



Blåsexstrofi Nyhetsbrev 207

På Ågrenska arrangeras veckovistelser där familjer med barn med funktionshinder bor och utbyter erfarenheter. Under en och samma vecka träffas ett antal familjer med barn som har samma diagnos, i det här fallet Blåsexstrofi. Familjevistelser med barn med den diagnosen har arrangerats på Ågrenska 1995, 1998 och 2002.

Under en familjevistelse är föräldrarnas dagar fyllda med medicinska och psykosociala föreläsningar och diskussioner. Barnen, som har ett eget program, tas då omhand av särskild personal. Faktainnehållet från föreläsningar under en eller flera vistelser på Ågrenska utgör grund för nyhetsbreven som skrivs av Jan Engström, Ågrenska. Innan informationen blir tillgänglig för allmänheten har föreläsarna möjlighet att läsa och lämna synpunkter på sammanfattningarna. Den medicinska informationen uppdateras fortlöpande i samarbete med föreläsarna, antingen till vissa delar eller i sin helhet. För att illustrera hur problematiken kan se ut, och hur det kan vara att ha ett barn med sjukdomen/syndromet, ingår en fallbeskrivning

Sist i nyhetsbrevet finns en lista med adresser och telefonnummer till föreläsarna. Sedan år 2000 publiceras nyhetsbreven även på Ågrenskas hemsida, www.agrenska.se.

Följande föreläsare har medverkat till framställningen av detta nyhetsbrev:

Uroterapeut **Anna-Lena Hellström**, Göteborg, tarmterapeut **Rose-Marie Adler**, Göteborg, sjuksköterska **Rose-Marie Wallenberg**, Göteborg, professor **Ulla Sillén**, Göteborg, docent **Bertil Romanus**, Göteborg, docent **Göran Läckgren**, Uppsala, uroterapeut **Birgitta Karamikas**, Uppsala, kurator **Kerstin Larsson**, Göteborg, sjuksköterska **Ann-Marie Alwin**, Göteborg, logoped **Lotta Sjögren**, Göteborg, handläggare **Agneta Ljungwall-Bergstrand**, Göteborg

Innehållsförteckning

Allt ni vill veta om blåsexstrofi	3
Medicinsk information	4
embryologi	4
Linus föds med blåsexstrofi	5
Det nyfödda barnet med exstrofi.	6
Operation av bäckenet och blåsan	6
Operation av bäckenbenet	6
Rekonstruktion av blåsan	7
Linus opereras	8
Erfarenheter från Uppsala	9
Kontinensoperation	10
Operation av könsorganen	11
Linus efter operationen	11
Blåsansättning	12
Linus får komma hem	13
Behandling av inkontinens	14
Uroterapeutens arbete, ren intermitterent kateterisering	16
Tarmträning	18
Omhändertagande vid blåsexstrofi	19
Linus idag	20
Att växa upp med blåsexstrofi	21
Syskonrollen	23
Samhällets stöd	25
Information från försäkringskassan	27
Föreningfrågor	29
Information från Ågrenskas barnteam	30
Här kan man få mer information	30
Adresser och telefonnummer till föreläsarna Fel! Bokmärket är inte definierat.	

Här når du oss!

Adress Ågrenska, Box 2058, 436 02 Hovås
 Telefon 031-750 91 00
 Telefax 031-91 19 79
 E-mail nyhetsbrev@agrenska.se
 Hemsida www.agrenska.org
 Redaktör Jan Engström

Allt ni vill veta om blåsexstrofi

Professor Ulla Sillén, Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus, Göteborg och docent Göran Läckgren, Akademiska barnsjukhuset, Uppsala, informerade om de medicinska aspekterna på blåsexstrofi, med särskild inriktning på det nyfödda barnet. Informationen är delvis hämtad från Ulla Silléns föreläsning 1998 och uppdaterad efter familjevistelsen 2002.

Om man ser historiskt på blåsexstrofi så är det en missbildning som är känd och omskriven i flera tusen år.

-I modern tid är en läkare vid namn Coffey värd att nämnas. Han lyckades redan 1911 ta bort nedre delen av blåsan och koppla den till analöppningen. Det var en funktionell konstruktion, Tyvärr fick man sluta med metoden sedan det visat sig att patienterna drabbades av en ökad cancerrisk orsakad av blandningen urin och avföring. 1942 gjordes i Sverige den första operationen som innebar att en flicka blev kontinent, sa Ulla Sillén.

Barn med blåsexstrofi föds med urinblåsan utanför bäckenet. På grund av de uppkomna förändringarna blir naveln och urinblåsan defekt och det som ligger framför blåsan utvecklas inte. Hela mittenpartiet av bäckenet och muskulaturen i bäckenbotten saknas. De s k bäckenvingarna har växt isär och ger inte det stöd bäckenbotten behöver.

-Bäckenringen hos det nyfödda barnet är inte sluten och 50% av barnen saknar fungerande blåsmuskel. Blåsan är liten och sluten och har inte vuxit till som den ska därför att den inte har fyllts med urin. De yttre könsorganen är delade. De inre könsorganen är helt intakta, vilket innebär att barn som fötts med blåsexstrofi kan få barn som vuxna, sa Ulla Sillén.

Missbildningarna har olika storlek och varierar mycket från individ till individ. 3-4 barn föds varje år med blåsexstrofi.

För att få en fungerande funktionell rekonstruktion av blåsan, för att uppnå kontinens och för att rekonstruera penis hos pojkarna krävs det kirurgi i olika omfattning. På Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus har man utvecklat en metod och på Akademiska barnsjuk-

huset en delvis annan metod, som docent Göran Läckgren redogör för under kapitlet "Erfarenheter från Uppsala".

På Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus görs den första operationen i nyföddhetsperioden. Den innefattar en rekonstruktion av blåsan samt ortopedisk operation av bäckenet. De två övriga operationerna görs vid senare tillfällen.

Medicinsk information

embryologi

Docent Eje Hanson från Sahlgrenska Universitetssjukhuset/Östra i Göteborg, informerade 1998 om embryologi och blåsexstrofi.

-Den normala utvecklingen från befruktningen innebär att ägget/cellen delar sig och på tredje dagen har det bildats en platta från vilket fostret och moderkakan utvecklas, sa Eje Hanson.

Plattan innehåller tre skikt, ett överskikt som ska bli överhud och nervsystem, ett mellanskikt där tarmar och andra inre organ utvecklas, samt ett tredje lager där njurar och underhud bildas.

-Vid blåsexstrofi saknas mellanskiktet på två ställen, där ändtarm och munhåla ska utvecklas.

Plattan kröker sig alltmer och antar formen av ett rör. I tredje veckan har detta utvecklats till ett foster med utförsgångar för tarm och mun, gångar som är täckta av ett membran.

-Därefter försvinner detta membran och separata öppningar för urinblåsa och tarm bildas.

Mellan de blivande urinrörs- och ändtarmsöppningarna finns ett mellanskikt, där könsorganen får sin plats.

-I ett tidigt fosterstadium ser alla foster likadana ut i detta område, oavsett om fostret ska utvecklas till pojke eller flicka. Tillförs inte manligt könshormon utvecklas klitoris samt de stora och små blygdläpparna. Tillförs manligt könshormon utvecklas istället penis och en pung. Skillnaden mellan manligt och kvinnligt är i det avseendet inte så stor, sa Eje Hanson.

Vid blåsexstrofi är det fortfarande lite oklart för läkarvetenskapen vad som händer.

-Membranet tycks bli för stort, mellanskiktet saknas och därmed blir det bara en enda, alldeles för stor öppning. Varför detta sker vet vi inte. Men vi tror inte att det beror på något fel i generna eller kromosomerna och därmed tror vi heller inte att det är ärftligt betingat. Förändringen har uppkommit av en slump, sa Eje Hansson.

Linus föds med blåsexstrofi

Linus, 2 år, kom till Ågrenskas familjevistelse tillsammans med mamma Louise, pappa Michael och bror Pontus, 4 år.

Louise graviditet med Linus var annorlunda än graviditeten med Pontus.

-Linus rörde sig mindre och sparkade inte. Mot slutet av graviditeten steg min puls och Linus hjärtljud. Dessutom fick jag klåda och förhöjda levervärden. Man var beredd att sätta igång förlossningen något tidigare, men det behövdes inte. Den kom igång spontant någon vecka för tidigt, berättar Louise.

Förlossningen var normal. Omedelbart ställdes diagnosen navelbråck.

-Vi tror att man genast visste att det inte var navelbråck, men man tyckte väl att det var den enklaste förklaringen, säger Michael.

Linus föddes med urinblåsan, eller den halva urinblåsa han hade, utanför magsäcken och vrängd ut och in.

-Man lade ett våtomslag och lät mig ha Linus fem minuter. Sedan gav de sig iväg i ilfart till ett större sjukhus. Utan mig! Där låg jag helt omtumlad och utan någon förklaring på vad som var fel. Jag visste hur navelbråck ser ut och visste att något bråck var det inte, säger Louise.

Fyra timmar senare ordnades en transport av Louise till det sjukhus man hade fört Linus.

-När jag kom fram låg han i kuvös och läkarna lovade att informera Michael och mig senare på kvällen samma dag. Innan dess såg jag vid ett tillfälle Linus penis och såg att han hade epispadi, urinröret mynnade på ovansidan av penis. Penis var också böjd uppåt, säger Louise.

Vid informationen på kvällen fick Michael och Louise veta att Linus hade blåsexstrofi och vad det innebar. Han fick inte äta något, utan fick näringslösning i dropp, eftersom man hade bestämt att han skulle opereras dagen därpå.

-Vi fick en väldigt bra information då och fick reda på vad man skulle göra under operationen, säger Louise.

Det nyfödda barnet med exstrofi.

Operation av bäckenet och blåsan

Bitr överläkare Christina Clementson Kockum, Universitetssjukhuset i Lund, informerade 1998 om det nyfödda barnets omhändertagande.

-Eftersom det föds så få barn med blåsexstrofi under ett år, försöker vi centralisera och samordna erfarenheterna av t ex kirurgi i dessa fall. Idag finns det inget "riktigt" och enhetligt sätt att behandla barnen som föds med blåsexstrofi. För det har vi ännu inte tillräckligt med erfarenhet, sa Christina Clementson.

Hela det system som omfattar urinvägarna, från njurarna till urinledarna med blåsan, blåsväggarna och all muskulatur, är svårt att ta itu med.

-Trots att vi vet att blåsexstrofin inte är en del i ett större och mer komplext fel tittar vi ändå på hjärta, lungor, om testiklarna har vandrat ner, ljumskbräck mm. Vi passar blåsan extra noga så att inte bakterier från tarmen sprider sig. Med bäckenet utfläkt och där bitar av bäckenet saknas, är det viktigt att få ihop området så att musklerna går åt rätt håll.

Operation av bäckenbenet

Docent Bertil Romanus, Sahlgrenska Universitetssjukhuset/Östra, Göteborg, informerade om operation av bäckenbenen.

-Det man inte genast ser när barnet är fött är att blygdbenet har separat. Det är inte bara framdelen av bäckenet som avviker från det normala, även övriga delar av bäckenet har onormal form. Att bäcken-

vingarna inte hålls ihop, utan växer isär mer och mer, spelar ingen större roll för gångförmågan. Om inget görs kommer barnen troligen att gå lite utåt med fötterna och inte springa på ett helt normalt sätt när de blir större. Men för stabiliteten i bäckenbotten och för möjligheten att få en bra blåskonstruktion är det befogat att försöka stänga bäckenvingarna så att de bildar en ring.

Bästa tidpunkten för en bäckenslutning är någon gång under barnets första levnadsveckor.

-Då är barnets bäcken mjukt av samma orsaker som mammans bäcken är mjukt vid förlossningen.

Operationen inleds med att ortopederna gör en osteotomi (delning av bäckenbenen).

-Vi lägger några snitt på bestämda ställen på framsidan av bäckenet. Det ger rörlighet i de främre delarna av bäckenbenet. Sedan lämnar vi över till den kirurg som gör rekonstruktionen av blåsan. Därefter tar vi vid och drar ihop bäckenvingarna och förstärker därefter med broskflikar från båda sidorna. Efter operationen måste barnet ligga med benen i sträck i uppåtliggande ställning fyra-fem veckor. Hos äldre barn fixeras bäckenhalvorna till varandra med ett yttre ram-system, sa Bertil Romanus.

Rekonstruktion av blåsan

Ulla Sillén informerade därefter om den kirurgi som innebär en rekonstruktion av blåsan.

-Den viktigaste uppgiften är att lägga in blåsan i lilla bäckenet. På pojkar går det till så att vi först lösgör blåsan från blåsplattan och urinrörspattan och tar bort naveln. Vi försöker spara urinrörspattan utan att dela den. Ett vanligt problem är att den ändå inte räcker till. Då måste vi låna hud för att göra ett längre urinrör. Vi lägger också en vävnad kring urinröret för att möjliggöra för pojken att kunna hålla urinen. Därefter lösgör vi svällkropparna och för in organen i bäckenet. På flickor är rekonstruktionen lite lättare eftersom svällkroppar saknas och urinröret alltid räcker till. Som sista del i rekonstruktionen slutför ortopederna sin del och bukväggen sys ihop.

Totalt sett innebär den beskrivna kirurgin ett stort ingrepp som tar på barnets krafter.

-Det är dessutom en smärtsam operation och barnet behöver intensivvård en tid efteråt. För att undvika infektioner i blåsan och urinvägarna försöker vi avlasta blåsan helt med hjälp av kateter, men det lyckas sällan. En del urin når oftast operationsställena och kan ge sårinfektioner i rekonstruktionen. Vi gör vad vi kan för att undvika detta, vilket innebär att barnet passas noga de första dygnet och att vi sätter dränage så fort det behövs, sa Ulla Sillén.

Efter rekonstruktionen av blåsan och urinröret är barnet ännu inte kontinent. Kontinensoperationen görs vid ett senare tillfälle. Barnen droppar urin från början och oftast hela första levnadsåret. Det kan skapa en del problem, bl a svampinfektioner och trånghet i urinröret, vilket kan innebära att barnen måste kateterbehandlas. Den här problematiken behandlas mer utförligt senare i nyhetsbrevet.

Efter kirurgin har barnen i bästa fall en blåskapacitet på 50-60 ml ett år efter operationen.

-Det får anses som ganska bra. Problemet är att därefter få blåskapaciteten att öka, vilket den inte gör om den inte fylls med urin i precis lagom utsträckning. Det krävs således ett lagom stort motstånd i urinröret för att urinen inte ska rinna ut direkt. Det är en svår avvägning att bestämma hur stort motståndet bör vara. Är det för litet rinner urinen ut för fort, är det för stort riskerar man njurpåverkan. Ett fritt utflöde de första åren är trots allt bäst för njurarna. I princip har barnen inga problem med njurarna förrän vi sätter igång med rekonstruktionen, sa Ulla Sillén.

Linus opereras

Vid operationen på Linus andra dag vrängde och fäste läkarna ihop den halva urinblåsan till en hel blåsa och lade in den i bukhålan. Två katetrar sattes in för att leda ut urinen från njurarna, samt två katetrar i urinblåsan för att hålla borta eventuell vätska och urin.

-Dessutom sköt man ihop höftpartiet och bildade på så sätt ett mittenparti av bäckenet, eftersom det saknades. Till det användes delar av höftbenen. Operationen, som beräknades ta åtta timmar, tog 14

timmar och gick väldigt bra. Efter operationen låg Linus i respirator i fyra dygn, säger Louise.

Erfarenheter från Uppsala

På Akademiska sjukhuset i Uppsala väntar man 3-6 veckor innan man gör några behandlingsinsatser.

-Barnets föräldrar får då möjlighet att i lugn och ro sätta sig in i problematiken och vara med och välja vilka åtgärder som bör vidtagas, sa Göran Läckgren.

Steg 1 i den behandlingsstrategi som man utvecklat på Akademiska sjukhuset, och som numera liknar den behandlingmodell man följt på Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus de senaste fem åren, innehåller slutning av blåsan och urinröret, eventuell bäckenosteotomi med blygdbenslutning samt yttre genitalplastikoperation (endast flickor) när barnet är 3-4 veckor gammalt.

-Detta innebär att barnet inte blir kontinent efter första kirurgin. I USA gör man all kirurgi, utom osteotomin inom 24-48 timmar efter det barnet är fött. Både nationellt och internationellt har man på varje klinik olika uppfattning om orsak, utveckling och behandling av blåsexstrofi. Detta beror på att det ännu inte finns någon behandlingsväg som är överlägsen de andra. Men det är viktigt att påpeka att huvudprinciperna för behandlingen är gemensam, sa Göran Läckgren.

Steg 2 i Akademiska sjukhusets behandlingsstrategi inleds när pojkar är 1-2 år och innebär bl a epispadioperation, att urinröret flyttas ned från ovansidan till undersidan av penis.

-Penis svällkroppar och det klivna ollonet förs också samman. I princip kan man säga att vi lösgör alla vävnader och organ i området och "möblera" om så att allt hamnar där det ska. Även äldre obehandlade män med blåsexstrofi kan opereras på detta sätt med mycket gott resultat.

Göran Läckgren informerade också om de vårdmöten man arrangerar ett par dagar per år, då 4-5 familjer samlas åt gången på Akademiska sjukhuset.

-Det är då ni föräldrar som bestämmer vad vi ska informera om eller diskutera. Det som kommer upp och behandlas på de här träffarna håller vi på att sammanställa till ett vårdprogram som bl a kommer att innehålla akut omhändertagande, utredning, primär och sekundär kirurgi och omhändertagande efter operation.

Kontinensoperation

Göran Läckgren och Ulla Sillén informerade tillsammans om kontinensoperation.

Orsakerna till inkontinens vid blåsexstrofi kan vara:

- ☒ avsaknad av fungerande sfinkter, slutmuskel som stänger och öppnar blåsan
- ☒ för liten blåskapacitet
- ☒ stel blåsmuskel

-Har barnet blåsexstrofi och hostar sluter inte sfinktern som den gör i normala fall och barnet läcker urin. I sällsynta fall lyckas man redan vid den tidiga blåsrekonstruktionen så bra att barnet blir kontinent. Mer vanligt är att det läcker eller blir stopp. I det senare fallet kan det då bli aktuellt med RIK (se särskilt kapitel).

Den kontinenskirurgi som kan bli aktuell är:

☒ **blåshalsplastik**, en försnävning av blåsans nedre del, vilket bara är möjligt om blåskapaciteten är större än 85 ml.

-Resultatet efter sådan kirurgi varierar mellan olika studier, från 70 % torra efter 14 månader i en studie till 30 % i en annan studie. Detta är en jobbig operation för föräldrarna eftersom man inte vet om barnet blir torrt förrän efter drygt ett år. Man kan också diskutera vad som menas med ett lyckat resultat. Många barn blir torra efter operationen, men tömningen av blåsan kan vara otillräcklig. Det vi gör är att skapa ett motstånd för urinen, men det blir aldrig något normalt kissande vi åstadkommer. Det motstånd vi skapar kan ge skador på sikt om det är för stort.

☒ **defluxinjektion** innebär.....och ger ett ökat motstånd.

Vid otillräcklig blåsvolym kan det bli aktuellt med blåsförstoring. Se särskilt kapitel.

När det gäller den framtida kontinensoperationen framhåller Göran Läckgren och Ulla Sillén att man har vissa grundregler, men att man måste individualisera behandlingen eftersom blåsor kan se så väldigt olika ut.

Operation av könsorganen

Pojkar med blåsexstrofi föds ofta med urinröret mynnande på ovansidan av penis, s k epispadi.

-Pojkarna har problem som man måste ta itu med relativt snart. Hos flickor ser man inte så stor skillnad mot det normala. Man märker det på att flickan läcker urin. Tittar man efter lite noggrannare ser man dock att klitoris är delad och att de inre blygdläpparna är särade. Eftersom flickorna saknar slutmuskel rinner urinen ut, sa Eje Hanson.

Ingenting görs åt pojkarnas könsorgan på SU under det första levnadsåret. När pojkarna är 1,5-2 år gamla är det lämpligt att rätta till deras fel på penis.

-Med hjälp av hud från penis kan man tillverka ett nytt urinrör och flytta ner det. Vi rättar också till ollonets form och andra mindre avvikelser som kan förekomma. Tyvärr kan vi inte just då hjälpa pojken så att han kommer att kunna hålla urinen. I de allra flesta fallen kommer pojkarna senare att fungera normalt, att kunna hålla urinen och att kunna ha samlag, sa Eje Hanson.

I allmänhet väntar man på Drottning Silvias barn- och ungdomsjukhus till puberteten med att försöka rätta till avvikelserna i flickornas könsorgan, bl a att bygga upp en vulva.

Vid eventuella kommande graviditeter är risken stor för framfall, varför kejsarsnitt används i stället för vanlig förlossning. (1998)

Linus efter operationen

Efter operationen gipsades Linus ben och fästes upp i en ställning för att bäckenet skulle läka på ett riktigt sätt. På fjärde dygnet efter operationen klarade Linus att andas utan respirator.

-Under själva läkningen av urinblåsan, som gick väldigt bra, var det viktigt att inte urin kom ner i blåsan och infekterade operationssåret. Därför leddes urinen från njurarna ut via katetrar. Hela tiden mätte man flödet från njurarna, för att se att det var normalt, säger Louise.

Efter en vecka kunde man börja ge Linus mat genom en nässond.

-Eftersom han satt fast i sin ställning och inte kunde rapa, fick vi ta det väldigt försiktigt med matningen i början, säger Michael.

I fem veckor satt Linus ben kvar i ställningen. Därefter krävdes ytterligare en vecka med benen ihop.

-Under hela den här tiden försökte vi ha så mycket närkontakt som möjligt med Linus. Jag minns att vi ständigt hängde över hans säng med våra ansikten mot hans. Jag pumpade också energiskt ur mina bröst, dels för att han skulle få bröstmjölk, dels för att möjliggöra amning så småningom. Emellanåt provade vi att ge Linus bröstmjölk ur flaska och det gick bättre och bättre, berättar Louise.

Den ensidiga ställningen ökade risken för att det mjuka huvudet skulle mista sin runda form.

-Därför vände vi hela tiden hans huvud. En timme på ena sidan, en timme rakt upp, en timme på andra sidan och så vidare. Efter de fem veckorna började man plocka bort slangarna en efter en och släppte på urinen genom blåsan och urinröret. Det var en underbar känsla när han kunde kopplas loss från ställningen och man fick hålla honom i famnen för första gången, berättar Louise.

Blåsersättning

Anledningen till läckaget vid blåsexstrofi kan vara flera. Blåsmuskulaturen, som pressar ut urinen, kan t ex vara förslappad.

-Överhuvudtaget så har de här barnen en försämrad kvalitet på sin blåsa. En fråga att ta ställning till är när man ska hjälpa barnen att bli torra och vilken metod man ska använda då, sa Eje Hanson.

Några metoder som kan komma ifråga vid läckage, är att förstärka slutmuskelfunktionen, eller att öka det passiva motståndet i urinröret.

-Det finns också speciella proteser som appliceras på urinröret, med vilken man kan styra tömning och förslutning.

RIK, d v s Ren Intermittent Kateterisering, innebär att man sätter in en kateter i urinröret och därmed uppnår man en fullständig tömning av blåsan.

För att komma till rätta med urinläckaget, eller om blåsan är för liten, kan den naturliga blåsan ersättas av en konstgjord blåsa, en tät behållare, där man själv bestämmer när den ska tömmas.

-Det är idag möjligt att tillverka en blåsa av en större bit tarm. Det är en fantastisk metod som väl bara har en nackdel. Tarmen fortsätter att producera slem, men det är ett överkomligt problem, sa Eje Hansson. (1998)

Linus får komma hem

Efter sex veckor på barnsjukhuset fick Linus komma hem.

-De sista dagarna på sjukhuset gick allt så fort och vi hade så många frågor som inte fick några svar. Det var lite synd eftersom allt hade fungerat så bra i övrigt. Nässonden hade tagits bort på sjukhuset och plötsligt var det möjligt att börja amma Linus. Det gick upp för mig när jag satt med honom och skulle ge honom flaska. Av en tillfällighet råkade han komma nära mina bara bröst och började nafs på det ena bröstet. När han fick bröstvårtan sög han direkt. Det var en underbar känsla att efter så lång tid se att det fungerade och jag kunde äntligen sluta med den jobbiga urpumpningen av bröstmjölken, säger Louise.

Efter några veckor hemma fick Linus en urinvägsinfektion, som behandlades med penicillin.

Han fick också pungbräck och ljumskbräck.

-Att det var vanligt med ljumskbräck visste vi, eftersom bukhinnan är försvagad. Båda bräcken opererades utan komplikationer, säger Michael.

På grund av att urinen hela tiden sipprade ut fick Linus snart en svampinfektion i huden.

-Det är också mycket vanligt vid blåsexstrofi och vi borde ha blivit informerade om att man kan förebygga infektionen genom att använda Gentianaviolett som penslas på huden. Nu blev det en ganska jobbig behandling med samma preparat innan infektionen var borta. Så här efteråt förstår vi att det hade varit bra om vi hade haft kontakt med en uroterapeut den första tiden hemma, säger Louise.

Behandling av inkontinens

Docent Kelm Hjälms, Sahlgrenska Universitetssjukhuset/Östra i Göteborg, informerade 1998 närmare om behandling av inkontinens.

-Det finns två sätt att angripa problemet med inkontinens. Antingen försöker man konstruera en fungerande blåsa av de anlag som finns, eller satsa på någon form av blåsansättning, som Eje Hanson redan berättat om, sa Kelm Hjälms.

Nervförsörjningen i området är i princip normal hos barn med blåsexstrofi. Genom att öka motståndet i urinröret kan man få en liten blåsa att bli större. Därigenom ökar möjligheterna att få en fungerande blåsa hos de barn som har en någorlunda stor sådan.

Saknas blåsan helt är det möjligt att göra en ny blåsa av en bit av tunn-tarmen.

-Fördelen med den metoden är att man kan använda en grov kateter för att tömma blåsan. Det är absolut en metod att rekommendera om man har fel på både sfinktern (slutmuskeln) och blåsan.

För att tydliggöra problemen vid blåsexstrofi berättade Kelm Hjälms vad normal kontinens innebär.

-Det innebär i princip att man samlar urin i någon form av behållare, att man kan styra när behållaren ska tömmas samt att man däremellan kan hålla tätt. Vad som således behövs är en tät reservoar samt en pump. Viktigast är pumpen. Tömningen är ett livsproblem. Ett eventuellt läckage är mer ett livskvalitetsproblem, som vi ser det.

Ett relativt krångligt nervsystem reglerar musklerna kring blåsan så att de håller sig lugna fram tills dess att vi själva vill tömma blåsan. Funktionen vid tömning och slutning av urinblåsan är en kombination av avslappning och sammandragning.

-En normal kontinens innebär att blåsans slutmuskel är sammandragen och blåsmuskeln avslappad. När vi vill urinera slappnar vi först av på slutmuskeln så att lite urin rinner ner i urinröret. Detta sätter igång en reflex så att blåsmuskeln pressar ut varenda droppe urin.

En ml urin/kg kroppsvikt/timme är en normal produktion av urin. Det innebär att en man som väger 80 kg producerar ungefär 1,7 liter

urin/dygn. För att blåsan ska hållas lagom stor krävs regelbundna tömningar.

Nyfödda barn med blåsexstrofi och med blåsanlag har oftast bara hälften så stor blåsa som friska nyfödda barn.

-Ofta är slutmuskeln, sfinktern, obefintlig eller i det närmaste obefintlig. Vi försöker i första hand hitta de muskeltrådar som ska utgöra slutmuskeln och placerar dem på sin plats.

För de barn som helt saknar sfinkter finns det flera möjligheter. Ett alternativ är att man försöker tillverka en muskel genom att linda en del av blåsan runt urinröret. (Guys-Dees-Leadbettermetoden). Denna lösning kräver en hyggligt stor blåsa, vilket de flesta barn med blåsexstrofi saknar.

-Med GDL-metoden eftersträvar vi alltid kontinens genom urinröret. Går inte det får vi ordna kontinens på annat sätt t ex genom att använda en konstgjord sfinkter. Exempel på en sådan sfinkter är Scottsfinktern som bara har en nackdel; den håller endast cirka 15 år. Detta är en lösning som kan passa bra till en 75-årig man som just blivit prostataopererad, men är inte fullt lika bra till en 10-årig pojke. Scottsfinktern förstör långsamt vävnaden under själva sfinktern och det är en klar nackdel om man senare vill hitta andra lösningar.

Ytterligare en möjlighet är att man tar en muskel från en arm eller en fot och försöker få den att fungera på sin nya plats.

-I princip kan man säga att den metoden har misslyckats. Mer lovande är däremot Pippi Sallemetoden. Den innebär att man lossar en bit av blåsans framvägg och formar biten till ett rör. Det röret ligger sedan inne i blåsan som ett förlängt urinrör och blåsan tömmer med kateter.

För livslång funktion är det viktigt att använda kroppens egna vävnader.

-Ett alternativ (Mitranoffmetoden) som utvecklats nyligen är en variant på Pippi Sallemetoden och innebär att blindtarmen dras in som ett rör till blåsan. Blindtarmsöppningen, som inte är större än en liten knapp, mynnar i andra änden som en stomi i t ex ljumsken. Genom blindtarmsbiten kan man föra in en kateter och på så sätt tömma blåsan. Fördelarna med metoden är stora. Patienten blir helt kontinent och metoden fungerar hela livet. Den första månaden kan det vara lite besvärligt att hitta rätt med katetern. Sedan går det lättare ju längre

man håller på. Har man inte kvar blindtarmen, eller om den är för kort, kan man använda en bit av tunntarmen och göra ett liknande rör.

Kontinens kan också utvecklas utan några speciella åtgärder.

-Ett fåtal patienter har en så gynnsam utveckling att det kan räcka med att spruta in ett siliconmaterial i blåsan. Kroppen bildar då bindväv kring materialet och resultatet blir ett något trängre urinrör, sa Kelm Hjälms.

Uroterapeutens arbete, ren intermitterent kateterisering

Uroterapeut Anna-Lena Hellström, Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus, Göteborg, informerade om uroterapeutens arbete (2002) och närmare om Ren Intermitterent Kateterisering, RIK (1998).

En uroterapeut utför behandling som syftar till att optimera/normalisera blåsfunktionen genom aktivt samarbete (öva, lära) med barnet.

-Barnets egna friska resurser tas tillvara. I behandlingen ingår hjälpmedel, RIK, beteendeterapi, kognitiv träning och förebyggande hudvård. En förutsättning för bra resultat är att patienten tar aktiv del i behandlingen och får möjlighet att se konsekvenserna av sitt eget handlande, sa Anna-Lena Hellström.

Normal blåsutveckling innebär det första året:

- ☒ små blåsvolymer i allmänhet och störst efter sömn
- ☒ barnet vaknar oftast när det är dags att kissa och somnar sedan om
- ☒ barnen kissar ofta efter måltid, men tömmer inte alltid tomt
- ☒ kvarstående urin är vanligt efter kissning, men barnet tömmer blåsan helt ett par gånger per dygn

Andra året:

- ☒ mer sällan avbruten kissning
- ☒ kissning under sömn sällsynt

Tredje året:

- ☒ ökad blåskapacitet
- ☒ komplett tömning
- ☒ kontinens, potträning

Potträning hos friska barn kan inledas vid cirka 1,5 års ålder med att man berättar vad pottan ska användas till och att man låter barnet gå utan blöja i perioder under dagen.

-Potträningen bör ske under lugna perioder i hemmet. Bäst chans att lyckas är direkt efter måltider och sömn. All potträning måste vara rolig och positiv och misslyckanden måste accepteras, sa Anna-Lena Hellström.

Även om barnet har störningar i sin blåsfunktion är det viktigt att sitta på pottan några gånger per dag, eftersom det ger en känsla av att man styr och har kontroll på blåsan.

För att kunna tömma blåsan är det viktigt att sitta stadigt och bra (även små pojkar har lättast att kissa när de sitter). Att starta en kissning utan föregående trängning, förbättrar kommunikationen mellan hjärnan och blåsan. (2002)

Oavsett vilka operationer barnet genomgått kan barnen ofta inte ”kissa” på normalt sätt.

-Istället måste kanske barnet tömma sin blåsa själv med hjälp av kateter. RIK-metoden innebär att man sätter in en kateter via urinröret till blåsan och tömmer den. När blåsan är tömd tar man ut katetern. De enda hjälpmedel man behöver är händerna och en ren kateter, sa Anna-Lena Hällström 1998.

RIK har många positiva effekter bl a är metoden skonsam för de övre urinvägarna. Barnet får en förbättrad kontinens och är så gott som helt torrt. Självkänslan och den sociala säkerheten stärks.

-RIK kan användas i alla åldrar. Till och med barn som precis ska börja skolan kan klara av att själv använda sig av metoden. Men för att barnet ska känna sig tryggt krävs förberedelser och träning.

Att använda kateter är lättare för flickor än för pojkar. Flickor lokaliserar urinröret genom att känna med ena handens fingrar medan den andra handen styr in katetern.

-Pojkarnas urinrör är längre och slingrigare. Kateteriseringen underlättas dock något om penis hålls uppåt. Det är väldigt viktigt att tömningen av blåsan inte gör ont. I början spänner man sig och håller instinktivt emot. Efter ett tag vänjer man sig och kan slappna av. Den

bästa tömningen får man om man sitter ner. Innan och efter kateteriseringen bör man tvätta händerna noggrant, sa Anna-Lena Hellström.

Antalet kateteriseringar per dag bestäms av urinvolymen. Ett vanligt antal tömningar är 4-6 ggr/dag.

Idag finns ett stort utbud av tappningkatetrar t ex vanliga nelatonkatetrar och lågfriktionskatetrar som får en glatt yta när de blir blöta. Katetrarna kan användas flera gånger om de rengörs noga mellan gångerna.

-Glidslem är att rekommendera till pojkar. Trots det kan blödningar förekomma i början, men de försvinner oftast efterhand.

Då och då bör blåstömningen kontrolleras av läkare eller uroterapeut så att ingen resturin finns kvar, vilket kan ge infektioner.

Tarmträning

Tarmterapeut Rose-Marie Adler, Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus, Göteborg, informerade om tarmträning.

-När det gäller tarmterapi måste man tänka på att all träning bör avdramatiseras och framför allt att den görs så rolig som möjligt. Det är grunden för positiva resultat, sa Rose-Marie Adler.

Olika problem orsakar analinkontinens hos barn. Kontinens är mer komplicerat än man kanske tror när man själv inte har några problem.

-Man måste bli känna behoven, veta att man ska uträtta dem på toaletten, kunna hålla sig och att slutligen kunna uträtta behoven på toaletten, sa Rose-Marie Adler och berättade om analkanalens fysiologi och funktion.

-Det är faktiskt en hel vetenskap detta med analkanalens vilotillstånd och att kunna släppa ut.

Det finns många faktorer som kan bidra till inkontinens eller förstoppning, t ex missbildningar, matintolerans, skador på muskulaturen och psykosociala faktorer.

-När vi utreder orsakerna gör vi först en anamnes, en **sjukdomshistorik**. Därefter kan man göra en **rectal palpation**, man känner i stjärten, eller göra en **rectoskopi**, där man tittar i stjärten. Man kan göra **colonröntgen, rectografi och rectal manometri, en tryckmätning i stjärten**, sa Rose-Marie Adler.

I behandlingen ingår att förklara orsakerna till problemen, behandla de bakomliggande orsakerna, viss medicinering, information om bulkmedel och lavemang, ge kostråd, bio-feed-backträning samt stöd och uppmuntran.

-Vanliga diagnoser som vi behandlar är analatresi, obstipation, det vill säga förstoppning (patienten kan eller vill inte), encopresis (patienten kan inte hålla avföringen), prolaps (ändtarmen åker ut), ryggmärgsbräck och psykosociala faktorer.

Rose-Marie Adler visade diabilder från en ung pojkes träning, som visade hur bra tarmterapi kan fungera.

Omhändertagande vid blåsexstrofi

Sjuksköterska Rose-Marie Wallenberg, Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus, Göteborg, informerade om omhändertagande vid blåsexstrofi.

-Det är ni föräldrar med era barn som lär oss hur ett bra omhändertagande bör se ut. I en enkätundersökning skrev vi brev till samtliga patienter i åldern 15-32 år som hade opererats för blåsexstrofi på SU. Vi frågade hur de mätte, om de hade några särskilda problem och om det var någonting vi kunde hjälpa till med. Av svaren insåg vi att de flesta hade haft behov av psykologsamtal direkt och att man gärna hade träffat en sexolog efter ett antal år. Kirurgiskt var det ett önskemål som dominerade; många ville ha en navel, sa Rose-Marie Wallenberg.

Många av de som svarade på enkäten berättade att de hade haft behov av kontaktperson och patientansvarig sjuksköterska och läkare tidigt. Blöjor var för många ett hinder och omöjliggjorde exempelvis att man sov över hos vänner.

-RIK hade varit till stor hjälp för många och även ganska små barn kan lära sig att sköta den. Jag känner en sexårig flicka som lärt sig att själv sköta RIK.

Om man inte är nöjd med omhändertagandet på hemsjukhuset har man rätt att söka vård på andra sjukhus.

-Många känner inte till att man har den rätten och att kommunen i sådana fall får betala resa och uppehälle på annan ort.

Familjeträffar på sjukhus och i föreningen har stor betydelse för att utveckla känslan av trygghet och gemenskap hos både barn och vuxna.

-Om barnen träffats redan när de är små blir det lättare att umgås även som tonåringar, vilket är en period i livet då många behöver hjälp och stöd att klara sin sjukdom.

Många tror att de inte kan bli med barn, vilket är helt fel.

-Flickor kan tvärtom lättare bli med barn, beroende på vaginas utseende och att det är närmare till livmodern. Det är också stor skillnad på hur man opererar pojkar idag jämfört med för bara tioåret sedan. Numera klarar man att operera dem utan att sädesledarna skadas.

Därefter följde en längre diskussion om fördelar och nackdelar med olika behandlingar samt sjukvården och dess resurser.

Linus idag

Vid ett av de regelbundna återbesöken, för kontroll av Linus blåsexstrofi, fann man att urinröret var tillplattat och att urinen därmed inte kunnat rinna som den skulle. Förträngningen hade fört med sig att blåsan hade utvidgats.

-Under narkos dilaterade, utvidgade man urinröret och satte in en kateter. Men när man drog ut katetern några dagar senare föll urinröret ihop igen. En ny operation gjordes senare och då vidgades röret genom en metod där man skar upp röret på ett speciellt sätt. Vi vet inte riktigt hur det gick till, men resultatet blev bra, säger Louise.

Linus har en liten, utvikt och missbildad slutmuskel, sfinkter. Inom kort kommer man att försöka att forma den till en fungerande slutmuskel.

-Samtidigt ska man vända penis så att den pekar nedåt, lägga igen epispadin med en del av förhuden, samt göra ett urinrör och koppla samman det med det urinrör han har, så att han får ett fungerande urinrör hela vägen ut. Nu väntar vi på att få göra de undersökningar som måste göras innan den operationen, säger Louise.

Linus testiklar är nedvandrade i pungen, men huruvida hans sädesledare är intakta eller ej vet man inte. Det visar sig först när Linus är vuxen.

Några större restriktioner finns inte i idag i Linus liv. Han är en glad och livlig tvååring som gärna busar och skojar med sin storebror.

-Vi vågar inte bada i bassäng på grund av infektionsrisken, men det är väl det enda vi måste vara försiktiga med, säger Michael.

Att växa upp med blåsexstrofi

Bitr. överläkare Christina Clementson, Universitetssjukhuset, Lund, informerade 1998 om hur det kan vara att växa upp med blåsexstrofi.

-När man funderar på hur det kommer att bli för barnen när de växer upp är det viktigt att inte bara se deras sjukdom och istället tänka på att de i övrigt är helt friska. Och när de är färdigopererade har de egentligen inte blåsexstrofi längre.

I förskoleåren är det viktigt att barnen får information om sin blåsexstrofi på ett lekfullt sätt.

-Det är särskilt viktigt när man förbereder katetiseringen så att barnen får möjlighet att på ett positivt sätt bearbeta vad det innebär.

I nioårsåldern är det välkänt att barnen kan få s k nioårsdepressioner, därför att de börjar jämföra sig med andra barn i sin omgivning.

-Är barnen då inte riktigt torra är det viktigt att t ex prata om olika hjälpmedel och vilka möjligheter det finns att bli torr i framtiden. Just torrhet har mycket stor betydelse för självkänslan.

I skolan kan det vara svårt att bestämma sig för om man ska informera öppet om barnets problem, eller hålla helt tyst om dem.

-Jag förordar nog att man på låg- och mellanstadiet informerar klassen, lärarna och föräldrarna, eftersom det är så svårt att dölja funktionshindret. På högstadiet är jag mera tveksam till vilket som är bäst, eftersom problemen blir mer laddade i den åldern.

Överhuvudtaget ska man skulle försöka betona och framhålla för barnen och ungdomarna det som är friskt och bra.

De erfarenheter Christina Clementson har av vuxna med blåsexstrofi är att det för de allra flesta går bra.

-De har samma välbefinnande och samma problem som alla andra. En del har lite problem med läckage av urin och ibland också med avföring.

Vuxna med blåsexstrofi får vara lite mer uppmärksamma på infektioner.

Kvinnor med blåsexstrofi har helt normal livmoder, men den är inte förankrad i bukväggen på samma sätt som hos helt friska kvinnor.

-Det innebär att för de flesta är det sannolikt bäst att de förlöses med kejsarsnitt om de blir gravida.

Beträffande sexualiteten kan slidöppningen hos en del kvinnor med blåsexstrofi behöva vidgas.

-Ibland kan det också vara befogat med ett mindre ingrepp för att uppnå ett rakare förlopp på slidan. De flesta kvinnor kan ha ett helt normalt sexualliv. När det gäller männen kan praktiskt taget alla få erektion och fungera bra vid samlag. Spermieproduktionen är påverkad hos en del, varför alla män inte kan få egna barn, åtminstone inte på naturlig väg. Med konstgjord befruktning är det dock möjligt för alla att bli pappor, sa Christina Clementson.

Syskonrollen

Sjuksköterska Ann-Marie Alwin, Ågrenska, informerade om aspekter på syskonrollen.

-De behov syskon till funktionshindrade barn har kommer ofta i skymundan på grund av det sjuka barnets behov, eller så är inte föräldrarna medvetna om syskonets behov, sa Ann-Marie Alwin.

Syskon till barn med funktionshinder har ofta mycket frågor, funderingar och synpunkter, exempelvis:

- Varför har alltid min sjuka syster rätt?*
- Varför tar ni alltid min sjuka bror i försvar?*
- Jag försöker vara snäll, men han är aldrig snäll!*
- Var sitter felet?*
- Varför går det inte att bota sjukdomen?*
- Jag skulle vilja sälja min bror för en krona!*
- Hur kan jag vara till hjälp?*
- Måste vi alltid prata om hennes sjukdom?*
- Hur ska jag förklara hans sjukdom för kompisarna?*
- Kan jag också få sjukdomen?*

-På Ågrenska har vi haft flera syskonveckor som har finansierats med särskilda projektpengar. De syskon som kom då var alla 12 år eller äldre, vilket var en förutsättning för att de skulle kunna vara här utan föräldrarna. Vi satsade på att ge dem gemenskap med andra syskon i samma situation, mer medicinsk information om funktionshindret och praktisk vardagspedagogik. Samtalsgrupper visade sig vara en omtyckt form för att prata tillsammans, sa Ann-Marie Alwin.

Syskonen kan ha svårt att få tid att prata om sina problem med föräldrarna.

-Ofta får syskonen ett större ansvar, eller känner ett större ansvar, särskilt om barnet med funktionshindret är yngre. Under syskonvistelserna får de möjlighet att prata om sina känslor utan att känna att de sviker syskonet.

Syskonen kan dessutom få problem med att få lugn och avskildhet för att göra sina läxor, få ha sina egna saker i fred och att ta hem kamrater.

-Därför är det viktigt att syskonens lärare blir informerad om hem-situationen och kan ta hänsyn till den, sa Ann-Marie Alwin.

Syskonen får ofta spela rollen av "försvarare" eller "förklarare" i skolan och på andra ställen än hemma.

-Deras lojalitet med det sjuka syskonet är ofta mycket stark. Därför kan det vara svårt att få dem att prata om egna problem som beror på syskonets funktionshinder, eller att säga något negativt om syskonet. En del blir så kallade "undvikare" som ser till att de inte hamnar i situationer där de måste försvara eller förklara.

I skolan måste syskonen välja mellan att gå ut på rasterna och kanske tvingas konfronteras med problemen och förklara eller stanna inne och undvika kamraterna.

-Inte sällan är de rädda för att jämföras med syskonet och ibland undrar de också om de har syndromet eller sjukdomen. Känner de att de skäms för sitt syskon kan de få skuldskänslor för det.

Det som syskonen ofta upplever som hot kan således vara många olika saker.

-Förutom svårigheterna att få ha sina saker ifred och att läsa läxor utan att bli störda, upplever många syskon att de blir orättvist beskyllda. En del känner ett direkt fysiskt hot. De undrar hur starkt syskonet ska bli, om mamma och pappa alltid kommer att orka hålla honom mm. Ovissheten skapar stress och kanske också egna hälsoproblem.

Syskonen mår ofta bra av att få så mycket kunskap som möjligt om funktionshindret och om hur framtiden kan komma att se ut.

-De behöver dessutom så mycket stöd som möjligt från föräldrarna eller någon annan nära anhörig, exempelvis någon av mor- eller farföräldrarna.

De flesta syskon funderar mycket på hur framtiden kommer att se ut. Blir de tvungna att alltid ta hand om sitt syskon? Kommer han/hon att flytta hemifrån? Vad händer när mamma och pappa dör?

-Det är då ofta en lättnad för dem att höra att det finns bra alternativa boenden där syskonet får den stöd och hjälp det behöver.

Erfarenheter visar emellertid att det också finns positiva sidor med att vara syskon till barn med funktionshinder.

-De blir ofta mer mogna och ansvarstagande och får kunskap och livsperspektiv som andra jämnåriga saknar. Många blir ödmjuka och får en större förståelse för andra med funktionshinder. Självbilden stärks och inte sällan blir de mer ambitiösa med det som de tar sig för, sa Ann-Marie Alwin.

Syskonproblematiken är ofta likartad oavsett vilket funktionshinder det sjuka syskonet är. En mer utförlig spegling av syskons funderingar finns samlade i kapitlet *Gruppsamtal om syskonrollen* i Ågrenskas Nyhetsbrev nr 115.

Samhällets stöd

Kerstin Larsson, kurator på Habiliteringen Älvstranden i Göteborg, informerade om lagar som berör alla människor och om LSS (Lagen om stöd och service till vissa funktionshindrade) som är en slags pluslag för de som tillhör lagens personkrets, människor med funktionshinder.

-Exempel på lagar som gäller för alla är socialtjänstlagen, hälso- och sjukvårdslagen, lagen om allmän försäkring, kommunallagen samt skollagen, sa Kerstin Larsson.

Socialtjänstlagen är en ramlag och inom dessa ramar görs individuella prövningar beträffande behovet. I lagen 5:E Kap 5 § 7 och 8 finns särskilt nämnt personer med funktionshinder och deras möjligheter att leva ett liv där de får möjlighet att delta i samhällets gemenskap och leva som andra.

Även i **skollagen** och **Grundskoleförordningen** finns speciella paragrafer som riktar sig till barn med särskilda behov, t ex när det gäller deras behov av särskilda stödinsatser.

-Som föräldrar kan man begära att skolan ordnar en elevvårdskonferens och att det upprättas ett åtgärdsprogram för barnet. Det är särskilt viktigt att alla möten, krav, beslut mm dokumenteras skriftligt. Om man inte lyckas få den hjälp man anser att barnet behöver så kan man alltid vända sig till en högre instans t ex till skolchef, stadsdelschef eller kommundirektör och i sista hand anmäla skolan till Skolverket som är tillsynsmyndighet, sa Kerstin Larsson.

Habilitering ges via **hälso- och sjukvårdslagen**. Habilitering är tidiga, samordnade och allsidiga insatser som ges av ett tvärprofessionellt team, individuellt eller i grupp. Insatserna ges till personer med ned-satta eller förlorade funktioner efter medfödd eller tidigt förvärvad hjärnskada. Vid upprättandet och utvärdering av individuella habiliteringsplaner har föräldrar eller enskilda personer stora möjligheter att påverka hur insatserna bör se ut.

LSS, (Lagen om stöd och service till vissa funktionshindrade), ersatte omsorgslagen från 1985.

-Tanken med lagen är att "den enskilde ska få möjlighet att leva som andra" (5§). Grundläggande principer är delaktighet, jämlikhet, tillgänglighet, inflytande, självbestämmande, helhetssyn och kontinuitet. Integreringstanken är en bärande princip, sa Kerstin Larsson.

LSS är till för en särskild personkrets som delas in i följande tre grupper:

- ☒ personer med utvecklingsstörning och personer med autism eller autismliknande tillstånd.
- ☒ personer med betydande och bestående begåvningsmässigt funktionshinder efter hjärnskada i vuxen ålder, föranledd av yttre våld eller kroppslig sjukdom.
- ☒ personer som till följd av andra stora och varaktiga funktionshinder, som uppenbart inte beror på normalt åldrande, har betydande svårigheter i den dagliga livsföringen och omfattande behov av stöd och service.

-I den sista stora gruppen ska alla tre kraven vara uppfyllda för att man ska komma ifråga för stöd och hjälp.

I den nya lagen talas om de tio rättigheterna:

- ☒ rådgivning och annat personligt stöd
- ☒ personlig assistans
- ☒ ledsagarservice
- ☒ kontaktperson
- ☒ avlösarservice i hemmet
- ☒ korttidsvistelse utanför hemmet
- ☒ korttidstillsyn för skolungdom över 12 år
- ☒ boende i familjehem eller i bostad med särskild service för barn och ungdom

- ☒ bostad med särskild service för vuxna eller annat särskilt anpassad bostad för vuxna
- ☒ daglig verksamhet

Insatserna ska

- ☒ tillförsäkra den enskilde goda levnadsvillkor
- ☒ vara varaktiga och samordnade
- ☒ anpassas till mottagarens individuella behov
- ☒ utformas så att de är lättillgängliga
- ☒ stärka personens förmåga att leva ett självständigt liv

I varje enskilt fall görs en individuell bedömning av särskilda tjänstemän i kommunen (LSS-handläggare).

-Som ansökande föräldrar ska man alltid göra skriftlig ansökan och aldrig nöja sig med muntliga beslut. Det ska också vara skriftligt så att ni kan överklaga om ni inte är nöjda, sa Kerstin Larsson.

Om man inte tillhör personkretsen enligt LSS är det möjligt att ansöka om bistånd enligt SOL 4:e Kap § 1. Beslut kan överklagas till Länsrätten genom s.k förvaltningsbesvär.

Information från försäkringskassan

Agneta Ljungwall-Bergstrand från Försäkringskassan, Göteborg, informerade om de ekonomiska stöd familjer som har barn med funktionshinder kan få från försäkringskassan, d v s vårdbidrag, handikappersättning, bilstöd, personlig assistans och tillfällig föräldrapenning.

-**Vårdbidrag** kan föräldrar söka om barnet har ett funktionshinder eller sjukdom som kräver extra vård, tillsyn och/eller har **merkostnader**. Ett krav är att den särskilda insatsen behövs under minst sex månader.

Vårdbidraget år 2002 har fyra olika nivåer; helt (94 750 kr/år), tre fjärdedels (71 063), halvt (47 375) och en fjärdedels (23 688). Bidraget är pensionsgrundande och skattepliktigt. En viss del kan erhållas som skattefri del om det finns merkostnader. Vårdbidraget omprövas

normalt vartannat år och kan betalas ut till månaden före barnet fyller 16 år. Därefter kan barnet själv eventuellt erhålla handikappersättning.

Bilstöd är ett bidrag till hjälp för inköp av bil. Förälder kan få bilstöd om barnets funktionshinder medför att familjen inte kan åka med allmänna kommunikationsmedel.

-Funktionshindret ska vara bestående eller i vart fall beräknas vara under minst sju års tid. Därefter finns det möjligheter att ansöka om ett nytt bidrag. Bidraget består av ett grundbidrag på 30 000 kr samt ett inkomstprövat anskaffningsbidrag på upp till 40 000 kr. Dessutom kan extra bidrag utgå för att anpassa bilen.

Assistansersättning är ett ekonomiskt stöd som ger personen med funktionshinder rätt till personlig assistent för att kunna leva ett mer självständigt liv. Om det grundläggande behovet, d v s hjälp med personlig hygien, på- och avklädning, att äta och kommunicera samt att assistenten ska vara väl förtrogen med funktionshindret, uppgår till mer än 20 timmar/vecka utgår ersättning från försäkringskassan för de timmar som överstiger detta antal.

-Det är kommunen som ansvarar för att behovet av personlig assistans tillgodoses och kommunen ersätter i sådana fall assistansen de 20 första timmarna/vecka. När det gäller barn måste dess behov av hjälp och vård under större delen av dygnet vara av betydligt större omfattning än för friska barn.

Tillfällig föräldrapenning är ersättning för inkomstbortfall när en förälder måste avstå från arbete för bl a vård av sjukt barn. Ersättningen kan utgå maximalt 120 dagar/ år och barn. Ersättningen kan betalas ut till dess att barnet fyller 12 år och i vissa fall upp till 16 år.

-För barn som omfattas av LSS (Lagen om stöd och service till vissa funktionshindrade) gäller särskilda regler. För dem kan ersättning utgå från 16 års ålder upp till dess de fyller 21 år. Föräldrarna till dessa barn har också rätt till tio kontaktdagar/barn och år. Dessa dagar kan användas till exempelvis föräldrautbildning eller vid inskolning till förskoleverksamhet, sa Agneta Ljungwall-Bergstrand.

Föreningfrågor

Louise Östgårdh från nätverket för familjer med barn som har blåsexstrofi, informerade 1998 (uppdaterat 2002) om det arbete man bedriver i nätverket (Blåsexstrofiföreningen i Sverige).

-Vi arbetar mycket för att hjälpa och stödja familjer med barn som har blåsexstrofi och särskilt då nyblivna föräldrar. Därför arbetar vi just nu mycket med att utveckla kontakten med sjukhusen, sa Louise Östgårdh.

I föreningen ingår idag femtio familjer från hela landet.

-Vi träffas en gång varje år och de träffarna är mycket populära, det tycker både vuxna och barn.

”Blåsextra” heter ett nyhetsblad som nätverket ger ut en gång/kvartal.

Blåsexstrofiföreningen har två kontaktfamiljer. Till dem kan intresserade vända sig med frågor eller om man vill ha kontakt med andra familjer med barn som har blåsexstrofi:

För familjer som har *pojkar* med blåsexstrofi:

Familjen Louise och Michael Östgårdh

Kråkedal 3608

471 72 Hjärteby

Tel: 0304- 67 82 50

För familjer som har *flickor* med blåsexstrofi:

Familjen Mats och Helen Haraldsson

Svänggatan 43

573 34 Tranås

Tel 0140/ 182 07

(1998)

Information från Ågrenskas barnteam

Barnen som kommer till Ågrenskas familjevistelser, både barnen med funktionshindret och syskonen, har under dagarna aktiviteter som följer ett särskilt schema där skola och inomhus-/utomhusaktiviteter blandas. Det pedagogiska program Ågrenskas barnpersonal schemalägger tar hänsyn till barnens funktionshinder, individuella styrkor och svårigheter, intressen mm.

-Inför vistelserna tar två stycken ur barnteamet kontakt med föräldrar och skolpersonal och inhämtar uppgifter om vart och ett av barnen. Personalen läser tillgänglig information om funktionshindret och inför vissa veckor får de också kompletterande information genom att träffa medicinsk och psykosocial expertis, säger förskollärare Marie-Louise Skoog, Ågrenska.

Utifrån den insamlade informationen bestäms det pedagogiska innehållet och barnens olika aktiviteter under familjevistelsen planeras.

-Det övergripande målet är att främja självständighet, samhörighet och delaktighet för barnen med funktionshinder och i det fallet följer vi ICF, det nya internationella handikappbegreppet. Det noggranna förberedelsearbetet ger både barnen och Ågrenskas personal trygghet under familjevistelserna, säger Marie-Louise Skoog.

Här kan man få mer information

Socialstyrelsen informationsfoldrar

e-post: sos.order@special.lagerhus.se

internetadress: <http://www.sos.se/smkh>

artiklar ur Läkartidningen

internetadress: www.lakartidningen.se/lt/

(här krävs prenumerationsnamn och nummer som biblioteken kan hjälpa till med)

OMIM- Online Mendelian Inheritance in Man

internetadress:

www3.ncbi.nlm.nih.gov/OMIM/searchomim.html

National Library of Medicine i USA producerar PUB Med som är en databas med medicinska artiklar från vetenskapliga tidskrifter

internetadress: www.nlm.nih.gov

