



Dysmeli, livsperspektivet

Nyhetsbrev 300

Ågrenska arrangerar femdagars **familjevistelser** för familjer, där minst ett barn/ungdom i varje familj har en bestämd diagnos. Under vistelserna får familjen (föräldrar, barn med diagnosen och deras syster) möjligheter att utbyta kunskap och erfarenheter med andra i samma situation. För föräldrarnas del är dagarna fyllda med föreläsningar med anknytning till barnets funktionshinder. Barnen, som har ett eget program, tas då omhand av särskild personal.

På Ågrenska arrangeras också tredagars **vuxenvistelser** där vuxna med en och samma diagnos bor, umgås, utbyter erfarenheter, lyssnar på föreläsningar och diskuterar problem och möjligheter.

Faktainnehållet från föreläsningarna utgör grund för nyhetsbreven som skrivs av Jan Engström, Ågrenska.

När Ågrenska arrangerat båda typerna av vistelser, som i detta fall med kraniofaciala missbildningar, har information om funktionshindret kunnat belysas i ett **livsperspektiv**.

Familjevistelser med barn med dysmeli har arrangerats på Ågrenska 1992, 1996, 1998, 2000, 2002 och 2004. En vuxenvistelse har arrangerats 2006.

Sedan år 2000 publiceras alla nyhetsbrev även på Ågrenskas hemsida, www.agrenska.se.

Följande föreläsare har bidragit till innehållet i detta nyhetsbrev:

Överläkare **Eva Holmberg**, Göteborg, överläkare **Ann Nachemson**, Göteborg, överläkare **Ingrid Olsson**, Göteborg, professor **Göran Lundborg**, Malmö, arbetsterapeut **Gull-Britt Andersson**, Göteborg, sjuksköterska **Lotta Thomasson**, Göteborg, ortopedingenjör **Stewe Jönsson**, Göteborg, handläggare **Agnetha Ljungwall-Bergstrand**, Göteborg, socionom **Anna Lindfors**, Göteborg, kurator **Mats Månsson**, Alingsås, specialpedagog **Astrid Emker**, Göteborg, överläkare **Bertil Romanus**, Göteborg, arbetsterapeut **Kerstin Caine-Winterberger**, Göteborg, sjukgymnast **Gith Jansson**, Göteborg, föreningsrepresentant **Stig Jandrén**, Lidingö

Innehållsförteckning

Medicinsk bakgrund	3
Genetik (ärflighet)	4
Medfödda reduktionsmissbildningar i övre extremiteterna	6
Habilitering	8
Handkirurgisk behandling	9
Protesförsörjning och alternativa proteser	10
Framtidens handprotes, visioner och möjligheter	12
Arbetsterapeutisk behandling	15
Ortopediska aspekter	17
Föreningsinformation	19
Barnens bok	20
Dysmeli, handkirurgiska aspekter	21
Dysmeli, ortopediska aspekter	24
Arm- och benproteser	25
Träning-anpassning	27
Osseointegration och ny teknik	29
Vilka kontakter och samarbetspartners i samhället behövs?	30
Föreningsinformation	36
Norton har transversell dysmeli	37
Daniel, 5 år, har dysmeli	40
Anna-Majja, 58 år, har dysmeli	44

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

barn- och ungdomsperspektivet

Faktainnehållet från föreläsningar under en eller flera vistelser på Ågrenska utgör grund för nyhetsbrev som skrivs av Jan Engström, Ågrenska. Eftersom sammanfattningarna av föreläsarna är hämtade från olika vistelser överlappar och upprepas en del av information, vilket vi inte tror är till någon nackdel. Innan informationen blir tillgänglig för allmänheten har alla föreläsare möjlighet att läsa och lämna synpunkter på sammanfattningarna samt föreslå kompletteringar och korrigeringar. För att illustrera hur problematiken kan se ut, och hur det kan vara att ha en bestämd diagnos ingår fallbeskrivningar.

Medicinsk bakgrund

Överläkare Ingrid Olsson, Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus, SU/Östra, Göteborg, informerade på familjevistelsen 2004 om dysmeli i allmänhet (d v s både armar och ben) och medicinsk bakgrund.

-Dysmeli är ett samlingsnamn på olika reduktionsmissbildningar i extremiteterna, exempelvis avsaknad av armar och ben eller delar av desamma. Den engelska beteckningen är Limb Deficiency, LB, vilket kan vara bra att veta om man vill söka information på Internet, sa Ingrid Olsson.

-Den tidiga utvecklingen från embryo till foster går mycket fort. Redan dag 28 har det bildats arm- och benknoppar, en vecka senare en hand och ytterligare några dagar senare fingrar. När fostret är sju veckor gammalt är det en liten människa, ungefär 2-3 cm lång och det vid en tidpunkt då många kvinnor inte ens är medvetna om att de är gravida. I den snabba utvecklingen är det styrmekanismer i generna som startar och avslutar tillväxten.

-Tyvärr vet vi väldigt lite om orsakerna bakom uppkomsten av dysmeli, men det finns många teorier. Någonstans i styrningen av fostrets tillväxt kan det uppstå ett fel. Genetiska faktorer kan vara av betydelse när det gäller longitudinella reduktionsmissbildningar (se mer nedan).

Det finns inga belägg i form av publicerade studier för att yttre faktorer orsakar reduktionsmissbildningar. Ett känt undantag är talidomid under namnet Neurosedyn®. En viss typ av fosterdiagnostik, som

barn- och ungdomsperspektivet

ibland görs vid svåra ärftliga sjukdomar, kan öka risken för dysmeli, om den inte görs vid exakt rätt tidpunkt. Påverkan på kärlförsörjningen kan vara en uppkomstmekanism, liksom mekaniska faktorer (bindvävsband som ger upphov till skelettsnörfåra).

De flesta fallen av dysmeli beror dock på en slumpvis uppkommen förändring under fostrets tillblivelse, sa Ingrid Olsson.

Reduktionsmissbildningarna kan antingen vara **isolerade** och enbart innefatta en arm eller ett ben, eller vara **kombinerade** och drabba både armar och ben.

Reduktionsmissbildningarna vid dysmeli delas in i två grupper:

a/ transversella, där missbildningen går på tvären och till exempel yttersta delen av armen och handen saknas. Den kan också omfatta hela armen nedanför axeln eller bara handen.

b/ longitudinella, där ena skelettbenet i arm och hand eller benens längdriktningar saknas, liksom motsvarande fingrar respektive tår. Det kan röra sig om hela eller delar av ben, som saknas.

I Sverige är det ungefär 1/2000 barn som föds med dysmeli. Siffran är i stort sett densamma över hela världen och den ökar inte.

-Vilka siffror för incidensen man använder beror till stor del på hur man definierar dysmeli. Det är exempelvis väldigt vanligt att barn antingen saknar eller har en extra tå eller att två fingrar är sammanväxta.

De flesta barn med dysmeli (2/3) har enbart missbildningar i extremiteterna och inte i några andra organ. Övriga (1/3) har också andra organfel förutom dysmeli (vanligen longitudinella reduktionsmissbildningar). Hos en mycket liten grupp är flera extremiteter drabbade.

Genetik (ärftlighet)

Överläkare Eva Holmberg informerade på familjevistelsen 2004 om genetik (ärftlighet) vid dysmeli.

barn- och ungdomsperspektivet

I alla kroppens cellkärnor finns den så kallade DNA-molekylen som är en två meter lång dubbelspiral med alla anlag i dubbel uppsättning i form av cirka 30 000 gener (arvsanlag) fördelade på 23 par kromosomer. Alla gener har sina fasta platser på kromosomerna.

-En gen består av särskilda bitar av DNA-spiralen som kodar för olika aminosyror, vilka tillsammans bildar särskilda proteiner, beroende på kombinationen av aminosyror. En del gener styr funktionen av flera andra gener och detta är ofta fallet för gener som förorsakar medfödda missbildningar. Beror en missbildning på en genförändring kan den antingen vara nedärvd eller ha uppstått som en spontan mutation, sa Eva Holmberg.

Vid universitetssjukhusen i Umeå, Uppsala, Karolinska sjukhuset i Stockholm, Linköping, Göteborg och Lund finns specialistkliniker för klinisk genetik. Eva Holmberg är en av totalt cirka 20 specialister i klinisk genetik.

-På vår klinik arbetar vi bl a med att göra genetiska utredningar, diagnostisera ärftliga sjukdomar och missbildningar och ge genetisk vägledning/rådgivning.

Dysmeli är oftast inte ärftligt, utan beror vanligen på en slumpvis uppkommen förändring under fostrets tillblivelse, som påpekats. De är då ensidiga och vanligen inte kombinerade med andra missbildningar eller symptom.

-Men dysmeli kan ingå i syndrom, exempelvis Fanconi anemi, Thrombocytopenia-absent radius syndrom eller Diamond-Blackfan anemi. Vid dessa syndrom föreligger det oftast en longitudinell armmissbildning, vanligen radial, kombinerad med störning i blodbildningen. **autosomt recessivt sätt.** Det innebär att båda föräldrarna är friska bärare, d v s att de har ett sjukdomsanlag och ett friskt likartat anlag var. Eftersom det friska anlaget här räcker för normal funktion har föräldrarna inga symptom av det sjuka anlaget och är friska. Men om båda lämnar sitt sjuka anlag till sitt barn, som då får genen i dubbel uppsättning, vilket statistiskt sker i 25 % av alla deras graviditeter, blir barnet sjukt, sa Eva Holmberg.

Autosomal dominant ärftlighet innebär att barnet kan bli sjukt om det får genen i enkel uppsättning. Sjukdomsgenen dominerar över den likartat friska genen.

barn- och ungdomsperspektivet

-Vid denna typ av ärftlighet är genen antingen nedärvd från en förälder eller så kan den ha uppstått som en spontan mutation. Om en av föräldrarna är bärare, kan symptomen vara så små att det aldrig har ställts en diagnos.

Genen kan också ha mer eller mindre stark genomslagskraft hos olika individer, även inom samma familj.

-Det är därför viktigt att undersöka föräldrarna och ta upp en noggrann släkthistoria innan man gör en ärftlighetsbedömning. Risker att överföra genen vid dominant nedärvning är 50 % vid varje graviditet. Är ingen av föräldrarna bärare, har de ingen ökad risk att få barn med samma sjukdom. Men det barn som fått genen p g a en spontan mutation kan föra den vidare till sina barn.

Syndrom med autosomal dominant ärftlighet, där dysmeli ingår, har vanligen missbildningar på båda sidor och oftast på alla fyra extremiteterna.

-Det förekommer vanligen även andra missbildningar såsom läppgomsplatt, hud- och hårförändringar och hjärtfel och dessa kan ingå i syndrom t ex EEC, Holt-Oram, Adams-Olivier, Limb-Mammary, ADULT.

Medfödda reduktionsmissbildningar i övre extremiteterna

Eva Holmberg informerade också 2004 mer ingående om medfödda reduktionsmissbildningar i övre extremiteterna, d v s arm- och handmissbildningar.

Följande är exempel på sådana missbildningar:

A/ Transversell missbildning

Ectrodactyly (avsaknad av fingrar)

- ⌘ avsaknad av en eller flera falanger (fingrarnas rörben) eller fingrar
- Avsaknad av hela handen eller hela armen/delar av armen är en sällsyntare variant på samma avvikelse, kallad terminal transversell missbildning
- ⌘ vanligen ensidig
- ⌘ orsaken är sannolikt en påverkad kärlfunktion, eller kärlskada under fosterlivet

barn- och ungdomsperspektivet

☒ vanligen slumpmässigt uppkommen, ej ärftlig

B/ Longitudinell missbildning**Split-hand/foot malformation (SHFM)**

a/ avsaknad av mittersta fingerstrålen

☒ hopväxta övriga fingrar förekommer

☒ de yttersta fingrarna kan vara böjda mot varandra så att handen kan likna en klo

-Detta kallas ofta ectrodactyly, men det är inte en korrekt beskrivning

b/ monodactyly, missbildning där endast ett finger/en tå finns kvar på vardera handen/foten

☒ vanligen radialsidan på handen som saknas, där bara lillfingret är kvar

För både a/ och b/ gäller:

☒ ofta båda sidor av kroppen

☒ oftast autosomt dominant ärftlig, särskilt när även fötterna är drabbade

☒ svårighetsgraden kan variera betydligt mellan medlemmar i samma släkt

☒ överhoppad generation, utan symptom, förekommer trots påvisad säker genbärare

☒ fem genområden är kända (första siffran anger kromosomnummer/könskromosom): 7q21, Xq26, 10q24, 3q27, 2q31

Hemimeli

☒ t ex avsaknad av radius, d v s underarmens strålben och tumme

☒ orsaken kan vara påverkad kärlfunktion/-skada under fosterlivet och är i så fall vanligen ensidig och ej ärftlig

☒ ärftliga former förekommer. Finns då vanligen på båda sidor och detta ingår då oftast som del i ett syndrom (se sid 6-7).

Fokomeli

☒ avsaknad av mittersta delen av extremiteten så att arm eller fot sitter nästan direkt på kroppen

- Roberts syndrom är en ärftlig form av fokomeli, som ärvt autosomt recessivt. Vanligen är alla fyra extremiteterna drabbade. Läpp-/gomspalt förekommer

- Fosterskada av medikament (t ex Talidomid, speciella Vitamin A-preparat för acnebehandling)

C/ Mekaniska orsaksfaktorer

Amniotic band

- ☒ Bindvävssträngar från fosterhinnan som kan, helt eller delvis, ”snöra av” delar av eller hela extremiteter
- ☒ Sporadisk, ej ärftlig

Habilitering

Överläkare Ingrid Olsson informerade på familjevistelsen 2004 om habilitering.

-Barn- och ungdomshabilitering, som begrepp, är mer ett arbetssätt än en idé. Habilitering innebär ett så bra omhändertagande som möjligt, ofta under väldigt lång tid, till skillnad mot rehabilitering som innebär att man försöker återställa efter skada, t ex träning med inriktningen tillbaka till något som varit. Habilitering handlar också om att ge en person de bästa möjliga förutsättningarna för ett självständigt liv. Vi har en bra fungerande barn- och ungdomshabilitering, men vad händer när barnen blir vuxna? Då finns ingen naturlig fortsättning. Rehabiliteringen är inte aktuellt, sa Ingrid Olsson.

Grunden för habiliteringen är tvärkompetens mellan olika professioner inom vård och omsorg, t ex:

- ☒ **medicinsk kompetens**, sjukgymnast, arbetsterapeut, logoped, läkare och sjuksköterska
- ☒ **pedagogisk kompetens**, specialpedagog, fritidspedagog
- ☒ **psykologisk kompetens**, psykolog
- ☒ **social kompetens**, kurator
- ☒ **teknisk kompetens**, ex ortopedtekniker

-Barn- och ungdomshabiliteringens mål är alltid barnets bästa i centrum. När barnet väl är inskrivet i habiliteringen har det oftast inte behov av all kompetens.

Ingrid Olsson informerade översiktligt om Hälso- och sjukvårdslagen och om LSS, lagen om stöd och service till vissa funktionshindrade. Dessutom informerade hon om synen på handikapp och handikappbegreppet utifrån WHO.

Handkirurgisk behandling

Ann Nachemson, överläkare och verksamhetschef på handkirurgiska kliniken på Sahlgrenska universitetssjukhuset, Göteborg, informerade på familjevistelsen 2004 om handkirurgi.

-Vi tar emot patienter med alla typer av handmissbildningar. Barnen kommer till oss ofta på remiss från barnhabiliteringen. Vi diskuterar till att börja med om något handkirurgiskt överhuvudtaget kan göras och när det i så fall ska ske.

Man kan beskriva/klassificera handmissbildningar som

- ☒ differentieringsmissbildningar
- ☒ duplikationer
- ☒ reduktionsmissbildningar
- ☒ överväxt
- ☒ underväxt

Barn opereras ofta tidigare nu än vad som var fallet för bara ett tjugotal år sedan.

-Vissa barn, exempelvis med longitudinell dysmeli, opereras vi när de är runt halvåret gamla för att stabilisera handleden. När det gäller att göra om ett pekfinger till tumme, kan vi operera redan när barnet är ungefär ett år gammalt. Det är vid den tiden barn börjar använda sina tummar, sa Ann Nachemson.

Barn med sammanväxta fingrar, eller med fingrar som behöver för -längas genom att man flyttar tåben till handen, opereras ofta när de är 0,5- 1,5 år gamla.

-När man flyttar ett tåben kan ibland tillväxtzonen i benet bevaras. Lyckas man med det så tillväxer benet på sin nya plats. Tåben som flyttas måste ha ett ben i handen som vi kan fästa det mot. Det "finger" vi på så vis åstadkommer blir längre, men stelt utan ny ledfunktion.

Det är också möjligt att, med mikrokirurgi, flytta en hel tå till handen.

-Detta är dock en relativt omfattande operation. För att få rörlighet i det nya fingret måste det finnas fungerande sensor-muskler i handen att koppla tåsenorna till. Flyttar man bara ett tåben behöver man inte sy

barn- och ungdomsperspektivet

några nerver och därför bibehålls känslan i fingret bättre än om hela tån flyttas, sa Ann Nachemson.

Med hjälp av ett förlängningsinstrument kan man exempelvis förlänga ett kort underarmsben eller rätta ut en handled som är vinklad.

-Instrumentet kan vara lite obekvämt, eftersom barnen kan behöva ha det fastsatt på armen i flera månader. Dessutom kan förlängningen behöva göras om senare under barnets uppväxt eftersom benet ibland inte helt följer med i tillväxten.

Av standardbehandlingar gör man individuella lösningar.

-Det gäller att fundera igenom ordentligt vad man tror att man kan uppnå med en kirurgisk behandling. Vi brukar inrikta oss på att försöka bygga upp två "strålar" i handen som kan mötas och därmed ge ett grepp. Genom att röntga handen ser vi vilka ben som finns och genom att se hur barnet använder handen kan vi fatta beslut om/hur vi kan hjälpa till med kirurgi för att bygga upp längd, förbättra styrka och funktion.

Sammanväxta fingrar kan delas för att ge ett grepp.

-Om tummen saknas kan vi göra om pekfingret till tumme. Vi prioriterar nästan alltid funktionen när vi opererar, enstaka gånger gör vi operationer av kosmetiska skäl. Vi har förstått att folk i allmänhet inte lägger märke till om handen ser annorlunda ut om den har bra funktion och används. Det är först när handen saknar funktion eller hålls undan som man märker något, sa Ann Nachemson.

Protesförsörjning och alternativa proteser

Ortopedingenjör Stewe Jönsson, Armprotescentrum, Ortopedtekniska avdelningen, Sahlgrenska Universitetssjukhuset, Göteborg, informerade på familjevistelsen 2004 om protesförsörjning och alternativa proteser.

-På Armprotescentrum här i Göteborg finns ett av landets sex armprotesteam. I vuxenteamet ingår ortoped, arbetsterapeut och ortopedingenjör. I barnteamet är ortopeden ersatt med en handkirurg samt en barnhabiliteringsläkare, sa Stewe Jönsson.

barn- och ungdomsperspektivet

Följande indelning av proteser kan göras:

- ☒ kosmetiska/estetiska/passiva
- ☒ kroppsdrivna
- ☒ elektriska
- ☒ fritids- och aktivitetsinriktade

Följande ungefärliga tidsplan arbetar man efter när det gäller protesförsörjning vid dysmeli:

- | | |
|------------------------|-----------------------------|
| När barnet är 4-6 mån: | passiv, lättviktig protes |
| 2,5-3 år: | en successivt tyngre protes |
| 3 år- | myoelektrisk protes |

-Vi bygger proteser av färdiga delkomponenter som vi köper in från olika tillverkare. Ska man ersätta en hand med en protes ställs det fyra krav på protesen; den ska sitta fast, ha god passform, fungera bra och vara kosmetiskt tilltalande. Ett problem vi har är att proteserna faktiskt ganska ofta går sönder. Tillverkarna tillåter inte att vi själva reparerar proteserna, trots att det är ganska enkla grejer och då blir det både krångligt och dyrt att reparera dem. På vuxensidan är det annorlunda, där reparerar vi alla proteser själva.

Stewe Jönsson visade exempel på proteshylsor med olika lösningar så att de blir bekväma och sitter bra.

-Numera gör vi de flesta hylsor av silikon, som är ett mjukt, skonsamt och flexibelt material som innebär att hylsan inte behöver anpassas lika ofta som andra hylsor. Använder man dragstrumpa när man sätter på hylsan får man bättre utfyllnad och vidhäftning.

Bland s k funktionsproteser finns det proteser med olika funktion att välja på, exempelvis sådana som är hydrauliskt styrda eller kroppsdrivna. Nya, små och lätta motorer möjliggör allt smidigare, mer funktionsdugliga och individuellt anpassade elektriska proteser. Utvecklingen av batterier går fort, vilket man kan dra nytta av också inom armprotesområdet.

-Handprotesen måste ha en bra styrmekanism. Vanligast vid aktiva handproteser är att de styrs myoelektriskt, vilket innebär att elektroder känner av graden av muskelspänning. Elektroden skickar styrsigna

barn- och ungdomsperspektivet

ler till handens styrelektronik och handen reagerar med att öppna eller stänga, beroende på vilka muskelgrupper som aktiverats. Denna typ av styrning används för både vuxna och barn. På området har det skett mycket stor framsteg de senaste åren, sa Stewe Jönsson.

När det gäller fixeringen av proteserna kan man välja att antingen låta proteserna omsluta den del av handen/armen som finns kvar med hjälp av hylsor eller göra s k osseointegration. Det senare är en relativt ny metod där man fäster proteserna direkt i benet med hjälp av titanskruvar.

Stewe Jönsson informerade slutligen om alternativa proteser.

-Beroende på vad man vill uppnå så finns det en rad hjälpmedel för att gripa och hålla. Det individuella behovet och de anatomiska förutsättningarna utgör grunden för olika lösningar. Ofta har barnet hittat egna fungerande lösningar som vi kan utgå från när vi ska konstruera alternativa hjälpmedel för att göra det möjligt för barnet att exempelvis cykla, åka skidor, spela ishockey, vindsurfa, osv. De alternativa hjälpmedel vi utvecklar ska vara användarvänliga, säkra, ha flera funktioner och vara lätta att förnya eller bytas ut.

I framtiden hoppas Stewe Jönsson mycket på förbättringar när det gäller proteserna, exempelvis förbättrad kraftförsörjning i form av bränsleceller.

-Inom en inte alltför avlägsen framtid kan proteserna utrustas med flera sensorer som känner av temperatur, tryck mm. En förbättrad feedback tror jag kan betyda mycket för funktionen, sa Stewe Jönsson.

Framtidens handprotes, visioner och möjligheter

(från symposium om reduktionsmissbildningar på Ågrenska, oktober 2002)

Professor Göran Lundborg, Universitetssjukhuset MAS, Malmö, informerade om framtidens handprotes, visioner och möjligheter.

-Den saknade handen, vad göra? Ibland är det rätt att inte göra någonting. Ibland kanske det är rätt att göra viss rekonstruktionskirurgi och ibland föreslå protes, konventionell eller myoelektrisk. Det är också möjligt att transplantera händer, vilket har gjorts på vuxna, men det är en metod som innehåller flera svåra problem, inte minst etiska. Det

barn- och ungdomsperspektivet

jag kommer att prata om här idag är framtidens handprotes som kanske är en artificiell hand som liknar den mänskliga handen väldigt mycket, sa Göran Lundborg.

Bodybuilding kan vara något annat än att träna muskler, det har de senaste årens diskussion om kloning av levande varelser och tillverkning av mänskliga organ med hjälp av stamceller, visat.

-Handen är ett precisionsinstrument med ”seende fingertoppar” som kan utföra fantastiska motoriska aktiviteter. De komplicerade mekanismer som styr en levande hand utgår från olika delar av hjärnan och magnetkameraröntgen visar vilka delar av hjärnan som används för olika rörelser. När vi exempelvis knyter handen är det ett särskilt område i vänster hjärnhalva som sköter den uppgiften.

En viljeyttring i hjärnan alstrar en signal till den del av hjärnan som ansvarar för just det utförandet. Ju mer precision uppgiften kräver, ju fler delar av hjärnan aktiveras. Men ingenting fungerar bra utan känseln.

-Den uteblivna känseln i en protes är ett stort problem och måste ersättas av ett annat sinne, oftast synen och detta återkommer jag till. Jag skulle vilja säga att handen är ett sinnesorgan lika viktigt som våra andra sinnen, sa Göran Lundborg.

Handen har flera användningsområden, exempelvis ingår den som en viktig del i vårt kroppsspråk, ett sätt att kommunicera som grundläggs tidigt och därefter förändras mycket litet under livet.

-Handen är således viktig för vår sociala interaktion, men den kan också uttrycka trygghet, reflektera känslor och personlighet. Att ersätta handen med en protes är därför inte lätt.

Den forskning Göran Lundborg leder på universitetssjukhuset MAS går över vetenskapsgränserna och berör bl a inlärning/kognition, robotjärnor och neurovetenskap.

-Framtidens konstgjorda hand måste ha ett nytt och intelligent styrsystem och det är här vi satsar mycket forskning. Om man går ut på Internet och letar hittar man många projekt när det gäller robotforskning. Det är i de allra flesta fall fråga om primitiva kontrollsystem med mycket kugghjul och det är något vi vill komma ifrån och hitta någonting annat. En fråga vi bl a ställt är om det är möjligt att få ut och kontrollera viljesignaler/nervsignaler till musklerna.

barn- och ungdomsperspektivet

Göran Lundborg och hans medarbetare har letat på Internet efter den ”bästa” konstgjorda handen. De bestämde sig för den hand som sitter på NASA:s robotar vilka arbetar på utsidan av rymdskepp.

-Där finns en väldigt avancerad teknik. Det vi hoppas på nu är ett möte mellan framstegen på den mekaniska sidan och nya styrsystem. Numera styrs de myoelektriska proteserna av ytelektroder på sträck- och böjmuskulaturerna. Frågan är om det är möjligt att implantera elektroder direkt i musklerna för att hämta ut mer komplicerad information. Det tror vi går. Det vi arbetar på nu är ett sofistikerat kontrollsystem till en artificiell hand, d v s inte en protes. Men eftersom vi inte har tillgång till en verklig konstgjord hand har vi konstruerat en virtuell hand på dataskärmen, sa Göran Lundborg.

Den artificiella, virtuella handen kan styras antingen av datachips som placeras i nerverna och som fångar upp signalerna när de är på väg från hjärnan, eller genom information från muskelgrupperna.

Experiment med apor har visat att det är möjligt att placera elektroder i hjärnan och plocka ut signaler från hjärnan som styr olika rörelser i handen. Signalerna leds in i en smart dator som översätter signalerna till rörelser i en robohand.

-Tekniken har använts på bl a helt förlamade människor som därigenom kunnat meddela sig med omvärlden. Att använda sig av alternativet att hämta information från muskelgrupperna har visat sig vara mycket komplicerat.

En tredje variant till utveckling av styrsystemet är att fästa flera, 10-12 par elektroder på underarmshuden och där avläsa fler tänkta rörelser med hjälp av så kallade EMG-signaler.

-Signalerna leds till en dator som lärt sig exempelvis vilka signaler som betyder knytt handen. Det har datorn gjort genom elektroder som placerats på den friska underarmen/handen och där avläst vilka signaler som betyder vad. Systemet fungerar, den virtuella handen på dataskärmen utför de avsedda rörelserna. Det har vi provat i verkligheten med vår särskilda testperson Maria, sa Göran Lundborg.

En viktig del som saknas i moderna proteser är medveten känselåtergivning och detta är något Göran Lundborg och hans medarbetare arbetar mycket med.

barn- och ungdomsperspektivet

-Med hjälp av känseln kan vi känna fuktighet, ytstruktur, kallt och varmt och mycket annat. En tränad hand kan till och med känna om ett tyg har bra kvalitet eller ej.

Basen för känseln sitter i fingertopparna, men det vi känner sitter i särskilda områden i hjärnan.

-Beröring i vänsterhanden registreras till exempel av några miljoner hjärnceller i höger hjärnhalva, en registrering som är kollosalt komplicerad.

Information om ytstrukturer kan i en protes förmedlas via elektroder och chips till nerverna, men det är komplicerat.

-Vi har valt att arbeta med att överföra signalerna till hud där man har känsel, exempelvis på överarmen. De olika protesfingrarna har bestämda lokaliseringer på huden och detta lär sig hjärnan snabbt.

Ett annat sätt att förmedla ”känslinformation” är via hörseln. Med hjälp av friktionsljud och vibrationer som fångas upp av elektroder kan protesanvändaren lära sig att reglera trycket i protesfingrarna.

-Det är också möjligt att fånga upp vibrationstaktiska signaler i sensorer och förmedla dem vidare till hörlurar. Därigenom blir det möjligt att med hörseln avgöra vad det är man vidrör. Detta kallar vi sinnessubstitution, ett sinne ersätter ett annat och detta klarar hjärnan bra eftersom den är så formbar/plastisk. Det finns således olika vägar som är framkomliga när det gäller att utveckla teknik som kan ge funktionell känsel, sa Göran Lundborg.

Arbetsterapeutisk behandling

Arbetsterapeut Gull-Britt Andersson från Armprotescenrum i Göteborg informerade på familjevistelsen 2004 om arbetsterapeutisk behandling.

-När ett barn föds med dysmeli skickas en remiss till handkirurgen som gör en första bedömning. Därefter får barnet kontakt med arbetsterapeut som följer barnets hand- och armutveckling. I samarbete med handkirurgen är vår målsättning att barnet skall få ett funktionellt grepp i handen, sa Gull-Britt Andersson.

Starkt förenklat utvecklas det lilla barnets rörelsemönster i armar och händer enligt följande:

barn- och ungdomsperspektivet

2-3 mån	barnet iakttar sina händer
4 mån	gripreflexen avtar
5 mån	armarna börjar röra sig var för sig
6-7 mån	barnet kan gripa leksak och för över den från den ena till den andra handen
1 år	arm- och benrörelser samordnas, öga-hand-arm- rörelser samordnas

Syftet med arbetsterapi är bl a att

- ☒ genom olika metoder lösa problem som kan uppstå i individens vardag
- ☒ träna och stimulera barnet att använda armprotes, så att barnet själv senare i livet ska kunna välja om det vill använda protes eller ej
- ☒ hjälpa barnet utan protes att utveckla en god handfunktion utifrån sina förutsättningar

-Om avsikten är att barnet ska få en armprotes är det viktigt att starta tidigt med denna behandling så att barnet vänjer sig vid protesen och får ett naturligt rörelsemönster. Man kan då sätta upp olika delmål exempelvis att först få barnet att acceptera sin ortos/protes och att stimulera barnet till att använda protesen i lek och i vardagssituationer, sa Gull-Britt Andersson.

Gull-Britt Andersson beskrev grepputvecklingen hos barn i allmänhet, från det att de börjar sträcka sig efter föremål i tvåmånadersåldern, tills dess att de har ett förfinat fingertoppsgrepp i två-treårsåldern.

-Det lilla barnets grepp förändras mycket under den här perioden, från tvärhandsgrepp till rafsgrepp, saxgrepp, trepunktsgrepp, pincettgrepp, tvärgrepp med skilda fingrar och slutligen fingertoppsgreppet.

-När barnet kommer till oss på Armprotescentrum tittar vi på rörelsemönstret när protesen är på, hur barnet spontant använder protesen, hur grovmotoriken utvecklas osv. Den lekträning och stimulering vi föreslår är en förberedelse inför myoelektrisk protesanvändning.

I träningen med att använda myoelektrisk protes ingår att lära barnet öppna-/stänga funktionen i proteshanden, att positionera handen, att träna armmuskulaturen och att träna in ett ergonomiskt rörelsemönster.

barn- och ungdomsperspektivet

-Åldersrelaterad träning kan bedrivas individuellt eller i grupp och exempelvis innefatta ADL-träning, funktionsträning såsom att lära sig cykla, gunga, knyta skosnören mm.

Barn som inte ska ha protes behandlas med ortoser.

-Vi följer grepputvecklingen, stimulerar tvåhandsaktivitet, gör anpassningar och provar ut hjälpmedel, sa Gull-Britt Andersson.

Mindre barn använder oftast växelvis sina händer och har ännu inte bestämt vilken hand de föredrar. Vid skolstart har de flesta barn bestämt vilken hand som blir deras dominanta hand. För att utveckla finmotoriken måste barnet också få möjlighet att utveckla den grovmotorikiska delen.

-Det är viktigt för alla barn att få utvecklas så normalt som möjligt, även om barnet har en skada eller missbildning. Arbetsterapeuten kan hjälpa till med stimulansträning och hjälpmedel anpassade till varje barns speciella behov och möjligheter.

Gull-Britt Andersson berättade om den hjälp barn i skolåldern kan få t ex i form av skrivmaskin, dator eller annat skrivhjälpmedel. Sittriktiga stolar kan också arbetsterapeuten hjälpa barnet att få.

Ortopediska aspekter

Ortoped Bertil Romanus, Sahlgrenska Universitetssjukhuset/Östra, Göteborg, informerade 1998 (uppdaterad 2002) om ortopediska aspekter på dysmeli i de nedre extremiteterna.

-Jag brukar säga att det beror på armarna om ett barn med dysmeli ska kunna gå. Ibland är problemen så stora i de övre extremiteterna att barnet måste använda fötterna till allt det man brukar använda händerna. Att barnet får ett grepp är absolut viktigare än att kunna gå, sa Bertil Romanus.

Innan sjukvården föreslår några ortopediska insatser tar man reda på den enskilda patientens resurser och vad man vill uppnå med dem.

-Vad vi sedan kan göra beror bl a på om benen är lika eller olika långa, om barnet saknar någonting längst ut på benet, eller en bit upp

barn- och ungdomsperspektivet

på benet. En fot kan t ex vara i vägen och hindra bra lösningar. Då måste den kanske tas bort och det är alltid ett svårt beslut.

Bertil Romanus gav därefter en kortfattad information om tillväxten i kroppens alla skelettben.

-Alltefter benet växer så förlängs kärl, nerver, muskler och hud genom töjning. I benets båda ändar finns tillväxtzoner som består av brosk. Hur mycket tillväxten blir i dessa zoner beror på hur mycket benet används och om det finns tillräckligt med tillväxthormon. Är det således viktigt att växa bör man gå och röra på sig mycket. Belastningen ska också vara så rak som möjligt för bästa tillväxtstimulans. Blir tillväxten trots det inte tillräcklig är det möjligt att förlänga ben.

För att gå krävs inte så särskilt mycket rörlighet.

-Men ju större rörligheten är, desto bättre är det naturligtvis. Det är en exempelvis en fördel om man är rörlig i höfter och knän, men det är inte ett krav för att man ska kunna gå. Raketeten i benet är däremot av största vikt för att man ska uppnå jämn belastning.

De barn som har en fot halvvägs upp på underbenet har mycket att vinna på att foten tas bort. Hälkudden sparas och detta innebär att barnet kan få en mycket bra stump att både stå på och fästa en protes på.

-Men att ta bort hela kroppsdelar är alltid ett svårt val. Det krävs insikt och kunskap hos patienten och föräldrarna för att man ska gå med på en sådan lösning.

En hälkudde kan inte transplanteras, då blir den utan känsel och det är inte någon bra lösning.

-I sådana fall där hälkudden inte kan passas in till stumpen kan man istället vika muskler från nedre delarna omlott kring stumpen och sedan fästa dem i benet. På så sätt undviker man att stumpen tränger genom huden när benet växer.

Bertil Romanus informerade därefter närmare om benförlängning.

-Att förlänga ett ben 5-10 cm eller mer är fullt möjligt. I korthet går förlängningen till så att man fäster en stålställning utanpå benet med flera fästpunkter i benmassan. Därefter kapas benet och dras isär 1 mm/dygn med hjälp av stålställningen. Eftersom vi hela tiden drar i

barn- och ungdomsperspektivet

det som kroppen försöker laga är det en relativt påfrestande behandling för patienten.

Under hela benförlängningsbehandlingen kan patienten stödja på benet. Komplikationer i form av infektioner i stålstiftens fästpunkter är inte alltför ovanliga.

-På sikt tror jag att detta mekaniska sätt att förlänga ben kommer att ersättas av behandling med tillväxthormon lokalt, sa Bertil Romanus.

Föreningsinformation

En föreningsrepresentant från Svensk Dysmeliförening, informerade på familjevistelsen 2004 om föreningens arbete.

Svensk Dysmeliförening, som är en idéell förening, bildades 1977 av några få familjer. Idag har föreningen drygt 500 medlemmar, där varje familj utgör en medlem.

I den huvudsakliga verksamheten ingår bl a kontaktpersonverksamheten, där föreningen arbetar med målsättningen att alla nyblivna familjer ska få kontakt med en stödfamilj redan på BB.

Föreningen ordnar också lokala träffar, men lägerverksamheten har varit och är den viktigaste uppgiften. På familjeläger, ungdomsläger och tonårskurser kan tillgodose många olika behov, t ex behovet av information och behovet att få träffa andra föräldrar, barn och ungdomar med samma problem.

I övrigt ingår i föreningens uppgifter att sprida information om dysmeli, stödja utveckling av nya hjälpmedel och proteser och ge råd och tips till medlemmarna.

Svensk dysmeliförening har en egen tidning som kommer ut 2-4 gånger/år.

Föreningens adress är:

Svensk Dysmeliförening

c/o Stig Jandrén, ordf.

Siggebovägen 2, 4 tr

181 33 Lidingö

Tel: 08-767 42 55

e-post: stig.jandren@telia.com

barn- och ungdomsperspektivet

Föreningen har kontaktpersoner i olika län. Adress och telefonnummer till kontaktpersonerna finns på föreningens hemsida. Adressen till föreningens hemsida är: www.dysmeli.com/sverige

Barnens bok

Sjuksköterska Lotta Thomasson, Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus, Göteborg, informerade på en tidigare familjevistelse om "Barnens Bok".

-Barnens Bok är ett litet och behändigt fotoalbum som innehåller information om barnet och barnets funktionshinder. Meningen med boken, som egentligen är ett arbetsmaterial som föräldrarna fyller i med uppgifter, är att underlätta för föräldrarna i kontakten med sjukvården, kommunen, skolan och andra institutioner som barnet kommer i kontakt med.

Den prototyp till Barnens Bok som Lotta Thomasson visade föräldrarna kan innehålla

- ✘ **personliga uppgifter**, namn, födelsedatum, foto, grunddiagnos, tilläggsdiagnos, överkänslighet, kommunikationsmetod, övriga familjemedlemmar och andra viktiga personer
- ✘ **barnets mediciner**, aktuella mediciner, styrka, dos, vem som ordinerat dem, hur de ska intas, mm
- ✘ **barnets mat**, vad barnet äter/inte äter, hur mycket, mag-tarmproblem
- ✘ **specialbehandling**, ex RIK
- ✘ **hjälpmedel**, ex stol, korsett, tippbrädor, säng, sängutrustning mm
- ✘ **skola, personlig assistent, gruppbostad, vad barnet tycker om att göra/inte göra, habiliteringsteam, viktiga telefonnummer, fler foton, osv**

-Barnens Bok har jag tänkt mig som en länk mellan familjen och alla institutioner som kommer i kontakt med barnet. Det som står i boken är vad föräldrarna vill förmedla och istället för att själva alltid behöva berätta om sjukdomen, barnets symptom, mm, kan de överlämna boken till personal som barnet möter. Boken ska därför alltid vara där barnet är och bör hållas aktuell av föräldrar och personal. Det är viktigt att poängtera att boken inte är någon journalhandling, sa Lotta Thomasson.

Dysmeli, handkirurgiska aspekter

Överläkare Ann Nachemson, Sahlgrenska universitetssjukhuset, Göteborg, informerade på vuxenvistelsen 2006 om handkirurgiska aspekter.

-Redan på 1960-talet började man att på Sahlgrenska sjukhuset i Göteborg protesförsörja vuxna armamputerade med mer avancerade proteser. 1972 startades ett vuxenprotesteam där det från början ingick en ortoped, en ortopedingenjör och en arbetsterapeut. Det började så småningom även utvecklas protesmodeller för barn.

1982 startade ett särskilt barnarmprotesteam här i Göteborg. Det bestod av en handkirurg, en habiliteringsläkare, en barnarbetsterapeut samt ortopedingenjören som ingår i såväl barn- som vuxenteamet. Armprotescentrum i Göteborg är ett av landets sex armprotesteam.

-Till handkirurgiska kliniken på Sahlgrenska kommer patienter med alla typer av handmissbildningar. Barnen skickas till oss oftast på remiss från barnläkare eller från habiliteringen. Vi diskuterar och bedömer till att börja med om något handkirurgiskt ingrepp överhuvudtaget kan göras och när det i så fall ska ske. Vi opererar ofta tidigare nu än vad som var fallet för bara ett tjugotal år sedan, sa Ann Nachemson.

Armar och händer utvecklas mycket tidigt i fosterlivet, så tidigt att kvinnan inte alltid är medveten om att hon är gravid.

-Redan i fostervecka 4 utvecklas armknoppar, i vecka 5 handsegment, i vecka 6 synliga fingerstråk med utväxt av nerver och i vecka 7 separeras fingrarna. Vad som orsakar dysmeli vet vi inte riktigt, dock tros vissa epilepsimediciner kunna orsaka dysmeli och vissa former av dysmeli kan vara ärftligt.

Man kan beskriva/klassificera handmissbildningar som

- ⊠ differentieringsmissbildningar (vanligast i västvärlden)
- ⊠ duplikationer (näst vanligast)
- ⊠ reduktionsmissbildningar
- ⊠ överväxt
- ⊠ underväxt
- ⊠ allmänna skelettanomalier

vuxenperspektivet

-I gruppen **differentieringsmissbildningar** dominerar syndactylierna i form av sammanväxta fingrar. I de allra flesta fall är det möjligt att kirurgiskt separera fingrarna.

Reduktionsmissbildningarna delas upp i:

A/ Transversella missbildningar

- ☒ avsaknad av delar eller hela fingrar
- ☒ avsaknad av del/hela handen eller armen
- ☒ vanligen ensidig
- ☒ vanligen slumpmässigt uppkommen, ej ärftlig

B/ Longitudinell missbildning

- ☒ avsaknad/underutveckling av strålben/armbågsben
- ☒ "vanligast" är longitudinell reduktionsmissbildning på radialsida med avsaknad av strålben och tumme
- ☒ vid central reduktionsmissbildning saknas centrala delarna av handen. Kvarvarande fingrar kan vara kraftigt förändrade
- ☒ centrala reduktionsmissbildningar ofta ärftliga

Behandlingen ser olika ut från fall till fall.

-En kraftigt böjd hand kan rätas upp med skena/ortos tidigt och opereras ofta vid ca 1/2 års ålder. Idag räknar man inte med någon ökad risk att söva och operera små barn och därför görs en del operationsingrepp tidigare nu än förr, sa Ann Nachemson.

När det exempelvis gäller att göra om ett pekfinger till tumme, är det lämpligt att göra detta då barnet är ungefär ett år gammalt. Det är vid den tiden barnet börjar använda sina tummar

Barn med sammanväxta fingrar, eller med fingrar som behöver för -längas genom att man flyttar tåben till handen, opereras ofta när de är 0,5- 1,5 år gamla.

-När man flyttar ett tåben kan ibland tillväxtzonen i detta ben bevaras. Lyckas man med det så tillväxer benet på sin nya plats. Tåben som flyttas måste ha ett ben i handen som vi kan fästa det mot. Det "finger" vi på så vis åstadkommer blir längre, men oftast stelt utan ny ledfunktion.

Det är också möjligt att, med mikrokirurgi, flytta en hel tå till handen.

vuxenperspektivet

-Detta är en omfattande operation. För att få rörlighet i det nya fingret måste nerver och blodkärl sys och det måste finnas fungerande sensorer och muskler i handen att koppla "tåsenorna" till. Flyttar man bara ett tåben behöver man inte sy några nerver och därför bibehålls känslan i fingret något bättre än om hela tån flyttas, sa Ann Nachemson.

Med hjälp av ett förlängningsinstrument kan man exempelvis förlänga ett kort underarmsben eller räta ut en handled som är vinklad.

-Instrumentet kan vara lite obekvämt, eftersom barnen kan behöva ha det fäst på armen i flera månader. Dessutom kan förlängningen behöva göras om senare under barnets uppväxt eftersom benet ibland inte helt följer med i tillväxten.

Av standardbehandlingar får man ofta göra individuella lösningar.

-Det gäller att fundera igenom ordentligt vad man tror att man kan uppnå med en kirurgisk behandling. Vi brukar inrikta oss på att försöka bygga upp två "fingerstrålar" i handen som kan mötas och därmed ge ett grepp. Genom att röntga handen ser vi vilka ben som finns och genom att se hur barnet använder handen kan vi fatta beslut om/hur vi kan hjälpa till med kirurgi för att bygga upp längd, förbättra styrka och funktion. Sammanväxta fingrar kan delas för att ge ett grepp.

-Om tummen saknas kan vi göra om pekfingret till tumme. Vi prioriterar nästan alltid funktionen när vi opererar, enstaka gånger gör vi operationer av mer kosmetiska skäl. Vi har förstått att folk i allmänhet inte lägger märke till om handen ser annorlunda förutsatt att den har bra funktion och används. Det är först när handen saknar funktion eller hålls undan som man märker något, sa Ann Nachemson.

S k knoppfingrar är inte så mycket att göra åt.

-Förut tog vi bort dem, men det gör vi inte idag. Nu låter vi dem vara kvar till dess att barnet blir stort nog att själv avgöra om de ska vara kvar eller tas bort.

Till vuxenarmprotesteamet kommer framför allt personer som skadats eller som genomgått amputationer på tumörer.

vuxenperspektivet

-En mindre grupp har dysmeli och har överförts från barnarmprotes-teamet. Alla erbjuds proteser med bästa möjliga funktion. Krånglar proteserna är det viktigt att vi kan ge snabb service, sa Ann Nachemson.

Dysmeli, ortopediska aspekter

Överläkare Bertil Romanus, Sahlgrenska universitetssjukhuset/Östra, Göteborg, informerade på vuxenvistelsen 2006 om ortopediska aspekter på dysmeli.

-Redan i 7:e fosterveckan vrider sig extremiteterna och om inte det skedde skulle vi få ödleliknande extremiteter. De olika ledernas utformning bestäms sedan av musklerna runt om och över lederna.

Vid dysmeli kan det vara fråga om både missbildningar och avsaknader när det gäller benkärnor, höftleder, knäleder, fotleder och delar av foten.

-Det är naturligtvis av avgörande betydelse för mål och strategier, när det gäller ortopediska insatser, vad det är som saknas eller är missbildat. En sak är gemensam; alla dysmeliben blir kortare än de annars skulle ha blivit. Foten är oftast inte normal.

Innan sjukvården föreslår några ortopediska insatser tar man reda på den enskilda patientens resurser och vad man vill uppnå med dem.

-Vad vi sedan kan göra beror bl a på om benen är lika eller olika långa, om barnet saknar någonting längst ut på benet, eller en bit upp på benet. En fot kan t ex vara i vägen och hindra bra lösningar. Då måste den kanske tas bort och det är alltid ett svårt beslut.

Bertil Romanus gav därefter en kortfattad information om tillväxten i kroppens alla skelettben.

-Alltefter benet växer så förlängs kärl, nerver, muskler och hud genom töjning. I benets båda ändar finns tillväxtzoner som består av brosk. Hur mycket tillväxten blir i dessa zoner beror på hur mycket benet används och om det finns tillräckligt med tillväxthormon. Är det således viktigt att växa bör man gå och röra på sig mycket. Belastningen ska också vara så rak som möjligt för bästa tillväxtstimulans. Ett rakt ben är dessutom lättare att protesförsörja. Blir tillväxten i ett ben inte tillräcklig är det möjligt att förlänga ben.

För att gå krävs inte så särskilt mycket rörlighet.

vuxenperspektivet

-Men ju större rörligheten är, desto bättre är det naturligtvis. Det är en exempelvis en fördel om man är rörlig i höfter och knän, men det är inte ett krav för att man ska kunna gå. Rakheten i benet är däremot av största vikt för att man ska uppnå jämn belastning.

De barn som har en fot halvvägs upp på underbenet har mycket att vinna på att foten tas bort. Hälkudden sparas och detta innebär att barnet kan få en mycket bra stump att både stå på och fästa en protes på.

-Men att ta bort hela kroppsdelar är alltid ett svårt val. Det krävs insikt och kunskap hos patienten och föräldrarna för att man ska gå med på en sådan lösning.

En hälkudde kan inte transplanteras, då blir den utan känsel och det är inte någon bra lösning.

-I sådana fall där hälkudden inte kan passas in till stumpen kan man istället vika muskler från nedre delarna omlott kring stumpen och sedan fästa dem i benet. På så sätt undviker man att stumpen tränger genom huden när benet växer, sa Bertil Romanus.

Bertil Romanus visade därefter många bilder på olika slags ortopediska missbildningar och berättade om behandlingsmöjligheter, någonting som tyvärr är omöjligt att referera och ge rättvisa i detta nyhetsbrev.

Arm- och benproteser

Ortopedingenjör Stewe Jönsson, Sahlgrenska universitetssjukhuset, Göteborg, informerade också på vuxenvistelsen 2006 om arm- och benproteser.

-Protes eller ej? En protes är oftast en bra ersättning vid avsaknad av arm eller ben, men är inte alltid den bästa lösningen. En protes är bara meningsfull om fördelarna överväger nackdelarna. På de nedre extremiteterna finns det oftast ett mer uttalat behov av protes p g a förflyttningsskravet.

Följande indelning av **armproteser** kan göras:

⌘ kosmetiska/estetiska, utan greppfunktion

vuxenperspektivet

- ☒ kroppsdrivna
- ☒ elektriska
- ☒ hybridprotes
- ☒ fritids- och aktivitetsinriktade

A/ Kroppsdrivna proteser, som hämtar drivkraft från kroppen eller från gravitationen, klassificeras som passiva. De kan vara

- ☒ *vajerstyrda*, som är billiga med god feed-back, snabb respons, men dålig estetik.
- ☒ *handledsstyrda*, lämpliga om handleden är intakt och en del av handen finns kvar
- ☒ *armbågsstyrda*, lämpliga om avsaknaden ligger på underarmsnivå

B/ Elektriska proteser

☒ *myoelektrisk styrning* är den vanligaste styrningen av elektriska proteser, sker med hjälp av elektroder som fästs på huden över olika muskelgrupper

-Detta är en typ av protes som funnits sedan 1970-talet och som ständigt utvecklas. De har bra kontrollerbarhet, bra kosmetik, men hög initialkostnad.

C/ Hybridprotes är en typ av protes där man mixat två olika styrsystem. Exempelvis styrs proteshanden med myoelektrisk styrning och armbågsleden med kroppsdriven vajerfunktion

D/ Fritids- och aktivitetsproteser, som bör vara lätta att sätta på och ta av, lätta att göra rena, vara säkra och exempelvis lösa ut vid behov.

-Idag går det att få proteser som fungerar bra för en rad fritidsaktiviteter, såsom golf, ishockey, paddling, skidåkning och vissa instrumentspel.

För att hålla proteserna på plats finns idag många mer eller mindre bra lösningar.

-Principen för en armprotes är oftast att den hänger på stumpen med hjälp av en individuellt tillverkad proteshylsa, oftast tillverkad av akryl eller silikon. En dragstrumpa kan användas för att dra ned mjukdelarna och på så sätt få bra anslutning mellan amputationsstump och protes. Det finns också andra lösningar, t ex vinkelosteotomi, där en

vuxenperspektivet

del av överarmen sågas av och vinklas cirka 90 grader, sa Stewe Jönsson.

Det finns, enligt Stewe Jönsson, stora fördelar med att **protesförsörja** ett barn **tidigt**.

-Det ger en symmetrisk belastning, underlättar träningen att använda protes, barnet lär sig använda armstumpen och förbereds successivt för användning av funktionell protes. Barnet kommer ofta till oss när det är 4-6 månader och då provar vi ut en passiv protes som efterhand, mellan 2-2,5 åå, tyngs mer och mer till dess att vikten motsvarar en elektrisk protes. När barnet är cirka 2,5-3 år kan det få sin första elektriska protes med myoelektrisk styrning. Den kan sedan kompletteras med eventuella aktivitetsproteser. Protesen anpassas och förändras allteftersom barnet växer, sa Stewe Jönsson.

Benproteser

Benproteser vid dysmeli är sällan standardproteser.

-Den viktigaste benproteskomponenten är proteshylsan som kan tillverkas på lite olika sätt för att passa så bra som möjligt till benstumpen. Tidigare gjordes nästan uteslutande gipsavgjutningar, idag kan man laserscanna stumpen virtuellt och få minst lika bra resultat. Protesen kan sedan vara enkelledad eller flerledad. Exempelvis kan en knäled vara helt låst, vara viktaktiverad så att den låser sig vid belastning, vara hydraulisk eller microprocessorstyrd. Idag finns väldigt stora möjligheter att tillgodose de flesta kraven man ställer på en benprotes, sa Stewe Jönsson.

Träning-anpassning

Arbetsterapeut Kerstin Caine-Winterberger och sjukgymnast Gith Jansson, Sahlgrenska universitetssjukhuset, Göteborg, informerade på vuxenvistelsen 2006 om träning och Anpassning vid dysmeli.

-Armprotescentrum är ett kunskapscenter för barn och vuxna. I vuxenteamet ingår ortoped, ortopedingenjör, ortopedtekniker samt en arbetsterapeut. Målet för vårt arbete är att tillgodose varje individs personliga behov när det gäller armprotes och dess funktion. Min uppgift är att ansvara för patientträningen, med eller utan protes.

vuxenperspektivet

När det gäller frågan om protesförsörjning så kan patienten **välja bort protes**, kanske därför att det finns en viss mellanhandsfunktion.

-Då kan det bli fråga om att göra olika funktionstester, träna det som är friskt samt tillverka individanpassade ortoser som stöd.

När en patient behöver protes inleds det med **protesinformation** av ortopedingenjören, där det bl a ingår information om teknik, laddning, hygien samt på- och avtagning.

-I vårt fall provar sedan Stewe Jönsson ut en lämplig protes, kosmetisk eller myoelektrisk och jag hjälper till med protesträningen. När det gäller den myoelektriska protesen ställs större krav på patienten att styra den på ett bra sätt, sa Kerstin Caine-Winterberger.

I träningen ingår bl a olika plockövningar där kraften anpassas till föremålens ömtålighet, form och vikt, praktiska moment av typen dra upp en dragkedja, att skära, diska, städa, snickra, spela instrument, mm.

Målsättningen med ADL-träningen (ADL=aktiviteter i dagligt liv, d v s städning, matlagning, hygien, på- och avklädning, mm) är ökad självständighet och möjligheter att klara sig själv så mycket som möjligt.

-Det finns olika typer av hygienhjälpmedel, som tråkigt nog inte är bidragsberättigade, men som jag rekommenderar att ni köper. Dessutom finns det en väldig massa andra hjälpmedel, såsom potatisskalare, antiglidplattor och fixeringsbrädor. I företaget Varsams katalog finns de flesta hjälpmedel man kan behöva.

(Varsams sortiment finns på nätet; www.varsam.se)

Bostadsanpassning kan arbetsterapeuten hjälpa till att söka. Det krävs inte remiss för att söka bostadsanpassning.

Arbets hjälpmedel kan Länsarbetsnämnden, Försäkringskassan eller arbetsgivaren hjälpa till med.

Utformningen av arbetsplatsen kan Arbetsverket hjälpa till med; www.av.se

Hjälpmedel på riksnivå: www.ex-center.org

vuxenperspektivet

Sjukgymnast Gith Jansson informerade därefter om kroppsträning för att inte få ont, för att bli stark och för att öka ämnesomsättningen.

-Jag tycker att man ska undvika "måsten" när det gäller träning och istället se det som "jag kan".

Kroppen har en fantastisk förmåga att klara belastningar.

-Belastningar tar på muskelns kapacitet. Vid återhämtningen överkompenserar muskeln för att klara belastningen bättre. På så sätt blir man bättre på det man tränar. Men det tar en tid, upp till 6-7 veckor med träning innan det sker muskeltillväxt.

För styrketräning krävs att man belastar kroppen mer än 50 % av maxstyrkan.

-Det man tränar är uthållighet, styrka, balans, rörlighet och koordination. Om man inte rör sig, därför att man exempelvis har ont, tappar man mycket kraft.

Alla människor föds med ett bestämt antal muskelfibrer och därefter är det inte möjligt att få fler fibrer, men de som finns kan bli större.

-En bra regel för att undvika att man överbelastar muskelgrupper är att sluta träna eller träna på ett annat sätt om det gör ont. Det är viktigt att lyssna på kroppens varningssignaler. Ett viktigt moment i all träning är uppvärmningen som bör vara cirka 15 minuter, sa Gith Jansson.

Osseointegration och ny teknik

Stewe Jönsson informerade också på vuxenvistelsen 2006 om osseointegration och ny teknik.

-Osseointegration innebär att man fäster skruvar av titan i benvävnaden. Därefter sker en mycket bra vävnadsanknytning och man får ett starkt och smidigt fäste för en protes. En av flera märkligheter är att skruvens passage genom huden fungerar relativt komplikationsfritt, utan några större infektioner om genomgången hålls ren.

Osseointegrerad protesförsörjning i **de nedre extremiteterna** inleds med att benet blottläggs och skruven och en fixtur sätts på plats. Därefter är skruven obelastad under sex månader.

-När den tiden gått fäster man en distans i fixturen. Distansen är den del som penetrerar huden och utgör fästet för protesen. Därefter kan

vuxenperspektivet

protesen börja användas genom att den successivt tillåts belastas mer och mer. Idag har vi gjort fler än 100 osseointegrerade proteser till de nedre extremiteterna, med en rörelseinskränkning som är noll, sa Stewe Jönsson.

Osseointegrerad protesförsörjning till de **övre extremiteterna** kan innebära att man benförankrar en silikontumme i ett tumanlag eller fäster implantatskruvar i båda benen på underarmsnivå. I dessa skruvar kan man sedan fästa en protes som styrs myoelektriskt.

-Världens kanske mest avancerade proteshand från sent 1960-tal blev resultatet av Svenhandprojektet. I handen ingick bl a mönsterigenkänningsteknik som gjorde det möjligt att tolka EMG-signalmönster. Då fanns ingen motsvarighet till dagens mikroprocessorer, vilket bidrog till att elektroniken fick individanpassas.

Idag finns teknologi för mer avancerade proteser, exempelvis implanterbara myoelektroder, vilket ger möjlighet att läsa av fler muskelgrupper och erhålla fler funktioner i protes handen.

-Proteshänder med feedback-känslighet är ett önskemål och på det området sker en hel del forskning. Sådana protes händer kan känna av om ett föremål håller på att släppa ur greppet och ökar grepptrycket automatiskt.

Nu finns det väldigt bra energikällor tack vara utvecklingen av mobiltelefonbatterierna.

-Med avancerade dataprogram kan protes en utvecklas ytterligare med bl a självlärande instruktioner. Om antalet muskler inte räcker till för att ge tillräcklig signalmängd, kan muskler delas upp och styras av nervbuntar som före amputationen styr handfunktioner. Att skapa direktkoppling mot nervändar och därmed få en tankestyrd protes forskas det på i Sverige, sa Stewe Jönsson.

Vilka kontakter och samarbetspartners i samhället behövs?

Erfarenhetsutbyte och diskussion under ledning av psykolog Gunilla Jaeger och specialpedagog AnnCatrin Røjvik, Ågrenska, vilka också skrivit denna sammanfattning.

Vuxnas erfarenheter av vardagsliv och samhällsinsatser

Dysmeli

Ågrenska genomförde i november 2006 en tredagars vistelse för vuxna med dysmeli. Nio kvinnor och två män i åldrarna 18 till 67 år deltog. Tre hade bendysmeli och de övriga åtta armdysmeli.

Skolgång, utbildning, yrkesval och arbetsliv

Det framkom att ingen av de elva haft några inlärningssvårigheter. Däremot hade omgivningens värderingar och attityder påverkat alltifrån lärarnas upplägg av lektionerna till kamraternas bemötande.

Idrott

Hur idrottslektionerna blivit berodde mycket på lärarnas kunskap och insikt.

Det fanns exempel på lärare, som frågat eleverna vad de kunde och inte kunde göra och om det gjorde ont. Detta upplevdes som mycket positivt eftersom läraren skaffade sig kunskap och därmed kunde pusha på ett bra och respektfullt sätt. En kvinna berättade att hon under högstadiet alltid fick gå ner till styrketräningsrummet eller att hon fick massage. Idag undrar hon om det verkligen behövt vara "allt eller inget", om hon verkligen skulle behövt avstå från all gymnastik.

På gymnasiet blev betygen viktiga och lärarna kunde använda helt olika grunder för bedömning.

En av deltagarna var mycket intresserad av och duktig i idrott, men kunde ju inte klara allt med en hand, t ex hänga i ringar. Därför kunde hon enligt sin lärare inte få det allra högsta betyget, men fick ändå en välvillig bedömning och bra betyg.

En annan lärare ansåg däremot att om man kunde kompensera, genom att vara påhittig och finna egna lösningar, kunde man ändå få högsta betyg.

Det fanns också lärare, som inte tog någon hänsyn till förutsättningar eller bedömde ansträngningar. Hur mycket man än kämpade fick man bara medelmåttiga betyg.

Andra berättade hur de blivit befriade från idrottslektionerna automatiskt. En av deltagarna hade protesterat: "Jag ville ju delta så mycket jag kunde och bara avstå från de moment jag inte kunde göra."

Information

Samtliga ansåg att det är bra med tidig information till lärare och kamrater.

Flera berättade att deras föräldrar gett information till förskola och skola. Någon beskrev hur hon redan från första klass öppet berättat och visat upp benet för sina klasskamrater. Därmed var det klart. Kamraterna glömde snart bort och sedan var hon en i mängden.

Vissa lärare var bra på att informera klasskamraterna, så att nödvändiga arrangemang efter operationer inte skulle uppfattas som favörer. Det kunde gälla taxiresor till skolan eller simning i stället för vanliga idrottslektioner.

Ibland kunde dock välviljan hos omgivningen bli så stor så att den blev kränkande, tex när lärare utifrån egna erfarenheter förutsatte något och beslutade, utan att fråga den det gäller.

Information till lärare om funktionshindret hade för de flesta fungerat bra på låg- och mellanstadiet, då man hade en och samma lärare i de flesta ämnen.

På högstadiet kunde man ha upp till tio olika lärare och då var det ofta flera av dem, som inte kände till funktionshindret.

De flesta deltagarna önskade att åtminstone klassföreståndare skulle fått information i förväg och sen kunde informerat övriga lärare, så att det inte åvilat dem själva att informera.

Stöd i skolarbetet efter operationerna

På sjukhus finns anställda sjukhuslärare. När man kommer hem har man rätt till hemundervisning, vilket hade fungerat bra för de flesta. Även kamrater kom på besök.

Några berättade hur de vid flera tillfällen gjort stora ingrepp som tagit lång tid och att mycket hade hänt i klassen under tiden de var borta. Det kunde också vara svårt att för ett barn, som varit fysiskt aktivt, att behöva vara stilla en lång period efter en operation. Det var också frustrerande att inte veta hur stor rörelseförmågan skulle bli efter operationerna.

Yrkesval och arbetsliv

De flesta hade inte tagit speciell hänsyn till sitt funktionshinder vid yrkesvalet och hade arbete inom industri, kontor, vård eller undervisning. Några hade fått belastningsskador av ensidiga, tunga eller stillasittande arbetsuppgifter, som gjort att de fått tänka om. Vissa hade omskolat sig, medan andra bytt arbetsuppgifter inom branschen. Arbeten som innebär att man måste bära eller lyfta tungt eller gå långa sträckor kunde vara problematiska.

Flera ansåg att det var viktigt att fokusera på vilket yrke man egentligen ville ha, vad man var intresserad av och inte bara vad som passar ens kropp. ”Vad vill jag göra? Hur ska jag göra det möjligt?” Sen måste man försöka anpassa arbetet, det finns lösningar på det mesta, bara man är beredd att acceptera dem. ”Man ska alltid tänka att man sätter sina egna hinder.”

För till exempel en musiklärare kan det vara en tillgång att ha handdysmeli. Det kan medföra att man ser mer till möjligheter än hinder hos eleverna också.

Samtliga tyckte att man själv måste vara aktiv och uppdaterad i kontakten med olika samhällsinstanser och veta vad man behöver och vill ha.

Sjukvård

De intervjuade tog upp hur bra flera dysmelienheter fungerade under barndomen och uppväxttiden. Där fanns samordning och kontinuitet, man kallades till uppföljning. Som vuxen får man inte detta aktiva omhändertagande. En deltagare uttryckte det så här: ”Jag tillhör dysmelienheten. Men det handlar bara om barn och ungdomar. Det känns som om jag är det ende vuxne med dysmeli.”

Det kan bli många gipsavgjutningar, utprovningar och justeringar för att få fram en väl fungerande protes. Ibland känner man sig besvärlig, tjatig, otacksam. Det kan vara jobbigt att säga att protesen skaver eller klämmer.

Det bästa är när samtliga involverade yrkesgrupper är på plats samtidigt, tex ortoped, tekniker, sjukgymnast. De ser saker ur olika synvinklar. Det känns tryggt och sparar tid.

Ibland kan det vara svårt att känna sig trygg när man söker hjälp hos läkare, sjukgymnast eller arbetsterapeut och förstår att specialisterna inte har förberett sig och skaffat information, varken om dysmeli eller om personen som patient. ”Hur mycket vågar man lita på en läkare som säger: Och hur ska vi ta hand om ditt ben då?”

En annan deltagare är numera mycket nöjd: ”Nu har jag nog världens bästa ortopedingenjör. Jag får precis den protes jag vill ha. Jag har gömt mig i hela livet, har aldrig kunnat ha kjol men nu är det slut! Nu är protesten formad efter mitt friska ben. Allt är perfekt. Det är kalas!

“

Försäkringskassan

Alla ansåg att det saknas samordning inom försäkringskassan. Olika frågor handläggs av olika enheter och därför måste man själv ha kontakt med flera olika tjänstemän.

Försäkringskassan skulle också behöva samarbeta med den sökandes läkare, sjukgymnast och arbetsterapeut.

Flera har gått igenom många stora operationer. Det är påfrestande och det tar lång tid att bli återställd efter varje operation. Det blir många kontakter med försäkringskassan, många bedömningar av arbetsförmåga och sjukskrivningsnivåer. Frågor, som deltagarna brottas med är:

Hur mycket kan jag? Kommer jag att kunna jobba i framtiden? Ska jag arbeta heltid och dra på mig förslitningsskador?

En förslitningsskada i handen får ju mycket större konsekvenser om man bara har en hand: ”De ser inte min situation, att när den här handen tar slut så är jag helt beroende av andra människor. Då kan jag inte fortsätta mitt yrkesliv. Det är det som är lite tokigt, att de inte har den här helhetssynen.”

Det är också påfrestande att behöva be om hjälp, när man egentligen vill klara sig utan. Att behöva förnya sina ansökningar varje år och

möta nya tjänstemän varje gång upplevs som problem av de flesta. Man vill hellre fokusera på allt som fungerar och inte på det som inte fungerar.

Boende, vardagsrutiner, sömn och återhämtning

Sömn och återhämtning

Flera i gruppen påtalar att deras sömn är påverkad av olika symtom som värk, domningar i fingrar, nervilningar, stela axlar och ben, dålig känsel i fötterna. En säger att det inte gör direkt ont men att det känns som sockerdricka inne i benet och en annan beskriver sina symtom som att en väldig intensiv myra bitit sig fast.

Några säger att de måste lära sig att inte vara i gång hela tiden och att de behöver vila och få mer sömn nu i vuxen ålder. Åtgärder som massage, nackkudde, bra madrass och kudde under benet ger dock lindring, berättar deltagarna.

Boende

Det underlättar naturligtvis att ha ett lättskött och inte allt för stort hem, att inte bo högt upp i ett höghus utan hiss, åtminstone om man inte är gift eller sambo. Om man lever tillsammans med någon kan det ingå i arbetsfördelningen i hemmet att den andre utför sådana arbetsuppgifter som man själv har svårt med.

Ingen hade några större anpassningar i bostaden. Alla hade vanliga kök.

Någon hade vattenkran med lättmanövrerat lyft- i stället för vridgrepp. Det minskar risken för förslitning. En hade fått hjälp av arbetsterapeut till duschen och fått en ståstol för inte överbelasta ryggen vid köksarbete.

Samtliga tyckte att diskmaskin och egen tvättmaskin var bra hjälpmedel, som sparar händer, armar, ben och rygg. Det är för jobbigt att släpa tvätten upp och ner för trappor till en allmän tvättstuga.

Förr kunde man få tekniska hjälpmedel som disk- och tvättmaskin från kommunen, berättade en deltagare. Så är det inte längre. Idag kan man bara få potatisskalare och andra småsaker genom kommunens arbetsterapeut.

Några är beroende av städhjälp regelbundet, medan andra behövt hjälp med städning och annat praktiskt efter operationer.

Inköp

Utanför hemmet finns också flera hinder, tex när man ska handla. Det är svårt att med bara en fungerade hand packa mat i plastkassar. Shoppingvagn för att få hem maten var det ingen som ville använda sig av.

Det är också omöjligt att använda gatukökens ketchup- och senapsflaskor, som hänger i luften.

Problem uppstår ibland när man ska shoppa och prova kläder. Det blir tungt att bära flera galgar och plagg på samma gång, innan man

kommer till provrummet. Man skulle behöva plocka till sig lite i taget och lägga åt sidan. En pall att sitta på i provrummet vore också bra. ”Mycket kräver armar och ben. Därför tar det mesta mycket längre tid. Det är det som är felet med att ha dysmeli, det är så jäkla opraktiskt!”

Förflyttning och kommunikationer

De flesta tyckte det gick bra att cykla. Någon med armdysmeli tyckte det fungerade att cykla med en hand, på cykel med vanligt styre, inte bockstyre. Vid bendysmeli underlättar en uppbyggd sko när man trampar. En förälder hade konstruerat en pedal, som sitter på ett kortare skaft för att underlätta.

Det finns hopfällbara cyklar, som man kan ta med på resor. Den kan man ta med som hjälpmedel i stället för rullstol, tex på flyget.

De flesta behöver få sitta ner, när de åker buss. Annars blir det osäkert och stressande när bussen kränger eller gör hastiga inbromsningar.

Andra resenärer förstår inte att man behöver sitta eller varför man sitter på plats avsedd för personer med funktionshinder.

Bilkörning

Alla hade körkort utom en, som höll på att ta. Några hade körkort för bil utan några som helst krav på anpassningar, medan andra bara fick köra automatväxlade bilar och för vissa fanns även krav på servostyrning. Några tyckte att det var angeläget att försöka få körkort för bil med manuell låda, för att aldrig behöva känna sig begränsade, tex om man vill hyra bil.

Om man hade vissa krav eller restriktioner inskrivna i körkortet, var det lättare att få Försäkringskassan att stå för kostnader för eventuella bilanpassningar.

Flera hade parkeringstillstånd, ”handikapptillstånd”, men kunde ibland bli ifrågasatta när de utnyttjade det, både av polis och allmänhet. De var unga och funktionshindret syntes inte. För att bli beviljad parkeringstillstånd krävs ofta att man har svårt att gå. Det tas ofta ingen hänsyn till att man inte kan bära tunga kassar längre sträckor för att man har problem med en arm eller hand.

Liv- och olycksfallsförsäkring

Flera deltagare hade erfarenhet av att det var svårare än för personer utan funktionshinder att ta en försäkring. Vissa bolag hade högre premier, andra speciella villkor, allt med hänvisning till att det var större risk för en person med funktionshinder att skada sig. Någon hade fått hjälp med information och fakta till försäkringsbolaget från sitt landsting.

Socialt liv, anhöriga och vänner

Familj

Flera beskriver att de av föräldrar och familj blivit peppade att visa sig duktiga och leva upp till förväntningarna att de är precis som alla andra. Man är normal, man behöver inte skämmas och får därför heller inte sörja det man inte har, är flera deltagares upplevelse. Några tyckte att det kanske hade varit bra att få ta det lite lugnare ibland, för

att man faktiskt hade vissa fysiska svårigheter, liksom att som barn också få släppa fram sin sorg. En anhörig hade reagerat med förvåning över att en deltagare hade behov av träffa andra med liknade erfarenheter, att hon kände sig annorlunda. Men motsatsen, med oroliga, bekymrade och nästan överbeskyddande föräldrar, fanns också.

Övrig omgivning

Nära vänner känner till och beaktar begränsningarna, men övrig omgivning kan ibland glömma bort. Det kan vara både positivt och negativt. Man blir inte särbehandlad, men man måste själv kunna sätta gränser. Det värsta är dock när någon tycker synd om en.

Fritid och egen tid

Flera har familj och små barn som gör att det inte finns mycket egen tid. Som för alla småbarnsföräldrar blir fritiden det man gör tillsammans med familjen.

Det är också opraktiskt att ha dysmeli, vilket gör att många vardagsgöromål tar längre tid och därmed blir det mindre tid för fritidsaktiviteter. Kontakter med sjukvård och Försäkringskassa tar också frustrerande mycket tid i anspråk för några.

Många utövar eller har utövat sporter. Någon rider, någon har spelat golf, andra håller på med yoga och träning. En har ägnat mycket tid åt att tävla i olika grenar inom handikapprörelsen, en annan gillar jakt och fiske. De flesta är intresserade av musik och spelar eller har spelat en mängd olika instrument, sjunger och går på konserter eller tycker om att dansa.

Några hade börjat reflektera över sina tidigare stora fritidsengagemang och varför det varit så viktigt att klara av så mycket.

Det är också en balansgång mellan vad man tycker om, vill och orkar göra och vad det är värt i konsekvenser, att till exempel få ont efteråt. Ger man järnet på dansgolvet kan man få släpa sig hem efteråt. ”Men kul är det!”

Några nämnde också att de skulle vilja ägna mer tid åt dysmelienheten eller återta kontakten med handikapprörelsen för att träffa andra i samma situation och börja träna mer.

Föreningsinformation

Föreningsrepresentant Stig Jandrén, ordförande i Svensk Dysmeliförening, informerade om föreningen och dess arbete.

Svensk Dysmeliförening bildades 1977. I oktober året därpå gav föreningen ut det första informationsbladet, det som senare kom att kallas Dysmelibladet.

För den som önskar läsa mer om föreningen och dess arbete, eller få kontakt med föreningen rekommenderas ett besök på hemsidan: www.dysmeli.se eller skicka ett mejl till dysinfo@dysmeli.se

fallbeskrivningar

Norton har transversell dysmeli

Norton, 7 år, som har transversell dysmeli, kom till Ågrenskas familjevistelse tillsammans med mamma Maria, fosterpappa Hans och lillasyster Mimmi.

Marias graviditet med Norton var normal. Men tre veckor före planerad förlossning upptäckte man att Norton låg i säte.

-På MVC vände en läkare Norton genom att trycka på olika ställen på magen. Därefter hade jag en normal förlossning en månad senare. Det första vi såg var att Norton saknade större delen av höger underarm och hela handen. Han hade bara en stump underarm på några centimeter under armbågen. Personalen verkade lika överraskad som vi, säger Maria.

Nortons föräldrar fick varken någon information eller att möjlighet att prata med någon läkare.

-Det var bara att konstatera att Norton var som han var. Eftersom han tycktes må bra på alla andra sätt så var vi ganska lugna. Det kändes inte särskilt jobbigt, säger Maria.

Norton får hjälp från barnhabiliteringen

Efter några dagar på BB fick Norton komma hem. Han åt bra och gick upp i vikt som förväntat.

-Barnhabiliteringen hörde av sig och vi fick, till att börja med, träffa en kurator. Turligt nog visade det sig att kuratorn själv hade ett barn med dysmeli, en pojke som då var 20 år gammal. Plötsligt fick vi veta

allt man behöver veta om dysmeli, om proteser och om andra hjälpmedel. Det blev nästan lite chockartat, eftersom vi inte var förberedda på det, säger Maria.

Därefter ordnade barnhabiliteringen så att Norton fick ingå i en mindre grupp barn, som var lite äldre och där alla hade dysmeli.

-Det fungerade som en slags lekfull träningsgrupp som träffades en gång i månaden. På träffarna fick vi föräldrar möjlighet att dela gemensamma erfarenheter och det kändes väldigt bra, säger Maria.

fallbeskrivningar

Norton får sin första protes

När Norton var drygt fyra månader gammal fick han sin första lättviktiga passiva protes.

-Vi hade nu fått kontakt med ett särskilt dysmeliteam på ett större sjukhus och fick prata med bl a habiliteringsläkare och ortopedtekniker. Det gick snabbt att prova ut protesen. Den lilla ”stump” Norton hade kvar av underarmen var optimalt bra för att fästa en protes i. Det behövdes inga operationer eller särskilda anpassningar. Senare, när han var 1,5 år opererades han vänstertumme, eftersom den inte gick att räta ut. Om detta har med hans dysmeli att göra vet vi inte, säger Maria.

Norton protesterade heller inte när protesen var klar och han fick börja ha den på sig.

-Tvärtom så använde han den nästan från första stunden och tog t ex stöd i golvet när han låg på mage. Den fungerade över förväntan bra, säger Maria.

Efterhand försåg man protesen med fler och fler blytyngder så att den blev allt tyngre, för att så småningom bli lika tung som den myoelektriska protes som han skulle få senare.

Norton utvecklades mentalt och motoriskt som andra barn.

-Han gick väl kanske något senare än andra barn, när han var ungefär 16-17 månader. Någon månad dessförinnan fick han plats hos en dagmamma med bara några få barn. Det fungerade väldigt bra och Norton kände sig trygg och fick utvecklas i lite lugnare takt.

Norton får sin första myoelektriska protes

När Norton var cirka 2,5 år fick han sin första myoelektriska protes. Dittills hade han haft sex-sju stycken passiva, kosmetiska proteser som gjorts större och tyngre allteftersom han växte.

-Vi tror att Norton var högerhänt från början, men nu hade han tränat upp vänsterhanden så att han var väldigt duktig att använda den. Sin protes använde han bara när han tyckte att han behövde den, t ex när han cyklade på sin trehjuling. Men inte ens då var det säkert att han använde den, eftersom han blivit väldigt duktig på att använda sin ”stump” på högerarmen. Han cyklade lika bra utan protesen, men då satt han ju väldigt snett på cykeln, säger Maria.

fallbeskrivningar

Norton lärde sig väldigt tidigt, innan han var ett år fyllda, att själv ta av sig protesen. Något senare lärde han sig också att ”trycka” på protesen, vilket är betydligt lättare än att använda dragstrumpa för att få på den och få den att sitta bra.

-Vi har alltid varit öppna för att Norton själv ska få bestämma när han vill och när han inte vill ha protesen och därför har det aldrig blivit några konflikter, säger Maria.

När Norton fick sin första myoelektriska protes förstod han inte direkt vitsen med en ny protes.

-Vi ”tränade” honom inte heller på att använda den, utan det fick han själv komma på efterhand. Jag minns att han tyckte att den nya proteserna var tung och det kanske berodde på att de tidigare passiva proteserna inte tyngts tillräckligt.

I träningsgruppen på barnhabiliteringen, som Norton fortsatt att vara med i, visade arbetsterapeuterna på ett lekfullt och bra sätt hur proteserna kunde användas.

-Arbetsterapeuten kom till och med hem och gav tips och råd. Dagmamman som Norton haft från början blev också intresserad och blev också insatt i hur Norton kunde använda proteserna. Bättre än så här kunde det inte bli, tyckte vi.

Efterhand blev det sedan mer och mer så att Norton hade på sig proteserna när han var hos dagmamman och senare i förskolan, men tog av dem när han kom hem.

Norton idag

När Norton var drygt fyra år började han på en Montessoriförskola och det passade honom utmärkt.

-Deras arbetsmaterial kunde Norton använda utan några problem. Han behövde varken anpassningar eller några särskilda hjälpmedel. Det jag vet att han fick var ett pappersunderlägg som hindrade pappret att glida när han började skriva. Kamraterna accepterade att Nortons arm såg ut som den gjorde och efter ett tag var det ingen som brydde sig om det, säger Maria.

Under de första åren efter det Norton började gå utvecklades hans balans inte lika bra som hos andra barn och detta påverkade delvis hans grovmotorik.

fallbeskrivningar

-Han har t ex aldrig gillat att spela fotboll, men om det berott på ointresse för sporten eller om han känt sig handikappad av sitt funktionshinder, vet vi inte. Men i och med skolstarten, där Norton var med i alla aktiviteter med de andra barnen, så har hans motorik blivit bättre och bättre och han vågar göra mer och mer, säger Maria.

I habiliteringsgruppen har han hoppat studsatta och på gymnastiken tränat på "hinderbanan". Han har nästan lärt sig simma och då använder han inge protes alls.

-Just nu är han inne i en period då han använder "stumpen" mycket. Han spelar datorspel och play-stationspel med "stumpen" och är otroligt duktig. Men när han använder proteserna så blir han också bättre och bättre på att reglera hur mycket han ska öppna den och vilket tryck som behövs. Vi har fortsatt med att låta honom välja protes eller inte protes. När han blir äldre kommer han säkert att välja proteserna oftare, i vart fall när han är tillsammans med andra utanför familjen, säger Maria.

Daniel, 5 år, har dysmeli

Daniel, som har longitudinell dysmeli, kom till Ågrenskas familjevistelse tillsammans med sin pappa Per och sin mamma Lena.

-Under graviditeten gjorde man ett flertal ultraljud. Vid ett tillfälle påpekade jag att Daniel hade samma krokiga tår som jag har. Min graviditet var normal fram till vecka 20, då jag sjukskrevs för högt blodtryck. Vecka 34 konstaterades fostervattenförgiftning och Daniel

förlöstes med kejsarsnitt sex veckor för tidigt. Jag blev inte alltför förvånad när jag fick se Daniel. Han såg ju ut som jag, men hade missbildningar på båda händerna och båda fötterna, berättar Lena.

Daniels händer saknade tummar och alla fingrar utom lillfingrarna. På vänsterhanden hade han ett litet vårtliknande pekfinger. Mellanhandsbenen saknades dessutom.

-Daniel var ett väldigt efterlängtat barn. Att han hade vissa missbildningar, som vi var vana att leva med, tyckte vi inte var så stort problem då, säger Per.

Daniel placerades i kuvös och fick sin näring genom en nässond.

fallbeskrivningar

-På morgonen dagen efter förlossningen fick vi träffa barnläkaren. Han nämnde ingenting om dysmeli, utan sa bara att "det kom från mig" och att vi skulle få en remiss till ortopedexpertis på ett större sjukhus, säger Lena.

Efter 17 dagar fick familjen komma hem. Sonden hade tagits bort eftersom Daniel hade börjat suga på både bröst och nappflaska och gått upp bra i vikt.

-Det som var svårast den första tiden var vad vi skulle säga till föräldrar, släkt och vänner. Vi sa till att börja med att han var helt frisk, för det var han ju. När vi kom på tu man hand med var och en berättade vi "hela sanningen". Det kändes som ett positivt sätt att handskas med Daniels funktionshinder, säger Per.

Daniel får träffa ortoped och handkirurg

Efter någon vecka hemma kontaktade rehabiliteringen Lena och Per och informerade om olika stödformer och vilka som ingick i stödteamet..

-Det kändes tryggt att få den informationen, men vi beslöt att avvakta tills vidare med att begära stöd, säger Lena.

När Daniel var tre månader gammal fick Daniel remiss till ortoped.

-När vi träffade ortopeden första gången sa han inte så mycket, men han var positiv till Daniels möjligheter att kunna gå. Senare ville han göra Daniels fötter smalare och längre. Vi undrade om man kunde

flytta lilltårna och göra dem till tummar. Vi förstod att det var möjligt, men att andra skulle vara med och besluta om det, säger Lena.

När Daniel var sex månader gammal fick Lena och Per träffa ortoped och handkirurger samtidigt.

-Vi informerades om de föreslagna ingreppen på fötterna till förmån för händerna och vad det skulle innebära för Daniels balans och hans möjligheter att kunna gå, säger Per.

Genom sjukgymnastens försorg utprovades en hylsa till vänsterfoten, som skulle hålla foten i ett stabilt normalläge och göra det möjligt för Daniel att ha skor och senare kunna gå. Högerfoten, som var mycket stabilare, behövde varken hylsa eller ortos (stöd- och korrigerings-skena).

fallbeskrivningar

Daniel utvecklades normalt motoriskt. Åtta månader gammal kunde han sitta och han kunde ta saker med vänsterhandens lillfinger. Ortoser för Daniels händer och fötter utprovades. De skulle räta ut de krokiga lillfingrarna och lilltårna och bara användas på nätterna.

-Vi fick också, efter tips från arbetsterapeuten, veta hur en speciell handske, för att sätta skeden i, skulle kunna se ut. Jag sydde själv flera stycken och de fungerade utmärkt när han skulle äta, säger Lena.

En månad senare fick Daniel åter träffa handkirurger och en neurolog.

-Bland annat diskuterades möjligheterna att fylla ut det lilla pekfingeret i vänsterhanden och att flytta en tå och göra den till tumme på Daniels högerhand. Vi fick beskedet att båda operationerna var möjliga att göra, men att de kunde vänta ett tag, säger Per.

På ett nytt gemensamt möte med handkirurgen, ortopeden och arbetsterapeuten bestämdes det slutligen att Daniels lilltå skulle flyttas från vänsterfoten och bli en tumme på högerhanden. Operationen skulle göras några år senare.

Daniel börjar gå

15 månader gammal var specialinläggen och hylsan för Daniels vänsterfot klara. Strax därefter började han gå.

-Han hade då tränat med gåstol och gåvagn och klarade mycket bra att gå och med förvånansvärt bra balans. Den första tiden kunde han bara

gå med skor, senare också barfota utan skor. Till att börja med lästade ortopedverkstaden ut vanliga skor, men snart fick Daniel också speci-
alsyddas skor som passade hans fötter bättre, säger Lena.

Så småningom fick Daniel särskilt anpassade skor, vilket gjorde hyl-
san för vänsterfoten överflödig. Daniel, som helst springer eller rör sig
snabbt, spänner sig lite när han ska gå långsamt eller stå helt still.

-Det är väl hans sätt att kompensera för den sämre balansen som han
trots allt har. När jag tänker efter så har ju Daniel faktiskt ramlat en
hel del, säger Per.

När Daniel var två år gammal började han på daghem, där han trivs
väldigt bra.

fallbeskrivningar

Daniel opereras

Drygt tre år gammal opererades Daniel.

-Innan operationen kunde man inte lova någonting. Man skulle öppna
handen och foten och se hur det såg ut vad det gällde förekomsten av
senor, blodådror och möjligheter att fästa ben. Därefter skulle man
göra ett uppehåll och diskutera med oss vad som var lämpligt att göra,
säger Lena.

Efter noggranna överväganden bestämde man sig för att flytta upp
tåben till högerhanden.

-Operationen, som tog 14 timmar, gick bra. Efter operationen hade
Daniel bandage på vänsterfoten och en gipsskena på högerhanden.
Kring den transplanterade ”tummen” hölls en öppning för att man
skulle kunna se hur den mådde. Den fick inte ändra färg eller bli kall,
säger Per.

Redan dagen efter operationen var Daniel uppe och sprang och skulle
leka.

-Efter någon dag råkade han riva av sig gipset på armen, när han fick
klåda. Tummen blev blå och kall och vi misstänkte det värsta, att
tummen var allvarligt skadad. Tummen opererades på nytt, eftersom
det visade sig att det hade bildats en blodpropp i operationsstället.
Därefter läkte tummen väldigt bra, berättar Per.

Ganska snart efter operationen kunde Daniel röra tummen, men rörligheten var inte riktigt bra, eftersom det fattades en sena. Vid en ny operation ska man dela den sena som finns så att man får både en böj- och en sträck sena i tummen.

Daniel idag

Det har nu gått drygt ett år sedan Daniel opererades. Daniel har lärt sig tycka riktigt bra om sin nya tumme och han använder den flitigt till alla möjliga saker.

-Daniel har alltid varit en väldigt positiv och glad pojke och det spelade nog en viss roll i rehabiliteringen. Vissa restriktioner har han haft. Han kan t ex inte vara ute och leka på daghemmet när det är kallt. Blodcirkulationen förbättras hela tiden, men är ännu inte tillräckligt bra för att klara kyla. Känsln i tummen har också förbättrats. Nu väntar vi bara på att göra den slutliga operationen så att högerhanden får

fallbeskrivningar

ett ännu bättre grepp. Det kommer att innebära att Daniel får mycket bättre styrka i sin tumme och kan göra mycket mer med den, säger Lena.

Daniel deltar i alla aktiviteterna på daghemmet, till och med gymnastiken. Han går dessutom på bassängträning en gång i veckan.

-Något speciellt sjukgymnastiskt träningsprogram har han inte. Vi tycker att det räcker med de tips och idéer på lekfulla aktiviteter som sjukgymnasten har lämnat förslag på, säger Per.

Den senaste tiden har Daniel börjat fråga mer om varför hans fötter och händer ser ut som de gör.

-Vi försöker svara så ärligt som möjligt. Egentligen känns inte den delen så problematisk. Vårre tycker vi det är med vuxna människor, som Daniel träffar, som inte tror honom om att klara så värst mycket. Men det är ju det han gör! Daniel är enormt uppfinningsrik och hittar alltid bra lösningar för det han vill göra, säger Lena avslutningsvis.

Anna-Maija, 58 år, har dysmeli

Hur är det att vara vuxen och ha dysmeli?

-Jag skulle inte vilja byta bort det mot något annat, eftersom det tillfört mitt liv så mycket positivt. Jag har fått ägna mig åt musik och idrott, som jag verkligen älskar. Genom mitt engagemang i handi-

kapprörelsen i både Finland, varifrån jag kommer, och i Sverige, har jag stött på så många fina människor och arbetat med sådant som har känts betydelsefullt.

-Det är många av oss som har dysmeli som är väldigt envisa och absolut vill vara minst lika duktiga som alla andra, trots funktionshindret. Jag var under många år aktiv idrottare med höga mål. Ett var att bli uttagen till handikappolympiaden i Toronto 1976 i bordtennis och det lyckades jag också med. Men jag kom aldrig iväg, eftersom det kom en liten Herman emellan, mitt första barn.

-Jag har ett väldigt bra liv som vuxen med dysmeli och har ett fantastiskt bra jobb. Jag är utbildad grundskollärare åk 1-6, musiklektör och funktionsinriktad musikterapeut. Idag arbetar jag som musiklektör och funktionsinriktad musikterapeut på högskolan. Jag undervisar elever i exempelvis pianospel, gitarr och trummor.

-När jag gick utbildningen på Sibeliusakademien spelade jag så många bastoner som möjligt med min lilla stump och resten med högerhan-

fallbeskrivningar

den. Det var svårt och jag var tvungen att "fuska" en del, men det gick bra och jag fick min examen.

-När jag träffar nya elever brukar jag börja med att berätta om min lilla "hemlighet". På senare år, när jag fått veta mer om dysmeli, kan jag berätta mer om orsaken och mycket annat och eleverna är väldigt intresserade.

Hur var det växa upp med dysmeli

-Det var först i slutet av mars i år som jag fick veta att mitt handikapp hade ett namn, att jag hade dysmeli. Hela mitt vuxna liv hittills har jag inte vetat om att jag har dysmeli. Under uppväxten sa man till mig och min mor att det var Guds straff och det kunde jag ju inte förstå varför just vi skulle drabbas av det. Fram till dess att jag var drygt 40 år hade ingen något svar när jag undrade vad det var jag hade. En företagsläkare uttryckte då lite slarvigt att mitt handikapp orsakats av att navelsträngen snott sig kring armen. Jag blev väldigt glad för det var första gången jag fick höra en förklaring till mitt funktionshinder.

-Under uppväxten var det ibland bra att ha stumpan att skylla på när något blev fel. Det var lätt att intala sig själv att vanlig tonårsosäkerhet berodde på stumpan.

Vad önskar du dig av framtiden?

-Jag har alltid bara haft en kosmetisk protes. Nu, efter de här dagarna på Ågrenska, har jag blivit väldigt sugen på att skaffa mig en myoelektrisk protes. Det tror jag skulle kunna lindra de förslitningsskador

jag fått pågå att jag gör allting med högerhanden. Och kanske ska jag försöka skaffa en gitarrprotes som jag kan fästa ett plektrum i och spela gitarr, för det har jag länge längtat att kunna göra.

Känner du dig mycket handikappad idag?

-Nej, det kan jag inte påstå. Men dysmeli har nog påverkat mitt liv mer än jag velat medge för mig själv. I vissa situationer är jag ju faktiskt väldigt handikappad, till exempel när jag vill spela gitarr eller visa eleverna hur ett trumsolo ska utföras, säger Anna-Maija och skrattar gott.