

Dokumentation nr 553

# Tarmsvikt, familjevistelse

**ÅGRENSKAS FAMILJE- OCH VUXENVISTELSER**

*Kunskap och kompetens om sällsynta diagnoser*

© Ågrenska 2017



**ÅGRENSKA**  
[www.agrenska.se](http://www.agrenska.se)

# TARMSVIKT

Ågrenska arrangerar varje år drygt tjugo vistelser för familjer från hela Sverige. Till varje familjevistelse kommer ungefär tio familjer med barn som har samma sällsynta diagnos, i det här fallet tarmsvikt. Under vistelsen får föräldrar, barn med diagnosen och 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 från barnens förutsättningar, möjligheter och behov. I programmet ingår förskola, skola och fritidsaktiviteter.

Faktainnehållet från föreläsningarna på Ågrenska är grund för denna dokumentation som skrivits av redaktör Pia Vingros, Ågrenska. Innan informationen blir tillgänglig för allmänheten har varje föreläsare sakgranskat texten. För att illustrera hur det kan vara att leva med sjukdomen eller syndromet berättar en familj om sina erfarenheter. Familjedeltagarna har i verkligheten andra namn. Dokumentationerna publiceras även på Ågrenskas webbplats, [agrenska.se](http://agrenska.se).

## Följande föreläsare har bidragit till innehållet i denna dokumentation:

**Nils Ekvall**, överläkare vid Gastroenheten, Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus i Göteborg.

**Robert Saalman**, överläkare vid Gastroenheten, Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus i Göteborg.

**Henrik Arnell**, överläkare, Enheten för barn med sjukdomar i matsmältningsorganen, Astrid Lindgrens barnsjukhus, Stockholm.

**Helena Borg**, överläkare, Barnkirurgen, Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus i Göteborg.

**Gustaf Herlenius**, överläkare, Transplantationscentrum, Sahlgrenska Universitetssjukhuset.

**Hans Törnblom**, överläkare, Medicinkliniken, sektionen för gastroenterologi, Sahlgrenska Universitetssjukhuset i Göteborg.

**Mikaela Korner**, dietist vid Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus i Göteborg.

**Malin Leidzén**, nutritionssjuksköterska vid Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus i Göteborg.

**Eva Karlsson**, specialistsjuksköterska, Mag-tarm och levermottagningen vid Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus i Göteborg.

**Marina Jonasson Ljungvall**, specialistsjuksköterska, Mag-, tarm och levermottagningen vid Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus i Göteborg.

**Ann-Louise**, vuxen som har tarmsvikt.

### Medverkande från Mun-H Center

**Christina Havner**, tandläkare

**Lisa Bengtsson**, logoped

### Medverkande från Ågrenska

**AnnCatrin Röjvik**, verksamhetschef

**Cecilia Stocks**, socionom

**Bodil Mollstedt**, specialpedagog

**Linda Kjellgren Öhman**, pedagog

**Pia Vingros**, redaktör

## Här når du oss!

Adress                      Ågrenska, Box 2058, 436 02 Hovås

Telefon                     031-750 91 00

E-post                      [agrenska@agrenska.se](mailto:agrenska@agrenska.se)

## Innehåll

Översikt och bakgrund till tarmsvikt	5
Liam har tarmsvikt	6
Frågor till Robert Saalman:	10
Långtidsparenteral nutrition	11
Fråga till Henrik Arnell:	13
Kirurgi	13
Transplantation	15
Frågor till Gustaf Herlenius:	17
Tarmfunktion och tarmsvikt	17
Ann-Louise har tarmsvikt	19
Mat för en svikande tarm	21
CVK-skola	23
Omvårdnad vid tarmtransplantation	24
Liam och skolan	34
Syskonrollen	34
Liam har två bröder	37
Navigera i samhällets stöd	37
Liam idag	41
Informationscentrum för ovanliga diagnoser	41
Nationella funktionen för sällsynta diagnoser	41

## Översikt och bakgrund till tarmsvikt

**Tarmsvikt kan ha olika orsaker. Den gemensamma faktorn är att tarmen inte förmår ta upp tillräckligt med näring, salt och vätska, utan att det behövs närings- och vätskebehandling. Det säger Nils Ekvall, överläkare vid Gastroenheten på Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus i Göteborg.**

Tarmsvikt är ett samlingsbegrepp som omfattar flera olika sjukdomar.

Graden av tarmsvikt och hur den yttrar sig kan variera över tid och mellan individer beroende på vad som orsakar den. Tarmsvikt kan vara mild, måttlig eller svår.

Vid *mild tarmsvikt* räcker det med näringslösning eller extra vätska via munnen. Vid *måttlig tarmsvikt* behövs extra näring eller vätska direkt i tarmen till exempel via sond. *Svår tarmsvikt* kräver näring och/eller vätska direkt i blodet, så kallad parenteral nutrition, förkortat PN.

### Förekomst

Idag får ungefär 60 barn i Sverige näring via blodet, PN.

– Många av barnen är små och de flesta av dem kommer att kunna bli fria från PN och intravenös näringstillförsel, säger Nils Ekvall.

### Ärftlighet

De flesta barn med tarmsvikt har sjukdomstillstånd som inte ärvt av föräldrarna. Det finns några sällsynta sjukdomar som orsakar tarmsvikt, som har ärftlig grund. Som exempel kan nämnas Tufting enteropati och Microvillus inclusion disease.

### Undersökningar inför diagnos

Vid misstanke om en tarmsjukdom används en rad olika undersökningsmetoder för att ställa diagnos.

*Gastroskopi*, är en inspektion av matstrupe, magsäck eller tolvfingertarm. Undersökningen görs genom att en tunn slang utrustad med kamera förs ner via munnen. Man kan även ta vävnadsprov, biopsier med gastroskopi.

*Koloskopi*, innebär att ändtarm, tjocktarm och om möjligt nedre delen av tunntarmen undersöks. Det görs genom att en slang med ett så kallat endoskop förs in i ändtarmen för att ta reda på om det finns en tarmsjukdom.

Vid en *buköversikt (BÖS)* tas ett foto på mage och tarmar. Bilderna kan till exempel visa om det finns stopp eller hål på tarmen.

*Passageröntgen*, är som namnet signalerar en röntgen. Efter att patienten svält en kontrastvätska kan vätskan följas genom tarmarna för att visa om där finns passage och om den har normal hastighet. Med hjälp av *ultraljud* kan bland annat tarmens tjocklek och levern undersökas.

*Datortomografi, CT* och *magnetkameraundersökning, MR* används båda för att tydligare se kroppens inre organ. Fördelen med CT är att undersökningen går snabbt, nackdelen är den höga stråldosen. MR är tidskrävande, men ger å andra sidan ger MR ingen strålning.

### **Blodprover**

Inför diagnos tas också en rad prover. Vid misstanke om en infektion tas Crp, en snabbsänka, som är förhöjd vid infektion.

Andra prover är avföringsprov och prov på saltbalansen, till exempel natrium och kalium.

Prover som också kontrolleras vid tarmsvikt kan vara näringsämnen som vitaminer och järn. Vid tarmsvikt är det vanligt med stora vätskeförluster, vilket också leder till förlust av viktiga salter.

Läkemedel kontrolleras och biverkningar av läkemedel följs upp.

Läs om behandling i nästa avsnitt.

## **Liam har tarmsvikt**

Liam tio år kom till Ågrenska med mamma Alice, pappa Anders och sina yngre bröder Oscar nio år och Lucas fem år.

Graviditeten med Liam var normal liksom förlossningen. När han skulle ammas var han till en början intresserad, men började snart att kräkas.

– Han bajsade inte heller, säger Alice.

– Vi fick stanna på sjukhuset, medan de tog prover på honom för att ta reda på vad som kunde vara orsaken, säger Anders.

Efter undersökningarna trodde läkarna att Liam hade Hirschsprungs sjukdom. Den innebär att det saknas nervceller tarmen, vilket påverkar motoriken och leder till att avföringen inte transporteras ut. Ytterligare prover visade mer exakt var i tarmarna nervcellerna saknades. När Liam vara tre veckor gammal lade man ut en stomi och satte en cvk, central venkateter, på honom.

- Liam fick TPN och vi fick lära oss hur vi skulle sköta stomin, säger Anders.
- Jag minns knappt denna period. Bara att vi var på sjukhuset på dagarna och sov hemma om nätterna, säger Alice.

Ganska snart blev Liams levervärden dåliga på grund av fettet i näringslösningen. Näringslösningen justerades och med nya fetter förbättrades han snabbt, vecka för vecka.

Familjen började åka hem på permission med Liam. Föräldrarna märkte snart att han blev friskare av att vara hemma eftersom han växte till sig.

När Liam var tre veckor gammal opererades han och hela tjocktarmen och två tredjedelar av tunntarmen togs bort. En ny stomi lades upp.

## Behandling vid tarmsvikt

**Symtomen kan vara mycket olika beroende på hur tarmen påverkats av grundsjukdomen. Det säger Robert Saalman, överläkare vid Gastroenheten på Drottning Silvias Barn- och Ungdomssjukhus i Göteborg.**

### Orsaker till tarmsvikt

Många olika sjukdomstillstånd kan orsaka tarmsvikt hos barn, men i huvudsak kan de delas in i tre grupper:

1. *Kort-tarm syndrom*, vilket innebär att tarmens längd är reducerad. Det medför att den totala tarmytan som tar upp näring är för liten. Att tarmen är för kort kan bero på att barnet har fötts med missbildad tarm eller att tarmkanalen skadats av en infektion eller störning i blodcirkulationen, ett exempel på detta är *nekrotiserande enterocock, NEC*.
2. *Sjukdom i tarmslemhinnan/tarmväggen*, som leder till att tarmens förmåga att ta upp näring är minskad; så är fallet vid till exempel *autoimmun enteropati* och *microvillus sjukdom*.
3. *Motorikstörning i tarmen*, det vill säga att tarmens rörelsemönster inte fungerar. En störd, nedsatt motorik i tarmen är ofta ett medfött tillstånd så som vid *Hirchsprungns sjukdom* eller *kronisk pseudoobstruktion*.

### Symtom vid tarmsvikt

Symtomen vid tarmsvikt varierar mycket beroende på vad som är orsaken till tillståndet.

Vanliga symtom vid tarmsvikt är frekventa vattniga diarréer alternativt förstoppningsbesvär. Andra symtom kan vara buksmärtor, illamående, dålig aptit, trötthet och störd nattsömn.

Vid tarmsvikt är det viktigt att patienten får i sig tillräckligt med näring, annars finns det risk för störd tillväxt eller sen pubertet. Näringsbrist kan också ge upphov till att man lätt blir uttröttbar och inte orkar med ”vardagslivet” med skola och fritidsaktiviteter.

### **Behandling av tarmsvikt**

Behandlingen vid tarmsvikt har fyra delar:

*Nutritionsbehandling,*

*Medicinsk behandling,*

*Kirurgisk behandling*

*Psykosocialt stöd.*

#### ***Nutritionsbehandling***

Nutritionsbehandlingen består i att man anpassar sättet att ge barnet näring och vätska så att det tillgodoser det enskilda barnets behov och förmåga.

Detta kan ske på olika sätt som här exemplifieras:

- Anpassa maten vad gäller näringsinnehåll, smak och konsistens.
- Se över antalet måltider; ibland kan man behöva äta mindre och oftare.
- Ge kosttillskott.
- Om det är svårt att äta och svälja kan man behöva, åtminstone delvis, tillföra näring och vätska via en gastrostomi (”knapp på magen”).

– Om tarmen har svårt att ta emot tillräckligt med mat och vätska eller om tarmen inte kan ta upp tillräckligt med näring så kan man behöva ge ”näringsdropp” via blodet (parenteral nutrition).

Vid nutritionsbehandling är målsättningen att ge så mycket näring som möjligt via munnen (oralt), eller via sond eller gastrostomi (enteral nutrition).

– Om barnet får huvuddelen av sitt näringsbehov via blodet, bör man ändå försöka att ge det som är möjligt via munnen. Även små mängder mat har betydelse, eftersom näringsämnen stimulerar mag-tarmsystemets olika funktioner så som utsöndring av enzymer från bukspottkörteln, galla från levern samt produktion av olika hormoner, säger Robert Saalman.

Att äta lite mat via munnen kan även förebygga att bakterier sprids från tarmen till blodet (bakteriell translokation) på grund av skada i tarmväggen.



Det finns risker med att under lång tid ha parenteral nutrition. Exempel på komplikationer som kan uppträda är leverpåverkan och blodförgiftning (sepsis).

### ***Medicinsk behandling***

Precis som när det gäller nutritionen är den medicinska behandlingen alltid individuellt anpassad. Olika läkemedel kan användas för att minska vätskeflödet i tarmen eller att stimulera motoriken i mag-tarmkanalen.

### ***Kirurgisk behandling***

Flera olika kirurgiska ingrepp, så väl små som stora, kan komma ifråga vid tarmsvikt. Till de ”små” operationerna räknas att man anlägger en gastrostomi (”knapp på magen”) för att underlätta näringstillförseln. Till de större, mer ovanliga ingreppen, räknas tarmförlängnings-operation om tarmen är för kort eller en tarmtransplantation.

### ***Psykosocialt stöd***

Barn med tarmsvikt har ofta varit sjuka under lång tid. Att leva med en långvarig och komplicerad sjukdom är alltid påfrestande; därför kan det finnas ett behov av psykosocialt stöd.

– Vi i vården behöver bli bättre på att ge psykosocialt stöd till personer med tarmsvikt, säger Robert Saalman.

### **Samsjuklighet**

Vid tarmsvikt finns även risk för att man samtidigt kan ha andra sjukdomar.

Samsjukligheten kan innebära påverkan på lever/gallväggar, bukspottskörtel eller njurar. Man kan också vara något mer infektionskänslig. Långvarig sjukdom kan även inverka på humöret och leda till nedstämdhet.

För att vården vid tarmsvikt ska fungera väl krävs ett ”tarmsvikts-team” som ger bra behandling och stöd till patienten/familjen.

– Vårt team består av barnsjuksköterska, barnläkare och barnkirurg, transplantationskirurg, dietist, kurator och psykolog, och vid behov även tillfrågas annan expertis, säger Robert Saalman.

En annan förklaring till att vården vid tarmsvikt visat allt bättre resultat, är det ökade samarbetet mellan specialister i landet och internationellt.

– Med medicinska och kirurgiska framsteg har behovet av tarmtransplantationer minskat under de senaste åren, säger Robert Saalman.

### **Framtiden**

När det gäller den framtida behandlingen av tarmsvikt beskriver Robert Saalman några områden som behöver utvecklas.

Det finns ett behov av fler multidisciplinära tarmsviktsteam i landet.

– Vi har fortfarande mycket att lära vad gäller behovet av olika näringsämnen och hur de ska kombineras i näringslösningarna, baserat på det enskilda barnets behov, säger Robert Saalman.

Andra utmaningar att lösa är hur leverpåverkan ska förebyggas och att utveckla nya läkemedel som kan stimulera den drabbade tarmens funktion och tillväxt.

### **Frågor till Robert Saalman:**

#### ***Vad kan göras för att stimulera svag tarmmotorik?***

– Vi har ett begränsat antal medel att sätta in. Vad som kan användas beror på orsaken till den störda tarmmotoriken. Handlar det om att tömningen av magsäcken inte fungerar kan ett preparat som heter ”erytromycin” användas. Är orsaken en autoimmun/immunologisk reaktion kan barnet behandlas med immundämpande medicin.

#### ***Vilka mediciner finns för att minska flödet (avföring)?***

– Det finns ett antal preparat. Ett exempel på läkemedel är *loperamid* som också ofta används vid turistdiarré.

#### ***Kan barnet få en pacemaker på magen för att stimulera tarmens rörelser?***

– Vi har opererat in en sådan pacemaker på ett antal barn; hos några av dem med god effekt. Men företaget som tillverkat denna pacemaker har slutat med produktionen. Just nu har vi därför inte möjlighet att utföra några sådana operationer.

#### ***På vårt hemsjukhus finns ingen personal som är kunnig på tarmsvikt. Hur ska vi få träffa specialister?***

– Genom Barnläkarföreningen försöker vi sprida information om tarmsvikt till våra kollegor; var man bor ska inte behöva påverka möjligheten till god vård. Men får ni inte vad ni behöver kan ni skriva en egenremiss till ett sjukhus med specialister som har kunskap inom området.

#### ***Vår dotter är två år och har parenteral nutrition (TPN). Kommer hon att behöva transplanteras?***

– Det beror på grundsjukdomen. Det är alltid viktigt att förebygga komplikationer. Även om vi gör vårt bästa, finns det bland barnen en stor variation i sjukdomsbilden. Vissa barn är till exempel känsligare för leverpåverkan, vilket kan vara en bidragande orsak till att en transplantation kan övervägas som behandlingsalternativ. Det har hänt mycket när det gäller TPN-lösningar. Det finns idag vuxna som levt hela sitt liv med parenteral nutrition.

## Liam har stomi

Under Liams uppväxt har familjen haft kontakt med en dietist, som noga följt hans utveckling. I början fick Liam endast smakportioner av bröstmjök och sedan ersättning och puréer. Han fick senare svårt att äta mer fast mat och i större portioner.

– När Liam var omkring två år gick han i ”tuggskola” på barnsjukhuset med en dietist och logoped. Tack vare det blev det lättare för honom att äta, säger Anders.

– Idag har Liam inga problem med motoriken i munnen. Han äter stomikost och undviker socker, eftersom det gör avföringen lösare, säger Alice.

## Långtidsparenteral nutrition

– **Det är bättre att tänka ungefär rätt, än exakt fel, vid beräkning av näring. Ge mat via munnen om det går och undvik lågt blodsocker och saltrubbningar.**

**Det säger Henrik Arnell, överläkare, patientflödeschef vid enheten för barn med sjukdomar i matsmältningsorganen, Astrid Lindgrens barnsjukhus, Karolinska universitetssjukhuset, Stockholm.**

Utvecklingen av vården vid tarmsvikt har gått framåt se senaste tjugo åren. En uppföljning av 40 barn som behandlats på S:t Görans och Astrid Lindgrens barnsjukhus mellan 1991 och 2010 och vårdats hemma med PN (parental nutrition) visade att tjugo av dem blev av med sin TPN vid uppväxten. 11 tog med sig påsen in i vuxenlivet. 9 klarade sig inte.

– Numera är det mycket ovanligt att barnen inte överlever och bara ett fåtal är fortfarande PN-beroende när de blivit vuxna, säger Henrik Arnell.

### **Flera skäl till framgång**

Det finns flera medicinska och kirurgiska skäl till att allt fler mår bättre, trots svår tarmsvikt. Henrik Arnell sammanfattar framstegen i behandlingen i några faktorer:

- Vi vet att det är bra att ge näring tidigt (i början bröstmjolk). Det är viktigt att ha tillgång till bra kärl, därför är det viktigt att ”spara”, kärlen och aldrig ta blodprover via infarter för parenteral nutrition. Genom kirurgi tas idag bort ”lagom” mycket tarm när det krävs, vilket ofta innebär att mer lämnas kvar, jämfört med tidigare. Individuellt sammansatta PN-lösningar är fortfarande vanligare. De anpassas till exempel genom att de späds efter den enskilda personens vätske- och saltbehov.
- Vi använder också en fettsammansättning som är mindre påfrestande för levern än den var tidigare, säger Henrik Arnell.

Tidigare utskrivning till hemmet är ytterligare en faktor som haft betydelse för att minimera komplikationer och sjuklighet för barnen.

- Vi frågar oss vad familjerna behöver för att kunna åka hem med sitt barn. Vi har en aktiv uppföljning när de väl är hemma, säger Henrik Arnell.

### **Behandlingsprotokoll**

Det finns idag god kunskap om vad som ska göras när tarmsvikt upptäcks hos det nyfödda barnet på nyföddhets- eller barnkirurgiska avdelningen. I Sverige har de nödvändiga medicinska åtgärderna och undersökningarna börjat sammanställas i ett nationellt åtgärdsprotokoll.

- Genom att alla som möter barnen med tarmsvikt arbetar enligt protokollet, kan vi öka kunskapen för att förbättra omhändertagandet av barnen, säger Henrik Arnell.

De europiska riktlinjerna om hur omhändertagandet av barn med hembehandling inklusive lämplig näringssammansättningen är från 2005, men nya riktlinjer kommer inom kort.

Beräkning av energibehovet är en utmaning och den ovane kan lätt fastna i komplicerade ekvationer. Allra mest näring kräver det lilla nyfödda barnet, som inte tål någon svält.

- Det är bättre att tänka: är detta en rimlig mängd, än fastna i uträkningar för att få fram korrekt uträkning, säger Henrik Arnell.

### **TPN**

Vid TPN (total parenteral nutrition) ges all näring intravenöst. Barnen eller ungdomarna får sin näring via CVK (central

venkateter). Den kan antingen vara hudbrytande (till exempel Broviak<sup>®</sup>) eller en subkutan venport, SVP, (till exempel Port a Cath<sup>®</sup>).

– När behovet är stort (mer än 20 timmar/dygn) är en hudbrytande CVK att föredra, då infektionsrisken är mindre än vid SVP, säger Henrik Arnell.

I näringslösningarna som ges via CVK:n finns uppemot 50-talet olika näringsämnen som är nödvändiga för kroppens vätskebalans, tillväxt och utveckling.

När det gäller näringslösningarnas sammansättning är det idag känt att det är viktigt att vara uppmärksam på fettmängderna.

Erfarenheten visar att mindre mängd fett ger färre biverkningar i form av leverbekymmer, men det måste balanseras mot behovet av energi i form av fett.

### Uppföljning

I behandlingen och uppföljningen av barn med tarmsvikt ska barnen undersökas regelbundet och deras tillväxt och utveckling följas. Näringsmängderna ska justeras utifrån barnets aktivitetsgrad och tillväxt och hur intaget av näring är till tarmen. Därigenom kan bieffekter, refeeding syndrome, syra-basrubbingar, benskörhet, leversjukdom och kärlkomplikationer förhoppningsvis undvikas.

### Fråga till Henrik Arnell:

*Vi är oroliga över att vår son (som inte har TPN) inte får i sig tillräckligt med vätska, särskilt under sommaren.*

– Vid tarmsvikt är det svårt att ta upp vätska, utan att ta upp näring. Om sonen växer bra och inte är sur i blodet, om han orkar springa och leka, har han troligen inte kronisk vätskebrist.

### Kirurgi

**Vi opererar tre till fem barn per år med tarmsvikt. De flesta av dem är prematura barn som fötts före vecka 28. Det säger Helena Borg, överläkare på barnkirurgen vid drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus i Göteborg.**

De vanligaste orsakerna vid tarmsvikt där kirurgi är nödvändig är:

*Necrotiserande enterocolit (NEC)*, ett inflammerat och cirkulationspåverkat tarmavsnitt som måste tas bort.

*Gastrischis*, tarmarna finns utanför bukväggen och kan resultera i skadad eller onormalt kort tarm.

*Tarmatresi*, stopp i tarmarna.

*Volvulus*, tarmväggen är förstörd på grund av tarmvred.

*Long Segment Hirschsprung*, nervceller saknas i grovtarmens vägg, vilket påverkar tarmens förmåga till rörelse.

*Pseudoobstruktion* (CIPOS), störningar i nervcellerna vilket påverkar tarmens förmåga till framåtdrivande rörelse.

*Congenital mucosal disease*, defekt upptag av näringsämnen.

*Vascuklar occlusion*, stopp i blodkärl, ger cirkulationspåverkan och vävnadsdöd.

*Tumör*, cancer.

*Crohns sjukdom*, inflammatorisk tarmsjukdom.

Vid *NEC* är tarmväggen skadad, vilket leder till att luft bildas i tarmen som trycks upp i tarmens kretslopp. För att lösa problemet kan en öppning, en stomi behöva göras på magens framsida för att föra ut avföringen.

Vid *gastrischis* finns tarmarna utanför bukväggen.

– Vi försöker då trycka tillbaka tarmarna in genom en liten öppning i bukväggen, säger Helena Borg.

*Tarmatresi* innebär stopp i delar av mage och tarm. De delar som inte fungerar behöver tas bort, för att det ska bli fri passage.

Symtomen vid *Hirschsprungs sjukdom* är uppsvälld mage på grund av att det saknas nervceller längst ner i ändtarmen, därför kan tarmens muskler inte föra tarminnehållet framåt. De felaktiga delarna av tarmen måste avlägsnas. *Hirschsprungs sjukdom* drabbar oftast pojkar och 80–90 procent diagnostiseras i nyföddhetsperioden. Om nervceller saknas långt upp i tarmen, kan stomi bli nödvändigt.

Vid *pseudoobstruktion*, har tarmen alla komponenter, men fungerar ändå inte. Det märks genom dålig motorik och bakteriell överväxt. Lösningen är ofta operation med stomi och/eller gastrostomi (Perkutan Endoskopisk Gastrostomi, PEG, eller knapp på magen) Barnen med pseudoobstruktion blir ofta beroende av TPN. Med tiden kan de utveckla smärta.

### **Nutrition**

Nästan femtio procent av patienterna kan upphöra med parenteral nutrition vid tre års ålder. Förmågan att klara sitt näringsupptag enbart via den egna tarmen fortsätter under uppväxten.

Om det går att bli fri från stomi är svårt att ge ett generellt svar på. Vad man vet är att finns det stora vätskeförluster, leverpåverkan eller annan medicinsk problematik är sannolikheten större att stomin måste vara kvar.

### **Förlängningsplastik**

Det finns metoder att förlänga den för korta tarmen. En teknik kallas Bianchi och innebär att tarmen blir längre, men smalare.

– Man förlänger tarmen genom att av en del göra två delar, säger Helena Borg.

### **Prognos**

Prognosen efter ett kirurgiskt ingrepp hänger samman med en rad faktorer bland annat kvarvarande längd på tarmen.

– Det är inte alltid antal centimeter som är avgörande, utan hur tarmen fungerar, säger Helena Borg.

Vilken ålder barnet opereras i har betydelse. Om det är ett för tidigt fött barn (prematurt) som förlorar en del av tarmen, finns en större chans att tarmen växer till.

Var i tarmen som operationen skett påverkar också prognosen.

– Vi följer utvecklingen under ett par års tid, för att bedöma, ingreppets effekt, säger Helena Borg.

När det gäller nya läkemedel finns *teduglutide*®, som förhoppningsvis ska stimulera näringsupptaget i tarmen. Det kan dock bara användas i mycket specifika fall.

– Sahlgrenska Universitetssjukhuset har beslutat om en Centrumbildning för tarmsvikt. Genom det hoppas vi på ett bra omhändertagande, inte minst vid övergången från barn- till vuxensjukvården, säger Helena Borg.

## Transplantation

**Majoriteten av de som tarmtransplanteras har haft någon form av tarmsvikt som grundsjukdom. Det är nu 20 år sedan den första tarmtransplantationen gjordes med den metod som nu är etablerad. Det berättar Gustaf Herlenius, överläkare vid Transplantationscentrum på Sahlgrenska Universitetssjukhuset i Göteborg.**

### **Kort historik**

De första tarmtransplantationerna gjordes under 1960-talet. 1996-2010 blev den behandlingsmetod som idag används internationellt etablerad.

– Tillgången på nya immundämpande läkemedel har haft stor betydelse för de goda resultaten, säger Gustaf Herlenius.

Nya och komplementära metoder har utvecklats mellan 2013 och 2015. Bland annat har valet av patienter blivit alltmer förfinat.

En internationell rapport från världsregistret för tarmtransplantationer från 2013 med 2887 vuxna patienter visar att överlevnaden efter ett år är 80 procent. Efter fem år är den 60 procent.

– Idag är patientöverlevnaden lika bra som efter levertransplantation. Det är en enorm framgång, jämfört med de första grupperna som transplanterades, säger Gustaf Herlenius.

### **Livräddande behandling**

Vid tarmtransplantation är den underliggande sjukdomen tarmsvikt i 70 procent av fallen. De vanligaste indikationerna till tarmtransplantation kan vara livshotande sepsis (blodförgiftning), leverpåverkan och förlust av centrala kärlinor för nutritionsdropp.

– Många kan ha flera indikationer. Vi kan göra mycket innan, men till slut blir patientens sjukdomstillstånd så allvarligt att det är livshotande. Det är då vi överväger transplantation. Det är en livräddande behandlingsmetod, säger Gustaf Herlenius.

### **Svår transplantation**

En tarmtransplantation är en kirurgiskt utmanande och svår transplantation. Tarmen har en stor yta vilket innebär en påtaglig risk för infektion. En annan allvarlig komplikation är avstötning av den transplanterade tunntarmen, men risken för avstötning minskar med tiden.

– Det är oerhört viktigt att ha en livstidsuppföljning efter en tarmtransplantation, säger Gustaf Herlenius.

Det finns flera olika typer av tarmtransplantationer. Kirurgerna försöker anpassa metoden till patientens grundsjukdom. En variant är multivisceral transplantation där flera organ (magsäck, bukspottskörtel, lever, tunntarm och tjocktarm) transplanteras samtidigt.



– Det finns inga prover för att följa avstöttningsreaktioner. Därför får alla stomi efteråt för att övervaka avstöttningsreaktioner, säger Gustaf Herlenius.

### **Nya rön**

Tarmtransplantationer görs på 46 centra i världen. Vid Transplantationscentrum på Sahlgrenska Universitetssjukhuset opereras svenskar och även patienter från Norge och i framtiden även danska patienter.

Av de 34 nordiska patienter som transplanterats under de senaste tjugo åren har 24 transplanterats i Sverige (17 vuxna och 7 barn), övriga på utländska centra.

– De nordiska resultaten är i internationell jämförelse mycket goda, särskilt när det gäller barn. I en femårsuppföljning lever 92 procent av barnen som tarmtransplanterats. Den internationella överlevnaden är på 80 procent, säger Gustaf Herlenius.

En färsk publikation från en tioårig uppföljning av 38 barn som tarmtransplanterats i Europa visar att majoriteten av patienterna har en väl fungerande transplanterad tarm (tre tömningar per dag). Men trots detta finns ett kvarstående stort behov av medicinsk vård efter transplantation. Drygt hälften av patienterna i denna uppföljning har sökt sjukhusvård årligen. Det är vanligt med lindriga psykiatriska diagnoser, vilket tyder på att det behövs mycket psykologiskt stöd både före och efter transplantation.

– För att fortsätta ha goda resultat efter transplantation är det nödvändigt att patienten har tillgång till ett engagerat multidisciplinärt team.

## **Fråga till Gustaf Herlenius:**

### ***Finns det någon koppling mellan depression och det sämre upptaget av näringsämnen vid tarmsvikt?***

– En svår fråga att besvara. Det kan finnas en koppling mellan psykiatriska tillstånd och att patienten har ett dåligt intag av föda på grund av till exempel ätstörningar. Om det skulle finnas en koppling mellan psykiatriskt tillstånd som till exempel depression och ett sämre upptag av specifika näringsämnen är något jag inte känner till.

## **Tarmfunktion och tarmsvikt**

**Pseudo-obstruktion är inte en sjukdom, utan har flera möjliga orsaker. Symtomen liknar tarmvred, men är det inte. Hjälp,**

**behandling och stöd finns för att hantera denna svåra åkomma. Det säger Hans Törnblom, överläkare på medicinkliniken vid sektionen för gastroenterologi på Sahlgrenska Universitetssjukhuset i Göteborg.**

Mag-tarmkanalen har en mängd uppgifter. Det är att finfördela födan så att näringsämnen kan tas upp, att med tarmrörelser transportera innehållet i rätt riktning, skilja vän från fiende genom immunförsvaret och signalera för olika kroppsliga funktioner.

– Mag- och tarmkanalen har ett eget nervsystem som inte är viljestyrt. Födan bestämmer tarmens rörelsemotorik. Tunntarmen har ett rörelsemönster vid fasta som dominerar nattetid och ett annat när vi ätit, vilket är vanligt dagtid, säger Hans Törnblom.

### **Pseudo-obstruktion**

Pseudo-obstruktion är ett typexempel på en sjukdom där motoriken inte fungerar. Då har tarmen helt eller delvis förlorat förmågan att samordna muskelsammandragningarna som för födan framåt.

– Det handlar inte om en sjukdom med homogen bakgrund, utan en system- och fyndkonstellation med flera möjliga bakomliggande orsaker, säger Hans Törnblom.

Hos barn är pseudo-obstruktion ofta orsakad av en medfödd brist mag- tarmkanalens nerv- och muskelfunktion. När den diagnostiseras hos vuxna finns en rad bakomliggande orsaker eller sjukdomar som kan resultera i en svårt störd tarmfunktion. Exempel på detta är en neurologisk sjukdom som Parkinsons sjukdom, autoimmuna sjukdomar, celiaki (glutenintolerans), strålskadad tarm eller hormonella sjukdomar.

– Hos cirka femtio procent av vuxna med pseudo-obstruktion finns en annan sjukdom bakom, säger Hans Törnblom.

Symtom vid pseudo-obstruktion är buksmärta, uppblåst mage, viktnedgång, illamående, kräkningar, förstoppning, diarré, halsbränna, urinvägsbesvär och svårigheter att svälja.

– Det finns hjälp och behandling som till viss del kan stimulera motoriken, kan minska smärta och behandla komplikationer, säger Hans Törnblom.

Det är viktigt med stöd av en engagerad dietist för att få näringsdrycker, vitaminersättning, näringssond/dropp och råd kring maten.

– Vid pseudo-obstruktion är det särskilt betydelsefullt med mänskligt stöd för att hantera sjukdomens symtom. En särskilt kunnig

sjuusköterska kan vara spindel i nätet mellan patient, hemsjukvård, kurator, smärtmottagning, psykiatri och beroendeenhet, säger Hans Törnblom.

En hälsoekonomisk utredning har visat att det blir billigare om patienten hamnar hos specialister på pseudo-obstruktion, istället för i vanlig vård.

– Vård hos specialister minskade slutenvårdsinläggningarna, vilket innebär lägre kostnader. Det blir alltså inte dyrare att ge rätt vård från början, säger Hans Törnblom.

## Frågor till Hans Törnblom:

***Om tarmen ska vila på natten, kan det då vara farligt för vårt barn att sondmatas på natten?***

– Nej. Det finns inga indikationer på att sondmatning på natten är skadligt.

***Hur kan mag- och tarmsmärta hos barn hanteras?***

– Det finns få läkemedelsstudier om smärta i inre organ hos barn. Man kan ändå ibland behöva använda läkemedel som inte hör till de traditionella värkmedicinerna samt framförallt lära ut strategier som kan minska konsekvenserna av att leva med långvarig smärta.

## Ann-Louise har tarmsvikt

**– Som barn är det viktigt att man får prova, även det som andra tycker verkar omöjligt. Nu som vuxen försöker jag leva som en sjuk, men frisk person.**

**Det säger Ann-Louise, 30 år som tarmtransplanterades för elva år sedan när hon var nitton år.**

Ann-Louise växte upp på landet och gick i en byskola där samma lärare undervisade i alla ämnen. Hon har pseudo-obstruktion, men hade ingen personlig assistent i skolan. Kompisarna visste om hennes sjukdom, men den var inget man pratade om. Ann-Louise ville ”vara som alla andra”.

– Min syster gick i samma skola, men tre klasser över mig. Hon följde med mig ut i skogen på rasterna när jag behövde kräkas, säger Ann-Louise.

Hon hade inget dropp på dagen i skolan, utan fick sin näring via en port-a-cath på nätterna. Ann-Louise var tio år när ryggsäckspumparna kom för näringslösningen.

– Det var en oerhörd lättnad att få en, eftersom jag kunde röra på mig och ha den med. Men den var tung. Jag förstörde min rygg på den.

Gymnastiken var det svåraste ämnet i skolan för Ann-Louise. Hon hade ont och blev alltid vald sist när klassen skulle välja lag. Ann-Louise beskriver det som att bet ihop och kämpade på.

Nu i efterhand önskar hon att hon hade haft en personlig assistent.

Det skulle varit bra, med en person utanför familjen, som hade vetat om hennes magsjukdom och förstått hennes situation.

– Det är inte alla saker man vill prata med sin familj om. Att få ett psykologiskt stöd tidigt tycker jag, nu i efterhand är viktigt, säger Ann-Louise.

Hon har svårt att plocka fram något bra eller roligt från sina första skolår. Först i gymnasiet vände det. Hon valde ett estetiskt musikprogram.

– Det blev lättare eftersom vi alla hade valt ämne utifrån intresse.

Dessutom var lärarna mer förstående på gymnasiet, säger Ann-Louise.

Hon lovordar teamet i barnsjukvården, som följt henne under uppväxten. De var alltid intresserade och engagerade, beskriver hon. Även dietisten, samma under alla år, var en stor tillgång. Övergången till vuxensjukvården kunde gjorts bättre. Den nya läkaren fick en pärm av kollegan från barnsjukvården och så var överlämningen klar.

Strax efteråt blev Ann-Louise dålig sedan hon fått influensavaccin.

Hon fick inte antibiotikan intravenöst trots att hon bad om det, utan i tablettform.

– Tabletterna kom ut hela. Först när jag visade personalen tabletterna, förstod de läget, säger Ann-Louise.

Hon blev snabbt sämre, svullnade upp och fick starka smärtor. En stomi gjordes. Transplantation bedömdes som enda lösningen.

– Det tog tid innan beslutet togs. De är noga med att man själv vill, eftersom det krävs kämpaglöd för att klara transplantationen, säger Ann-Louise.

Hon fick vänta åtta månader innan transplantationen. Då var hon i mycket dåligt skick och tarmen sprack. Läkarna berättade efteråt att hon hade haft två dygn kvar att leva, om hon inte fått nytt tarmpaket. Efteråt var hon svag länge, men blev sedan bättre snabbt.

– Jag är den 13:e i Europa som tarmtransplanterats, säger Ann-Louise.

Efter transplantationen åkte hon till Chicago i fem veckor. Ett år efter transplantationen började hon på en folkhögskola.

Hennes tips till föräldrar är att barnen ska ha en personlig assistent och att man ska ordna så att barnen kan sova över hos kamrater. Själv sov Ann-Louise och hennes vänner över hos hennes farmor. Hon har gått sin egen väg.

– När jag var tio år ville jag lära mig gå på lina. Det tyckte familjen verkade omöjligt. Men jag klarade det och blev fysiskt starkare av träningen. Det är viktigt att få prova. Det är enda sättet att själv få avgöra om det blir för tufft. Även om man har en tarmsjukdom vill man inte alltid bli behandlad som skör.

Ann-Louise lyfter fram HPN (hemparenteral nutrition)-föreningen för barn och unga med dropp hemma.

– Att få träffa andra barn med dropp var höjdpunkten på året för mig, säger hon.

Idag ägnar hon sig åt textilkonst och bor själv i en lägenhet nära sina föräldrar och syskon.

## Mat för en svikande tarm

– **Många men små måltider är en fördel vid tarmsvikt, säger Mikaela Korner, dietist vid Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus i Göteborg.**

När en dietist kopplas in som stöd för ett barn med tarmsvikt är det viktigt att veta hur lång tarm som är kvar, vilken del som är kvar och vilken kvalitet det är på tarmen.

– Alla dessa faktorer har betydelse för upptaget av näringen i maten, säger Mikaela Korner.

Att få lite mat via mag- och tarmkanalen, genom munnen eller sond/PEG, är positivt för att behålla funktioner, även om upptaget inte är så bra. Det får bli en avvägning mellan vad man behöver och vad tarmen kan ta emot utan att det orsakar för stora flöden.

Nästan all näring tas upp i den första delen av tunntarmen (duodenum och jejunum), men det finns en överkapacitet i den tredje delen (ileum) som då kan lära sig att ta upp näring.

– Om den sista tredjedelen av tunntarmen är borta kan viktiga vitaminer som B12 eller gallsalter inte tas upp, säger Mikaela Korner, då behöver läkare tänka extra på tillskott.

### **Kroppens näringsbehov**

För tillväxt och utveckling behövs näring och energi. I maten kommer energi från kolhydrater, fett och protein.

*Kolhydrater* finns i till exempel bröd, potatis, pasta och frukt, och i ren form som socker. Barnet kan få sitt behov genom maten eller i sond eller från TPN

– För mycket sockerarter från socker eller frukt fungerar ofta dåligt eftersom de ger ett osmotiskt tryck som ökar flödena och därmed påverkar salt- och vattenbalansen i kroppen negativt, säger Mikaela Korner. Det gäller framför allt ”flytande socker” som jos eller saft som ofta ger snabbt ökade flöden utan att tillföra näring.

Kroppen måste också ha *fett*. Bra fett finns i avokado, fisk, nötter, oljor och frön.

Fett ger mycket kalorier till varje gram.

Den som har problem med att gallsalterna inte tas upp i nedre delen av tarmen kan behöva andra sorters fett, MCT. Det kan en dietist hjälpa till med.

*Proteiner* påverkar oftast tarmen minst. Det finns i kött, ost, bönor, nötter och ägg till exempel. Man kan vid behov få näringsprodukter som har sina proteiner upphackade i kortare kedjor, och det fungerar ibland bättre då det finns kort tarm kvar eller är dålig funktion över huvud taget.

– När någon utvecklar en matallergi är det protein kroppen reagerar mot, säger Mikaela Korner. Proteiner finns i nästan all mat utom rent fett och rent socker.

### **Mat som ger stopp**

För personer med tarmsvikt gäller det att se upp med mat som lätt ger stopp i tarmarna. Sådan mat är till exempel:

Nötter, kärnor

Skal från frukt/grönsaker

Ärtor, majs

Torkad frukt,

Hinnorna i apelsin, ananas

Sparris svamp eller rabarber som blir trådigt  
Kokosflingor

Vissa får även besvär med mycket gaser, och då kan de behöva tänka på att undvika *gasbildande* grönsaker och frukter:

Kål: vitkål, rödkål, broccoli, blomkål

Lök; i princip alla sorter, särskilt vitlök.

Baljväxter: ärtor, bönor, linser, kikärtor

Övriga grönsaker; sparris, kronärtskocka, jordärtskocka, selleri, paprika, chilifrukt och rädisa.

Frukt: katrinplommon, plommon, vindruvor. All frukt och jos i stora mängder.

Spannmålsprodukter: fullkornsbröd, müsli

Sötningsmedel: sorbitol, malitol, xylitol

## Frågor till Mikaela Korner:

### *Hur mycket mat kan vi ge vårt barn vid en måltid?*

– Det finns ingen standardmängd. Oftast handlar det om väldigt små portioner. Allt beror på hur barnet tolererar mat i magsäck och tarm.

### *Vårt barn tuggar så länge. Måltiderna tar enormt lång tid.*

– Ha som målsättning att ni ska äta på trettio minuter. Säg till barnet att det är vad dietisten och tandläkaren bedömer som lämplig tid. Längre tid frestar på både barnets och föräldrarnas tålamod utan att så mycket mer mat egentligen blir uppäten.

## CVK-skola

– När maten inte räcker till behövs näring via blodet, genom en särskild ingång, kallad CVK (central venkateter). För de berörda föräldrarna har vi kurs i hanteringen, säger Malin Leidzén, barnsjuksköterska vid Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus i Göteborg.

CVK-skolan är fördelad på fyra tillfällen och riktar sig till föräldrar som ska lära sig hantera sitt barns CVK. Vid första tillfället får de muntlig information och möjlighet att träna praktiskt på en docka för att använda och sköta CVK:n. Vid andra tillfället är det hantering av infusionsaggregat och tredje tillfället handlar om omläggning av CVK:n. Vid den avslutande träffen ges information om specifika produkter och material.

Under CVK-utbildningen tränar föräldrarna på att dra upp och ge natriumklorid i barnets CVK under handledning av en sjuksköterska. Det kommer också en produktspecialist från pumpföretaget och informerar föräldrarna om pumpen.

Vid undervisningen läggs stor vikt på basala hygienrutiner som tvätt med handsprit och var i hemmet hygienhanteringen av barnets CVK ska göras. Föräldrarna informeras också om komplikationer och hur de ska agera vid tillstånd som feber och ökade avföringsförluster.

- När barnet har fått sin pump för näringslösning får föräldrarna först träna på att hantera pumpen på sjukhuset. När de känner sig trygga med CVK-hanteringen och hanteringen av pumpen får de åka hem på permission, säger Malin Leidzén.

Har barnet mycket vätskeförluster måste de ersättas. Förlusterna kan ersättas via en "bubbla", Intermate. Detta är en slags pump som ger vätska under övertryck. Intermate fylls med ordinerad vätska på apotek, vanligtvis natriumklorid. Bubblan kan bäras av barnet i en liten ryggsäck. Vissa barn kan dricka en del av sin ersättning och kan då ha med sig en flaska att dricka ur under dagen.

Förutom vätska är det viktigt att ersätta förluster av salt.

- Ha gärna flingsalt som barnet kan doppa fingrarna i och salta pinnar tillgängliga, säger Malin Leidzén.

### **Samordning**

För att underlätta är det viktigt att ha samordning mellan de som möter barnet: föräldrar, förskola/skola, hemsjukvård och personlig assistent.

- Jag kommer gärna ut och informerar i skolan om föräldrarna vill det. Vi kan också ta emot mor- och farföräldrar som behöver mer kunskap, säger Malin Leidzén.

## **Fråga till Malin Leidzén:**

### ***Hur vet vi om barnet är uttorkat?***

- Första tecknet är att barnet är trött och matt. Andra tecken är att barnet är mörk under ögonen och har mörk urin och mindre urinmängder. Provtagning visar låga natriumnivåer i blod och urin. Det är viktigt att ge barnet vätska inför och under en aktivitet, till exempel ge barnet en 'bubbla' med vätska innan aktivitet.

## **Omvårdnad vid tarmtransplantation**



**När all annan behandling är optimerad finns tarmtransplantation som vedertagen behandling vid tarmsvikt. Det säger Eva Karlsson och Marina Jonasson Ljungwall, som är barnsjuksköterskor vid mag- tarm och levermottagningen på Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus i Göteborg.**

Inför en utredning om transplantation samverkar många specialister. Teamet på transplantationscentrum består av mag-tarm-lever-läkare, transplantationskirurg, hjärtläkare, barnkirurg och barnsjuksköterskor. Transplantationscentrum samarbetar i sin tur med operation, narkos, röntgen, lekterapi, hjärtmottagning, hemsjukhus och många fler instanser.

– Vi som barnsjuksköterskor med inriktning transplantation är spindlarna i nätet och sköter samordningen mellan alla enheterna, säger Eva Karlsson.

### **Utredning**

Utredning inför en transplantation består av en rad undersökningar, bland annat av hjärt-lungfunktion, lever- och njurfunktion.

– Eftersom många mediciner kan påverka njurarna till exempel är det bra att veta utgångsläget inför en transplantation. Olika röntgenundersökningar kan också bli aktuella, säger Marina Jonasson Ljungwall.

Barnets vaccinationsstatus måste uppdateras före transplantation. Det är viktigt att vaccinera så tidigt som möjligt, eftersom vaccinationsanslaget är sämre efter transplantation.

– Levande vaccin, som för vattkoppor och mässling, får inte ges efter transplantation, utan ska ges i god tid innan om det är möjligt, säger Eva Karlsson.

Besöken på Drottning Silvias sjukhus inför vid utredning om transplantation varar i minst två dagar. Att det är så pass lång tid öppnar möjligheten för familjen att kunna och hinna ställa de frågor som väcks inför en eventuell transplantation. Den största delen av utredning och provtagning kan göras på hemorten.

### **Bra provtagningssituation**

Eftersom barnen går igenom många undersökningar som inkluderar sprutor är personalen på transplantationscentrum måna om att göra situationen så bra för dem som möjligt och bland annat ge den tid som behövs när prover ska tas. Blodprovstagning görs oftast på hemsjukhuset där barnen är vana att vara och känner personalen.

– Då barnet kommer att behöva ta prover många gånger i framtiden är det viktigt att göra provtagningssituationen så bra som möjligt, med hjälp av bedövningssalva, avledning och åldersanpassat omhändertagande, säger Marina Jonasson Ljungwall.

Om barnen ändå blir rädda är det viktigt att hjälpa dem att komma över sin rädsla.

### **Lekterapi**

Lekterapi är en frizon för barnet inför och efter transplantation.

– Leken är lärande. Lekterapi är en frizon som stimulerar det friska i barnet, säger Eva Karlsson.

Syskon är välkomna och otroligt viktiga. Därför finns också syskonstödjare på avdelningen.

– Vi erbjuder samtal speciellt för syskon och mor- eller farföräldrar som önskar det, säger Eva Karlsson.

### **Väntelista**

När utredningen är gjord bedömer en rad specialister om barnet ska sättas upp på väntelista för organ eller inte. Sätts barnet upp på väntelistan vet man inte hur lång tid det dröjer innan en transplantation eventuellt kan ske. Denna ovisshet är en stor frustration för familjerna.

– Vi uppmuntrar föräldrarna att försöka leva som vanligt i väntetiden och ringer ofta för att höra hur familjen har det. Vi erbjuder dem att få träffa andra familjer i liknande situation.

### **Transplantation och tiden efteråt**

Hur lång operations- eller IVA-tiden blir beror på barnets grundsjukdom och hur hen mår samt eventuella komplikationer.

Efter transplantation följer en intensiv sjukvårdsintensiv period som ofta varar länge. Behandling med immundämpande läkemedel är livslång. Tecken på avstöttningsreaktioner kontrolleras regelbundet. Olika blodprover tas, blodtrycket kontrolleras liksom tillväxten. Även andra undersökningar kan bli aktuella.

De första månaderna är barnet som mest infektiöskänsligt och uppmanas att undvika miljöer med smittorisker, som offentliga lokaler inomhus.

Det blir många besök på sjukhuset för provtagning och undersökning under den första tiden efter utskrivning.

– Det kan upplevas som påfrestande med alla dessa kontroller, men vi vet att på sikt blir det bättre resultat om vi är noga med uppföljningen, säger Marina Jonasson Ljungwall.

### **Följsamhet (compliance)**

Efter att ett barn blivit transplanterat är det viktigt med goda rutiner, inte minst när det gäller att ta medicinerna. För att underlätta visar erfarenheten att det är bra med hjälpmedel som dosett eller larm i telefonen. Det är värdefullt att göra täta besök hos sjukvården och att erbjudas psykolog- eller kuratorkontakt.

En kritisk period brukar vara i tonåren och övergången till vuxenlivet då det är dags att frigöra sig från sina föräldrar.

– Den som blev transplanterad som femåring har kanske glömt varför det var viktigt med vissa läkemedel som ska tas hela livet (till exempel de immundämpande), säger Eva Karlsson.

Då finns risk för slarv, vilket kan få allvarliga konsekvenser med risk för avstötningsreaktion.

– Vi börjar med överföringen från barn- till vuxensjukvård redan när barnet är i 13-14 årsåldern bland annat genom att låta barnet prata ensamt med doktorn. När det är dags att gå över till vuxensjukvården hoppas vi att de ska vara väl förberedda och kan föra sin egen talan och ta allt mer ansvar, säger Marina Jonasson Ljungwall.

## Munhälsa vid tarmsvikt

**– Vi rekommenderar att barn med särskilda behov tidigt har kontakt med tandvården, gärna med en barntandvårdsspecialist. Om det finns svårigheter med tal, språk och ätande behövs även kontakt med logoped.**

**Det säger övertandläkare Christina Havner och logoped Lisa Bengtsson, som arbetar på Mun-H-Center i Hovås.**

Mun-H-Center ligger i anslutning till Ågrenska på Lilla Amundön samt på Odontologen i Göteborg. Det är ett nationellt kunskapscenter med syfte att samla, dokumentera och utveckla kunskapen om tandvård, munhälsa och munmotorik hos barn med sällsynta diagnoser. 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 kompetenscentrum för sällsynta diagnoser som rör munhälsa i Umeå och i Jönköping.

### **MHC-basen**

Genom samarbetet med Ågrenska kring familje- och vuxenvistelser träffar Mun-H-Center många personer med sällsynta diagnoser. Efter godkännande från föräldrarna gör en tandläkare och en logoped en översiktlig undersökning och bedömning av barnens munförhållanden. Observationerna, tillsammans med information som föräldrarna lämnat, ställs samman i en databas. Kunskap om sällsynta diagnoser sprids via Mun-H-Centers webbplats (*mun-h-center.se*) och via MHC-appen.

### **Munmotorik vid tarmsvikt**

En logoped kan *utreda* kommunikationsförmåga, sug- tugg- och sväljförmåga och oralmotorisk förmåga hos barnet. Logopeden kan också *ge råd* angående matning och/eller ätsvårigheter, tal- och kommunikationsträning samt oralmotorisk *träning*.

I den undersökning som gjordes på barnen som är på vistelsen för tarmsvikt märktes en god oralmotorisk förmåga. Föräldrarna rapporterar själva att barnen är selektiva i vad de äter via munnen. Barnen har en påverkan på sin aptit, hungerkänslor och "driv" i ätandet.

Reflux och kräkningar förekommer liksom bitovanor och sugovanor.

### **Oralmotorisk utveckling**

När barnet är nyfött är redan de orala reflexerna för amning, att suga, svälja och andas, utvecklade. Flera av dessa reflexer avtar sedan och barnet lär sig att äta varierat.

– Den oralmotoriska utvecklingen fortsätter i takt med att barnet växer och utvecklar sitt ätande, säger Lisa Bengtsson.

### **Ätsvårigheter**

Ätsvårigheter kan uppstå av många olika anledningar. Ibland finns en tydlig orsak, ibland känner vi inte till den. Barnet tycks bara inte vilja äta.

– Vår utgångspunkt är att barnen gör sitt bästa. Vår uppgift är att förstå vad som påverkar dem som har det svårt, säger Lisa Bengtsson.

Alla barn kan drabbas av ätsvårigheter. Barnet kan till exempel få en infektion som leder till dålig aptit som i sin tur ger en svag

viktutveckling och skapar föräldraoro, vilket leder till avvikande matning som leder till matvägran...

Barn som har sondmatning eller bara flytande kost under den period där barn normalt lär sig äta fast föda kan få en störd eller försenad ätutveckling.

Artificiell nutrition kan också påverka hungerkänslan.

– Att äta är något vi lär oss och därigenom stimuleras den oralmotoriska utvecklingen. Om man inte kan äta via munnen kan den naturliga ätutvecklingen hämmas, säger Lisa Bengtsson.

### **Att kunna äta**

Att kunna äta handlar om flera olika delar. Det handlar om *aptit* som hör ihop med viljan och orken att äta, *färdighet* att rent motoriskt kunna äta och *säkerhet* att äta säkert och inte sätta i halsen till exempel.

*Aptit* eller matlust kan påverkas av många faktorer, som illamående och kräkningar, orkeslöshet, smärta, stress, oro eller rädsla, förstoppning och medicinering för att nämna några exempel.

Vid tarmsvikt är det vanligt med *intraoral överkänslighet*, vilket innebär att man tycker det är obehagligt att ha saker i munnen.

Orsaken kan vara att man haft negativa upplevelser kopplade till munregionen, som intubering, men det kan också bero på brist på upplevelser i munnen.

Intraoral överkänslighet kan ge kräkreflex redan när läpparna vidrörs eller ge svårigheter som kväljningar vid tandborstning.

– Om barnen inte använder munnen för att äta, bör man sätta in åtgärder för att förhindra att barnet utvecklar överkänslighet, säger Lisa Bengtsson.

Barnens tolerans behöver ökas succesivt via taktill stimulering runt om i munnen. Det ska göras i en trygg och positiv miljö enligt ett strukturerat och förutsägbart program.

– Barnen ska vara med och bestämma takten och genom lek (kladdlek, vattenlek och munlek) utveckla sin orala förmåga.

Om barnet upplever mat som obehaglig behöver alla ätandets steg ses över. Steget från att bara vara i samma rum som mat till att äta den är långt och kan utvecklas i flera steg, eftersom det tar tid att lära sig nya beteenden. Att lära sig äta är ett maratonlopp, inte ett kortdistanslopp.

– Presentera nya smaker gång på gång, vid olika tillfällen. Det tar minst tio gånger och efter sju års ålder tjugo gånger, innan ett barn vänjer sig vid en ny smak.

För att barnet ska äta mer och mer via munnen efter att ha fått sondnäring behövs en plan. Planen bör göras i samråd med ansvarig dietist och logoped. En början kan vara att ersätta ett mål i taget och blanda vanlig mat i kostnärningen.

Det krävs också motoriska *färdigheter* att hantera födan i munnen. Den kan påverkas av missbildningar i munnen, neurologiska funktionsnedsättningar eller om det är trångt svalg till exempel. Färdigheten kan också hämmas av svaga muskler. Ibland behöver förmågan tränas upp.

– För den som är ovan vid att tugga är det viktigt att träna, både för musklernas skull och för spottkörtlarna och salivutsöndringen. Hos barn som inte tuggar så mycket är det vanligare med bitovanor. Därför är det bra att träna upp svaga muskler.

### **Munhälsa vid tarmsvikt**

– Barnets allmänna hälsa påverkar i stor utsträckning munhälsan och munhälsan påverkar också allmäntillståndet, säger Christina Havner, övertandläkare.

Vid screeningen av barnen upptäcktes emaljförändringar, muntorrhet, låg kariesaktivitet, få bettavvikelser och en ökad gapförmåga.

– Svår sjukdom, näringsbrist och vissa läkemedel kan påverka tandutvecklingen när barnet är litet. Tandutvecklingsstörningar är vanligt i befolkningen, men kanske något vanligare i gruppen med TPN, säger Christina Havner.

Om munnen inte används till att äta, tugga och svälja kan det påverka känslan i munnen, salivkörtlarnas storlek och muskelstyrkan. Muskelstyrkan inverkar i sin tur på käkarnas och tandbågarnas växt och därmed hur bettet och ansiktet utvecklas.

Barn med tarmsvikt har ofta många läkemedel. Muntorrhet är den tredje vanligaste biverkningen.

– Det kan betyda ökad risk för karies, hål i tänderna och minskat skydd i slemhinnorna samt sämre oral komfort. Vid vissa tarmsjukdomar kan man även vara mer benägen att få blåsor (afte) i munslemhinnan, vilket kan vara besvärande, säger Christina Havner.

Återkommande sura uppstötningar, reflux och frekventa kräkningar påverkar tänderna och kan ge erosionsskador. Slemhinnan påverkas också med risk för sveda och obehag.

– Förebygg genom att skölja munnen med vatten efter kräkningar och reflux, säger Christina Havner.

Ibland behövs också utökat fluorskydd för att minska risken för erosions-skador och smörjande medel för att skydda slemhinnor.

### **Förebyggande tandvård**

Det är en stor fördel om den förebyggande tandvården är så bra att en god munhälsa kan bevaras. Att komma igång med goda vanor tidigt är viktigt. Alla bör använda fluortandkräm. Är barnet över sex år kan det använda vuxentandkräm och skölja med fluor en gång om dagen. Om det inte räcker kan barnet få mer fluor över dagen i form av tabletter.

Tandvården rekommenderar föräldrar att hjälpa sina barn med tandborstningen och borsta två gånger om dagen.

Vid den årliga undersökningen på en tandklinik är det viktigt att tandläkaren får kännedom om barnets aktuella hälsa och medicinering, då det påverkar salivens kvalitet och risk för karies. Tänderna kan fluorlackas. Har de nya tuggtänderna stora gropar kan de förseglas med plast på ytan, för att minska risken för karies.

– Det finns många olika typer av hjälpmedel som kan underlätta munvården som salivstimulerande tabletter eller smörjande munspray. Tuggummi är ett bra exempel på vad som stimulerar salivproduktionen.

## **Ågrenskas pedagogiska erfarenheter**

**Barnteamet på Ågrenska har en bred kompetens och en stor erfarenhet av barn med olika diagnoser. Barnen har under vistelsen ett eget anpassat program.**

– Genom aktiviteterna vill Ågrenska bidra till att stärka deras delaktighet och självkänsla, och barnteamet är noga med att anpassa innehållet så att förutsättningarna för varje barn att utföra aktiviteterna under veckan blir så bra som möjligt, säger Bodil Mollstedt, specialpedagog som arbetar i Ågrenskas barnteam.

Barn som har tarmsvikt har olika kombinationer av symtom som förekommer i varierande svårighetsgrad.

– Det är därför viktigt att alltid se varje individs behov. Med detta som utgångspunkt har vi utformat programmet för barnen och ungdomarna under veckan, säger Bodil Mollstedt.

Personalen läser in medicinsk information och dokumentation från tidigare familjevistelser, samt samtalar med föräldrarna som ska delta i vistelsen. De tar också in information från barnens skolor. Utifrån informationen skraddarsys sedan veckans aktiviteter.

- Barn med tarmsvikt har inte bara olika symtom – symtomen varierar också över tiden, säger Bodil Mollstedt.

### **Delaktighet**

Ett övergripande mål för familjevistelsen på Ågrenska är att barnen ska känna sig delaktiga. Pedagogiken utgår från ICF, som är ett klassifikationsredskap där man bedömer den totala livssituationen för personer med funktionsnedsättning. Det är framtaget av Världshälsoorganisationen, WHO.

Påverkansfaktorer för delaktighet handlar dels om kroppsliga faktorer, men också om omgivningen.

- Pedagogiken utgår framför allt ifrån personer och miljö runtomkring barnet, och hur dessa faktorer kan anpassas. Vi försöker se möjligheter istället för att låta oss begränsas, säger Bodil Mollstedt.

### **Specifika mål för barnen och eleverna**

Ett viktigt mål under veckan är att *beakta varje barns/ungdoms behov av personlig omvårdnad och integritet*. Dagens aktivitetsschema anpassas så att tillräckligt med tid finns för en lugn matsituation, toalettbesök, hygien och vila.

- I planeringen finns alltid tid inlagd för de personliga omvårdnadsbehoven. Av hänsyn till den personliga integriteten hjälper samma personal till vid toalettbesöken.

Ytterligare ett mål med veckan är att *bidra till att stärka den psykosociala hälsan*. Det görs genom samarbetslekar och aktiviteter och samtal.

- I samarbetslekarna kan ingen vinna, utan vi utmanar gemensamt tiden i gruppen.

I aktiviteterna ges möjlighet till samtal. Redan efter en halvtimme fick skolgruppen (årskurs 1 till årskurs 8) prata kring frågan: Varför är ni här? De gjorde bland annat en mind map om sin gemensamma kunskap om tarmsvikt.

Det finns också en lyhördhet för barnets/ungdomens känsloläge och trötthetsnivå.



Genom aktiviteter i skogen vill barnteamet bidra till att *stärka det fysiska välbefinnandet och orken*. Gruppen med äldre barn var till exempel på låghöjdsbanan, som är en balansbana.

– Vilan ingår i aktiviteterna. När de får testa skytte utomhus är det full koncentration för var och en när de skjuter sina fem pilar, sedan är det vila, när man väntar på de andra som ska skjuta, säger Bodil Mollstedt.

Även inomhus anordnas spännande aktiviteter, som i VR-rummet där deltagarna kan prova på att simma under vatten eller klättra i berg.

– Vare sig vi ägnar oss åt rörelselekar till musik, trekamp eller curling anpassas aktivitetens längd och ansträngningsnivå efter den enskilda individen. Det finns också en tydlig start och tydligt slut. Ibland används hjälpmedel som timstock för att ge en bild av hur mycket tid som återstår.

På Ågrenska varvas gruppaktiviteter med självständiga aktiviteter, liksom lugna lekar varvas med mer motoriskt krävande. Individuellt anpassade arbetsuppgifter, bildscheman och tidshjälpmedel hjälper till att skapa tydlighet. Tanken är att alla aktiviteter också ska kännas roliga för barnen så att deras motivationsnivå hålls uppe.

Vistelsen ska ge barnet stimulerande upplevelser och erfarenheter, då kickas den ”goda cirkeln” igång.

– Den innebär att lustfyllda upplevelser gör barnet intresserat av att ta egna initiativ, vilket i sin tur gör henne eller honom mer delaktig och aktiv. Då uppmuntras utvecklingen.

Läs mer om vilket material som används på Ågrenskas webbplats: [agrenska.se](http://agrenska.se)

#### **Länktips:**

Skolappar.nu – kopplat till det Centrala innehållet i Lgr 11

Skoldatatek.se/verktyg/appar

Appstod.se/ samlingsplats för appar som stöd

Mathforest.com – låg/mellan välj nivå

Logopedeniskolan.blogspot.se

Skolappar.se (appar kopplat till det Centrala innehållet i Lgr 11)

Skoldatatek.se/verktyg/appar

mfd.se – Myndigheten för delaktighet

*Läs mer om materialen på Ågrenskas webbplats: [agrenska.se](http://agrenska.se)*

## Liam och skolan

När Liam var sjutton månader föddes hans lillebror, Oscar. Därför började Liam inte förskola förrän han var tre och ett halvt år.

– Han fick dropp på morgonen och sedan sondmatning varannan timma av en resursperson på förskolan, säger Anders.

– Vi hade tur och fick en resursperson vars son hade diabetes typ 1. Hon kunde stomi och allt fungerade bra på förskolan, säger Alice. En annan fördel de minns var att personalen på förskolan alltid ringde hem och meddelade dem om det gick magsjuka bland de andra barnen.

– Då stannade vi hemma, säger Anders.

När Liam började skolan hade han bara dropp med näringslösning hemma på kvällen. Stomin hade han lärt sig att sköta själv.

Under varma dagar har Liam det särskilt svårt.

– Han saknar tjocktarm, som återabsorberar vätskan, därför måste han vara noga med att dricka mycket av sin näringslösning under skoldagen.

Han äter samma mat i skolan som sina kompisar, men plockar bort det som eventuellt inte fungerar med stomin.

Behöver han dra sig undan för att vila sig, finns skärmar som ger lite avskildhet.

När Liam inte ville duscha med alla andra på idrotten löstes det på ett sätt han blev nöjd med.

– Liam och en annan elev som inte heller ville duscha gemensamt med de andra fick duscha en och en, säger Anders.

## Syskonrollen

**Syskon till barn med funktionsnedsättning behöver kunskap, någon som lyssnar på dem och möjlighet att träffa andra i samma situation. Det visar forskning på området och erfarenheter från Ågrenskas familjevistelser och syskonprojekt. Det berättar Linda Kjellgren Öhman, pedagog på Ågrenska.**

En syskonrelation är inte lik någon annan relation man har i livet. Den är ofta livets längsta och innehåller nästan alltid både positiva och negativa inslag.

– Barn som får ett syskon med funktionsnedsättning känner ofta blandade känslor inför situationen. De kan inte välja bort den utan måste hitta ett sätt att förhålla sig till den.

Studier av syskon till barn med funktionsnedsättning visar följande:

Syskonen har ofta en bristfällig kunskap om sin brors/systers diagnos och föräldrarna överskattar ofta hur mycket de vet om den.

Information är inte detsamma som kunskap. Man vet inte hur mycket syskonet förstått och hur han eller hon tolkat informationen om sjukdomen och vad den innebär.

Att förstå och skapa kunskap tar tid. Man kan behöva prata om saken kontinuerligt eftersom situationen förändras, precis som barnets frågor och funderingar.

Syskon måste få möjlighet att ställa sina egna frågor angående systemns eller broderns funktionsnedsättning.

– Det tänker man inte alltid på inom sjukvården. Informationen går ofta via föräldrarna, men vår erfarenhet visar att det ofta finns saker som syskonen inte vågar eller vill prata med sina föräldrar om. Det är vanligt att syskon bär på frågor de aldrig vågat ställa till någon. En del tror att de själva kan ha orsakat skadan.

Yngre syskon uppfattar mycket tidigt omgivningens behov av hjälp. De har många varför-frågor och behöver svar som anpassats efter deras nivå. Efter nioårsåldern får barn en mer realistisk syn på tillvaron. De börjar se konsekvenser och kan uppleva det som jobbigt att syskonet i någon mån är avvikande. Barnen noterar blickar och reaktioner från omgivningen och börjar fundera på hur de ska förklara för andra.

– Då är det bra att i familjen ha ett gemensamt förhållningssätt. Det kan vara att säga namnet på diagnosen.

Äldre syskon tar ofta på sig ansvar för att föräldrarnas ska orka. De funderar också över ärftlighet och existentiella frågor som varför de själva inte drabbades när deras syster eller bror gjorde det. En del känner skuld över att vara friska. Även strategier.

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

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

*Kunskap* ges utifrån frågor om diagnosen som syskonen arbetat fram tillsammans. Det är ofta lättare för dem att formulera frågor i grupp, som sedan besvaras av en läkare, sjuksköterska eller annan kunnig person.

– Vi berättar också att de själva inte bär något ansvar för att syskonet

blivit sjukt och hjälper dem med strategier för hur de ska hantera frågor från omgivningen. När de åker från Ågrenska ska de 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 att sätta ord på dem.

*Bemästrande* handlar om att hitta 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 man inte fick en bror eller syster som man kan leka med på samma sätt som ens kompisar leker med sina syskon. Det kan vara bra och logiska tankar, men om man inte får prata om dem blir de ganska tunga att bära.

### **Svårigheter**

De glöms bort. Får inte lika mycket uppmärksamhet. De får avbryta roliga aktiviteter på grund av sitt syskon. Stora förväntningar på mig, ta mycket hänsyn och ansvar. Oroliga för att syskon ska bli retat. Oro för framtiden.

Många barn har tankar om framtiden, om hur det ska bli senare. Sådana saker kan ju ingen ge några svar på, men ofta är det bättre att fundera tillsammans med barnen än att inte beröra ämnet alls. Man kan prata om hur man hoppas att framtiden ska bli och hur den kan bli.

För att utveckla strategier att hantera svåra känslor kan man identifiera känslor som brukar komma, hur dessa brukar få en att agera eller reagera och hur man skulle kunna göra istället.

Linda Kjellgren Öhman beskriver också positiva aspekter för syskon till barn med funktionsnedsättningar. De lär sig tidigt att respektera olika människor, att ta ansvar, känna empati och förståelse, samt att sätta saker i perspektiv.

– Dessutom nämner många att det är härligt att få gå förbi kön på Liseberg. Sådana saker kan spela stor roll i ett barns tillvaro!

*Läs mer om Ågrenskas arbete med syskongrupper på [syskonkompetens.se](http://syskonkompetens.se)*

*På hemsidan finns bland annat samtalsverktyg och lästips. Där finns också filmer som illustrerar olika situationer och frågeställningar.*

## Liam har två bröder

Lillebror Oscar är Liams bästis. Oscar har varit med på alla Liams återbesök på sjukhus.

– Vi tror det är bra att han fått hänga med på det mesta runt Liam, säger Alice.

Föräldrarna undrar ibland om Oscar kanske har hamnat i kläm.

Kanske har han inte fått den uppmärksamhet, som han behövt?

– Vi märker att han uppskattar egentid med oss och vi försöker få till det ofta, säger Anders.

Han är tränare för Oscars innebandylag och fotbollslag, vilket ger tid i bilen tillsammans till och från träning och cuper. Ofta vill dock Oscar ha med sig Liam om de ska hitta på något.

Och Alice och Oscar har varit på Mallorca själva.

– Det bästa vi gjort, inte minst för Oscar är att vi åkte på ett HPN-läger, säger Anders.

– Där fick han träffa andra syskon som var i samma situation som han själv. Och det var kul för honom att se andra barn med samma sjukdom som hans bror, säger Alice.

## Navigera i samhällets stöd

**Ann-Louise Jonasson är kurator vid Gastroenheten på Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus i Göteborg. Hon informerade om samhällets stöd för familjer vars barn har tarmsvikt.**

**Nedanstående text är en sammanfattning av de insatser som togs upp.**

Numer går det att skapa en sammanställning om Försäkringskassans stöd baserad på det egna barnets behov. Den finns på Försäkringskassans webbplats.

Gå in på [forsakringskassan.se](http://forsakringskassan.se) tryck på Funktionsnedsättning, tryck på Guide för dig med funktionsnedsättning, och skapa en egen guide  
– tryck på start, skriv barnets personnummer och följ anvisningarna.

I en ansökan till Försäkringskassan ska ett utförligt medicinskt intyg, utfärdat av behandlande läkare, bifogas. Intyget ska så tydligt som möjligt beskriva barnets funktionsnedsättning. Handläggaren bokar

in ett utredningssamtal med sökanden, vilket kan genomföras på Försäkringskassan, i hemmet eller via telefon. Handläggaren lägger sedan ett förslag till beslut, som till sist fattas av en särskilt utsedd beslutsfattare.

Vid avslag kan ärendet omprövas vid Försäkringskassans omprövningsenhet. Avslag där kan överklagas i Förvaltningsrätten, därefter i Kammarrätten och i Högsta Förvaltningsdomstolen. Varje instans avgör dock om prövningstillstånd lämnas eller inte. Det innebär att Förvaltningsrätten kan bli den slutliga instansen. Mer info och blanketter för ansökan finns på [forsakringskassan.se](http://forsakringskassan.se)

### **Vårdbidrag**

Vårdbidrag är till för dem som vårdar ett sjukt barn eller ett barn med funktionsnedsättning. Det kan betalas ut från att barnet är nyfött till och med juni det år hen fyller 19 år. Därefter kan hen själv ansöka om handikappersättning och aktivitetsersättning.

För att man ska kunna få vårdbidrag måste barnet behöva särskild vård och tillsyn under minst sex månader. Vård- och tillsyns-behovet innefattar exempelvis medicinering, hjälp med kommunikationen, aktivering, träningsprogram och tillsyn för att avstyra farliga situationer.

Vårdbidragets nivå styrs av barnets vårdbehov, inte av vilken diagnos barnet har. När annat samhällsstöd finns, exempelvis om barnet bor hos stödfamilj eller åker på korttidsverksamhet, påverkas nivån på vårdbidraget. Om barnet beviljas assistansersättning omprövas bidraget.

Vårdbidraget är skattepliktigt och pensionsgrundande, men inte sjukpenninggrundande. Det kan beviljas för olika tidsperioder, men barn med bestående funktionsnedsättning kan bli beviljade vårdbidrag på ”obegränsad tid”. Försäkringskassan följer då upp vårdbehovet genom att göra efterkontroller. Som bidragstagare är du skyldig att anmäla förändrat vårdbehov eller om du beviljats annat samhällsstöd.

För de föräldrar som gör sjukhusbesök med sitt barn eller vistas på sjukhus kan det finnas anledning att använda VAB, för dessa timmar eller dagar istället för vårdbidraget, eftersom ersättning skiljer sig åt. Det gäller särskilt för de som arbetar och har sjukpenninggrundande inkomst.

### **VAB**

Vård av sjukt barn (VAB) gäller när föräldern stannar hemma från jobbet eller går miste om a-kassa för att ta hand om ett sjukt barn. Ersättningen kallas tillfällig föräldrapenning. Ersättning för VAB kan ges från det att barnet är 8 månader, till och med dagen innan barnet fyller 12 år.

### **Samordning – fast vårdkontakt**

Enligt hälso- och sjukvårdslagen har verksamhetschefen skyldighet att utse en fast vårdkontakt för att säkerställa patientens behov av samordning om patienten önskar det. En fast vårdkontakt kan samordna vårdens insatser, information, förmedla kontakter inom vården och vara kontaktperson inom andra delar av vården och för andra samhällsaktörer.

Den fasta vårdkontakten kan vara en läkare, men behöver inte vara det.

### **SIP**

Kommuner och landsting är skyldiga att upprätta en samordnad individuell plan, SIP, enligt både socialtjänstlagen och hälso- och sjukvårdslagen.

En SIP görs när samordning efterfrågas och kompetens behövs från flera verksamheter och där ansvarsfördelningen behöver föras tydlig. Den ska göras när en person upplever att man ”bollas runt” mellan olika insatser.

### **Personlig assistans**

Personlig assistans är ett område som i dagsläget (2017) är föremål för omprövning och översyn. Regeringskansliet har tillsatt en särskild utredning i ärendet, vilket kan påverka den framtida utformningen av reglerna. Nedanstående är baserat vad som gäller nu, 2017.

För att få en personlig assistent krävs det att man har stora och varaktiga funktionsnedsättningar och tillhör en av LSS tre personkretsar.

Assistentens uppdrag är att hjälpa till med grundläggande behov som att äta, på- och avklädning, kommunikation och personlig hygien. Behoven måste vara av praktisk karaktär – att behöva hjälp med aktivering, påminnelser och motivation är inte tillräckliga skäl för att få assistans.

För att kommunikation ska anses utgöra ett grundläggande behov krävs att det behövs en tredje person för att kommunikation ska vara

möjlig. Den tredje personen behöver ha ingående kunskaper om individen, funktionsnedsättningen och sättet att kommunicera.

Tillsyn räknas som ett grundläggande behov bara om personen har psykisk funktionsnedsättning eller att det krävs ingående kunskaper på grund av personens kommunikationssvårigheter eller utbrott till exempel.

### **Föräldraansvar**

De grundläggande behoven räknas som föräldraansvar tills barnet fyllt nio år. Därefter räknas de inte som föräldraansvar.

Kommunikation räknas inte som föräldraansvar efter att barnet fyllt sex år. Undantag är kontakt med myndigheter eller sjukvård, då det gäller tills barnet är elva år.

– Tillsyn anses av Försäkringskassan helt höra till föräldraansvaret tills barnet är fem år.

Om de grundläggande behoven uppgår till 20 timmar eller mer per vecka ansöks assistansersättning från Försäkringskassan.

Om grundläggande behov inte uppgår till 20 timmar kan man söka personlig assistans hos kommunen.

### **Assistans i skolan**

I vissa fall finns skäl till att personen har en personlig assistent även i skolan. Det gäller till exempel

- i situationer där personens funktionsnedsättning skapar särskilda svårigheter att kommunicera med andra än den personliga assistenten
- när det med hänsyn till personens hälsotillstånd är viktigt att den personliga assistenten finns till hands
- i situationer där funktionsnedsättningen gör det särskilt angeläget att personen har ett starkt begränsat antal personer knutna till sig
- om funktionsnedsättningen är sådan att personen behöver tillgång till någon som har ingående kunskap om honom eller henne och hälsotillståndet.

### **Anhöriga som assistenter**

Det finns flera skäl till att anhöriga (föräldrar, syskon, mor och farföräldrar) väljer att bli personliga assistenter. Det kan handla om ekonomi, integritet, praktiska skäl och att det ger en unik möjlighet att vara nära barnet.

### **Hjälp med personlig assistans**



Det finns ingen rättshjälp för de som vill överklaga Försäkringskassans eller kommunens beslut om personlig assistans genom att driva LSS-mål i domstol. Men det finns jurister på assistansbolagen att hämta kunskap och stöd hos. Även hos brukarorganisationer kan man få hjälp: LaSSe Brukarstödcenter (Västra Götalandsregionen), 031-841850 BOSSE – Råd, Stöd & Kunskapscenter (Stockholm), 08-54488660

## Liam idag

Idag är Liam tio år. Föräldrarna beskriver honom som en glad, självständig och ansvarsfull kille. Han är populär och har många kompisar, som han gillar. Ett av hans intressen är teknik.

- Liam bygger hellre med lego än är fysiskt aktiv, säger Anders.
- Han är en fantastisk förhandlare, som kan bli lite tjatig ibland för att han vill argumentera för sin sak, tills han får som han vill, säger Alice.

## Informationscentrum för ovanliga diagnoser

**Socialstyrelsen har en kunskapsdatabas för ovanliga diagnoser. Den innehåller för närvarande informationstexter om cirka 300 ovanliga sjukdomar.**

Texterna produceras av Informationscentrum för ovanliga diagnoser vid Göteborgs universitet i samarbete med ledande medicinska experter och företrädare för patientorganisationer. Kvalitetssäkring sker genom granskning av en särskild expertgrupp utsedd av universitetet.

Informationen i databasen uppdateras regelbundet och ytterligare diagnoser tillkommer varje år. Texterna översätts också successivt till engelska. Till varje text finns även en folder som kan beställas kostnadsfritt eller laddas ner från Socialstyrelsens webbplats.

De som skriver texterna svarar även på frågor och hjälper till att söka information, och nås på telefonnummer 031-786 55 90 eller via mail, [ovanligadiagnoser@gu.se](mailto:ovanligadiagnoser@gu.se).

Läs mer på: [socialstyrelsen.se/ovanligadiagnoser](http://socialstyrelsen.se/ovanligadiagnoser)

## Nationella funktionen för sällsynta diagnoser

**För att öka samordningen, samverkan och spridning av information inom området sällsynta diagnoser har**

**Socialstyrelsen på regeringens uppdrag inrättat Nationella Funktionen Sällsynta Diagnoser, NFSD, som drivs av Ågrenska.**

NFSD har sedan verksamheten startade den 1 januari 2012 arbetet i enlighet med uppdraget. Uppdraget är att...

...bidra till ökad samordning och koordinering av hälso- och sjukvårdens resurser för personer med sällsynta sjukdomar liksom ökad samordning med bland annat socialtjänst, frivilligorganisationer.

...bidra till spridning av kunskap och information till alla delar av hälso- och sjukvården och till andra berörda samhällsinstanser samt till patienter och anhöriga.

...bidra till utbyte av information, kunskap och erfarenheter mellan de aktörer som bedriver verksamhet på området.

...identifiera möjligheter till utbyte av kunskap, erfarenhet och information med andra länder och internationella organisationer.

Ågrenska, som driver NFSD, är ett nationellt kompetenscenter med helhetsperspektiv för barn, ungdomar och vuxna med funktionsnedsättning, deras familjer samt professionella som de möter. *Mer om NFSD:s verksamhet kan du läsa på [www.nfsd.se](http://www.nfsd.se)*

# Tarmsvikt

*En sammanfattning av dokumentation nr 553*

Tarmsvikt är ett samlingsbegrepp som omfattar flera olika sjukdomar. Graden av tarmsvikt och hur den yttrar sig kan variera över tid och mellan individer beroende på vad som orsakar den. Vid *mild tarmsvikt* räcker det att behandla med näringslösning eller extra vätska via munnen. Vid *måttlig tarmsvikt* behövs extra näring eller vätska direkt i tarmen, till exempel via sond. *Svår tarmsvikt* kräver näring och/eller vätska direkt i blodet, så kallad parenteral nutrition, förkortat PN.

Idag får ungefär 60 barn i Sverige näring via blodet. Många av barnen är små och många av dem kommer att kunna bli fria från intravenös näringstillförsel med tiden.

De flesta barn med tarmsvikt har sjukdomstillstånd som inte ärvt av föräldrarna.

