



Hereditär spastisk parapares, vuxenperspektivet

Nyhetsbrev 371

På Ågrenska arrangeras vuxenvistelser där vuxna med funktionsnedsättningar bor, umgås och utbyter erfarenheter. Under tre dagar träffas ett antal vuxna med samma diagnos och/eller problematik, i det här fallet Hereditär spastisk parapares. En vistelse med vuxna med den diagnosen har arrangerats på Ågrenska 2010.

Vuxenverksamheten, som vänder sig till vuxna personer med sällsynta diagnoser, erbjuder en unik möjlighet att träffas, få tillgång till aktuell kunskap, utbyta erfarenheter och reflektera. Under dagarna hålls föreläsningar och diskussioner om funktionsnedsättningens konsekvenser i vardagen, psykologiska och sociala aspekter, samhällsinsatser samt information om aktuell lagstiftning. Faktainnehållet från föreläsningarna utgör grund för nyhetsbrev som skrivs av Jan Engström, Ågrenska. Innan informationen blir tillgänglig för allmänheten har föreläsarna möjlighet att läsa och lämna synpunkter på sammanfattningarna.

För att illustrera hur problematiken kan se ut att vara vuxen med en funktionsnedsättning, finns en kortare intervju med en av deltagarna på vistelsen.

Informationsskrifterna publiceras även på Ågrenskas hemsida, www.agrenska.se.

Innehållsförteckning

Medicinska aspekter	3
Neuropsykologiska aspekter	8
Sjukgymnastik	10
Hjälpmedel, hinder eller möjlighet?	13
Anki har HSP	15
Gruppdiskussion om vardagsliv och samhällsinsatser	17

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

Medicinska aspekter

Professor Oluf Andersen, Sahlgrenska universitetssjukhuset, Göteborg, informerade om medicinska aspekter på hereditär spastisk parapares, i fortsättningen förkortat HSP.

Hereditär betyder ärftlig, spastisk betyder ökad muskelspänning och parapares betyder dubbelsidig delvis förlamning/försvagning.

-HSP tolkas ofta som ”hereditär spastisk paraplegi”, vilket är felaktigt då ”paraplegi” betyder total förlamning.

-HSP delas in i två grupper, *okomplicerad* och *komplicerad*. Under den här föreläsningen kommer jag att huvudsakligen fokusera på den okomplicerade formen.

Följande symptom är vanligt förekommande vid *okomplicerad* HSP:

- ☒ tilltagande motorikstörning/spasticitet i båda benen, med mycket spasticitet i förhållande till förlamningen
- ☒ viss störning av blåsfunktionen
- ☒ lätt nedsatt djupkänsl i benen

Följande symptom är vanligt förekommande vid *komplicerad* HSP:

- ☒ samma symptom som ovan vid okomplicerad HSP
- ☒ epilepsi
- ☒ demens
- ☒ muskelatrofi (muskelförtvining) i armar och ben
- ☒ extrapyramidala symptom/perifer neuropati

Extrapyramidala symptom är symptom från nervbanor utanför förlängda märengens pyramidbanor (de motoriska hjärncentras banor som leder viljemässiga impulser till skelettmuskulaturen). Perifer neuropati är en sjukdom med organiska förändringar i perifera nerver.

I en typisk utvecklingsgång vid spastisk parapares ingår således:

- ☒ normal tidig utveckling
- ☒ normal gångdebut
- ☒ tilltagande gångrubbningar med bl a långsam och klumpig gång, spända vadmuskler, översträckta knän, tågång, spetsfot
- ☒ andra symptom som balansstörning, synnervspåverkan (se särskilt kapitel), etc

Insjuknandeålder vid okomplicerad HSP är vanligtvis i 10-40 årsåldern, med stor spridning från tidig barndom till sen medelålder.

-Tidiga lätta symptom förekommer men är svåra att bedöma/uppmärksamma. Vid dominant ärftlighet (se särskilt avsnitt om ärftlighet längre fram) kommer debutsymptomen vanligtvis i ungdomsåren eller i vuxen ålder. Vid recessiv ärftlighet kommer debutsymptomen vanligtvis under de första skolåren, sa Oluf Andersen.

Förekomsten av HSP i Sverige är okänd. I ett speciellt distrikt i Norge med 2,6 miljoner invånare har man undersökt förekomsten av HSP och funnit att den dominanta formen av HSP finns i 65 släkter med 194 individer, vilket innebär 1/10 000 har sjukdomen.

Orsaken till HSP

De neurologiska symptom som patienter med HSP får beror på att långa motoriska nervbanor i ryggmärgen långsamt och fortskridande förtvinar. De längsta banorna förtvinar först. Myelinet, en fettliknande substans runt nervtrådarna, kan försvinna, men endast i proportion till nervcellsutfallet. Resultatet blir en fortskridande förlamning där de nervceller som är intakta fungerar som de ska.

Genetik (ärftlighet)

I alla kroppens cellkärnor finns den så kallade DNA-molekylen som är ungefär 2 cm lång dubbelspiral med alla anlag i dubbel uppsättning i form av cirka 25 000 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. Beror en sjukdom på en genförändring (mutation) kan den antingen vara nedärvd från föregående generationer eller ha uppstått som en spontan mutation som blir nedärvd till följande generationer. Idag känner man till fler än 100 olika mutationer fördelade på ett 35-tal olika gener.

Olika typer av ärftlighet förekommer vid HSP. Vanligast är **autosomal dominant nedärvning**. I den typen av ärftlighet räcker det att den ena förälderns ena anlag är sjukt för att barnet ska riskera att få sjukdomen. Den föräldern har då själv sjukdomen, men i en del fall så lindrigt att man inte ställt någon diagnos. Risken att barnet ärver genen är i sådana fall 50 % vid varje graviditet. Det beror på att den sjuka föräldern också har ett friskt anlag och slumpen avgör vilket anlag som hamnar i äggcellen eller sädescellen.

Mer ovanligt förekommande vid HSP är **autosomt recessiv nedärvning**. Detta innebär att båda föräldrarna, som själva är friska, måste ha ett sjukdomsanlag vardera för att det ska finnas en risk att barnet får sjukdomen. Risken att få ett sjukt barn vid denna typ av ärftlighet är 25 % vid varje graviditet, risken att få ett anlagsbärande barn 50 % och möjligheten att få ett barn som varken är sjukt eller anlagsbärande är därmed 25 % vid varje graviditet.

Mest ovanligt vid HSP är s k **X-bunden recessiv nedärvning**. Det sjuka anlaget sitter alltid på X-kromosomen. Kvinnor är friska anlagsbärande, men det är 50 % risk för söner att ärva sjukdomen.

-De 35-tal gener som kan orsaka HSP betecknas med SPG plus en siffra. Hos cirka 40 % av patienter med dominant nedärvning finns mutationen i genen SPG4. Mutationer i andra gener ger bl a förändringar i generna SPG1, SPG2, SPG3 och SPG7.

Kliniskt sett är HSP en sjukdom, men genetiskt sett är HSP minst 100 sjukdomar.

-Inför befruktningen reduceras antalet anlag i könscellerna (spermier och ägg) till hälften och blandas väl (s k meios vid celledelning).

-Olika sjukdomar har olika s k penetrans (genomslag), vilket innebär att variationerna i symptom kan bli stora mellan medlemmar i samma familj. Andra gener kan också vara inblandade och bidra till variabiliteten i symptom. Det innebär också att ett barn inte nödvändigtvis ärver samma form/typ av HSP som sin sjuka förälder/sina anlagsbärande föräldrar, se Oluf Andersen.

Den som är intresserad av att läsa mer om genetik på nätet rekommenderas besök på hemsidan www.geneclinics.org

Symptomen i de enskilda fallen varierar beroende på om symptomdebuten skett i tidig ålder eller senare.

Symptom vid tidig debut:

- ☒ barnet lär sig gå något senare än normalt
- ☒ gångavvikelse är vanliga under tidig skolålder
- ☒ speciellt gångmönster med spastisk stelhet, saxande gång och mycket långsamt ökande svaghet
- ☒ progressiviteten är långsam
- ☒ förlamningar i fötterna, höga fotvalv, spetsfötter, inåtriktade fötter, svaga framfotsvalv

-Det är viktigt att komma ihåg att dessa förändringar i fötternas utseende är följden av en neurologisk störning och inte ett ortopediskt problem från början.

Symptom vid senare debut (äldre än 20 år)

- ⌘ ökad tonus (spänning) i benmuskulaturen med stelhet (rigiditet) som inte är hastighetsberoende och spasticitet som är hastighetsberoende
- ⌘ med åren långsamt tilltagande förlamning i benen
- ⌘ i regel stegrade reflexer i armarna, men inga symptom från armar och händer

-Några har irriterande domningar i benen. Ofta tillkommer täta trängningar, ibland med svårigheter att hålla urinen.

Spasticitet

Spasticiteten vid HSP beror på en skada i övre motorneuronet, i nervtråden, som kan vara upp till en meter lång, från hjärnbarken till ryggmärgen. Skadan leder till stegrade muskelreflexer, med oproportionellt starka sträckmuskler i vaderna. Grovmotoriken påverkas och leder till spastisk stelhet, saxande gång och långsamt ökande svaghet. I sträckmusklerna förekommer också en viss, icke hastighetsberoende tonusökning, rigiditet (stelhet), som kraftigt påverkar grovmotoriken.

-Muskelreflexerna är ofta stegrade även i armarna, men det ger inga symptom, se Oluf Andersen.

HSP-utredning

En förutsättning för vidare HSP-utredning är vissa kliniska fynd, bl a dominerande spasticitet i ben och armar och avsaknad på böjkramp, bandformade känselstörningar och andra tecken på sjukdomar lokaliserade på ryggmärgsnivå.

-I utredningen tar man reda på om HSP förekommer/förekommit hos släktingar. Med hjälp av magnetkameraundersökning av hjärna och ryggmärg kan man utesluta andra ryggmärgssjukdomar (t ex ryggmärgstumör) och påvisa (i vissa fall av HSP) lätt förtvining i bröstryggmärgen, callosum (förbindelsen mellan hjärnhalvorna) eller prefrontalt (frontalloberna i hjärnan). DNA-diagnostik kan vara till avgörande hjälp i HSP-utredningen, men det kan krävas ett antal DNA-analyser innan man kommer på den sjukdomsframkallande mutationen. DNA-analys är sällan oproblematiske, kan ju ofta ge indirekt information om andra släktingar än den som lämnat provet, och rådgivning på klinisk genetik kan vara viktig för att tolka provet rätt.

Behandling

Någon botande behandling av HSP finns det inte idag. Den behandling som kan erbjudas är inriktad på att fördröja försämringen av motoriska funktioner och kompensera funktionsnedsättningar. Sjukgymnastik är exempel på sådan behandling som i stor utsträckning kan gynna bibehållen rörlighet och muskelstyrka.

Spasticiteten kan behandlas med Baklofen®-tabletter eller lokala injektioner av botulinumtoxin, t ex Botox® i muskulaturen.

-Muskelstyrkan anpassas till övrig muskulatur och fotställningen förbättras. Spetsfot kan man i vissa fall operera, sa Oluf Andersen.

Frågor

Kan svårigheter att tömma blåsan orsaka njursjukdom?

-Det finns ingen direkt koppling men det är viktigt att sköta blåsan så att man inte får en infektion. Har man svårigheter att tömma blåsan kan en ultraljudundersökning visa om det finns resturin kvar efter tömning, vilket ger risk för backflöde med åtföljande problem. Bästa sättet att få bort resturin är tömning med kateter, sa Oluf Andersen.

Om man har problem med blåsan, vem ska man då vända sig till, neurolog eller urolog?

-Neurologer eller neurologsjuksköterskor med uroterapiutbildning klarar oftast av blåstömningssvårigheter vid HSP, men vid mer komplicerade problem, kronisk infektion, överaktiv blåsa, blåssten behöver man remiss till urolog..

Ökar risken att drabbas av andra sjukdomar om man har HSP?

-Nej, inte vad vi vet idag.

Finns det tidiga tecken på HSP hos barn?

-Ja, det gör det.

Hur ska man göra för att förbättra prognosen?

-Jag tror att bra och kontinuerlig träning förbättrar prognosen för er med HSP. Vuxenhabiliteringen kan vara till stor hjälp, sa Oluf Andersen.

Kan retinitis pigmentosa, RP, orsakas av HSP?

-Nej, det är två olika sjukdomar. RP förekommer dock vid ovanliga varianter av komplicerad HSP (enstaka fall av SPG10 och SPG15)

Hur pass bra är det att använda botox vid HSP?

-Spetsfoten förbättras något, men till sist måste man ibland ändå operera.

Är det vanligt med yrsel vid HSP?

-Nej, inte yrsel i vanlig bemärkelse, men balansstörning ingår i diagnosen.

Är det mer vanligt med ADHD vid HSP?

-ADHD är inte vanligare vid HSP än i befolkningen i övrigt, svarade Oluf Andersen.

Neuropsykologiska aspekter

Neuropsykolog Annika Renck, Sahlgrenska universitetssjukhuset, Göteborg, informerade om neuropsykologiska aspekter på HSP.

-Neuropsykologi är en specialitet som studerar sambandet mellan hjärna och beteende med hjälp av yttre, indirekta observationer samt samtal, sa Annika Renck.

Följande påverkar beteendet, subjektivt och objektivt:

- ☒ vad personen berättar, d v s en anamnes (subjektivt)
- ☒ objektiva test av exempelvis kognitionen (hur personen tar in och bearbetar sinnesintryck)
- ☒ motivationen, ex drive, initiativ och aktivitet
- ☒ emotionella aspekter, t ex depression, tvång, vanföreställningar

-En del av den förändrade drivkraften, passiviseringen, kan således bero på annat än depression.

Det är aldrig frågan om antingen eller när man pratar om kognitivt intakt och dement.

-Kognition är ett samlingsbegrepp för en rad olika funktioner såsom exempelvis minne, koncentration, uppmärksamhet. Det rör sig alltså om dolda funktioner där det är viktigt att ha bra referenser att jämföra med när exempelvis minnesfunktionen provas. En människa kan fungera hyfsat bra trots vissa kognitiva svårigheter.

En neuropsykologisk utredning, med en kartläggning av individens upplevda svårigheter, kan vara till hjälp när man väljer studier eller börjar ett nytt arbete som kanske behöver anpassas.

-Syftet med utredningen bör därför vara att på bästa sätt hjälpa personen på olika sätt. Det är viktigt att understryka att kognitiva svårig-

heter inte är detsamma som intellektuellt nedsatt funktion, sa Annika Renck.

Vanligt förekommande kognitiva svårigheter vid HSP är:

- ☒ *exekutiva svårigheter*, d v s att verkställa beslut, gå från tanke till handling, inte hela tiden avbryta det man håller på med, o s v
- ☒ *minnessvårigheter*

-Det finns olika typer av minnen. För att ett minne ska bli användbart måste det först präglas in, därefter lagras och sedan vara möjligt att plockas fram vid behov. Vid HSP lär personerna in på ett helt korrekt sätt, men brister sedan när det gäller att plocka fram ett minne eller ett ord.

- ☒ *uppmärksamhetsproblem* är vanligt förekommande vid HSP.

Neuropsykologiska svårigheter vid HSP beror på en dysfunktion i överföringen av information. Detta kan, förutom vad som nämnts ovan, också medföra:

- ☒ en långsammare informationsbearbetning
- ☒ en känslighet för störningar
- ☒ att det är svårare att återgå till en uppgift om man blir avbruten

Till stöd för uppmärksamhetsfunktionen är bl a att ha bra struktur på det man tänkt göra, att ta en sak i sänder, att vila hjärnan emellanåt och prata med sig själv (inre dialog) för att styra tankarna.

Som stöd för nedsatt minnesfunktion kan man

- ☒ skriva dagbok
- ☒ ha almanacka
- ☒ lägga in påminnelser om viktiga saker i mobilen
- ☒ använda fotografier
- ☒ prata, upprepa, beskriv saker som ska sätta sig

Det är skillnad på *språk och tal*. Tal är den motoriska apparaten som gör att vi exempelvis kan artikulera medan språk är hantering och tolkning av symboler.

Annika Renck gav följande råd vid *benämningssvårigheter*:

- ☒ använd gärna omskrivningar
- ☒ använd minneslappar i stressande situationer
- ☒ allra bäst är det att försöka undvika stressande situationer
- ☒ träna associationsförmågan och benämningssvårigheter med kors-ord, ordflätor, mm

Frågor

Hänger uttröttbarhet som leder till irritation och ilska ihop med HSP?

-Ja, det kan man nog säga eftersom ni saknar kraft att hålla tillbaka irritationen/ilskan. Den här uttröttbarheten behöver således inte ha med depression att göra.

Finns det någon koppling mellan kognitiva svårigheter och motorik?

-Det är svårt att ge något entydigt svar på den frågan eftersom det är så komplext hela systemet.

Hur ska man leva och orka gå vidare när det är så tungt emellanåt?

- Det är en existentiell fråga som nästan alla brottas med då och då, och måste hantera på något sätt. Det finns naturligtvis inget enkelt svar på den frågan, tyvärr. En del är hjälpta av olika terapier, sa Annika Renck.

Sjukgymnastik

Specialistsjukgymnast Erik Kristersson, Sahlgrenska universitetssjukhuset, Göteborg, informerade om sjukgymnastik vid HSP.

-Jag möter många patienter med olika neurologiska sjukdomar, där det finns både skillnader och likheter.

Patienter med tidiga HSP-symptom har

- ☒ långsamt ökande svaghet
- ☒ gångsvårigheter i tidiga skolåren
- ☒ spasticitet, ibland ataxi
- ☒ tendens till tågång
- ☒ cavusfötter (förändrad form på fötterna inkl höga fotvalv)

Patienter med senare symptom har

- ☒ ökad spasticitet i nedre extremiteterna
- ☒ långsamt tilltagande svaghet
- ☒ långsam progress
- ☒ domningar

Utmärkande för HSP-patienten i allmänhet är att musklerna till att börja med är normala. Därefter sker en långsam försämring med kraftig spasticitet, som samtidigt ger viss styrka, gångsvårigheter, nedsatt

kondition och förhållandevis god muskelstyrka i förhållande till spasticiteten.

-Gång- och rörelsesvårigheterna leder ofta till minskad fysisk aktivitet, vilket i sin tur leder till nedsatt styrka och kondition och ännu mindre fysisk aktivitet. Patienten kan lätt hamna i en ond cirkel som är svår att bryta. Därför är det särskilt viktigt för en patient med neuropåverkan att träna efter ett särskilt program, sa Erik Kristersson.

Regelbunden sjukgymnastik och träning 2-4 gånger/vecka, samt daglig stretching rekommenderas.

-Det är brist på vetenskapliga träningsstudier vid HSP. Men det finns flera studier som visar effekt av rehabilitering vid neurologiska sjukdomar. Styrkan kan ökas, konditionen förbättras, spasticiteten minskas och komplikationer undvikas. Men träning förändrar inte sjukdomsförloppet.

I sjukgymnastens uppgifter ingår att

- ☒ bedöma spasticiteten utifrån Ashworthskalan
- ☒ mäta rörelseomfånget
- ☒ uppskatta muskelstyrkan
- ☒ bedöma koordinationen
- ☒ bedöma hållningen
- ☒ uppskatta daglig aktivitet

Gångfunktionen vid HSP är nedsatt p g a förkortat steg, nedsatt muskelstyrka, nedsatt höftflexion (böjning i sidled) och nedsatt dorsalflexion i foten (fotböjning åt fotryggen till).

-Tillsammans med spasticiteten blir detta sammantaget ett hinder att ta ut steget, att få ett normalsteg. Det är ofta fel i foten som är det största hindret för gångfunktionen.

Spasticiteten finns på olika ställen i de nedre extremiteterna (benen).

-En spastisk muskel förändras med tiden med ökad stelhet och kontrakturutveckling som följd.

(kontraktur=inskränkt rörlighet i en led p g a muskelförkortning)

En muskelpositionering i förkortat läge kan leda till

- ☒ atrofi, minskad muskelmassa
- ☒ förlust av sarcomerer (sammandragande enheter i musklerna)
- ☒ ökad inlagring av bindväv och fett
- ☒ minskning av blodkärlsenheter

-Sammanfattningsvis kan man säga att ju kortare muskeln blir desto mer ökar spasticiteten. För att förebygga kontrakturer ska man varje dag töja och stretcha leder som riskerar att förkortas.

Utlösande faktorer för spasticitet kan bli vara trycksår, nageltrång, infektioner, njursten, förstoppning, hemorojder, oro/ångest, stress, trånga kläder och kontrakturer.

Spasticitetsbehandlingen bör inriktas på att öka eller bibehålla lederna rörelseomfång, reducera spasticiteten långsiktigt/kortsiktigt samt förebygga komplikationer.

-Ståträning, stretching, passiva rörelser samt bra sitt-/viloställning är exempel på fysioterapeutiska åtgärder som kan minska de negativa verkningarna av spasticitet. För att reducera spasticitet krävs ofta en kombination av olika behandlingar med allmän *konditionsträning* (promenader, vattengympa, cykling, roddmaskin, sittgympa) och *träning av styrka och balans* (gym, hemövningar med kroppens egen vikt, träning av rygg- och magmuskulatur)

Spasticitet är inte nödvändigtvis enbart negativ. Spasticitet kan öka stabiliteten när man sitter eller står, underlätta förflyttningar och ADL (aktiviteter i dagligt liv, t ex städa, handla, klä sig, sköta hygien mm), hjälpa till att bibehålla muskelomfånget och öka venöst återflöde

Sammanfattning, träning vid HSP:

- ☒ lägg upp ett individuellt träningsprogram
- ☒ stretcha dagligen
- ☒ gör spasticitetssänkande åtgärder
- ☒ träna kondition och styrka 2-4 gånger/vecka

Frågor

Är det bra att träna med vikter när man har HSP?

-I de allra flesta fall är det inte skadligt, men jag tycker att ni ska diskutera med er sjukgymnast hur träningsprogrammet ska se ut.

Går det att träna balansen?

-Ja, men träningen måste anpassas till de förutsättningar den enskilda individen har och förutsättningarna är bättre för HSP-patienten än för exempelvis MS-patienten.

Kan nybildning av nervceller påverka spasticiteten?

-Det har inte studerats vetenskapligt, men man vet att träning stimulerar nybildningen av nervceller.

Varför får man "saxgång" vid HSP?

-Det beror framför allt på svaghet i höften och att insidesmuskulaturen i låren drar benen inåt.

Jag är överrörlig i hela kroppen. Beror det på HSP?

-Nej, det beror inte på HSP. Överrörlighet i lederna är inte så ovanligt bland folk i allmänhet, sa Erik Kristersson.

Är massage bra om man har HSP?

-Jag tror att ni skulle må bättre av att töja, dra och stretcha lederna.

Är det möjligt att förebygga spasticitet genom nedkylning av musklerna?

-Det är värt att pröva.

Kan det vara skadligt på något sätt att gå för mycket?

-Nej, men en del kan behöva knäortoser för att hindra översträckning och andra kan ha nytta av s k dorsalskena.

Kan vi vara hjälpta av s k vibrationsträning?

-Det är möjligt att det minskar spasticiteten hos en del.

Hjälpmedel, hinder eller möjlighet?

Arbetsterapeut Therese Jonsson, FrykCenter rehabilitering, Torsby, informerade om hjälpmedel.

FrykCenter bedriver intensiv rehabilitering i internatform för personer med neurologiska och ortopediska skador och sjukdomar.

-Rehabilitering är ett begrepp för samlade åtgärder som hjälper sjuka eller skadade att återvinna bästa möjliga funktionsförmåga och förutsättningar för ett liv med god livskvalitet. Vi inriktar oss på att ge stöd till att

- få kunskap och insikt om vad man har råkat ut för
- kunna hantera sitt tillstånd utifrån de nya förutsättningarna.
- kunna nyorientera och finna mening i sitt liv efter skada/sjukdom.

-Vi arbetar i team där bl a sjukgymnast, arbetsterapeut, sjuksköterska, läkare, kurator och logoped ingår och där behandlingen utgår från den enskilda personens behov och önskemål. Mötet med andra människor i liknande situation är betydelsefullt och ger möjlighet till utbyte av erfarenheter, sa Therese Jonsson.

Den hjälp patienter med HSP kan behöva är kompensatoriska hjälpmedel, kognitiva hjälpmedel och anpassning av bostaden.

-När en patient kommer till oss börjar vi med att kartlägga vad som fungerar och vad som inte alls fungerar och allt däremellan. Sättet vi arbetar på liknar det vi använder vid multipel skleros, MS. När det gäller hjälpmedel och bostadsanpassningar så är det stora variationer runt om i landet när vad man kan få kostnadsfritt och vad man måste betala själv. Diskutera detta med er arbetsterapeut.

Det finns möjligheter att prova olika hjälpmedel i hemmet, t ex elmo-peder olika typer av rullstolar. Tidskriften *Allt om hjälpmedel*, (www.hi.se), som ges ut av Hjälpmedelsinstitutet, kan vara till stor hjälp när det gäller att få reda på vilka hjälpmedel som finns överhuvudtaget. Här kan man läsa om nyheter, reportage, forskning och utveckling kring tekniska hjälpmedel för personer med funktionsnedsättning samt produktöversikter i form av Under Luppen. Vad man kan få beror på vad den enskilda kommunen upphandlat och det kan skilja mycket från kommun till kommun. På nätsajterna www.etac.se och www.varsam.se kan man också få tips om olika hjälpmedel.

Therese Jonsson påpekade att det är viktigt att man själv är med och utvecklar sin egen rehabplan.

-På FrykCenter arbetar vi tillsammans med patienten med att hitta lösningar utifrån vilka förutsättningar man har eller i vilken miljö man ska utföra sina aktiviteter, antingen man kommer på remiss eller genom privat ansökan.

Bostadsanpassning kan vara nödvändigt för patienter med HSP för att fortsatt kunna vara aktiv i sin bostad utifrån de behov man har.

-Arbetsterapeuten kan hjälpa till med att gå igenom vad som är bäst för just dig och sedan föreslå olika lösningar.

Frågor

Jag upplever att min arbetsterapeut motarbetar mig istället för att hjälpa mig. Vad ska jag göra?

-Byt arbetsterapeut

Om man vill göra hjälpmedel lite roligare genom att exempelvis måla dem, är det OK?

-Nej det är det nog inte eftersom de flesta (alla?) hjälpmedel är till låns. Men numera börjar det finnas rullstolar i lite roligare färger på en del ställen i landet.

Hur ska man hantera långa väntetider?

-Man bör hellre skriva än ringa till kommun och landsting med sin förfrågan/begäran, eftersom kommunen och landstinget då måste svara inom "rimlig" tid.

Man vill ju klara sig så mycket som möjligt själv, men då lever man kanske farligt, tar för stora risker?

-Det är en svår avvägning som bara man själv kan svara på eftersom det handlar om vad jag själv vill, vad som är viktigt i just mitt liv, sa Therese Jonsson.

Anki har HSP

Anki, 55 år, har HSP, den okomplicerade formen. Hon är gift och har två vuxna barn, varav det ena barnet också har HSP. Diagnosen HSP fick Anki 1994 då hon var 39 år.

Hur är det att vara vuxen och ha HSP?

-Jag tycker nog att jag har ett bra liv trots mycket svårigheter som sjukdomen för med sig. Med tiden har jag lärt mig att acceptera svårigheterna men det har tagit lång tid, säger Anki.

Hur var livet innan du fick diagnosen?

-Det var rätt besvärligt, jag hade bl a en hel del problem med mina ben, bl a gjordes det en helt onödig knäoperation. Innan dess trodde man ett tag att jag hade en hjärntumör och att det var den som orsakade gångsvårigheterna. Det var en fruktansvärt svår misstanke som innebar en chock för både mig och min familj. Först efter en månad fick jag veta att jag inte hade någon hjärntumör.

Hur var uppväxten?

-Redan tidigt, innan skolstart, fick jag mina första hålfotsinlägg därför att benen gick "åt fel håll" och för att jag hade sämre kraft i benen redan då.. Sedan var det inte mycket mer med det. Jag drog benen efter mig men hade inte den där snubbeffekten som jag haft de senaste femton åren. Min far hade samma problem men det pratades aldrig om det och inte om mina problem heller.

-Jag blev också mobbad i skolan men kan inte förstå varför jag blev det, för jag tyckte inte att jag var särskilt annorlunda. Men gymnastik och idrott var det värsta jag visste, så på så sätt var jag ju annorlunda.

Jag försökte hänga med, men var naturligtvis sämst av alla. Att göra anpassningar av gymnastik- och idrottslektionerna för min skull var det aldrig tal om.

-Jag är en sådan där person som om jag får problem så ska jag lösa dem själv. Det var kanske orsaken till att ingen vuxen ens försökte ställa upp och hjälpa till.

Påverkades ditt yrkesval av sjukdomen?

-Jag vet inte. Under tonåren försämrades min ben och jag fick allt svårare att lyfta olika saker. Jag fick barn tidigt och arbetade på kvällarna för att slippa lämna bort dem. När barnen blev större och jag arbetade som barnskötare blev det snart riktigt svårt att både lyfta barnen och gå. Jag fick sluta och började arbeta på ålderdomshem och sjukhem. Det gick bra under några år men sedan blev pinan olidlig när det gällde att klara jobbet resorna till och från jobbet. Under de åren hade jag ännu inte fått diagnosen och hade därför heller ingen rullstol, säger Anki.

Vilka problem är de jobbigaste idag?

-Sedan tio år är jag sjukpensionär och det är väl bra. Det jag lider mycket av är att jag inte kan/orkar sköta mitt hem som jag vill, t ex att städa eller byta gardiner och inte kunna åka och handla själv, utan att det blir alldeles för jobbigt.

-Men värst är nog att man nästan alltid, mer eller mindre, är beroende av andra människors hjälp. Man kan inte ha ett eget liv. Att ständigt ha det här beroendet och ständigt behöva be om hjälp, det är påfrestande. Minsta lilla anpassning i hemmet måste man be om, helst på sina bara knän. Man blir nästan alltid bemött som mindre vetande bara för att man sitter i rullstol. Det är jobbigt.

-Mycket av den hjälp jag behöver tycker myndigheterna att min man kan göra. Men det känns verkligen inte rätt. Nu har jag bl a fått veta att man mycket väl kan få ledsagare trots att man är gift, så det ska jag ansöka om att få, säger Anki.

Vad ger dig kraft och styrka att klara av svårigheter?

-Det är ovärderlig back-up från både min man, som är mitt stora stöd i livet och min dotter, trots att hon själv har sjukdomen.

Hur ser du på framtiden?

-Jag är nog ganska optimistisk. Visst förstår jag att jag kommer att försämrans, men nu, under den vistelsen, har jag fått veta mycket som

gör att försämringen går långsammare. Det har jag tidigare inte haft en aning om, säger Anki.

Gruppdiskussion om vardagsliv och samhällsinsatser

Under vistelsen på Ågrenska för vuxna med HSP deltog 13 stycken, sex kvinnor och sju män, i en gruppdiskussion om vardagsliv och samhällsinsatser under ledning av specialpedagog AnnCatrin Röjvik, Ågrenska.

Följande är synpunkter/erfarenheter som deltagarna lämnade när det gällde skola, utbildning, arbetsliv, boende, vardagsrutiner, sömn, återhämtning, fritid, socialt liv, vänner samt sjukvård.

Syftet med utbytet och spridningen av erfarenheter är en förhoppning att det kan leda till förbättringar för gruppen vuxna med HSP.

Skola

- ✘ Flera av deltagarna uppgav att de blivit mobbade i skolan och att väldigt få vuxna försökte/kunde göra något åt det.
- ✘ Information till klasskamrater, föräldrar och personal hade kunnat innebära stora fördelar, det tror man idag. I de allra flesta fall blev det aldrig tal om någon information och det främsta skälet till detta var antagligen att man inte hade så mycket kunskap om sjukdomen.
- ✘ I ett enstaka fall ordnade skolan en informationsdag om ovanliga och annorlunda sjukdomar och efter det, uppger en av deltagarna, förekom ingen mobbning under några veckor, men kom sedan tillbaka i samma utsträckning som tidigare
- ✘ Flera som utsattes för mobbning uppgav att den påverkat deras möjligheter att klara skolarbetet på ett bra sätt
- ✘ I flera fall trodde man att sjukdomen var en CP-skada, men det var heller ingenting man pratade öppet om
- ✘ I några enstaka fall försökte gymnastiklärarna ordna aktiviteter som i någon utsträckning passade även barnen med HSP
- ✘ En av deltagarna uppgav att skolgången hade varit så gott som helt problemfri. Deltagandet i idrott och gymnastik var endast något begränsat i detta fallet.
- ✘ Flera av de som kunde delta i bollspel fick utstå förnedringen att alltid bli valda sist i olika lagsporter

Arbete och yrkesliv

- ⌘ Så gott som alla deltagare uppgav att de valt yrkesutbildning efter intresse och därefter arbetat heltid många år innan de, på grund av tilltagande symptom, tvingats trappa ned och därefter ofta blivit sjuk-skrivna på deltid/heltid eller fått sjukpension (aktivitetsersättning).
- ⌘ I flera fall har arbetsgivare försökt, och ofta lyckats finna lämpliga alternativa sysslor när sjukdomen blivit för svår. Men det har också varit relativt vanligt att personer med HSP tvingats sluta/blivit uppsagda på grund av att man inte klarat jobbet och inga andra jobb har erbjudits.
- ⌘ I ett extremfall har arbetsgivaren anställt en särskild stödperson som kan hjälpa till när en man med HSP behöver det
- ⌘ Några av deltagarna menade att arbetsresorna till och från jobbet tog nästan lika mycket kraft som själva arbetet
- ⌘ Flera av deltagarna har funderingar på andra jobb som de skulle vilja utbilda sig till och som man tror att man klarar av

Boende

- ⌘ Vanligast är att man inte fått någon bostadsanpassning alls, men att man i flera fall behöver det och har ansökt om att få det
- ⌘ I några enstaka fall försöker man klara sig så länge som möjligt utan anpassningar av bostaden trots att man i något fall nog behöver det
- ⌘ I något enstaka får man hjälp av assistenter som sköter det mesta hemmet som därför inte är anpassat
- ⌘ Några av deltagarna hade fått anpassad bil
- ⌘ En av deltagarna har fått smärre anpassningar av bostaden, trösk-larna har tagits bort och automatiska dörröppnare ha satts upp
- ⌘ Några får hjälp med städningen då och då, men det är också det enda

Sömn och återhämtning

- ⌘ Nästan alla berättar att de sover dåligt, på grund av smärta och spän-da muskler och därför ständigt är trötta.
- ⌘ En av deltagarna medicinerar med Iktorevil® och sover mycket bra
- ⌘ En av deltagarna stretchar vadmusklerna innan det är dags att lägga sig och det fungerar bra

Fritid, socialt liv, vänner

- ⌘ Så gott som alla tycks ha ett stort naturintresse och vistas gärna ute i naturen så mycket de kan
- ⌘ Tröttheten hindrar flera av deltagarna att vara så sociala som de skulle vilja. Jobbet tar nästan all kraft man har
- ⌘ Några upplever att vänner/kamrater väljer att inte ta kontakt, inte fråga om man vill hänga med på det ena eller andra och det mår man dåligt av

- ☒ Andra berättar att de också har vänner som inte alltid tar kontakt, men att de själva också ofta känner sig för "lata" för att hänga med
- ☒ Någon berättar att det krävs så mycket planering för vissa aktiviteter att de hellre avstår
- ☒ Flera berättar att de ägnar det mesta av sin fritid åt familjen
- ☒ Några få som är deltidssjukskrivna, sjukskrivna på heltid eller har aktivitetsersättning berättar att de har mycket tid som de kan ägna åt sina intressen
- ☒ Flera i gruppen berättar att de gärna tänjer sina gränser för vad som är möjligt. Ibland fungerar det, ibland fungerar det inte alls.

Sjukvårdskontakten, kontakter med myndigheter

- ☒ I kontakten med sjukvården varierar det mycket från deltagare till deltagare hur bra den är. Det finns de som inte har någon kontakt alls med sjukvården och de som regelbundet blir kallade till bl a neurologmottagningen
- ☒ Flera berättar att de själva måste se till att få tid för olika vårdinsatser/stöd och hjälp och att det är tungt att fixa allt själva, samt att det alltid tar väldigt lång tid vad det än handlar om.
- ☒ En av deltagarna har fått att önskvärd hjälp och stöd via vuxenhabiliteringen mycket tack vare en driftig kurator på habiliteringen
- ☒ Flera tycker att samordningen mellan sjukvården och myndigheter såsom arbetsförmedlingen och försäkringskassan är dålig och att man själv måste ordna samordningen
- ☒ Flera menade att de aldrig fått reda på vilken hjälp de kan ha rätt att få och vart man ska vända sig för att få hjälpen/behandlingen