedel för förstorat grepp, tandborste som borstar alla sidor av tanden samtidigt (Collis-curve) och munvinkelhållare är ett par exempel. Med viss regelbundenhet tipsar Danijela Toft om att göra egeninfärgning av tänderna för att se hur väl rengjorda tänderna faktiskt är.

– Det är viktigt att skapa rutiner. En del barn tycker inte om smaken på tandkrämen eller att det skummar, då finns det alternativ. Fluoridsköljning eller tandkräm med extra fluorid kan vara ett bra alternativ vid ökad kariesrisk eller erosions-skador. Hör med din tandläkare.

#### **Att tänka på:**

- Det är viktigt att barnet tidigt får kontakt med tandvården för tillvänjning och förebyggande tandvård och munhälsoinformation.
- Tandläkaren bör informeras om barnets diagnos och få kännedom om behov av antibiotikaproylax eller om blödningsrisk finns på grund av blodförtunnande läkemedel.
- Extra tid och omtanke bör ges vid tandbehandling på grund av tidigare upplevelser i sjukvården.
- Förbered gärna barnet på tandvårdsbesöket, till exempel genom att visa bilder på tandläkarstolen och de olika momenten som ska utföras vid besöket (användbara bilder finns på **kom-hit.se**).

Tandvårdspersonalen hjälper till att individuellt prova ut lämpliga hjälpmedel. Mun-H-Center och specialistkliniker för pedodonti erbjuder barn och ungdomar med särskilda behov ett anpassat tandvårdsomhändertagande.

### **Munmotorik vid enkammarhjärta**

Bland de 21 barn som finns i MHC-basen med medfödda hjärtfel har nästan hälften ät- och dricksvarigheter av olika grad.

### **Vad gör logopeden?**

En logoped kan till exempel utreda barnets kommunikationsförmåga samt oralmotorik. Även barnets förmåga att suga, tugga och svälja kan utvärderas. Logopeden kan ge råd om matning och ätande. Hen kan också ge förslag på hur barnet ska träna på kommunikation samt vid behov ge råd om oralmotorisk träning. Syftet med den oralmotoriska behandlingen kan vara att minska salivläckage, förbättra tuggförmåga samt vid behov öka eller minska känslighet i munnen.

### *Ättsvarigheter*

Barn med komplicerade hjärtfel kan ha ättsvarigheter, men variationen är stor. Ättsvarigheter hos barn kan ofta ha flera olika orsaker, och man behöver därför göra en individuell bedömning för att kunna behandla svårigheterna. Ett nedsatt allmäntillstånd på grund av andningssvarigheter leder till exempel till dålig aptit, vilket i sin tur leder till närings- och energibrist. Utan energi orkar barnet inte äta.

– För barn med hjärtfel kan det ofta vara orken att äta som är problemet. För många blir matsituationen en negativ upplevelse istället för något lustfyllt, säger Åsa Mogren.

Barn med gastrostomi behöver fortsatt stimulans för motorik och sensorik. Barnet behöver uppleva med munnen. Om inte munnen används kan man utveckla en överkänslighet. Ibland finns behov av att öka eller minska känsligheten i barnets mun.

– Att ha ont i mun och tänder kan göra att man värjer sig för beröring i och runt munnen. Om överkänsligheten minskar kan det bli enklare att ta hand om tänderna. De ska ju hålla hela livet. Det kan bli lättare att borsta tänderna och att besöka tandvården, säger Åsa Mogren.

Eftersom ättsvarigheter sällan har en enskild orsak behövs ett multiprofessionellt omhändertagande i vården. Behandlingen kan vara medicinsk, kompensatorisk eller syfta till att förbättra funktionen.

En del av barnen kan behöva ätträning. Den syftar till att stärka funktionerna för att kunna äta och dricka, men också till att stimulera barnet att komma vidare i sitt ätande genom att prova nya livsmedel och konsistenser. Den som har nedsatt munmotorik kan behöva särskild träning i att tugga och svälja, gapa och stänga munnen, men också att prova nya saker, äta själv eller äta större mängder. Ett sätt att stimulera är genom massage, som kan ske med händerna eller med olika redskap som vibrerar.

– Syftet är att locka fram rörelse och aktivering av musklerna, säger Åsa Mogren.

### **Samordning**

Som förälder kan det vara tufft att vara den som ska förmedla kunskap mellan olika instanser. Då kan man be habiliteringen eller tandvårdsteamet att samordna kontakten mellan till exempel tandläkare, logoped, oralmotoriskt team och nutritionsteam.

Läs mer om hur man kan stimulera den oralmotoriska förmågan i vardagssituationer i skrifterna "Uppleva med munnen", "Nedsatt salivkontroll" eller "Bitbeteende". Mun-H Center har nyligen publicerat en ny skrift om ättsvårigheter som heter "När barnet har svårt att äta". Samtliga finns på Mun-H-Centers webbplats och går även att beställa via [mun-h-center.se](https://mun-h-center.se).

## **Frågor till Danijela Toft**

### **Vad finns det för biverkningar av Trombyl som påverkar tänderna?**

– Det viktigaste för oss att veta är att Trombyl går att använda om man blöder lite lättare. Det är viktigt att den behandlande tandläkaren känner till det.

### **Hur ska man få sitt barn att använda tandkräm i hela munnen?**

– Ett tips är att ta lite tandkräm på fingret och lägga på tänderna innan tandborstningen. Då säkerställer ni att det är tandkräm överallt.

### Hur ska man tänka kring samplanering med tandvården vid sövning?

– Det är jättebra att säga till när barnet ska sövas för då kan tandvården också finnas med om det finns ett behov av att ta röntgenbilder till exempel.

## Föräldrarna har blivit starkare som par

Klara och Oskar berättar att de stundtals tycker olika i hur de ska hantera svårigheter som dyker upp i vardagen. Oskar är lite mer lösningsorienterad och Klara tycker att det är bättre att byta fokus.

– Jag tycker nog ändå att vi kompletterar varandra ganska bra. Ofta tror jag också att vi förstorar problem på grund av Saras hjärtfel. Vi blir alltid lite mer uppstressade över småsaker när det kommer till henne, säger Klara.

På frågan om hur det påverkar relationen att få ett barn med ett komplicerat hjärtfel svarar Oskar.

– Som par har vi blivit starkare i det här. Redan innan Sara föddes hade vi bestämt oss – det här gör vi tillsammans.

Klara berättar att de första åren var otroligt tuffa. Många och långa sjukhusvistelser då Madelene fick lämnas bort till mor- och farföräldrar har inneburit en sorg. Framför allt kände föräldrarna en stor hjälplöshet över att det var akut läge i flera år. Ovissheten över att inte ens kunna få svar på ifall ens barn kommer överleva har påverkat Klaras bild av att få ett barn med ett allvarligt hjärtfel.

– Jag kan ärligt säga att det inte har varit en dans på rosor. Därför kan jag inte heller säga att jag skulle göra om det. Det som hjälpte mot ångesten och hjälplösheten är förstås att jag fick ett underbart barn ändå. Och att den första tiden fick ett lyckligt slut, säger Klara.

## Stöd i samhället

Francisca Mateu är kurator och arbetar på Drottning Silvias barnsjukhus. Hon informerar om vilket stöd som finns att få för personer med enkammarhjärta.

Kuratorerna på Drottning Silvias barnsjukhus träffar barnen med enkammarhjärta vid nyckelåldrarna 1, 3 och 15 år och när behov finns.

– I början informerar vi om samhällets stöd till familjerna. Efter hand kan det också vara aktuellt med stödsamtal, säger Francisca Mateu.

### **Försäkringskassan**

*Omvårdnadsbidrag* finns att söka för den som har ett barn med funktionsnedsättning. Bidraget baseras på den omvårdnad och tillsyn som barnet behöver utöver det som är vanligt för barn i samma ålder utan funktionsnedsättning. Omvårdnadsbidraget finns i fyra nivåer och Försäkringskassan bedömer barnets totala behov av omvårdnad och tillsyn efter samtal med föräldrarna. Skatt ska betalas på omvårdnadsbidraget och pengarna är pensionsgrundande. De olika beloppen justeras vid varje årsskifte.

– En förälder som inte har rätt till vård av barn eftersom hen saknar SGI (sjukpenninggrundande inkomst) kan söka omvårdnadsbidrag för att få en liten ersättning, säger Francisca Mateu.

*Merkostnadsersättning* är en separat ersättning för kostnader som beror på barnets funktionsnedsättning. Försäkringskassan bedömer vad som räknas som merkostnader.

– Det kan till exempel vara inköp av hjälpmedel, slitage och resor med egen bil. Man behöver komma upp i en viss summa per år, säger Francisca Mateu.

*Tillfällig föräldrapenning (vab)* går att få även efter att barnet har fyllt 12 år om det finns en bestående funktionsnedsättning.

*Kontakt dagar* finns för barn som omfattas av LSS. Man kan få ersättning för tio kontaktdagar per barn och år.



Läs mer om stöd från Försäkringskassan på [fk.se](https://www.fk.se)

### **Sjukresor**

I många regioner har man rätt att få ersättning för resor till och från vård, både med kollektivtrafik och med egen bil.

Information om sjukresor finns på 1177, men utgår ofta ifrån vuxna patienter.

– Jag rekommenderar er att ringa direkt till sjukresekontoret för att få korrekt information om vad som gäller i er region, säger Francisca Mateu.

### **LSS – Lagen om stöd och service till vissa funktionshindrade**

Samhällets stöd utgår bland annat från LSS. Det är en rättighetslag, som syftar till att ge goda livsvillkor. LSS ger stöd för insatser och särskild service för personer

- med utvecklingsstörning, autism eller autismliknande tillstånd
- med betydande och bestående begåvningsmässiga funktionshinder efter hjärnskada i vuxen ålder föranledd av yttre våld eller kroppslig sjukdom
- med varaktiga fysiska eller psykiska funktionsnedsättningar som uppenbart inte beror på normalt åldrande, om de är stora och förorsakar betydande svårigheter i den dagliga livsföringen och därmed ett omfattande behov av stöd eller service.

#### *Exempel på insatser enligt LSS*

- avlösarservice
- korttidsvistelse
- kontaktperson
- ledsagare
- bostad med särskild service
- personlig assistans.

### **SoL – Socialtjänstlagen**

Enligt Socialtjänstlagen ska människor som av fysiska, psykiska eller andra skäl möter betydande svårigheter i sin livsföring få möjlighet att delta i samhällets gemenskap och att leva som andra. Det finns därför olika former av stöd som utgår ifrån individens behov. Man har alltid rätt att söka bistånd och få ett skriftligt beslut. En socialsekreterare eller kurator på sjukhuset kan hjälpa till med ansökan.

– Det går att få vissa hjälpinsatser som ingår i LSS med stöd av SoL om man inte tillhör någon av LSS personkretsar, säger Francisca Mateu.

### **Skollagen**

Enligt skollagen har barnen rätt till stöd för att nå skolans kunskapsmål. Skolan ska sträva efter att uppväga skillnader i elevernas förutsättningar att tillgodogöra sig utbildningen. Ett åtgärdsprogram för hur eleven ska klara kunskapsmålen och vilket stöd som krävs ska upprättas. Det är rektorns ansvar att eleven får ett åtgärdsprogram om det behövs. Skolan ska också ta hänsyn till elevers olika behov.

– Barn med hjärtfel har en minskad ork, men har ändå rätt att kunna få betyg i alla ämnen, säger Francisca Mateu.

Exempel på extra anpassningar i skolan:

- ett särskilt schema över skoldagen
- extra tydliga instruktioner
- stöd att sätta igång arbetet
- anpassade läromedel
- digital teknik med anpassade programvaror
- handledning/fortbildning av personal
- resursperson
- minskning/anpassning av elevgrupp
- regelbundna specialpedagogiska insatser
- anpassad studiegång

Inför alla förändringar är det viktigt med förberedelser. Det gäller till exempel när barnet börjar i förskola och vid övergången från förskola till skola samt vid alla stadiebyten. Ta kontakt med förskola och skola inför bytet. Gör gärna studiebesök på skolorna om det finns osäkerhet kring vilken skola som passar barnet bäst.

### **Undantagsbestämmelsen**

Om en elev trots extra anpassningar i skolan inte klarar godkänt betyg är det möjligt för läraren att tillämpa undantagsbestämmelsen (även kallas PYS-paragrafen). Läraren ska bara använda undantagsbestämmelsen om det inte räcker med särskilt stöd för att eleven ska nå en viss del av betygskriterierna.

Läs mer om undantagsbestämmelsen på [spsm.se](https://spsm.se) och [skolverket.se](https://skolverket.se)

### **Fonder**

Vid ökade omkostnader på grund av sjukdom kan man söka pengar till hjälpmedel och rekreationsresor.

– Det kan löna sig att söka pengar ur fonder eftersom stiftelserna vill avyttra sina pengar, säger Francisca Mateu.

Länsstyrelsen har en gemensam stiftelsebas där man kan söka efter lämpliga fonder: [stiftelser.lansstyrelsen.se](https://stiftelser.lansstyrelsen.se)

### **Lästips!**

**Lena Sjöberg**, Slående fakta om hjärtat

## **Frågor till Francisca Mateu**

### **Vår dotter får inte komma till habiliteringen, varför inte?**

– Det ser lite olika ut. Regionerna har ansvaret för att ta hand om barnen, men det kan ske på lite olika sätt. Det har blivit hårdare med vilka som får komma till habiliteringen.

### **Är det vanligt att barnet får diagnoser när han eller hon blir äldre?**

– Man kan absolut få till exempel neuropsykiatriska diagnoser när barnet blir äldre.

### **Kan man tillämpa undantagsbestämmelsen om barnet inte får något betyg i gymnastik eftersom hen inte kan simma?**

– Jag rekommenderar att ni tar kontakt med kontaktsköterskan som brukar ha en dialog med skolan om anpassningar och undantag som barnet kan behöva.

## Hjärtebarnsfonden

Hjärtebarnsfonden bildades för mer än 40 år sedan och har som mål att alla barn ska överleva ett medfött hjärtfel.

– Vi kämpar för att sjukvården ska bli bättre för de 2 000 barn som föds med hjärtfel varje år. Det säger Linda Sundberg som är Hjärtebarnsfondens generalsekreterare.

Hjärtebarnsfonden är en riksomfattande, oberoende intresseorganisation som sedan 1975 arbetar för att förbättra förutsättningarna för hjärtebarn och deras familjer.

Organisationen arbetar med att synliggöra och förbättra familjernas ofta mycket tuffa livssituation. Hjärtebarnsfonden samlar drygt 5 000 medlemmar i 13 lokalföreningar över hela Sverige. Hjärtebarnsfonden arbetar med stöd, information och påverkansarbete, vilket bland annat har lett till att Sverige centraliserat barnhjärtkirurgin till två enheter (Göteborg och Lund). Idag finns också kontaktsjuksköterskor för familjerna på de flesta svenska sjukhus.

Hjärtebarnsfonden anordnar också träffar för medlemmarna bland annat i form av lägerverksamhet.

– I år har vi lägerverksamhet i form av golfläger, seglarläger och summercamp för hela familjen, säger Linda Sundberg.

Hjärtebarnsfonden delade under 2022 ut 330 000 kronor till medlemsfamiljer som legat länge på sjukhus eller som har särskilda ekonomiska behov. På grund av ett ansträngt ekonomiskt läge har Hjärtebarnsfonden bestämt att alla barn som är medlemmar får åka gratis på årets summercamp.

– Vi vill ge alla chansen att delta, och vi tror att det här kan vara en möjlighet för många familjer att få en fin semesterhelg trots det ekonomiska läget, säger Linda Sundberg.

Hjärtebarnsfonden delade under 2022 ut forskningsanslag på nästan 3 miljoner till 11 olika forskningsprojekt.

– Bland annat stöttar vi Anna Wikner som forskar i effekten av muskelstärkande träning hos vuxna med enkammarhjärta, säger Linda Sundberg.

Läs mer på [hjardebarnsfonden.se](https://hjardebarnsfonden.se)

## Fråga till Linda Sundberg

### Hur gör man om man vill byta lokalförening?

– Då mejlar man till oss. Man kan delta i aktiviteter som andra lokalföreningar anordnar utan att vara medlem i just den lokalföreningen?

## Riksförbundet Sällsynta diagnoser

Riksförbundet Sällsynta diagnoser bildades för 25 år sedan av en grupp föräldrar till barn med olika syndrom. Det är en paraplyorganisation där ett 70-tal olika diagnosföreningar finns representerade.

Riksförbundet Sällsynta diagnoser arbetar för att alla som lever med ett sällsynt hälsotillstånd ska få tillgång till vård- och stödinsatser i rätt tid och utifrån behov. Förbundets uppdrag är att driva politiska frågor som rör personer med funktionsnedsättning samt sprida kunskap om sällsynta diagnoser. Personer som lever med sällsynta hälsotillstånd ska inte missgynnas på grund av att andra inte känner till så mycket om deras situation. Förbundet har genom åren drivit flera projekt där resultatet har blivit konkret material som alla får ta del av, såsom utbildningsfilmer, sammanställningar av rättigheter i hälso- och sjukvården och tips på hur man kan göra en så kallad sällsynt vårdplan.

De 16 000 medlemmarna representerar över 100 olika diagnoser som sinsemellan är väldigt olika. Gemensamt är att alla hälsotillstånd är livslånga, så gott som alltid obotliga och nästan alltid har genetiska orsaker.

– Det är sällsynthetens dilemma som förenar medlemmarna, inte sjukdomen eller syndromet i sig. Man kan lätt känna sig ensam om man är den enda i sin hemstad som lever med ett sällsynt hälsotillstånd, men tillsammans är vi starkare, säger Malin Grände, kanslichef på Riksförbundet Sällsynta diagnoser.

Här hittar du Riksförbundet Sällsynta diagnoser:  
**[sallsyntadiagnoser.se](http://sallsyntadiagnoser.se)**

## Informationscentrum för sällsynta hälsotillstånd

Sedan mars 2020 har Ågrenska uppdraget att ta fram och kvalitetssäkra diagnostexter till Socialstyrelsens kunskapsdatabas om sällsynta hälsotillstånd och sprida information om dessa.

Informationen är till för personer som arbetar inom vård, omsorg, skola och socialtjänst. Den vänder sig också till de som lever med ett sällsynt hälsotillstånd, deras närstående och andra som de har kontakt med. Kunskapsdatabasen kan även vara användbar för personer som arbetar på en myndighet.

I databasen finns utförlig, kvalitetssäkrad information om fler än 300 sällsynta hälsotillstånd. Nya diagnostexter tillkommer varje år, och befintliga texter uppdateras regelbundet. Underlagen till texterna skrivs av medicinska specialister i Sverige. Informationen bearbetas av redaktörer vid Informationscentrum och faktagranskas av en särskild expertgrupp. Berörda intresseorganisationer ges också möjlighet att lämna synpunkter på innehållet.

### Frågor, förslag eller synpunkter?

Kontakta Informationscentrum via e-post

**[sallsyntahalsotillstand@agrenska.se](mailto:sallsyntahalsotillstand@agrenska.se)**

eller telefon 031-750 92 00.

Socialstyrelsens kunskapsdatabas om sällsynta hälsotillstånd:

**[socialstyrelsen.se/sallsynta-halsotillstand/](https://socialstyrelsen.se/sallsynta-halsotillstand/)**

Informationscentrum för sällsynta hälsotillstånd vid Ågrenska:

**[agrenska.se/informationscentrum](https://agrenska.se/informationscentrum)**



# Enkammarhjärta

*En sammanfattning av dokumentation nr 667*

Enkammarhjärta är ett samlingsbegrepp för flera komplicerade medfödda hjärtfel som innebär att bara en av hjärtats kammare utvecklats normalt.

Det föds omkring hundra barn med enkammarhjärta per år i Sverige. De flesta genomgår en första hjärtoperation inom de första veckorna efter födseln. Därefter följer vanligen ytterligare två kirurgiska ingrepp: ett vid cirka sex månaders ålder och ett vid två-tre års ålder.

I de flesta av fallen där barnet genomgår samtliga tre operationer beskrivs livskvaliteten som god, även om konditionen med endast en fungerande hjärnkammare inte är lika god som hos helt hjärtfriska individer.

I dokumentationen kan du bland annat läsa om medicinsk information, behandling och psykologiska aspekter. Dessutom ges en inblick i hur det är att leva i en familj med ett barn som har enkammarhjärta.



ÅGRENSKA

**FAMILJE- OCH VUXENVISTELSER**

Kunskap och kompetens om sällsynta diagnoser  
© Ågrenska 2023 | [agrenska.se](http://agrenska.se)