



## Hemparenteral nutrition

Nyhetsbrev 206

På Ågrenska arrangeras veckovistelser där familjer med barn med funktionshinder bor och utbyter erfarenheter. Under en och samma vecka träffas ett antal familjer med barn som har samma diagnos, i det här fallet Hemparenteral nutrition (HPN). Familjevistelser med barn med den diagnosen har arrangerats på Ågrenska 1992 (TPN), 1994, 1998 och 2002.

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

Sist i nyhetsbrevet finns en lista med adresser och telefonnummer till föreläsarna. Sedan år 2000 publiceras nyhetsbreven även på Ågrenskas hemsida, [www.agrenska.se](http://www.agrenska.se).

### **Följande föreläsare har medverkat till framställningen av detta nyhetsbrev:**

Överläkare **Marie Krantz**, Göteborg, överläkare **Gustaf Herlenius**, Göteborg, överläkare **Staffan Meurling**, Göteborg, överläkare **Kristen Nilsson**, Göteborg, nutritionssköterska **Berit Björnestam**, Stockholm, barnsjuksköterska **Karin Jonasson**, Göteborg, barnsjuksköterska **Madeleine Nilsson**, Göteborg, sjuksköterska **Ann-Marie Alwin**, Göteborg, handläggare **Agneta Ljungwall-Bergstrand**, Göteborg, kurator **Mats Månsson**, Göteborg, föreningsrepresentant **Maine Forsberg**, Arnäsfall

## Innehållsförteckning

Allmänt om PN/HPN	3
Bakgrunden till parenteral nutrition, grundläggande fysiologi	3
Felicia föds med gastroschis	6
Överskott på vätska i tunntarmen och motilitet	7
Parenteral nutrition	8
Medicinska komplikationer och hur de förebyggs	8
Felicia får komma hem	10
Att förse barn med CVK/venport	11
CVK, infektioner och andra komplikationer	13
Skötsel och vård av CVK, diskussion kring vådrutiner	15
Skelettillväxt-tillväxthormon	15
Mat, illamående, kräkningar	15
Kirurgi, indikationer för tarmtransplantation	16
Medicinska komplikationer vid PN	19
Bakteriell överväxt i tarmen	21
Felicia opereras på nytt och får PN igen	21
Kirurgisk terapi vid kort tarm	22
Felicias HPN fungerar bra	25
Felicia äter dåligt och opereras på nytt	26
Hur tillgodose behovet av energi och näringsämnen	27
Tillväxthormon-kan det hjälpa vid kort tarm?	29
Felicia idag	30
Nationella HPN-programmet	<b>Fel! Bokmärket är inte definierat.</b>
Funktioner i och kring munnen	31
Föreningsinformation	36
Här kan man få mer information	37
Adresser och telefonnummer till föreläsarna	38

## 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

## Allmänt om PN/HPN

Tills för bara cirka 20 år sedan gick det ofta inte att rädda patienter som exempelvis hade fått större delen av tunntarmen bortopererad, hade kronisk pseudoobstruktion (tarmen rör sig inte) eller kronisk diarré. Idag behandlas dessa patienter vanligen med en intravenös näringslösning, (Parenteral Nutrition, PN) som tillgodoser kroppens näringsbehov, helt eller delvis.

PN är således en relativt ny vetenskap. Det var först i slutet på 60-talet som några amerikanska forskare kunde visa att det gick att få god tillväxt hos barn som under lång tid enbart fick intravenös näringslösning. Under de senaste decennierna har man kunnat behandla barn och vuxna med PN på sjukhus, men det är bara de senaste 10-15 åren som föräldrarna haft möjlighet att behandla sina sjuka barn i hemmet (Hem Parenteral Nutrition, HPN).

## Bakgrunden till parenteral nutrition, grundläggande fysiologi

Överläkare Marie Krantz, Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus, Göteborg, inledde med att informera allmänt om bakgrunden till parenteral nutrition, mag- och tarmkanalens funktion, samt kroppens behov av näring.

-Ni föräldrar som samlats på Ågrenska den här veckan har inte barn med samma sjukdom, men med samma behandling, d v s parenteral nutrition. De vanligaste orsakerna som leder fram till denna behandling är kort tarm (33 %), inflammatorisk tarmsjukdom (22 %), kronisk diarré (15 %), kronisk pseudoobstruktion (10 %) samt övriga orsaker, bl a tumörer (20 %).

Totalt uppskattar man att det finns cirka 30 barn som behandlas med PN och av dessa har cirka 10 st kort tarm.

Vår näring består av proteiner, kolhydrater, fetter, vitaminer och mineraler.

Den energi kroppen tillförs eller har lagrad fördelar sig på olika behov enligt följande:

- ☐ **basal metabolism**, d v s grundläggande ämnesomsättning  
för att hålla alla organ igång, för att hålla värme, mm **ca 50 %**
- ☐ **fysisk aktivitet** **ca 25 %**
- ☐ **normal tillväxt** **ca 25 %**

-Dessutom behöver kroppen extra energi ( 25-50 %) vid sjukdom, feber samt för ev catch-up-tillväxt (vad kroppen tar igen i vikt och längd efter sjukdom). Ett sjukt barn som rör sig och äter normalt, oftast äter det mindre, förlorar i tillväxt, eftersom kroppen prioriterar det behovet lägst. Därför är det otroligt viktigt att väga och mäta barnet regelbundet, då detta ger värdefull information om näringstillförseln är otillräcklig och om barnets hälsotillstånd, sa Marie Krantz.

Mag/tarmkanalen är ett otroligt komplext system som bara fungerar under inflytande av andra organsystem såsom

- ☐ **nervsystemet**; det finns exempelvis lika mycket nervceller i mag/tarmkanalen som i centrala nervsystemet och dessa nervceller är mycket aktiva. Bl a pseudoobstruktion beror på störningar i mag/tarmkanalens nervsystem. De två nervsystemen påverkar dessutom varandra.

- ☐ **hormonsystemet** i mag/tarmkanalen som är stort och komplicerat. Hela tiden upptäcker vetenskapen nya hormoner som påverkar varandra.

- ☐ **immunsystemet** som är större än kroppens övriga immunsystem tillsammans.

-Det finns enormt mycket bakterier i mag/tarmkanalen och de behövs, men de ska hålla sig där.

- ☐ **kärlförsörjning**, bl a blodflöde och lymfdränage

- ☐ **motilitet** (rörlighet)

(Följande information som handlar om mag/tarmkanalens funktion är hämtat från Marie Krantz föreläsning på familjevistelsen 2002)

Beståndsdelarna i vår föda hänger samman med starka bindningar.

-För att kroppen ska kunna tillgodogöra sig näringen krävs det att bindningarna löses upp. Detta sker på olika ställen där födan passerar och processen inleds i munhålan. Förutom att maten sönderdelas genom tuggning, blandas den redan här med för matsmältningen viktiga enzymer, sa Marie Krantz.

När vi sväljer rinner maten inte bara automatiskt ner i magsäcken. Matstrupen är ett aktivt rör med muskler som pressar födan ner till magsäcken.

-I magsäcken blir födan sur. Det ser saltsyreproducerande körtlar till. Vitsen med det sura klimatet är att icke önskvärda bakterier dör. Från magsäcksväggen strömmar också vatten och ytterligare enzymer till och blandas med födan, som därmed blir lättflytande och sur när den lämnar magsäcken.

Till tolvfingertarmen, som är nästa anhalt, kommer näringslösningen ”portionsvis”, i lagom stora mängder åt gången.

-Är födan mycket fettrik blir portionerna till tarmen små och det tar förhållandevis lång tid att tömma magsäcken. I tarmen tillsätts ännu mer vatten och dessutom galla från levern, som har stor betydelse för nedbrytningen av fetterna i födan. Från bukspottskörteln kommer enzym som påverkar såväl kolhydrater, proteiner som fett. Tolvfingertarmen har fått sitt namn av att den är cirka tolv fingrar lång.

Från tolvfingertarmen, som utgör början på tunntarmen, fortsätter maten genom den flera meter långa tunntarmen ( cirka fem meter lång hos en vuxen person).

-Här tillsätts ytterligare en stor mängd vätska, ungefär sex liter/dygn. I tunntarmen blir maten ”färdig”. Den består nu av sina enkla beståndsdelar och kan tas upp i blodet. Det sker via tarmluddet, som med alla sina veck bildar en yta motsvarande en hel fotbollsplan, och sedan ut i blodet.

Det blod som varit i kontakt med tarmen går direkt till levern genom ett särskilt kärl, vena porta.

-I levern, som liknar en stor fabrik, sker ytterligare en nedbrytning och därefter uppbyggnad av nya ämnen. Levern fungerar också som lagerlokal för ämnen som kan användas senare. I levern sker inte bara nedbrytningen av nyttiga ämnen utan även av gifter, många mediciner och alkohol.

Från tunntarmen går sedan en tunn ”soppa”, som i stort sett tömts på nästan all sin näring, genom en ventil, valvel, ner i tjocktarmen, där proteiner, kalcium, magnesium och vissa vitaminer tas upp. I

tjocktarmen finns en ansevärd mängd bakterier, cirka 2-3 kg hos en vuxen person.

-Större delen av den vätska som tillförts födan på vägen genom mag-tarmkanalen återtas i tjocktarmen och används på nytt. Tjocktarmen har en viss funktion också när det gäller att ta upp näring, sa Marie Krantz.

Kvar blir ej nedbrytbart material, d v s avföringen, som hamnar i ändtarmen och därifrån lämnar kroppen.

Hur lång tid hela förloppet genom mag-tarmkanalen tar varierar mycket beroende på personens ålder och den föda hon äter.

## Felicia föds med gastroschis

Felicia, 5 år, behandlas med HPN. Hon kom till Ågrenskas familjevistelse 1998 tillsammans med mamma Susanne och pappa Patrick.

Susannes graviditet var normal fram till 6-7:e månaden.

-Då fick jag plötsligt svåra värkar och blev sjukskriven. Sedan föddes Felicia sex veckor för tidigt och hon hade gastroschis, en medfödd missbildning där delar av tunntarmen ligger utanför bukväggen., säger Susanne.

Efter förlossningen flyttades Felicia i ilfart till ett större sjukhus där hon opererades senare samma dag hon föddes.

-Då hade vi fått förklarat att problemet, förutom att tarmarna låg utanför bukväggen, var att det också fanns en ”knick” på tarmen.. Men så mycket mer fick vi inte veta, säger Patrick.

För Felicia, som bara vägde 1700 gr vid förlossningen, blev operationen en stor påfrestning.

-Operationsteamet arbetade hela natten. Då och då fick vi nog viss information om hur det gick, men vi var så chockade att vi inte riktigt kunde ta till oss vad de sa, säger Susanne.

Tidigt på morgonen, när operationen var över, berättade en av kirurgerna att man tagit bort den del av tunntarmen som hade vridit sig. Man skulle vänta med att sätta samman tarmändarna Därför hade man

också satt in en dubbelpipig stomi, en för att dränera övre delen av tarmen och en undre för att ge mat genom. Dessutom hade man lagt in tarmarna i bukhålan.

-Vi fick veta att chansen för Felicia att överleva bara var cirka 50%, berättar Patrick.

När Felicia vaknade efter operationen mådde hon ändå förhållandevis bra. Hon ammadades något och fick lite mat i flaska.

-Dessutom satte man en perifer venkateter genom vilken hon fick PN. Efter en vecka byttes den ut mot en central venkateter, en CVK, säger Susanne.

## Överskott på vätska i tunntarmen och motilitet

(Följande information är hämtad från Marie Krantz föreläsning under Ågrenskaveckan 2002)

Vid olika tillstånd och sjukdomar kan det bildas för mycket vätska i tunntarmen.

-Om näringen inte bryts ned som den ska, t ex om det finns för lite av ett enzym eller att det saknas helt, kan det bildas för mycket vätska i tarmen. Detsamma gäller också om näring bryts ner på ett normalt sätt, men sedan inte tas upp av tarmcellerna, sa Marie Krantz.

Diarréer, som orsakas av för mycket vätska i tarmen, beror ofta på en kombination av orsaker. Men om diarréerna är lika stora, trots att man inte tillför någon vätska alls, är det fråga om **sekretorisk diarré**.

Så kallad **osmotisk diarré** kan bero på en enzymdefekt.

Rörligheten i mag-tarmkanalen, motiliteten, som ser till att födan inte går bakvägen, styrs av det **viljestyrda nervsystemet** i den mellersta och övre delen av matstrupen.

-Den nedre delen av matstrupen styrs av det **autonoma nervsystemet** och dessutom finns det **enteriska nervsystemet** i tarmen.

Från en punkt i magsäcken startar en regelbunden aktivitet ned mot tarmen, oavsett om vi äter eller inte, som skyddar mot bakterieöverväxt.

-Kunskapen om mag-tarmkanalens motorik i övrigt är inte så stor, p g a svårigheterna att undersöka tarmen, sa Marie Krantz.

## Parenteral nutrition

(Följande information är hämtad från Ågrenskaveckan 1998)

Överläkare Yigael Finkel, Astrid Lindgrens barnsjukhus, Stockholm, informerade om PN.

-Det gemensamma för barnen under den här vistelsen är att de har olika diagnoser som lett till behovet av PN. Målet med behandlingen är adaptation, d v s att tarmen anpassar sig till att klara hela näringsförsörjningen eller, om det inte är möjligt, så stor del som möjligt.

PN innehåller samma näringsämnen som mat i allmänhet, d v s protein, kolhydrater och fett.

-Proteinet i form av aminosyror, kolhydrater i form av glukos och fett i form av olika fettlösningar, exempelvis Intralipid. Dessutom innehåller PN vitaminer, mineraler och spårämnen samt vätska.

Innan PN förskrivs undersöks barnet noggrant, bl a dess vikt i förhållande till andra jämnåriga barn, vilka förluster av näringsämnen som sker mm.

-För inte så länge sedan såg förskrivningarna olika ut beroende på var i landet man bodde. Idag får de flesta samma typ av nutrition vid samma ålder, sa Yigael Finkel.

## Medicinska komplikationer och hur de förebyggs

Marie Krantz informerade om medicinska komplikationer och hur de förebyggs.

-PN gavs första gången på 1940-talet till ett barn med kort tarm och det barnet levde ett år. De därefter följande 20-30 åren var det inte så många barn som överlevde, de flesta dog på grund av leverkomplikationer. Det är först på 1970-talet, när en användbar fettlösning (intralipid) kom, som fler överlevde.

När vi äter skickas signaler till **levern** som skickar ut ämnen, t ex galla, för att bryta ned fett i maten.

-Gallan är ett mycket värdefullt ämne som tas tillvara senare i mag/tarmkanalen och återförs till levern i ett ständigt kretslopp. Om man inte äter mat stannar gallan kvar i levern och fungerar faktiskt då som ett gift, som kan vara starten på en **leverskada** (TPN-inducerad cholestas). Barnet behöver således äta mat för att undvika leverskador, sa Marie Krantz.

Enteral svält ( tarmsvält) medför bl a:

- ☐ minskad frisättning av enteralhormoner
- ☐ avsaknad av stimuli
- ☐ bakteriell överväxt
- ☐ brist på speciella aminosyror i tarmcellerna

-Nedsatt motilitet (rörlighet) kan ge bakteriell överväxt och bakterierna kan ta sig ”bakvägen” till levern som skadas. Vena porta för i vanliga fall extremt näringsrikt blod till levern, men vid enteral svält kan näringsnivå bli alltför låg och detta kan också skada levern. Slutligen kan PN innehålla ämnen med oupptäckta skadliga egenskaper eller ha brist på viktiga (ännu ej kända) ämnen.

Levern har en mycket stor återhämtningsförmåga och återhämtar sig snabbt efter ett kortvarigt PN.

-Problemet hos era barn är att PN-behandlingen inte är kortvarig. En från början lite skada kan sprida sig och de skador som uppstår kan se ut som en stad som börjar rivas. Det blir hål, likt hela kvarter, i levern. Detta kan man se i leverprover som stigande ASAT och ALAT. Blir skadan tillräckligt uttalad och långvarig kan det leda till levercirrhos (skrumplever) och hota leverns funktion, sa Marie Krantz.

Följande faktorer har ökad risk att ge TPN-orsakade leverskador:

- ☐ låg ålder vid TPN-start (stor betydelse)
- ☐ långvarig behandling
- ☐ högt proteinintag
- ☐ enteral svält
- ☐ sepsis (blodförgiftning) tidigt (stor betydelse)
- ☐ kort tarm (opererad och 10-15 cm kvar)

TPN-inducerad cholestas kan förebyggas genom:

- ☐ samtidig (med TPN) enteral tillförsel av mat till tarmen, helst genom munnen
- ☐ balanserad TPN-sammansättning

- ☐ aminosyrelösningar särskilt avsedda för barn
- ☐ anpassad mangan- och koppertillförsel
- ☐ cyklisk (i perioder återkommande) tillförsel av PN
- ☐ intermittent fetttillförsel, d v s ej kontinuerlig

-För större barn kan man tillföra PN ungefär i måltidscykler. Nackdelen är att man måste koppla upp oftare, vilket ger större risk för infektioner. Detta är en svår avvägning att göra.

Fetttillförseln via PN är omdiskuterad, bl a finns det olika synpunkter på hur stor del av PN som bör vara fett, vilket fett man ska välja och om tillförseln ska vara kontinuerlig eller ej.

Möjlig behandling:

- ☐ oral (genom munnen) antibiotika mot bakteriell överväxt
- ☐ cholecystokinin för gallblåsetömning
- ☐ tillförsel av cholin (galla), ej tillräckligt utrett
- ☐ tillförsel av ursodeoxycholsyra, d v s Ursofalk®

-Tillförsel av Ursofalk är en behandling som är under stark utveckling, men är fortfarande inte tillräckligt utvärderat. Om barnet får för mycket fett under kort tid riskerar man en inlagring av fett i levern. Det är således ingen bra behandling att enbart tillföra mera fett om barnet har dålig tillväxt, sa Marie Krantz.

## Felicia får komma hem

Efter 2,5 månad på sjukhuset fick Felicia komma hem.

-Under hela tiden på sjukhuset hade ingen sagt till oss när risken var över och att Felicia troligen skulle överleva. Därför kändes det mycket konstigt att få lämna sjukhuset och åka hem, säger Susanne.

Efter hemkomsten fick man snart problem med stopp i CVK:n.

-Vi fick åka fram och tillbaka till sjukhuset många gånger med samma fel. Nu efteråt tror vi att de ständiga stoppen berodde på att man på sjukhuset hade andra rutiner för skötseln av droppet. Tex spolade man inte ren katetern lika noggrant som vi gör idag, säger Patrick.

Vid tredje bytet av CVK röntgade man Felicias tarmar. Då var hon cirka tre månader gammal.

-Man ville se om det var möjligt att ta bort stomierna och sätta samman tarmändarna efter förra operationen. Röntgen visade att det var möjligt och därför opererades hon när vi ändå var på sjukhuset. Den operationen gick fort och bara någon dag senare hade Felicia avföring. Det tyckte vi naturligtvis var fantastiskt, säger Susanne.

De därpå kommande sju månaderna betecknar Susanne och Patrick som de bästa under Felicias fem första år.

## Att förse barn med CVK/venport

Överläkare Krister Nilsson, Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus informerade om hur det går till att förse barnet med CVK/venport, komplikationer och andra problem.

-Att förse ett barn med CVK är vanligtvis enkelt. Det kan vara en teknisk utmaning, särskilt när det gäller att förse riktigt små barn med CVK eller när man uttömt alla "lätta vägar". Men det finns oftast sätt att lösa problemen om man har erfarenheten.

Barn som tidigt bedöms komma att behöva CVK under lång tid ska alltid skötas av experter på CVK, anser Krister Nilsson.

-Ibland sätter krassa ekonomiska aspekter och en vilja att hantera barnet på hemsjukhuset käppar i hjulen för detta.

Den mesta erfarenheten av långtidsanvändning av CVK på barn finns på kliniker som behandlar barn med cancer. Cirka 3000 sådana barn har behandlats enbart på barnsjukhuset i Göteborg. Stor erfarenhet av "korttids CVK" finns från vården av barn med hjärtmissbildningar. Omkring 500 sådana centrala venkatetrar sätts varje år i samband med hjärtoperation. Jämförelsevis få barn har behov av CVK för långtidsparenteral nutrition. Totalt har sjukhuset erfarenhet av omkring 50 barn som kräver CVK för detta ändamål sedan 1978.

-Att samla kunskap om CVK-behandling är således svårt när man har så få patienter. Den grupp läkare som ska sätta CVK:n bör vara engagerade i den fortsatta skötseln och uppföljningen av patientens CVK. På Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus står av tradition anestesiologer (narkosläkare) för denna service, säger Krister Nilsson.

Att lokalisera en central ven (cv)kräver erfarenhet och vana.

-Det finns olika sätt att ta reda på om det finns någon cv eller ej. Bland annat kan man använda ultraljud. Det finns flera "bra" ställen att sticka, t ex i venen från huvudet till hjärtat. Även det lilla barnet har stor hjärna och därför är kärlen därifrån också stora.. När CVK:n är satt kan man tunnelera katetern till flera utgångsställen på bröstet eller andra ställen. Flera katetrar går att sätta i kärlet.

Alla kärl man sticker i reagerar mot att något stoppas in i det. Detta är en naturlig försvarsreaktion eftersom kroppen vill göra sig av med allt främmande.

-Försvarsreaktionen är en inflammatorisk reaktion, vilket inte är primärt liktydigt med infektion. Den inflammatoriska reaktionen blir mer uttalad ju större skadan på kärlet är. Måste man sticka flera gånger blir det också en ökad försvarsreaktion jämfört med om man bara sticker en gång. Andra gången man sticker är kärlet "triggat", berett på försvar, sa Krister Nilsson.

Vävnadsmekanismen "klär" in katetern med ett cellager. Det blir en "slang på slangen" som fungerar ungefär som ett cykelventilgummi; det går lätt att spruta in en vätska, men svårt att suga ut någonting.

-Det blir därmed ett problem att ta prover via CVK:n. Vävnadsmekanismen går inte att hejda. Barn med cancer får immundämpande mediciner, så det problemet är inte lika tydligt i dessa fall.

Det som är möjligt att göra för att minska mekanismen är att använda vävnadsvänliga katetrar och tunnare slangar.

-Om slangen exempelvis är lika tjock som kärlet förstörs detta helt. En smal slang i ett grovt kärl ger inte samma skada. Det blir således en avvägning man måste göra när man väljer grovhet på katetern till varje enskilt kärl. Vi försöker alltid använda minsta möjliga kateter i det största möjliga kärlet.

I vana händer ska det inte behöva hända något vid inläggningen av CVK:n, t ex att man sticker hål på artärer eller punkterar lungsäcken.

-Det svåra ligger framför allt i att få kärl kvar efter det man stuckit, så att man inte förbrukat alla tillgängliga. Efter inläggandet brukar det sällan uppstå några svåra skador. Hur länge CVK:n kan sitta beror på flera faktorer som varierar från barn till barn och vilken typ av CVK man använder.

Hos onkologbarn räcker CVK oftast behandlingen ut, men hos barn med TPN håller den sällan mer än ett år innan infektioner och igen-täppning (ocklusion) medför att den måste bytas ut.

Krister Nilsson har studerat närmare vilka ämnen som klär kateterns insida på barn med PN och fann att det var en blandning av fett, aminosyror, socker och metalljoner.

-Om ett någotsånär ofarligt ämne kunde lösa upp pålagringen skulle ju mycket vara vunnet. Denna typ av pålagring löses inte av de medel man vanligen använder när det uppkommit stopp i en central venkateter på grund av koagulerat blod. Saltsyra har visat sig kunna lösa upp pålagringen och i en lämplig koncentration är det möjligt att använda. Efter infusion av PN är det viktigt att man sköljer rent, mycket och fort, och därefter deponerar något ofarligt ämne som bromsar inlagringen.

Krister Nilsson fann också, inte helt oväntat, att ju tjockare katetern var desto längre tid tog det innan inlagringen blev ett problem, vilket gör det ännu svårare att välja rätt tjocklek på katetern.

Att rekonstruera förstörda kärl har visat sig vara mycket svårt.

-Vi är bra på att ordna användbara veningångar för PN till barn under lång tid. Både hos oss och internationell erfarenhet visar dock att mycket långvarigt behov kan bereda tekniska svårigheter, som kan få allvarliga konsekvenser för barnet. Det är en sak att tänka på så att man inte förstör för framtida behandlingsmöjligheter, sa Krister Nilsson.

## CVK, infektioner och andra komplikationer

(Följande är hämtat från Ågrenskaveckan 1998)

Barn får sin näringslösning, sin nutrition, direkt in i blodbanan via en CVK, central venkateter. En kateter är införd i någon av venerna vid halsen och slutar i hjärtats förmak.

-Användningen av CVK kan innebära komplikationer av olika slag. Det kan röra sig om

**a/ kateterrelaterad sepsis** (infektion),

**b/ trombos** (blodpropp) eller

**c/ oklusion** (sammanträngning),

sa Yigael Finkel.

**a/ Sepsis** kan bero antingen på en bakteriespridning från andra delar av kroppen, eller från en yttre förorening t ex via beröring eller från

infusionsvätskan. Blododlingar görs för att se om det finns bakterier i blodet.

-Bakterier kan komma in i tunntarmen både från magsäcken och från tjocktarmen. Den senare spridningen underlättas om ventilen mellan tunntarm och tjocktarm är dålig eller saknas. Bakterier kan gå genom tunntarmsväggen ut i blodet, sa Yigael Finkel.

Sepsis kan undvikas genom bättre träning av de personer som sköter infusionen, genom att all nutrition blandas av apotekspersonal, genom bättre och mer ändamålsenlig utformning av CVK-utrustningen samt enhetlig skötsel av densamma.

-Bakterieöverväxt kan ge komplikationer av olika slag och ska behandlas. Ibland är det motiverat att behandla med antibiotika i profylaktiskt syfte, sa Yigael Finkel.

Övrig kompletterande behandling vid sepsis kan vara

- s k antibiotikalås. CVK fylls med antibiotika när den inte används.
- kontinuerlig infusion med tillräckligt hög koncentration antibiotika för att rensa CVK
- Vancomysin och cefotaxin blandas med PN och ges kontinuerligt, med vissa uppehåll.

**b/ trombos** är en skada på venväggen plus en propp i kärlet som bildar ett avflödeshinder.

-En trombos kan bero på skador, kemiska retningar eller annat vi inte känner till. Trombosen löses antingen upp eller också tar flödet nya vägar runt hindret.

**c/ ocklusion**, är ett hinder av något slag av flödet från CVK.

-Det kan vara fettavlagringar eller läkemedelsavlagringar. Det kan också vara fibrin, vilket är ett ämne som kroppen använder för att täppa till hål. Avlagringarna kan sitta på både utsidan och insidan av katetermyningen i venen. Ocklusionen kan vara partiell eller total, sa Yigael Finkel.

Både trombos och ocklusion bör förebyggas genom att man håller hela CVK-systemet rent. Detta kan ske med koksalt och heparin.

## Skötsel och vård av CVK, diskussion kring vådrutiner

Nutritionssköterska Berit Björnesham, Astrid Lindgrens barnsjukhus, Stockholm informerade om skötsel och vård av CVK samt diskuterade med föräldrarna om vådrutiner.

-I skötseln och vården av CVK ingår att förebygga komplikationer och i det fallet gör man olika på de flesta sjukhusen i Sverige. Varje sjukhus har också delvis sitt eget vårdprogram när barnet fått komplikationer trots förebyggande insatser. Det finns också ett vårdprogram som Socialstyrelsen ställt samman och skickat ut till sjukhusen.

I huvudsak följde därefter en längre diskussion kring bl a vådrutiner, hur man på bästa sätt sköter en CVK, checklistor för HPN, hjälpmedel, förbrukning av sjukvårdsmaterial samt hur och vem som bör läras upp i aseptisk teknik vid HPN.

## Skelettillväxt-tillväxthormon

Överläkare Marie Krantz informerade också om skelettillväxt och tillväxthormonbehandling.

-En fråga som många ställer sig är om man, med hjälp av tillväxthormon (GH) kan påverka barnets slutlängd och tarmens längdtillväxt om barnet har kort tarm. GH är ett av flera hormoner som påverkar tillväxten. Det verkar direkt på skelettbenens tillväxtzoner och indirekt med IGF-1 (tillväxtfaktor med insulinliknande effekt) via levern. Frågeställningen är intressant och det kan i vissa fall kanske vara värt ett försök att behandla med GH. Men barnets slutlängd beror också på andra faktorer än GH, t ex föräldrarnas längd, näringstillförseln och IGF-1.

GH-behandling tidigt, t ex under förpuberteten, kan innebära snabb tillväxt tidigare och utebliven pubertetsspurt och därmed vinner man kanske inte så mycket.

-Därför kan det vara en fördel att vänta med GH till pubertetsspurten startar och då i bästa fall få dubbel effekt, sa Marie Krantz.

## Mat, illamående, kräkningar

-Av alla problem barnen har är illamåendet och kräkningarna ett av de absolut största för många familjer. Det är mycket svårt att handskas

med och det påverkar livskvaliteten. Det är ofta ett långvarigt problem och det finns ingen bra behandling, sa Marie Krantz.

Barn som mår illa ser ofta ut på ett särskilt sätt, de är bleka, inåtvända med mörka ögon, hulkar svettas och får hjärtklappning. Efter kräkningarna mår de flesta bättre.

-Speciella receptorer känner av när främmande ämnen kommer in i kroppen och det blir då en skyddsmekanism att kräkas. Olika celler i mag-tarmkanalen skickar signaler till kräkcentrum. Kräkningarna som följer lagras in i minnet i centrala nervsystemet och kan senare utlösa nya kräkningar. Det blir en ond cirkel av illamående och kräkningar. Även sedan orsakerna till kräkningar försvunnit finns minnet kvar och kan starta nya kräkningar.

Ett fåtal mediciner kan ha viss verkan och minska kräkningarna, men ofta kvarstår ett mycket stort problem, exempelvis i form av en viss vämjelse inför mat.

-Om inte en positiv inställning till mat grundlagts tidigt i livet måste man träna ätandet med hjälp av olika belöningssystem när barnet blir större. Dåliga minnen av måltider kan då ersättas av positiva tankar om mat, sa Marie Krantz.

## Kirurgi, indikationer för tarmtransplantation

Överläkare Staffan Meurling, Akademiska sjukhuset, Uppsala och överläkare Gustaf Herlenius, Sahlgrenska universitetssjukhuset, Göteborg, informerade om indikationer för tarmtransplantation.

-Den information vi nu kommer att ge handlar om tarmtransplantation, framförallt vid korttarmsyndrom, som är den vanligaste indikationen. Med kort tarm menar vi då en tarm som funktionsmässigt är otillräcklig. Den kan således vara ganska lång, men ha dålig funktion och kort med bättre funktion, men i båda fallen otillräcklig. Orsakerna till kort tarm kan vara väldigt olika, men det går vi inte närmare in på.

En otillräcklig (inadekvat) tarm har problem som bl a innebär förluster av vätska och vissa näringsämnen. En del av problemen går att påverka, andra inte.

-Den korta tarmen i sig försöker kompensera otillräckligheten genom att tarmen tillväxer successivt både vad det gäller längd och yta. Tarmsludden ökar också. Detta, att tarmen adapterar, tar tid.

Om ileum (sista delen av tunntarmen) saknas, blir det svårigheter för kroppen att ta upp vissa vitaminer och risken att levern påverkas ökar, eftersom det mellan ileum och levern finns ett visst samarbete.

Den kirurgi som kan bli aktuell vid kort tarm är

- ☐ stomi
- ☐ tapering, ett sätt att snörpa ihop en alltför vid tarm med dålig peristaltik
- ☐ förlängning av tarmen, exempelvis genom att dela en vid tarm på längden
- ☐ reverse loop, vilket innebär att man tar sista delen av tunntarmen och för upp den till tunntarmens början igen

-Ingetdera av de tre senare alternativen har vi särskilt mycket erfarenhet av och heller inga bra resultat. De komplikationer vi känner till är tarmbristning, bakteriell överväxt och kateterproblem.

Informationen om **tarmtransplantation** på SU, som presenterades av Gustaf Herlenius, delades in i följande:

- ☐ generella aspekter vid organtransplantationer
- ☐ tarmen som tarmtransplantat
- ☐ vad drivit transplantationsutvecklingen
- ☐ när är det lämpligt med tarmtransplantation
- ☐ typer av tarmtransplantat
- ☐ internationella resultat
- ☐ nationella resultat
- ☐ sammanfattning

### **Generella aspekter vid organtransplantationer**

-Organtransplantation är idag en rutinmetod med utmärkta resultat tillsammans med lämpliga mediciner mot bl a avstötning.

### **Tarmen som transplantat**

Tarmen är rejektionsbenägen, d v s stöts lätt bort eftersom den är kontaminerad (förorenad) av bakterier och svamp, samt innehåller en stor mängd lymfoid vävnad (lymfkörtlar med tillhörande vita blodkroppar).

-Tarmtransplantation är därmed ett högriskprojekt. Avstötningen riktar mot tarmslemhinnan och detta innebär ökad risk för bakteriell genomvandring och blodförgiftning (sepsis)

Mycket har förbättrats de senaste åren när det gäller **tarmtransplantationsutvecklingen**, t ex när det gäller

- ☐ patienturval

- ☐ kirurgisk teknik
- ☐ erfarenheten som ökat
- ☐ immunsuppression ( undertryckande eller begränsning av immun försvaret) i form av fler mediciner, nya kombinationer av läkemedel och mindre biverkningar
- ☐ omvårdnaden före operation

### **När är det lämpligt med tarmtransplantation?**

- ☐ när inga alternativa behandlingsmetoder kvarstår
- ☐ när patienten får allvarliga komplikationer av TPN
- ☐ när det råder brist på kärl för TPN
- ☐ återkommande infektionsepisoder (två eller flera/år)
- ☐ när det konstaterats leverpåverkan.

-Tecken på leverpåverkan kan vara kliniska tecken såsom exempelvis åderbräck i matstrupen, laboratoriefynd och biopsifynd. Det är därför viktigt att man tidigt tänker i banor som kan innebära tarmtransplantation, eftersom det ofta tar tid att få fram lämpliga organ.

### **Olika typer av tarmtransplantat är:**

- ☐ isolerad tunntarm
- ☐ kombinerad lever och tunntarm
- ☐ multivisceral (hela magtarmkanalen inklusive lever och bukspottkörteln), exempelvis om rörligheten i mag-tarmkanalen är störd hela vägen från strupen och nedåt

### **Internationella resultat**

I världsregistret för transplantationer finns 656 patienter rapporterade, varav 405 barn. Resultaten kommer från 55 centra runt om i världen. Ca 50-60 tarmtransplantationer utförs varje år.

-Resultaten efter tarmtransplantation hos barn uppvisar en femårsöverlevnad på drygt 50 %. Detta bör givetvis jämföras med den förväntade överlevnaden utan transplantation som är ca ett till två år hos patienter med avancerad leverpåverkan. 80 % av samtliga tarmtransplanterade fick full funktion, 15 % partiell och hos 15 % har man tagit bort transplantatet p g a avstötning.

Livskvaliteten hos de som blivit tarmtransplanterade blir normal hos 80 % och lika många avvecklar TPN efter transplantation. Ungefär hälften av barnen återfår en normal tillväxt. Ungefär 90 % kan återgå till skolan, men mer än hälften av dessa barn behöver extra stöd och rehabilitering.

-Det finns således goda förutsättningar för lika god livskvalitet som innan tarmtransplantation, men det behövs fler studier för att styrka detta. Sammanfattningsvis kan man säga att tarmtransplantation numera är en etablerad behandling. Det kan bli aktuellt med en transplantation när inga andra behandlingsmetoder återstår. En tidig bedömning är viktig för att kunna transplantera i tid och få ett bra resultat.

## Medicinska komplikationer vid PN

Förutom sociala och psykologiska komplikationer kan en rad medicinska komplikationer förekomma. Följande lista på *möjliga* problem gjorde Yigael Finkel tillsammans med föräldrarna 1998:

- ☐ sepsis
- ☐ stopp i CVK
- ☐ proppar i blodkärl
- ☐ komplikationer vid operation av tarmen
- ☐ leverpåverkan
- ☐ blödningar allmänt
- ☐ infektioner, tarmläckage
- ☐ svamp
- ☐ vätskeansamlingar i mage och lungor
- ☐ jäsning av ämnen
- ☐ kaliumbrist
- ☐ dålig tillväxt
- ☐ natriumbrist
- ☐ kalciumbrist
- ☐ järnbrist
- ☐ vätskebrist
- ☐ rachit, d v s ”engelska sjukan”
- ☐ förstorad mjälte
- ☐ gallsten
- ☐ diarréer

-Ingen har alla dessa problem. Det är individuellt vilka man får. Till en rätt stor del beror problemen på vilken grundsjukdom barnet har, men också på hur PN tillförs kroppen och hur kroppen tar hand om nutritionen.

Ett vanligt medicinskt problem i samband med PN är att bestämma hur mycket ett sjukt barn behöver för att inte få brister.

-Vi vet ganska väl hur mycket friska barn behöver vid näringstillförsel genom munnen. Men hur mycket sjuka barn behöver intravenöst är mycket svårare att veta, främst därför att vi saknar bra mätinstrument. Vad svaren från laboratorieanalyser speglar vet vi inte säkert. När vi doserar PN ser vi till att inte ge för mycket, eftersom det kan leda till en skadlig påverkan. Men vad som händer om vi ger för lite PN är oklart.

Genom näringstillförsel via CVK hamnar 25% av PN i levern och resten, 75%, går ut i kroppen.

-I normala fall, med näringstillförsel direkt till tarmen, tas gallsyror som tillförts näringen tidigare i tarmen, tillbaka till levern i slutet av tarmen. Saknas stimulansen från mat i tarmen stannar galla kvar i levern och gallgångarna. Kommer inte gallan ut kan den skada levercellerna. Det här betyder att de barn som bara får PN löper stor risk att få leverpåverkan, t ex leverförstoring, som är olika stor beroende på barnets ålder.

En förstörd lever måste nödvändigtvis inte fungera sämre, men under en längre period kan en förstörd lever orsaka blödningar.

Det är möjligt att till en viss del förebygga leverskador, inte bara genom att ge så mycket mat som möjligt i tarmen.

-Ursofalk är en gallsyra som normalt produceras i levern. Om man tillför extra Ursofalk kan detta förbättra gallflödet och göra gallan mindre farlig.

Ökad risk för leverskada är det

- ☐ ju yngre barnet är och ju mer beroende det är av PN
- ☐ när proteinintaget är stort
- ☐ när tarmen inte får någon mat
- ☐ vid infektioner
- ☐ vid kort tarm

## Bakteriell överväxt i tarmen

I tjocktarmen finns flera miljoner bakterier/ml vätska, i tunntarmen några tusen/ml.

-Tunntarmen måste därför skyddas från bakflöde av bakterier från tjocktarmen, och det sker med hjälp av ileocekalvalveln mellan tarmarna. Har man ett fel på den ventilen kan man få en bakterietillväxt i tunntarmen och därmed också en jäsning av maten där. En jäsningsprodukt kan vara alkohol, som i så fall tas upp i blodet och gör barnet alkoholpåverkat, sa Yigael Finkel 1998.

Jäsning behandlas i första hand med antibiotika. Dessutom bör man se till att barnet inte äter bakteriehaltiga produkter, exempelvis filmjök med mycket laktobaciller.

En ansamling av jäsningsprodukter sker oftast i slutet på dagen och sköljs sedan bort under natten.

-Det innebär att ett barn som har laktat som jäsningsprodukt kan vara mycket upptrissat på kvällen.

Ytterligare en komplikation till bakteriell överväxt är att bakterier kan vandra ut i blodet över tarmväggen och orsaka, inte bara jäsning, utan också blodförgiftning.

## Felicia opereras på nytt och får PN igen

Efter operationen fick Felicia relativt snart komma hem på dagarna men fick sitt PN på sjukhuset på nätterna.

-Hon började äta vanlig mat och fick snart komma hem för gott. Till sist tog man bort CVK:n eftersom Felicia inte skulle behöva något mer PN. Hon ansågs frisk och allt såg ut att vara frid och fröjd. På ett halvår lärde hon sig äta och tugga och blev t o m lite tjock, säger Patrick.

Men den positiva perioden varade inte så länge. Vid tio månaders ålder började Felicia kräkas.

-Det var mycket märkligt. De prover som togs en gång i månaden visade inte på något onormalt. Därför trodde man ett tag att hon fått en

ny sjukdom. Snart slutade Felicia att bajsas och då trodde man på hem-sjukhuset att hon fått en magsjukdom, säger Susanne.

Två månader gick utan att man röntgade Felicias tarmar, trots att Susanne och Patrick begärde det.

-Vi tog då kontakt med sjukhuset som opererat henne och de rekommenderade vårt hemsjukhus att sätta en sond för att avlasta tarmarna och att röntga tarmarna, vilket gjordes. Undersökningen visade att det var tvärstopp i det tidigare operationsområdet, säger Patrick.

Felicia opererades därför igen en vecka senare. Då upptäckte man att tarmarna också var hopnystade och sammanväxta.

-Det blev en lång operation. En stor del av tunntarmen var svart och måste tas bort och 17 cm blev till sist kvar av den. Dessutom togs valvel och en stor del av tjocktarmen bort så att bara 30 cm blev kvar, säger Susanne.

Felicia vårdades därefter på sjukhuset fyra månader efter operationen. Under den tiden lärde sig Susanne att ge Felicia PN och sköta behandlingsutrustningen.

## Kirurgisk terapi vid kort tarm

Överläkare Staffan Meurling, Akademiska Barnsjukhuset i Uppsala, informerade om kirurgisk terapi vid kort tarm och andra diagnoser.

Som bakgrundsinformation nämnde Staffan Meurling något om magtarmkanalens utveckling och funktion.

-Tarmen växer mycket under senare delen av graviditeten. De sista tre månaderna växer tunntarmen från c:a 1 m till 2-2,5 m och tjocktarmen från 20-30 cm till 1 m.

I tarmens normala uppgifter ingår matsmältning, absorption (upptag) av olika ämnen, sekretorisk funktion, att vara barriär mot gifter och bakterier samt ha en immunologisk funktion.

-Alla funktioner ska fungera från födseln. Har ett barn kort tarm eller en nedsatt rörlighet i tarmen, blir det problem. Om fostret lidit brist på näring genom fostervätskan eller naveln, kan det störa utvecklingen av tarmen. Det komplexa samarbetet mellan tarmen och levern kan också

störas efter födseln om det inte kommer mat i tarmen, sa Staffan Meurling.

Den problematik det rör sig om i detta fallet är :

- ☐ dåligt näringsupptag p g a kort tarm
- ☐ dålig rörlighet i tarmen
- ☐ diarré

Exempel på sjukdomar som kan resultera i kort tarm är följande:

- ☐ **gastroschis**, delar av tarmarna ligger utanför kroppen
- ☐ **tarmatresi**, stopp i tarmen
- ☐ **volvulus**, tarmvred
- ☐ **NEC**, tarminflammation
- ☐ **Crohns sjukdom**, tarminflammation
- ☐ **Hirschsprungs sjukdom**, dålig rörlighet p g a brist på nervceller i tarmväggen

Tunntarmens övre del, som kommer efter tolvfingertarmen, kallas jejunum. Den nedre delen, som slutar i ventilen mot tjocktarmen, heter ileum.

-När man måste operera bort en del av tarmen ger det störst problem om man tvingas ta bort den nedre delen, ileum. I den delen av tarmen sker ett utbyte som inte kan ske i övre delen. Å andra sidan är det också en stor nackdel med att behöva ta bort delar av jejunum eftersom den har så stor kapacitet.

Men tarmen har överhuvudtaget stor förmåga att anpassa sig till förändringar.

-Till exempel så ökar tarmludden i längd i den del av tarmen som finns kvar. Aktiviteten för att bryta ned ämnen ökar också. Dessutom vidgar sig tarmen. Genom att ge mat i olika former stimuleras produktionen av olika hormoner från bl a levern och bukspottskörteln.

Staffan Meurling redovisade fördelar och nackdelar med olika kirurgiska behandlingsmetoder.

**1/ Tapering** är en metod att förbättra peristaltiken (rörligheten) i de fall då tarmen efter operationen är relativt vid. Genom att göra ett inåtvänt veck i tarmens längdriktning och sy ihop den, minskas tarmens diameter. Det finns en nackdel med ingreppet; tarmens absorptionsyta minskar.

**2/ Artificiell ventil** ersätter ventilen mellan tunn- och tjocktarm.

### **3/ Förlängningsoperation enl. Bianchi.**

Tarmen och dess blodkärl klyvs på längden. De två delarna försluts var för sig och skarvas ihop så att de får rörlighet åt samma håll.

-Det här är en operationsmetod som bara är tillämpbar i vissa fall. Vinsten blir bättre motorik och att patienten slutar kräkas. Till att börja med ökar inte den totala tarmytan genom operationen, men efterhand vidgas tarmen och ytan ökar. Nackdelen med metoden är svårigheten att dels dela blodkärlen utan att skada dem och dels att försluta tarm och blodkärl, sa Staffan Meurling.

**4/Tarmtransplantation** är en metod som utvecklats mycket först under 90-talet. I Sverige gjordes den första tarmtransplantationen på barn 1991 och på vuxen 1997. Ingen av patienterna överlevde.

Tunntarmtransplantationer kan göras på olika sätt:

- ☐ isolerad tunntarmtransplantation
- ☐ kombinerad tunntarm och lever
- ☐ kombinerad bukspottkörtel+magsäck+lever+tarm (ej så goda resultat)

Ett viktigt skäl som talar för tarmtransplantation är när det inte längre finns något användbart blodkärl för droppslangen.

-Det var en relativt vanlig komplikation tidigare. Numera är vi försiktigare med byten av slangar. Får patienten stopp i sin CVK försöker vi dra ut den gamla slangen och sätta en ny i samma kärl.

En databas i Canada som samlar resultaten av tarmtransplantationer från 33 center i hela världen redovisar följande: Av 273 genomförda transplantationer där man använt en ny medicin (Takrolimus) i stället för Cyklosporin överlevde 2/3.

-Vanligaste orsaken är sepsis, d v s en bakteriell infektion. Själva operationen är inte särskilt svår. De största problemen kommer efter operationen, sa Staffan Meurling.

## Felicias HPN fungerar bra

Efter operationen dröjde det bara en vecka innan det var fri passage igen i Felicias tarm.

-Vi fick veta att hon skulle bli beroende av PN. För oss var den här perioden enormt jobbig. Trots att Felicia repade sig bra gavs vi inget hopp från sjukvården, säger Susanne.

Den första tiden efter operationen åt Felicia nästan ingen mat genom munnen. Hon matades med välling genom en nässond och resten, nästan full PN, genom CVK:n.

När de kom hem lärde sig också Patrick att ge Felicia PN. Efter bara några veckor blev det stopp i CVK:n första gången och man fick ta Felicia till sjukhuset för att dra katetern och sätta en ny.

-Sedan upprepades detta tre gånger de två första månaderna hemma. Vi var väldigt noggranna med hygien och lyckades undvika blodförgiftning. Alla föräldrar hittar sitt "sätt" att sköta sitt barn på. Efter de två första månaderna hade Felicia sedan samma CVK i fyra år. Vi har utgått från att vi inte är sterila bara för att vi har handskar på oss. Man tar ju hela tiden i material som inte är sterilt. Det tror vi är en av orsakerna till att det gått så bra, säger Patrick.

Susanne och Patrick ställer alltid in upptrappningen av PN för hand.

-Vi börjar med 40 ml/timme under den första kvarten, sedan ökar vi till 50 ml under en kvart, till 60 efter en halvtimme och till 70ml efter en timme, säger Susanne.

Den första tiden hemma hade Felicia svåra diarréer.

-Det gick åt många blöjor och det var svårt att hålla rent. Men vi hittade på ett sätt att lägga in hela CVK:n i en slinga som vi tejpede fast på ett särskilt sätt. Det gjorde att vi har klarat oss från infektioner den vägen och sluppit byta CVK så ofta. Slang och kompresser till CVK:n byter vi var 14:e dag, säger Patrick.

## Felicia äter dåligt och opereras på nytt

Från det att Felicia fick komma hem åt hon väldigt lite genom munnen.

-Hon småkräktes hela tiden när vi försökte mata henne och nässonden hade man tagit bort på sjukhuset. Därför fick hon väldigt lite mat i tarmen, säger Susanne.

De första åren gick och Felicia hade blodförgiftning då och då på grund av att tarmbakterier gick bakåt upp i tunntarmen.

-Vid 2,5 års ålder blev Felicia gul. Man satte då en sond genom vilken hon också fick Ursofalk. Levervärdena förbättrades. Efter ett tag ersattes nässonden med en PEG, en vistel-fistel genom magsäcken. Därefter var det lätt att ge Felicia mat genom tarmen. Hon gick upp i vikt och snart kunde vi dra ned på hennes PN till 50%. Då fick hon rätt mycket välling genom PEG:en, även nattetid, säger Patrick.

Efter några månader började Felicia kräkas på nytt och Susanne och Patrick misstänkte att det kunde vara stopp i tarmarna igen.

-Hon blev gul igen, fick hög feber och slutade äta helt genom munnen. Röntgen visade att tarmarna var starkt vidgade. Vi tillfrågades hur vi skulle ställa oss till en tarmförlängning enligt Bianchi-metoden. Vi tyckte inte vi hade något val, så vi sa ja till förslaget, säger Susanne.

Tarmförlängningsoperationen gjordes i Sverige i januari 1997.

-Operationen gick bra och redan efter några dagar cyklade Felicia runt i sjukhuskorridorerna, säger Patrick.

Några dagar efter operationen fick Felicia PN och mat genom en ny PEG. Tio dagar efter operationen mådde Felicia plötsligt sämre. När man skulle ta bort de nedre suturerna (trådarna) i tarmen, välldes det fram var och magsaft genom en fistel, ett slags magsår.

-Vi slutade ge henne välling och då steg levervärdena snart och hon blev gul. Fisteln opererades men eftersom koagulationen inte fungerade slutade hon inte blöda från operationssåret. Först med hjälp av tryckförband lyckades man hejda blödningarna. Därefter skedde återigen ett visst tillfriskande, säger Susanne.

## Hur tillgodose behovet av energi och näringsämnen

Chefsdietist Christina Eklund, Akademiska sjukhuset i Uppsala, informerade 1998 om energi och näringsämnen.

Christina Eklund inledde med att informera om vad barn i allmänhet bör äta.

-Våra matvanor har förändrats mycket under de senaste 30 åren. Det positiva med den förändringen är att vuxna bl a äter mer grönsaker, rotfrukter, frukt, pasta och magra matfetter och mjölkprodukter. Det negativa är att både vuxna och barn äter mer glass, godis, fet ost och grädde och mindre potatis.

Från början får de flesta spädbarn bröstmjolk, vilken har en optimal proteinsammansättning, lättabsorberbart fett och samtidigt ger den ett bra skydd mot infektioner och allergier. Dessutom får de små barnen AD-droppar på vinterhalvåret.

-Från fem till åtta månaders ålder kan man börja komplettera med smakportioner av så gott som all mat. Man bör också ge barnet gluten under den här perioden då bröstmjölken ger skydd mot glutenintolerans. Detta är relativt nya rekommendationer.

Under perioden 8-12 månader mår barnet ofta bra av bröstmjolk, välling, gröter, frukt och familjens mat i övrigt.

1-6 år ökar fettinnehållet i maten och då framför allt mättat fett. Flera huvudmål och mellanmål är vanligt. Dessutom småätande mellan målen.

-Under den här perioden blir familjens vanor avgörande för framtida matvanor. Då är det bra om man lyckas hålla en viss regelbundenhet på vardagarna.

7-11 år äter ofta de yngre barnen frukost och oftast för små portioner av alla målen. Måltidsmiljön blir allt viktigare.

12-18 år hoppar många ungdomar över skolmåltiderna. En del flickor bantar och många bryter mot vanor i skolan och i hemmet. Konsumtionen av snabbmat ökar. Det är energirik, fiberfattig mat med lite järn, zink och vitaminer.

-Flickor med ökat järnbehov hamnar därför lätt i riskzonen.

För barn med speciella behov är maten precis lika viktig som för helt friska barn.

-När den vanliga maten inte räcker till eller passar och det krävs alternativ näringstillförsel, blir det svårare att veta om barnet får i sig vad det behöver för att må bra och tillväxa.

Ett femtiotal olika näringsämnen måste i normala fall tillföras kroppen.

-Tyvärr bedrivs det inte lika mycket forskning kring nutrition och näringslära när det gäller oss människor som när det gäller djur. Vid djuruppfödning finns det en oerhörd kunskap men det gör det inte när det gäller människor, sa Christina Eklund.

Vikt och längd, i förhållande till kön och ålder, ger i vanliga fall bra information om barnet får i sig vad det behöver.

-Barn som t ex kräks mycket har ett extra behov av energi och näringsämnen. Det innebär att sådana barn måste äta mer eftersom maten inte kan ha för hög koncentration. Då ligger den bara kvar i matsäcken och skvalpar.

För barn som får sin energi och näring dels från PN dels från mat genom munnen och stomi, måste man då och då räkna ihop vad som blir kvar efter alla förluster (kräkningar, diarréer).

Ett barn som går för länge med för litet energi och näringsintag kan få lågt blodsocker och då minskar intresset för mat.

Energiberikning av vanlig mat är en möjlighet att öka intaget, specialprodukter en annan.

-Exempel på energiberikning är socker, Maxi-Joule, matfett, Duocal och Sonana. Exempel på specialprodukter är modersmjölkersättningar och olika vällingar. Produkterna har inga biverkningar, men det är viktigt att inte hoppa för mycket mellan de olika preparaten eftersom tarmfloran blir annorlunda beroende på vad man väljer att ge barnet.

Christina Eklund informerade också avslutningsvis om olika sondnäringar.

## Tillväxthormon-kan det hjälpa vid kort tarm?

Överläkare Otto Westphal, Sahlgrenska Universitetssjukhuset/Östra i Göteborg, informerade 1998 om tillväxthormon som möjlig behandling av kort tarm.

-Olika hormonrubbningsar ligger bakom en hel del fall där barn inte tillväxer som de ska. Ibland kan tillväxten påverkas genom behandling med tillväxthormon. Den eventuella möjligheten att behandla kort tarm med i första hand tillväxthormon är ingen etablerad behandling och inte heller godkänd av socialstyrelsen, sa Otto Westphal.

De senaste tio åren har tillgången på tillväxthormon ökat markant på grund av övergången till framställning av hormonet på konstgjord väg. Detta är orsaken till att man forskar kring möjligheten att använda tillväxthormon som behandling av kort tarm.

Tillväxthormon bildas i hypofysen, en körtel av ungefär en ärtas storlek, som är placerad på mellanhjärnans nedre yta.

-Hypofysen får signaler från hypotalamus, en slags mätstation för aptit, törst och mycket annat. Hypotalamus mäter också alla hormoner så att de håller rätt mängd. Finns det lite tillväxthormon i blodet skickar hypotalamus signaler till hypofysen att tillverka mer.

Tillväxthormon påverkar inte bara längdtillväxten, genom bildandet av olika tillväxtfaktorer, utan också förhållandet mellan fett och muskler.

-Tillväxthormon, som är muskeluppbyggande, bildar bland annat tillväxtfaktorn IgF-1 i levern. För att tillverkningen av IgF-1 ska komma igång behövs det en signal till levern och den signalen utgörs av tillväxthormon. Dessutom krävs det en god leverfunktion och god tillgång på energi.

IgF-1, som är äggviteuppbyggande, har en lokal tillväxtstimulerande verkan på tillväxten av olika organ, inklusive tarmen.

-Hos era barn är två av tre faktorer för god tillväxt påverkade, de får oftast inte tillräckligt med näring och leverfunktionen kan vara dålig. För att kompensera detta kan extra tillväxthormon vara en framkomlig väg och öka tarmytan. Djurförsök, där vi kan mäta resultatet av be-

handlingen, visar att så är fallet. Tarmen tillväxer inte i längd, men väl i yta, genom att tarmluften växer ut något.

Otto Westphal underströk att vissa tecken tyder på att behandling med tillväxthormon någon gång i framtiden, kan vara en framkomlig väg för att förbättra tarmfunktionen hos barn med kort tarm.

## Felicia idag

När detta skrivs är Felicia 5 år gammal. Hon får PN och ingen mat genom PEG p g a krånglet med fisteln. Hon äter en del vanlig mat utan att kräkas.

-Fisteln läker inte riktigt och det tror vi beror på de jäsningsprodukter som då och då uppstår i Felicias tarmar, säger Susanne.

Felicia ingår i den studie om tio barn som behandlas med tillväxthormon.

-Det är för tidigt att dra några slutsatser av behandlingen, men vi tycker att vi ser tecken på ett förbättrat upptag av näringen p g a att tarmytan ökat, men vi vet inte säkert, säger Patrick.

Vanliga förkylningar klarar Felicia bra. Influensor med feber klarar hon sämre.

-Då får hon koagulationsrubbningar och blödningar och det blir riktigt jobbigt. Därför försöker vi hålla henne borta från andra barn när de är sjuka, säger Susanne.

## Presentation av vårdprogrammet

Nutritionssköterska Berit Björnestam, Astrid Lindgrens barnsjukhus, Stockholm, informerade om vårdprogrammet.

Inför en familjevistelse på Ågrenska 1994 träffades en grupp läkare och sjuksköterskor för att diskutera omvårdnad och enhetliga rutiner. Några år senare förelåg ett förslag till vårdprogram, för barn som behöver PN, vilket efter remissförfarande justerades och skickades ut till barnkliniker, sjukhus mm.

Avsikten med vårdprogrammet är att förebygga komplikationer genom bl a ett enhetligt förfarande när det gäller PN. I vårdprogram ingår grundläggande information om exempelvis vätskor och pumpar samt vad en CVK är.

-Där ingår också relativt mycket om hygien; t ex särskilt handhavande, personlig hygien och sophantering, om teknik; såsom injektionsteknik, start och avslutning av infusion och om komplikationer. Dessutom tar programmet upp en hel del om sjukdomen t ex feber, diarré, lågt blodsocker mm. Säkerhetsfrågor ingår också exempelvis telefonlista och information från behandlande läkare att användas på andra sjukhus, se Berit Björnestam.

I vårdprogrammet preciseras vad föräldrarna får göra hemma och vad de får göra på sjukhus. Det innehåller också checklistor för sjuksköterskor på hembesök, kontaktlista och checklista för komplikationer.

## Funktioner i och kring munnen

Övertandläkare Jan Andersson och logoped Lotta Sjögren, Mun-H-Center, informerade 1998 (uppdaterad 2002) om funktioner i och kring munnen.

Mun-H-Center är ett nationellt, orofacialt (mun och ansikte) kunskapscenter för små och mindre kända handikappgrupper. Mun-H-Center erbjuder information, utbildning, handledning, konsultation och behandling.

-Munnen var länge en lågprioriterad del av kroppen, men detta håller nu på att ändras. Och det är inte så konstigt, eftersom några av kroppens viktigaste funktioner finns i just munnen.

Exempel på funktioner i och kring munnen är andning, näringsintag, tal och ickeverbal kommunikation, t ex mimik.

-Området har en mycket komplicerad muskulatur och minsta störning kan leda till problem. Idag finns det olika munmotoriska träningsprogram som i vissa fall kan förbättra funktionen.

Föräldrarna på vistelsen fyllde i ett frågeformulär om tandvård, om barnets funktionshinder, om matsituationen och om dregling.

-Uppgifterna samlas i en databas som sedan blir tillgänglig för föräldrar och tandvårdspersonal. Har er tandläkare behov av ytterligare information kan han eller hon vända sig till oss.

När det gäller barn med PN så är kostvanorna ofta annorlunda jämfört med andra barn.

-Många av barnen äter lite och ofta och kanske också sockerprodukter. I sådana fall är det extra viktigt med fluortillförseln. I de flesta fall räcker det att borsta tänderna med vanlig fluortandkräm. Skulle det inte räcka så finns det fluortabletter eller fluortuggummi. I svåra fall kan barnen få speciella plastskenor med fluor.

Lotta Sjögren berättade att hon har arbetat i ett projekt med barn med oralmotoriska problem och dysfagi (ät- och sväljsvårigheter).

-De flesta av de med ät- och sväljproblem ville inte äta. De matvägrade helt enkelt och där är det lätt att hamna med den här problematiken.

Det är en vanlig föreställning att barn som inte äter inte heller lär sig tala.

-Jag har träffat flera barn som är levande bevis på att man inte behöver erfarenhet av att äta för att kunna utveckla sitt tal. Om ätproblemen är orsakade av begränsningar i munmotoriken medföljer ofta talsvårigheter och dregling.

Hos barn som är understimulerade i munnen tar kräkreflexen snart överhand.

-Inte sällan blir barnen så överkänslig att t o m en lätt beröring av läpparna kan utlösa kräkreflexen.

Under det första levnadsåret lär sig barn normalt att klara bitar i maten. Om de inte får den här erfarenheten tidigt får de svårare längre fram att klara detta.

Förebyggande åtgärder är bästa behandlingen för att undvika att barnet får ät- och sväljsvårigheter när det sondmatas eller får PN.

-Överkänslighet kan förebyggas om barnet dagligen får erfarenheter av smak, lukt och beröring i munhålan, gärna under lekfulla former. De här erfarenheterna är också viktiga för att barn som inte äter via

munnen ändå ska komma vidare i sin ätutveckling. Genom att ge barnen daglig munmotorisk massage kan man motverka försvagning av den orala muskulaturen och bibehålla gapförmågan. Det är också viktigt att i möjligaste mån skydda barnet från negativa erfarenheter kopplade till munhålan och ätsituationen.

Lotta Sjögren menade också att man ska försöka bibehålla upplevelsen att tillfredsställelse av hunger och törst sker via mat och dryck.

-Matlagning och ätande har en stor betydelse för kommunikation, gemenskap och inläring och det är viktigt att barnen inte berövas också den biten. Det är lätt att säga, men man måste nog försöka hitta lekfulla former och vara lite påhittig och påstridig.

## Samhällets stöd

Mats Månsson, kurator på FUB i Göteborg, informerade 2001 om lagar som i allmänhet berör människor med funktionshinder och om LSS (Lagen om stöd och service till vissa funktionshindrade) i synnerhet.

-Samhället har handikappanpassats på många områden, exempelvis visar TV ofta sina reprisar textade och det är bra. Men tyvärr finns det fortfarande gott om dåliga exempel där samhället misslyckats att öka tillgängligheten för personer med funktionshinder. Ett exempel på det sistnämnda är Göteborgs spårvägar som kör med spårvagnar som inte kan användas av rullstolsburna.

Mats Månsson menade att det i alla lagar finns en viss människosyn inbakad.

-På 1940-talet fick exempelvis föräldrar till barn med svåra handikapp ingen hjälp och inget vårdbidrag. Alternativet till att klara sig helt utan hjälp var att lämna bort barnet till en institution. Det fanns inte ens skolor för andra än de som ansågs "bildbara", träningskolan kom först 1967.

I början på 1980-talet kom en vändning och samhället övergick från att omyndigförklara personer med svåra funktionshinder till att börja betrakta dem som fullvärdiga medlemmar.

-Vi fick omsorgslagen 1986, den lag som åtta år senare utvidgades till LSS. LSS är en mycket bra lag där det finns stora möjligheter att indi-

vidualisera olika hjälpinsatser. Det sägs att lagen är en rättighetslag, men jag anser att det snarare är en möjlighetslag. Tanken med lagen är att "den enskilde ska få möjlighet att leva som andra" (5§). Den målsättningen anser jag är lagens stora förtjänst, även om man kan diskutera vad det innebär att leva som andra, sa Mats Månsson.

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

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

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

I den nya lagen talas om de tio rättigheterna:

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

Personlig assistent kan man få om man har stora funktionshinder. Det ska bara undantagsvis kosta något att få stöd och service enligt den nya lagen.

-Som synes finns det stora möjligheter till stöd och hjälp i lagen från 1994. För att få tillgång till olika insatser krävs det att personen tillhör personkretsen och att man ansöker om stöd och hjälp.

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

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

Alla kommuner har skyldighet att informera om lagen och i de flesta kommuner finns nu en informationsbroschyr. Om kommunen inte har broschyren kan den beställas hos Socialstyrelsen i Stockholm tel. 08/783 30 03. Enstaka ex är gratis. Tidskriften INTRA, som ges ut av stiftelsen Utvecklingsstörda i Fokus, har skrivit mycket om LSS i nummer 2/1993. INTRA kan beställas på tel 08/690 93 60.

## Information från försäkringskassan

Agneta Ljungwall-Bergstrand från Försäkringskassan, Göteborg, informerade 2001 (uppdaterat 2003) om det ekonomiska stöd familjer som har barn med funktionshinder kan få från försäkringskassan, d v s vårdbidrag, handikappersättning, bilstöd, personlig assistans och tillfällig föräldrapenning.

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

Vårdbidraget består av fyra olika nivåer, helt bidrag (96 504 kr/år 2003), tre fjärdedels (72 372), halvt (48 252) och en fjärdedels (24 120). Bidraget är pensionsgrundande och skattepliktigt. En viss del kan erhållas som skattefri del om det finns merkostnader. Vårdbidraget omprövas normalt vartannat år och kan betalas ut till och med juni månad det år barnet fyller 19 år. Därefter kan barnet själv eventuellt erhålla handikappersättning.

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

-Funktionshindret ska vara bestående eller i vart fall beräknas vara under minst sju års tid. Därefter finns det möjligheter att ansöka om ett nytt bidrag. Bidraget består av ett grundbidrag på 30 000 kr samt

ett inkomstprövat anskaffningsbidrag på upp till 40 000 kr. Dessutom kan extra bidrag utgå för att anpassa bilen.

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

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

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

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

## Föreningsinformation

Maine Forsberg, ordförande i Svenska HPN-Föreningen barn och Ungdom, informerade 1998 om föreningen och dess arbete.

-Svenska HPN-föreningen Barn och Ungdom är en förening för barn och ungdomar med behov av intravenös näringstillförsel i hemmet. Föreningen bildades 1993 av föräldrar till barn som växer upp med PN.

Föreningen arbetar i huvudsak med att tillvarata medlemsfamiljernas gemensamma intressen t ex genom att inhämta och sprida kunskap om PN och dess skötsel i hemmet.

-Vi hjälper också familjerna med information om olika stöd som samhället kan ställa upp med. Vi försöker också följa upp den forskning och utveckling som sker på området, samt utvecklar internationella kontakter, sa Maine Forsberg.

Den som vill ha ytterligare information kan kontakta:

Maine Forsberg (ordf i föreningen)

Stranne 60 38

891 96 Arnäsvall

Tel: 0660/37 51 07

Björn Nilsson (vice ordf)

Storegården 78

433 51 Partille

Tel: 031- 98 77 94

e-mail: [hpn@dataphone.se](mailto:hpn@dataphone.se)

<http://www.dataphone.se>

## Här kan man få mer information

Socialstyrelsen informationsfoldrar

e-post: [sos.order@special.lagerhus.se](mailto:sos.order@special.lagerhus.se)

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

artiklar ur Läkartidningen

internetadress: [www.lakartidningen.se](http://www.lakartidningen.se)

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

OMIM- Online Mendelian Inheritance in Man

internetadress:

[ww3.ncbi.nlm.nih.gov/OMIM/searchomim.html](http://ww3.ncbi.nlm.nih.gov/OMIM/searchomim.html)

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

internetadress: [www.nlm.nih.gov](http://www.nlm.nih.gov)

## Adresser och telefonnummer till föreläsarna

Överläkare Otto Westphal  
Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus  
SU/Östra  
416 85 Göteborg  
Tel: 031- 343 40 00

Överläkare Staffan Meurling  
Akademiska sjukhuset  
751 85 Uppsala  
Tel: 018- 66 30 00

Bitr överläkare Yigael Finkel  
Astrid Lindgrens Barnsjukhus  
171 76 Stockholm  
Tel: 08- 517 700 00

Överläkare Marie Krantz  
Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus  
SU/Östra  
416 85 Göteborg  
Tel: 031- 343 40 00

Överläkare Gustaf Herlenius  
Sahlgrenska universitetssjukhuset  
413 45 Göteborg  
Tel: 031- 342 10 00

Överläkare Krister Nilsson  
Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus  
416 85 Göteborg  
Tel: 031- 343 40 00

Nutritionssköterska Berit Björnestam  
Astrid Lindgrens Barnsjukhus  
171 76 Stockholm  
Tel: 08- 517 700 00

Chefsdietist Christina Eklund  
Akademiska sjukhuset  
751 85 Uppsala  
Tel: 018- 66 30 00

Övertandläkare Jan Andersson  
logoped Lotta Sjögren  
Mun-H-Center, Odontologen  
Medicinaregat 12  
413 90 Göteborg  
Tel: 031- 773 38 20

Föreningsrepresentant Maine Forsberg  
Stranne  
891 96 Arnäsvall  
Tel: 0660- 893 41

Kurator Mats Månsson  
FUB  
Lillatorpsgatan 10  
416 55 Göteborg  
Tel: 031- 19 95 07

Handläggare Agneta Ljungwall- Bergstrand  
Försäkringskassan  
405 12 Göteborg