



Hjärtransplanterade barn

Nyhetsbrev 335

På Ågrenska arrangeras veckovistelser där familjer som har barn med funktionshinder bor, umgås och utbyter erfarenheter. Under en och samma vecka träffas ett antal familjer med barn som har samma diagnos, i det här fallet hjärtransplanterade barn. Familjevistelser med den diagnosen har arrangerats på Ågrenska 2000 och 2009.

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 på Ågrenska utgör grund för detta nyhetsbrev som skrivits 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, 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 nyhetsbrevet även på Ågrenskas hemsida, www.agrenska.se.

Följande föreläsare har bidragit till innehållet i detta nyhetsbrev:

Överläkare **Håkan Wåhlander**, Göteborg, kontaktsjuksköterska **Birgitta Wiklander Winsnes**, Göteborg, överläkare **Thomas Higgins**, Lund, barnsjuksköterska **Inger Ljungbertz**, Lund, överläkare **Sverker Hansson**, Göteborg, sjuksköterska **Andreas Tallborn Dellve**, Göteborg, psykolog **Carmen Ryberg**, Göteborg, sjukgymnast **Anna-Lena Lagerkvist**, Göteborg, socionom **Anna Lindfors**, Göteborg, utredare **Gunnel Hagberg**, Göteborg, övertandläkare **Eva Lövsund-Johannesson**, Göteborg, pedagog **Astrid Emker**, Göteborg

Innehållsförteckning

Historisk överblick och indikationer för hjärttransplantation	3
Charlotta är hjärttransplanterad	4
När kan/bör man hjärttransplantera barn?	5
Charlotta får en ny aortaklaff	5
Immunologi, infektioner, vaccinationer samt läkemedels- behandling vid hjärttransplantation	6
Utredning inför hjärttransplantation	9
Charlottas allmäntillstånd försämras	9
Kirurgiska aspekter på hjärttransplantation	10
Charlotta hjärttransplanteras	11
Vård efter hjärttransplantation	12
Njurproblem vid hjärttransplantation	13
Sjuksköterskornas roll	15
Charlotta idag	16
Motion och rörelseglädje efter hjärttransplantation, sjuk- gymnastiska aspekter	17
Hur går det efter hjärttransplantation	19
Föräldraperspektivet, syskonrollen	20
Hur bemästrar man som föräldrar att ens barn måste hjärttransplanteras	23
Funktioner i och kring munnen	25
Information från Ågrenskas barnteam	27
Information från försäkringskassan	27
Samhällets övriga stöd	28
Här kan man få mer information	31
Adresser och telefonnummer till föreläsarna	32

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

Historisk överblick och indikationer för hjätttransplantation

Överläkare Håkan Wåhlander, Drottning Silvias barn- och ungdoms-sjukhus, gjorde en historisk överblick över hjätttransplantationer samt informerade om indikationer för hjätttransplantation.

-Första hjätttransplantationen någonsin utfördes i december 1967 i Kapstaden på en vuxen man. Tre dagar senare utfördes den första hjätttransplantationen på ett barn i New York och det barnet överlevde bara sex timmar.

1968 gjordes 100 hjätttransplantationer på barn med en medelöverlevnad på 29 dagar.

-Intresset för den här typen av sjukvård avtog drastiskt och under 1970-talet utfördes endast enstaka operationer.

Men med förbättrad organhantering, avstöttningsdiagnostik, anti-thymocytglobulin (antikroppar mot T-lymfocyter), cyklosporin (peptid som förebygger avstötning) samt ett nytt dödsbegrepp (hjärndöd) tog intresset för hjätttransplantationer fart igen under 1980-talet.

-Utvecklingen följde två linjer när det gällde barn och ungdom; transplantation av "små vuxna" som följde utvecklingen på vuxensidan, samt transplantation av spädbarn, som hade en egen utveckling. Enstaka, misslyckade försök med transplantation av hjärtan från djur, gjordes.

Utvecklingen innebar en snabb ökning av antalet centra som också utförde alltfler hjätttransplantationer. Från och med 1990 och framåt användes transplantation allt oftare som möjligt behandlingsalternativ, t o m som första behandling vid vissa typer av hjärtfel.

-Förbättrad immunodämpande behandling, transplantation över blodgruppsgränser samt utveckling av mekaniska pumpar innebar att vi kunde göra alltfler hjätttransplantationer på barn även i Sverige, sa Håkan Wåhlander.

Följande sjukdomar leder, sedan ett antal år, till hjätttransplantation hos barn:

☒ **Kardiomyopati**, d v s hjärtmuskelsjukdom, där den vanligaste formen (75 %) är s k dilaterad form (hjärtat har utvidgats). Övriga förekommande former är hypertrof (förstorat hjärta) samt restriktiv (förminskat hjärta).

-Den *dilaterade formen* utmärks av stor vidgad vänsterkammare, ibland också vidgad högerkammare, med nedsatt funktion som leder till hjärtsvikt. Orsakerna kan vara många t ex ärftliga, infektion, mus-

kelsjukdom, ämnesomsättningssjukdom samt rytmrubbningar. I 2/3 av fallen är orsaken okänd när det gäller barn. I Sverige finns 200 barn och ungdomar (0-20 år) med dilaterad kardiomyopati.

Hypertrof kardiomyopati utmärks av förtjockad hjärtmuskel, ofta med normal funktion. Förträngningar i utflödet ökar belastningen på kammaren. Formen är ungefär hälften så vanlig som dilaterad kardiomyopati.

⌘ **Medfödda hjärtfel**, okorrigerade/tidigare opererade. Enkammars hjärtan (en samling hjärtfel), omflyttning (transposition) av de stora kärlen, utflödesförträngning från vänsterkammaren samt medfödd korrigerad transposition kan leda till hjärtrplantation

⌘ **Övriga**, p g a tumörer, kranskärlssjukdom, klaffsjukdomar, upprepade transplantation

Charlotta är hjärtrplanterad

Charlotta, 17 år, är hjärtrplanterad. Hon kom till Ågrenskas familjevistelse tillsammans med pappa Peter, mamma Catharina och syskonen Theodor 13 år och Cornelia 11 år.

Catharinas graviditet med Charlotta var normal, likaså förlossningen. -Det var ingenting ovanligt med Charlotta under de första åren, men vid tre års ålder upptäcktes det att hon hade en klaff som läckte. Men läckaget var, enligt läkarna, ingenting vi behövde bekymra oss om eftersom man ansåg att klaffen läckte så lite och att man skulle kontrollera det vartannat år, så att inget oförutsett inträffade. Resten av uppväxten blev också lugn, ingenting som vi behövde oroa oss för skedde. Charlotta var en underbar pigg och glad tjej fram tills dess hon var 14 år, säger Catharina.

Det första tecknet på att allt inte stod rätt till med Charlotta kom en kväll i mars 2006, efter att vi ätit middag..

-Plötsligt klagade hon på att hon inte fick ordentligt med luft och började kippa efter andan. Vi åkte in till sjukhuset och där trodde man till att börja med att hon hade fått en allergisk reaktion och lät oss åka hem. Under natten försämrades emellertid hennes tillstånd varför vi åkte tillbaka till sjukhuset och där fick hon ligga kvar för fortsatta undersökningar. Läkarna misstänkte att fanns vätska i lungorna, eftersom andnöden inte upphörde, säger Peter.

Rätt snart upptäckte man att Charlotta istället hade vätska i hjärtsäcken och medicinerades för det.

-Efter några dagar på sjukhuset mårde Charlotta bättre och fick komma hem. Ingen förstod i det läget hur allvarligt det kunde vara. Det var först när man undersökte Charlottas hjärta med ultraljud som man började förstå vad det handlade om och påbörjade behandling med nya hjärtmediciner. Men efter bara några dagar försämrades hon och flyttade till hjärtintensivavdelningen där hon medicinerades med Simdax®, som används vid svår hjärtsvikt, säger Catharina.

När kan/bör man hjärttransplantera barn?

Håkan Wåhlander informerade vidare om när det kan bli aktuellt att hjärttransplantera barn:

- ☒ vid hjärtsvikt som kräver intensivvård
- ☒ vid hjärtsvikt med dålig fysisk prestationsförmåga (exempelvis om man inte orkar gå längre än 250 meter på 6 minuter)
- ☒ hjärtsvikt med påtagligt nedsatt tillväxt
- ☒ hjärtsvikt med livshotande rytmrubbning
- ☒ hjärtsvikt med risk för utveckling av högt motstånd i lungcirkulationen
- ☒ enkammarhjärtan med speciella komplikationer

Hjärttransplantation är inte möjlig

- ☒ om motståndet i lungkärlen är förhöjt
- ☒ om lungartärer eller lungvener är underutvecklade
- ☒ vid pågående okontrollerad infektion
- ☒ vid samtidig tumörsjukdom
- ☒ vid allvarlig immunbrist
- ☒ vid hepatit B och C

Charlotta får en ny aortaklaff

Efter 10 dagar på sjukhuset fick Charlotta komma hem.

-Utifrån hur man bedömt hennes hjärta borde hon inte orka det hon gjorde. Så länge medicinen mot hjärtsvikt verkade mårde hon förhållandevis bra. Men efter en knapp vecka hemma mårde Charlotta åter sämre och vi åkte in till sjukhuset igen där hon fick ytterligare en dos Simdax®, säger Peter.

På sjukhuset hade man upptäckt att Charlottas aortaklaff läckte, vilket man till att börja med trodde kunde bero på att hjärtat var förstorat.

-Men ganska snart insåg man att det var allvarligare än så och att Charlotta behövde en ny klaff. Ett problem var att man underskattat

allvaret i klaffproblemet och att Charlottas allmäntillstånd försämrats så mycket att man var osäker på om hon skulle klara en klaffoperation, säger Catharina.

Men Charlotta opererades och operationen gick bra. Man ersatte hennes egen klaff med en mekanisk klaff eftersom hon var ung och behövde en klaff som skulle hålla många år. Efter några veckor på sjukhuset fick hon komma hem.

-Hon behövde flera mediciner, bl a betablockerare, blodförtunnande mediciner och flera hjärtmediciner. Man hade nog förhoppningar att den nya klaffen skulle leda till att det förstörade hjärtat skulle kunna hämta sig och återgå till normal storlek, säger Peter.

Charlotta hämtade sig snabbt efter operationen och kunde snart börja skolan igen. Några restriktioner hade hon inte, förutom att hon inte deltog på gymnastiken.

Något år, fram till hösten 2007, mårde Charlotta ganska bra och gick på kontroller var fjortonde dag.

-Men hennes hjärta återhämtade sig inte och pumpade inte så bra. Det beslutade då att, som en säkerhetsåtgärd, sätta in en pacemaker med återupplivningsfunktion. Nu väcktes frågan om hjärtrplantation, men mot en sådan omfattande behandling värjde vi oss med all kraft. Vi tyckte att Charlotta var "tillräckligt frisk" och absolut inte behövde hjärtrplanteras, säger Catharina.

Immunologi, infektioner, vaccinationer samt läkemedelsbehandling vid hjärtrplantation

Överläkare Thomas Higgins, Universitetssjukhuset Lund, informerade om immunologi, infektioner, vaccinationer och läkemedelsbehandling vid hjärtrplantation.

Både arv och miljö spelar roll för immunsystemets utformning och funktion. Förenklat kan man se det så att vi genom olika arvsanlag utvecklar vårt immunsystem och att systemet är mer eller mindre skickligt på att skydda kroppen mot sjukdomsframkallande mikroorganismer. Immunsystemet är ett mycket komplicerat system som kräver en hög grad av samverkan mellan olika aktörer för att fungera bra.

Människan har **två typer av immunförsvar**, *det ospecifika immunförsvaret* och *det specifika immunförsvaret*.

Det ospecifika (medfödda) **immunförsvaret**, som utgörs av hud, slemhinnor, saltsyra i magsäcken, flimmerhår i luftvägarna samt normal bakterieflora i tarm och på huden, är kroppens första försvar mot angrepp i form av virus och bakterier.

-Inflammationen, som framkallas av bakterier och leder till rodnad och svullnad, ingår också i det ospecifika försvaret. Det som händer är att vita blodkroppar "äter" bakterier och virus samt frisätter ämnen som stimulerar särskilda mördarceller att angripa virusinfekterade celler som förlorat sina kännetecken, sa Thomas Higgins.

Om inte det ospecifika immunförsvaret räcker till aktiveras **det specifika immunförsvaret**. Det adaptiva immunsystemet, som det också kallas, ger specifik förvärvad immunitet mot olika smittämnen. Systemet har en förmåga att anpassa sig och hela tiden förbättras, men det tar tid. Under tiden sköter det medfödda immunsystemet försvaret

T- och B-lymfocyter är immunsystemets "generaler" som vet vilka organismer som är fiender och vilka som är vänner.

-T-cellerna utbildas i en mycket tuff skola i thymus där de lär sig känna igen främmande ämnen och reagera på dem och känna igen kroppsegna ämnen och reagera på dem, men bara i viss utsträckning. 99 % av "eleverna"/T-cellerna underkänns och dör och 1 % godkänns. Ibland kan möjligen icke godkända lymfocyter slinka igenom.

B-lymfocyterna utbildas i benmärgen. I varje cell måste det finnas ett totalförsvar. Eftersom T- och B-celler är inriktade på försvar mot delar av ämnen krävs det ett helt batteri av T- och B-celler för försvaret av alla främmande ämnen.

☒ **Antigenpresenterande celler** pekar ut vad som ska betraktas som främmande och presenterar det främmande ämnet för T-cellerna.

☒ **Fagocyter** är renhållningsceller (granulocyter och makrofager) som kan ta upp (fagocytera) och därefter oskadliggöra främmande ämnen

För sin funktion är de olika cellerna beroende av bl a

☒ **receptorer**, exempelvis T- och B-cellsreceptorer som har förmågan att binda till de främmande smittämnet

☒ **cytokiner**, som är en samlingsbeteckning på en typ av proteiner som fungerar som budbärare av signaler mellan i första immunsystemets olika celler. De hämmar eller stimulerar tillväxt och utmognad av olika celler

☒ **adhesiva molekyler**, som har betydelse för vidhäftningsförmågan hos olika celler, t ex för närkontakt mellan en T-cell och en virusinfekterad cell så att denna kan avdödas

Transplantationsimmunologi

En transplantation av organ mellan två personer aktiverar både antikropps bildning och anhopning av mördarceller mot transplantatet hos mottagaren.

-För att transplantatet inte ska stötas bort krävs det att mottagarens immunsystem bromsas upp på olika sätt. Det krävs att inflammationer hålls tillbaka och att celler, som är programmerade att döda celler som har annorlunda mottagare, tas bort. Det krävs också att frisättningen av kemiska ämnen som aktiverar invandring av T-celler och mobiliserar immunsystemet minimeras, sa Thomas Higgins.

Vid en transplantation ges oftast antitymocyoglobulin, ATG, som är antikroppar från djur.

-Man kan också ge konstgjorda antikroppar som dödar mottagarens T-celler. Ibland ges Zenapax® eller Simulect® som hindrar mördarceller att föröka sig. Dessutom ges en hög dos kortison, Solumedrol® som släcker den inflammatoriska reaktionen och minskar immunsystemets reaktivitet.

Antibiotika ges för att skydda mot bakteriella infektioner. Så snart som njurarna kommit igång börjar behandlingen med sk calcineurinhämmare (Sandimmun® eller Prograf®) som hämmar frisättningen av signalsubstanser, samt Cellcept® eller Myfortec® som hämmar ökningen av vita blodkroppar.

-Dessutom får det transplanterade barnet calciumblockerare, blodförtunnande mediciner och mediciner mot magkatarr och mot skador på kranskärlen. Mot virusinfektioner, ffa CMV ges Valtrex® eller Cymvene®. Därutöver får barnet mediciner mot parasiter, mot svampinfektioner, blodtryckssänkande mediciner som också minskar risken för hjärtrusning. Flera läkemedel behövs inte efter sex månader då man kan sänka doseringen av kortison, sa Thomas Higgins.

Utredning inför hjärtrplantation

Håkan Wåhlander informerade också om utredning inför hjärtrplantation hos barn.

-Vi utreder för att hitta allt som kan påverka möjligheterna till transplantation och en bra behandling efter transplantationen, t ex hur ser barnets egna hjärta ut, hur stort hjärta kan barnet ta emot, blodgrupp och antikroppar mot blodgrupp.

I utredningen ingår också att finna eventuella faktorer som kan hindra transplantation, t ex lungkärlsmotstånd, HIV och hepatit B och C.

-Vi tar reda på hur olika organ, som kan påverkas av en transplantation, fungerar, t ex njurar, lever och lungor. Vissa infektioner kan orsaka komplikationer efter transplantation, t ex CMV, EBV, toxoplasmos, vattkoppor och herpes. Om barnet saknar viktiga vaccinationer kan de göras innan transplantation. Vi gör också en psykologisk utvärdering och en social utredning, sa Håkan Wåhlander.

Charlottas allmäntillstånd försämras

Trots Peters och Catharinas motstånd mot att Charlotta skulle hjärtrplanteras väckte hennes läkare frågan fler gånger.

-Vi såg inte, ville inte se, hennes försämring förrän strax efter julen 2007. Då märkte vi att hon började sacka och blev sämre. Efter en ny dos Zimdax® i februari insåg vi att läkarna nog hade rätt och att Charlotta behövde ett nytt hjärta. Eftersom hon mådde så pass mycket bättre av medicineringen fick hon komma hem, säger Peter.

Två veckor senare berättade Charlotta att hon känt något annorlunda där pacemakern satt, någonting som inte stämde med hur det varit innan. Samma sak inträffade några dagar senare.

-Det gick en kort tid, sedan blev Charlotta förkyld och fick ytterligare en behandling med Zimdax®, säger Catharina.

I mitten av mars, d v s en vecka efter det senaste besöket på sjukhuset, svimmade Charlotta när hon var i skolan och pacemakerns återupplivningsfunktionen löste ut.

-Det blev ambulans till sjukhuset. Vi förstod nu att det var allvar och att Charlotta verkligen behövde hjärtrplanteras. I väntan på ett nytt hjärta bestämdes det att hon skulle få en mekanisk pump, Hartmate II, som skulle ta över vänsterkammarfunktionen, säger Peter.

Efter några dagar på sjukhuset försämrades Charlottas tillstånd avsevärt och den mekaniska pumpen opererades in. Konstruktionen tillät inställning av pumpkraften så att den passade hennes normala blodtryck.

-Efter operationen gick det inte att väcka upp Charlotta och koppla bort respiratorn på grund av hennes dåliga allmäntillstånd och därför valde man att hålla henne sövd. Någon vecka senare fick hon hög feber och medicinerades med stora doser antibiotika. Det dröjde heller inte länge förrän man upptäckte bakterier i blodet, så kallade multiresistenta enterokocker som riskerade att fastna och ansamlas på främmande kroppar, i Charlottas fall den mekaniska klaffen och den nya pumpen, med risk för sämre funktion, säger Catharina.

Charlotta låg därefter sövd 6-7 veckor och bakteriehärderna medicinerades bort med Vancosin®. Efter tio veckor på thoraxintensiven hade Charlottas muskulatur och nervbanor börjat brytas ned och det var tufft för henne att komma tillbaka.

-Nu var hon i alldeles för dåligt skick för att klara ett hjärtbyte. Hon fick komma hem och nu gick några månader där Charlotta, som var oerhört tunn och svag, var tvungen att lära sig använda sin utmärklade kropp och bli lärd igen, säger Peter.

Kirurgiska aspekter på hjärtrplantation

Håkan Wåhlander informerade om kirurgiska aspekter på hjärtrplantation samt vårdprogram.

Innan ett barn sätts upp på väntelista för hjärtrplantation måste en rad frågeställningar besvaras, t ex:

- ☒ hur ser mottagarens hjärta ut, eftersom detta bestämmer hur donatorns hjärta tas ut
- ☒ vilka blodgrupper kan man acceptera, matchning för större barn
- ☒ hur stor kan donatorn maximalt vara

-Donatorn kan i de flesta fall vara upp till dubbla mottagarens vikt och ibland mer för spädbarn. Donatorns lägsta vikt bör inte underskrida $\frac{3}{4}$ av mottagarens vikt. Sammantaget innebär det en begränsning när det gäller möjliga donatorer.

Den maximala tiden för ett uttaget hjärta (ischemitiden) är 4 timmar. I Skandinavien finns ett organsamarbete mellan alla transplanterande centra där organ i första hand erbjuds till patienter med högst medicinsk prioritet, t ex om barnet har en mekanisk pump och därefter i turordning mellan centren.

Hur mycket och vad som tas med från donatorns hjärta varierar beroende på hur mottagarens hjärta ser ut.

-Kirurger från mottagarens sjukhus åker och hämtar donatorhjärtat. Detta stannas med en kall lösning (kardioplegi), tas ut och läggs i samma typ av lösning i en låda på isbädd.

Mottagaren av hjärtat kallas och förbereds för operation när erbjudandet kommit.

-När uttaget av mottagarens hjärta påbörjas beror på en rad faktorer, t ex avståndet till donatorn, om man använder flyg eller enbart marktransport, tidigare operationer på mottagaren och om mottagarens gamla hjärtklaffar ska doneras, sa Håkan Wåhlander.

Operationen att sätta in det nya hjärtat tar i normala fall två-tre timmar, men kan ta längre tid, upp till åtta timmar, beroende på bl a om mottagaren hjärtopererats tidigare.

Hjärtlungmaskinen är inkopplad till dess att donatorhjärtat kommit på plats och producerar ett bra blodtryck

Charlotta hjärtrplanteras

På ett återbesök på sjukhuset i augusti 2008 sattes Charlotta upp på väntelistan för att få ett nytt hjärta. Man ansåg nu att hon var tillräckligt stark för att klara en hjärtrplantation.

-Eftersom hon hade en mekanisk pump hamnade hon på högsta prioritet. Jag och Peter hade nu svårt att hänga med i svängarna. Redan efter ett dygn på listan ringde man från sjukhuset och meddelade att man hade ett hjärta som passade och att ambulans var på väg för att hämta Charlotta. Märkligt nog så infann sig ett oförklarligt lugn hos hela familjen, säger Catharina.

Operationen gick bra, utan komplikationer. Det nya hjärtat hade startat som det skulle.

-Men vi blev varnade att man kanske skulle vara tvungen att öppna upp igen. Risker för blödningar var stor eftersom Charlotta medicinerades med blodförtunnande mediciner för att undvika proppar i kontakten med den mekaniska klaffen och pumpen. Men det blev som tur var aldrig aktuellt att öppna upp henne igen, säger Peter.

Direkt efter operationen medicinerades hon med hela arsenalen av de mediciner som nämnts på annan plats i nyhetsbrevet. Efter några da-

gar på IVA var Charlotta uppe och gick och kunde snart läggas in på avdelning.

-Transplantationen innebar en omedelbar förbättring i hur Charlotta mår. Och redan dagen efter transplantationen kunde man se skillnad på hennes ansiktsfärg, säger Catharina.

Vård efter hjärtrplantation

Risken för avstötning är störst direkt efter transplantationen. Därför startar behandlingen mot avstötning redan på IVA. I den inledande immundämpande behandlingen ingår höga doser Prednisolon® och antithymocyt globulin (ATG). I den immunodämpande underhållsbehandlingen ingår

- ⌘ blockad av immuncellsfunktion (Prograf®)
- ⌘ blockad av celltillväxt (CellCept®, Imurel®)
- ⌘ kortison (Prednisolon®)

-Eftersom immundämpningen leder till infektionskänslighet måste det hjärtrplanterade barnet isoleras. I förebyggande syfte ger vi också antibiotika de första 6-7 dagarna, virusläkemedel efter CMV/EBV/Toxoplasma-matchning och pneumocystis- och svampförebyggande mediciner, sa Håkan Wåhlander.

I den efterföljande vården ingår också blodtrycks- och njurskyddande medicinering (Prograf®), förebyggande magsårsbehandling (kortison) samt blodfettsänkande mediciner till tonåringar.

Efter en hjärtrplantation görs ett stort antal avstötningskontroller i form av biopsier (en liten bit hjärtvävnad tas ut och undersöks).

-Det är inte ovanligt att vi gör 12-15 biopsier. Barn som är äldre än 1 år vid transplantationen kontrolleras efter 1, 3 och 5 veckor samt efter 3, 4, 6, 9 och 12 månader. Avstötningen graderas efter en speciell skala (ISHLT 0-3). I den avstötningsbehandling som kan bli aktuell ingår högdos av kortison i tre dagar samt ny biopsi efter en vecka. Vi tar också biopsier vid ändringar av immundämpningsbehandlingen eller vid symptom såsom feber, hög puls eller allmänpåverkan.

Akut avstötning drabbar 40 % inom ett år och är vanligast 1-2 månader efter transplantationen

Kranskärslsjukdom drabbar 17 % efter fem år

-Dessutom kan ytterligare komplikationer uppstå i form av infektioner, högt blodtryck, njursvikt, diabetes och höga blodfetter

Oönskade och besvärliga **infektioner** kan orsakas av

- ⌘ Cytomegalovirus, **CMV**, som kan ge allvarliga komplikationer i form av akut avstötning och kranskärlssjukdom
- ⌘ Epstein-Barrvirus, **EBV**, som kan orsaka förstgågsinfektion hos transplanterade barn med risk för lymfkörtelcancer och lungsjukdom

En rad **kontroller**, förutom biopsier, görs för att så tidigt som möjligt upptäcka komplikationer, t ex EKG, Ultraljud, lever-, njur- och lungfunktion, blodfetter, mm

Njurproblem vid hjärtrplantation

Överläkare Sverker Hansson, Drottning Silvias barn- och ungdoms-sjukhus, Göteborg, informerade om njurproblem efter hjärtrplantation.

-En negativ effekt av medicineringen efter en hjärtrplantation är påverkan på njurfunktionen. De uppgifter jag har från vuxna patienter som hjärtrplanterats visar att 10 % har kronisk njursvikt 5 år efter hjärtrplantation och 20 % efter 10 år. Många av barnen som behandlas idag efter hjärtrplantation kommer med stor sannolikhet inte att drabbas av kronisk njursvikt som vuxna, eftersom vi numera är mer försiktiga med den immundämpande medicineringen. Jag återkommer till detta, men först vill jag informera i korthet om njurarnas uppgift.

Vad gör njurarna

I njurarnas uppgift ingår

- ⌘ att rena blodet från slaggprodukter och reglera salt-, vatten-, syra- och kalkbalansen i kroppen
- ⌘ att bilda erytropoietin, ett hormon som stimulerar benmärgen till bildning av röda blodkroppar
- ⌘ att reglera blodtrycket, njurarna utgör ett slags reglerande "central" för blodtrycket.

-Om ett barn har högt blodtryck beror det ofta på en sjukdom i njurarna. I njurarna tillverkas renin som är ett viktigt ämne för regleringen av blodtrycket. Rubbas kalkbalansen i kroppen sker en urkalkning av skelettet, vilket obehandlat kan leda till felställningar i ben och fötter, sa Sverker Hansson.

Hur mäts njurfunktionen?

Ett mått på njurfunktionen får man genom att

- ☒ mäta s-kreatinin genom ett enkelt blodprov (gärna i en serie). S-kreatininvärdet bedöms efter ålder och storlek på barnet.
- ☒ mäta hur fort njurarna eliminerar vissa tillförda ämnen (t.ex. crom51-EDTA). Denna metod är mycket mer noggrann än att bara mäta S-kreatinin.

-Normalt renar njurarna drygt 100 (90 - 140) ml plasma per minut normerat till en vuxen kroppsytta. Njurarna har god reservkapacitet och först när funktionen sjunkit under 30 får man symptom.

Varför får barnen njurproblem efter hjärttransplantation

Följande är tänkbara orsaker till sämre njurfunktion

- ☒ nedsatt njurfunktion kan föreligga redan innan transplantationen
- ☒ operationstraumat i sig
- ☒ högt blodtryck
- ☒ förhöjda blodfetter
- ☒ upprepade röntgenkontrastundersökningar som påverkat njurfunktionen negativt
- ☒ behandlingen med cyclosporin eller tacrolimus efter transplantationen

-Den viktigaste orsaken till den nedsatta njurfunktionen efter hjärttransplantation är den immundämpande behandlingen, fr a de så kallade calcineurinhämmarna (cyklosporin och tacrolimus). Även andra läkemedel kan påverka njurarna negativt. Många kombinationer mellan cyklosporin eller tacrolimus och andra läkemedel passar inte, de interagerar (samverkar), vilket man måste vara vaksam på, sa Sverker Hansson.

Njurproblem kan sägas föreligga när

- ☒ njurfunktionen sjunkit till 30-40% av normalt
- ☒ det skett en tydlig försämring av tidigare stabil funktion

Hur upptäcks och utreds njurproblem

Med hjälp av S-kreatinin, clearancemätningar, urinprov och en försämrad blodtryckssituation upptäcks eventuella njurproblem.

-Utredningen sker sedan på olika sätt och kan omfatta ultraljudundersökning (för att utesluta avflödes hinder) och njurbiopsi. Det är viktigt

att gå igenom alla mediciner som barnet tagit, att om möjligt minska doseringen av läkemedel, och att om möjligt undvika röntgenkonstrastundersökningar.

Behandling

Är njurfunktionen nedsatt är det kanske möjligt att sänka dosen immunsuppression eller byta ut cyklosporin eller tacrolimus mot annan medicin, t ex sirolimus eller everolimus.

-Vi har bra resultat med tacrolimus (Prograf®). Idag är behandlingen med immunsuppression mer individualiserad med lägre doser än jämfört med för fem-tio år sedan.

Behandling med kalciumblockerare kan ge visst skydd mot cyklosporinets negativa inverkan på njurfunktionen.

- Skulle ett barn efter hjärtrplantation få så allvarlig njursvikt att det behöver en ny njure så är en njurtransplantation fullt möjlig. Vi kan transplantera små barn men väntar åtminstone tills barnet väger 8-10 kg så att vi kan använda en vuxennjure, sa Sverker Hansson.

Sjuksköterskornas roll

Kontaktsjuksköterska Birgitta Wiklander Winsnes, Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus, Göteborg och barnsjuksköterskan Inger Ljungbertz, Universitetssjukhuset Lund, informerade om deras roll vid hjärtrplantation.

-Vi har inga direkt mallar som vi följer i vårt arbete som transplantationssjuksköterskor, utan vi försöker hitta en bra individuell balans när det gäller vad vi informerar om.

Efter transplantationen, när infektionskänsligheten är som störst, kan inte kamrater få lov att komma hem till det transplanterade barnet.

-Barnets ålder spelar stor roll för hur det klarar infektioner, ju mindre barn desto sämre immunförsvar, men efterhand klarar alla infektioner allt bättre och kan leva som alla andra. Katt är inte så bra att ha om ett barn är hjärtrplanterat, inte heller fåglar. Men finns det en katt i hemmet redan innan transplantationen behöver man inte ta bort den. Vill man skaffa hund, bör man vänta med det tills 6 månader efter transplantationen. Kamrater bör inte komma på besök när barnet är nytransplanterat

Badhus bör man heller inte besöka inom ett halvår efter operationen och inte heller är det bra med bastubad tidigt efter operationen.

-Duschen bör vara på ett tag, och vattnet bör vara varmt, innan barnet duschar för att undvika infekterande aerosol.

Större renoveringar i hemmet bör ske före transplantationen, eftersom det kan finnas mögelsvamp i bygdammet.

-Har man egen brunn bör man låta undersöka vattnet. Den första tiden är barnen extra känsliga för att utveckla malignt melanom och därför bör man undvika att åka till sydliga länder för att sola.

Mat barnet bör undvika är bl a opastöriserad mjölk och grönsmögelost. Rökt fisk kan innehålla vissa bakterier men är OK om man rökt fisken själv och vet att den är färsk.

-Vi tar kontakt med barnens skola och informerar bl a barnbespisningen om att de får ett nytransplanterat barn.

Aktiviteter och idrott rekommenderas att barnen deltar i.

-De kan vara med i de flesta aktiviteter, men undvika kampsporter. I största möjliga mån bör barnen leva som de andra barnen. Vi tycker inte att man exempelvis måste ta tempen varje dag, utan bara när barnet själva tror att de är sjuka.

Båda sjuksköterskorna rekommenderade patientföreningen Viking och deras aktiviteter.

Charlotta idag

Från transplantationen och fram tills den här intervjun görs har det gått knappt ett halvår.

-Så gott som direkt efter transplantationen har Charlotta själv tagit ansvar för sin medicinering och skött det utmärkt. Hon har inte fått några avstötningar utan mått väldigt bra, bl a med bra aptit. Alla medicinerna har hon kvar, men en nedtrappning i doserna har påbörjats. Vid biopsierna har hon föredragit att sövas helt, säger Catharina.

Charlotta har inte börjat skolan ännu, med tanke på den förhöjda infektionsrisken, utan får hemundervisning några timmar i veckan.

-Flera gånger per dag går hon ut med hunden och det mår både hunden och hon bra av, säger Peter.

Sjukgymnastik får Charlotta en gång i veckan tillsammans med en sjukgymnast.

Charlottas fritidsintressen är den egna norfolkterriern "Våfflan", datorn och att följa sina syskons idrottande.

-Charlotta har de senaste åren förlorat kontakten med sin kompiskrets p g a sitt hälsotillstånd och längtar nu efter att få knyta nya vänskapsband med jämnåriga kamrater.

Motion och rörelseglädje efter hjärtrplantation, sjukgymnastiska aspekter

Sjukgymnast Anna-Lena Lagerkvist, Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus, SU/Östra, Göteborg, informerade om sjukgymnastik.

-Syftet med sjukgymnastik är att främja människans rörelse- och funktionsförmåga och därmed hälsa. Sjukgymnasten kan bl a hjälpa barnet/ungdomen att komma igång efter en operation eller en period av mycket stillasittande eller stillaliggande, samt att hitta alternativa metoder att utföra aktiviteter på, sa Anna-Lena Lagerkvist.

Barn med medfödda hjärtsjukdomar genomgår inte sällan många kirurgiska ingrepp. Långa sjukhusvistelser kan göra att barnet går miste om många träningstillfällen, vilket kan leda till en försenad motorisk utveckling och att barnet inte orkar lika mycket som sina jämnåriga kamrater. I samband med en operation kan barnet också få problem från andningsvägarna med bl.a. ökade sekretmängder.

Sjukgymnastik för barn med hjärtsjukdom innefattar

- ☒ pre- och postoperativa (före och efter operation) åtgärder
- ☒ andningsgymnastik
- ☒ handledning och träning av barn som varit orörliga under långa perioder
- ☒ undersökning och träningsinstruktion för barn med neurologiska skador
- ☒ hjälp att träna muskelstyrka, ledrörlighet, uthållighet, balans, koordination och kondition med en lagom belastning av hjärtat

En sjukgymnast bör kontaktas när barnet/ungdomen har andningsproblem och behöver hjälp att komma igång efter långvarig inaktivitet.

-Barn följer ofta "minsta motståndets lag" och undviker aktiviteter som är svåra att genomföra. Är svårigheterna bestående, kan man behöva hjälp från barn- och ungdomshabiliteringen, sa Anna-Lena Lagerkvist.

Före operationen informeras barnet/ungdomen och deras föräldrar hur de kan göra bl a för att underlätta andningen, avlägsna luftvägssekret, samt mobiliseras.

Efter operationen ska de:

- ☒ höja upp sängens huvudände, vilket öppnar fler luftvägar.
 - ☒ genomföra regelbundna lägesändringar, vilket gör att ventilationen förändras och att eventuellt slem kan mobiliseras.
 - ☒ genomföra blåslekar och/eller använda en s.k. positive expiratory pressure (PEP)-mask.
- = PEP innebär att man lägger ett motstånd på utandningen. Genom att andas i denna mask kan lungvolymen öka, avstängda lungdelar kan öppnas och sekret kan mobiliseras. Ett annat sätt att åstadkomma PEP är att andas ut mot halvslutna läppar.
- ☒ träna "huff"-/hostteknik. Att "huffa" innebär att man forcerar utandningen med ett öppet struplock, såsom när man blåser imma på en spegel. Detta anses mindre energikrävande än att hosta.
 - ☒ så fort som läkaren tillåter stiga ur sängen

Efter operationen är det inte ovanligt att barnet/ungdomen hamnar i en passiviserande "ond kedja" där nedsatt fysisk kapacitet leder till osäkerhet. Barnet rör sig då minimalt, vilket gör att den fysiska kapaciteten och muskelstyrkan försämras.

-Detta innebär att barnet inte orkar lika mycket som kamraterna och kan bli ensam och uppfattas som "sjuk" av både sig själv och kamraterna. Barnen rör sig därför ännu mindre, o s v. Den här onda kedjan måste brytas. Alla barn, ungdomar och vuxna ska vara fysiskt aktiva efter sina förmågor. Men det är viktigt, att före träningsstart, kontrollera med ansvarig läkare om det finns några restriktioner angående fysisk ansträngning.

Syftet med att vara regelbundet fysiskt aktiv efter sin förmåga är att bibehålla eller öka sin

- ☒ muskelstyrka
- ☒ ledrörlighet
- ☒ uthållighet
- ☒ balans
- ☒ koordinationsförmåga
- ☒ kondition

- Det är viktigt att anpassa träningen efter ålder, behov, möjligheter och intressen, d v s individualisera träningen på ett lekfullt sätt, så att barnet tycker träningen är rolig. Om intresset för att vara fysiskt aktiv etableras i unga år, finns stora möjligheter att barnet/ungdomen fort-

sätter att vara aktiv upp i vuxen ålder. Barnet bör också lära sig att inte jämföra sina egna prestationer med kamraternas, utan bara fokusera på de egna framstegen.

Anna-Lena Lagerkvist informerade om en studie (Patel JN et al 2008) med 11 barn/ungdomar/unga vuxna (medelålder 14,7 år) med ett nytt hjärta. Personerna i studien tränade löpning eller cyklade under 12 veckor 3 ggr/vecka, á 30 minuter och styrketränade med gummiband 2 ggr/v á 15-20 minuter.

-Studien gjordes drygt fem år (medeltid) efter operationen. Resultaten visade att uthållighet, maximalt syreupptag och muskelstyrka ökade betydligt.

Hur går det efter hjärtrplantation

Håkan Wåhlander informerade också om hur det går för barn efter hjärtrplantation internationellt (ISHLT) och i Sverige.

-50 % av de hjärtrplanterade barnen lever 15 år efter transplantationen. I de fall där det varit nödvändigt med ytterligare en hjärtrplantation visar ett annat, mycket mindre material, att överlevnaden varit lika bra som vid den första hjärtrplantationen, förutsatt att det gått mer än tre år sedan den första transplantationen. Med hjälp av fler kontroller och bättre, mer individuellt anpassad immunsuppression tror vi att resultatet hela tiden förbättras.

Följande komplikationer förekom hos 59 hjärtrplanterade och uppföljda barn:

☒ avstötning efter utskrivning	16 st (27 %)
☒ behandlade avstötningar	9 st (15 %)
☒ retransplantation	1 st (2 %)
☒ döda	5 st (8 %)
☒ CMV (lindrig)	3 st
☒ lungsjukdom	3 st
☒ njusvikt	5 st
☒ ADHD	2 st

Livskvaliteten

49 överlevande barn har undersökts (Gilljam, 2007) med följande resultat:

☒ utmärkt livskvalitet med inga komplikationer	22 st (45 %)
☒ god livskvalitet med lindriga komplikationer	15 st (31 %)
☒ hygglig/god livskvalitet, pågående behandling	5 st (10 %)
☒ dålig livskvalitet, osäker framtid	0 st

Föräldraperspektivet, syskonrollen

Sjuksköterska Andreas Tallborn Dellve, Lyckans backe, Vallda, informerade på en tidigare familjevistelse om familjesituationen och syskonrollen.

-På Ågrenska har vi intresserat oss för familjesituationen och syskonrollen i familjer med barn med funktionshinder, med inriktning på stress och välbefinnande samt habiliteringsprocessen. I de forskningsprojekt som jag ingått i ville vi också ta reda på vad som är gemensamt för familjer med barn med ovanliga funktionshinder i förhållande till situationen där funktionshindret är mer vanligt.

Att klara av, bemästra, en familjesituation som startar i kaos i o m att man får ett barn med ett ovanligt funktionshinder, är en process utan några givna lösningar.

-Det ställs stora krav på att hitta drivkrafter till förändring, att gå från kaos till bemästring och en insikt om vad som behöver göras. Men detta är sällan någon rätlinjig process. När man tycker att man precis hittat bra lösningar kan man, av olika skäl, falla tillbaka i kaos, sa Andreas Tallborn Dellve.

Kaossituationen innebär ofta

- ☒ att man saknar kontroll över sitt liv
- ☒ känner brist på kompetens att hantera situationen
- ☒ känner existentiell rädsla
- ☒ att man bara fokuserar på sjukdomen
- ☒ ovisshet
- ☒ social isolering

Vändpunkten kan komma

- ☒ genom egna kritiska reflexioner, eller med hjälp av assistent
- ☒ med tiden
- ☒ p g a ökad egenkompetens
- ☒ när barnet mår bättre

-Den kan också komma genom meningsskapande normalitet, livskunskap/lärande och en ny säkerhet.

Bemästring innebär att man skaffat en kontrollerad struktur på sitt liv, där det exempelvis kan ingå att som föräldrar försöka ta reda på så mycket som möjligt om barnets sjukdom.

-Det finns strategier för bemästring, d v s olika sätt att angripa problemen på. Ett sätt är att fokusera på ett problem i taget och försöka finna lösningar som fungerar. Ett annat, mindre konstruktivt sätt, är att undvika allt som har med barnets sjukdom att göra. Ytterligare ett sätt är att bara stå ut med situationen, sa Andreas Tallborn Dellve.

Bakgrunden till ett av forskningsprojekten med inriktning på familjesituationen, var att det ofta är svårt för föräldrar till barn med ovanliga funktionshinder att få bra och relevant information och att många känner sig väldigt ensamma.

-Det krävs också mer aktiva och kompetenta föräldrar som inte sällan fungerar som advokater för sina familjer, vilket ofta är ett stort problem. Det krävs också mer kunskap, mer delaktighet i habiliteringsprocessen och kunskap hur man bäst förhandlar med sociala myndigheter och stödinstitutioner.

En fråga man ställde i projektet var om det var möjligt att förbättra situationen (bemästringen) snabbt, med tanke på stress, välbefinnande, socialt stöd, livskvalitet mm genom ett intensivt kunskapsprogram.

-Vi tittade på hur föräldrarna upplevde *stress och belastning* före ett familjprogram (intensiv familjeintervention) direkt efter programmet, efter sex månader och efter ett år. Det vi bl a såg var att mammor upplevde mer stress än pappor t ex när det gällde social isolering jämfört med en kontrollgrupp. Pappor upplevde hög föräldrastress därför att de tyckte att de saknade kunskap och kompetens att hantera situationen.

När det gäller *hälsa och välbefinnande* tyckte mammor att de hade sämre hälsa och mer hälsoproblem än papporna före familjprogrammet. Efter programmet hade inte hälsan förbättrats, men tröttheten hade minskat och stödet från partnern ökat.

Kunskap om barnets funktionshinder har stor betydelse när det gäller förmågan att hantera vardagliga problem som hör samman med barnets funktionshinder.

Efter programmet hade både mammor och pappor fler *aktiva strategier* för att hantera familjens situation. Råd och tips från bl a medicinsk expertis togs mer välvilligt emot.

-Det är svårt att värdera vad som är ”bästa” strategin. I allmänhet är de aktiva val varje individ gjort bäst på sikt, både när det gäller den egna hälsan och familjens hälsa, sa Andreas Tallborn Dellve.

Sammanfattningsvis kan man säga att ett intensivt kunskapsprogram kan vara till god nytta för föräldrar, särskilt för pappor och för heltidsarbetande föräldrar av båda könen.

I projekten ingick också att utvärdera kvalité och delaktighet i rehabiliteringsprocessen före och efter ett kunskapsprogram.

-Före programmet skattade föräldrar till barn med ovanliga funktionshinder att deras delaktighet i rehabiliteringsprocessen var lägre i förhållande till kontrollgruppen (föräldrar till barn med mer vanligt förekommande funktionshinder). Efter programmet ökade kraven på en bra rehabiliteringsprocess och närmade sig kontrollgruppens krav.

Syskonrollen

-Vi har på Ågrenska, under många år, intresserat oss för syskonens situation och syskonrollen i familjer med barn med funktionshinder. Syskonen och deras problem uppmärksammas sällan, därför att familjen oftast är så fokuserad på barnet med funktionshindret och den familjesituation detta ger upphov till.

Under familjevistelserna har vi program för syskonen i detta ingår bl a syskonsamtal.

-Syskonrelationen är i allmänhet den relation man har längst i livet. Hur den ser ut, och vilka problem den medför, beror på flera faktorer, men diagnosen och dess allvarlighetsgrad spelar stor roll. Men det finns både olikheter och likheter i syskonrollen överhuvudtaget. Det är mycket syskonen uttrycker som är gemensamt, oavsett syskonets diagnos, sa Andreas Tallborn Dellve.

Följande är exempel på vad syskon ofta uttrycker som viktigt vid syskonsamtalen:

- ☒ att bli ”sedd” för den man är och inte bara jämförd
- ☒ att förstå vad funktionshindret innebär och beror på

-Syskonen uttrycker ofta att de vill veta mycket om syskonets sjukdom/funktionshinder. Om de inte får tillräckligt med information drar de egna slutsatser och dessa kan vara mer skrämmande än det som är verkligt.

☒ att bli ”inläppt” och delaktig, eftersom det är en familjeangelägenhet när ett barn har ett funktionshinder

-Inte sällan uttrycker syskonen att de vill följa med till doktorn, till habiliteringen osv. Syskonens kunskap är en ”nyckel” till ett bra sätt för dem att förhålla sig till situationen.

☒ att få hjälpa till/ slippa hjälpa till

☒ att få uppskattning när man anstränger sig

☒ att bara få vara barn och inte ha för stora krav

☒ att själv få egen tid med föräldrarna

☒ att få vara ifred, ha sina saker ifred, inte bli störd

☒ att inte behöva känna rädsla, känna sig hotad eller utsatt

☒ att kunna ha kamrater hemma

-Inte sällan uttrycker syskonen ”svåra” känslor som de försöker förhålla sig till så bra som möjligt, exempelvis skam, skuld, oro, rättvisa/orättvisa, bekymmer/omsorg, kränkningar. Syskon vill ofta prata om hur det blir ”sedan”, när föräldrarna inte finns i livet längre. Utmärkande är också den oerhört starka lojaliteten syskon känner för den egna familjen och för syskonet med funktionshindret, se Andreas Tallborn Dellve.

I slutet på familjeveckan informeras föräldrarna allmänt om hur syskonen haft det och diskuterar hur man som föräldrar kan förhålla sig till syskonsituationen.

-Det handlar då oftast om de nämnda frågorna. Många syskon uttrycker också stor glädje och tillfredsställelse med att fått träffa andra syskon i samma situation, att fått dela bekymmer och glädje med syskon som förstår utan en massa förklaringar.

Hur bemästrar man som föräldrar att ens barn måste hjärttransplanteras

Psykolog Carmen Ryberg, Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus, Göteborg, informerade om hur man som föräldrar bemästrar att ens barn ska hjärttransplanteras.

-När man får barn förändras livet permanent, med rädslor för att barnet ska ha olika sjukdomar, med förändrad identitet och nya krav på parrelationen.

När barnet får en allvarlig sjukdom, såsom hjärtsjukdom, följer den ena krisen på den andra, vid diagnos, vid operation, vid tiden efter operation, osv.

-Många hinner inte återhämta sig efter en tidigare kris när en ny kris startar. Förväntningarna på framtiden ändras och fokuserar kanske mer på om medicinerna ska fungera istället för mer allmän familjelucka med en kärleksfull relation.

En hjärtrplantation innebär en sista chans att barnet överlever. Det finns klara fördelar med en transplantation, men också potentiella risker av olika slag, som kan orsaka neurokognitiva, psykiska och sociala störningar hos barnet.

-På föräldraskapet ställs stora krav, bl a när det gäller att tillfredsställa barnets fysiska och känslomässiga behov utifrån det enskilda barnets ålder och utvecklingsnivå. Det handlar också om att finna praktiska lösningar på en rad problem, t ex hur eventuella syskon tas omhand. I relationen behöver man stödja varandra, byta roller vid behov och behålla en värdefull intimitet och möjlighet att bearbeta sina känslor.

Ett enkelt sätt att minska den ångest föräldrarna ofta känner vid en hjärtrplantation är att planera tiden noggrant före och efter operationen, t ex vilken hjälp man behöver av den som erbjuds, vilket ger en viktig känsla av att ha kontroll på det som händer.

-Det är viktigt att skilja på egna rädslor och de barnet känner och bemöta dem på olika sätt. I den emotionella bearbetning föräldrarna behöver gå igenom bör ingå att skilja mellan vad som är ens barn och vad som är sjukdomen. Barnet är inte sin sjukdom. Det är också nödvändigt att se barnet som det är, att engagera sig i honom/henne på ett känslomässigt positivt sätt, att känna empati och ha realistiska förväntningar på vad han/hon klarar av, sa Carmen Ryberg.

-Som familj måste man fundera på vilka prioriteringar som är viktiga för att balansera upp den stora emotionella uppgiften, vad man vill med sitt liv vid sidan om att man har ett sjukt barn. Som individ vill man kanske stänga ute alla tankar på gårdagen och morgondagen och

bara leva i nuet. Men för att få ett bra liv krävs det att man övervinner sin egen oro innan oron övervinner en själv.

En fråga föräldrarna till ett svårt sjukt barn måste hantera är frågan hur man pratar med sitt barn om sjukdomen, om framtiden och mycket annat.

-För att kunna göra det på ett bra sätt krävs det att man tar hänsyn till barnets utvecklingsnivå när man bestämmer vad man ska säga, hur man ska säga det och när det ska ske. Det är också viktigt att hitta ett eget sätt att göra det på som känns bra och där det är ok att visa känslor. Jag tycker att man ska följa upp barnets egna frågor och initiativ och svara så sanningsenligt som möjligt och lagom mycket åt gången. Det bör finnas gott om tid och att man inte känner sig stressad när man pratar om de här frågorna. Om det är möjligt ska man också välja en dag när barnet verkar må rätt bra.

Et problem som kan vara svårt för föräldrarna att bemästra är när exempelvis tonårsbarnet plötsligt vägrar ta sina mediciner.

-I en tonårings liv ingår inte att alltid bedöma risker på ett bra sätt. Som föräldrar måste man pröva att informera om riskerna av utebliven medicinering och gärna ta hjälp av andra vuxna eller andra ungdomar och kamrater, sa Carmen Ryberg.

Funktioner i och kring munnen

Övertandläkare Eva Lövsund-Johannesson, Pedodontikliniken SU/Östra sjukhuset, Göteborg, och logoped Lotta Sjögreen, Mun-H-Center, Hovås, informerade om funktioner i och kring munnen.

Mun-H-Center är ett nationellt orofacialt (mun och ansikte) kunskapscenter för sällsynta diagnoser.

- I Mun-H-Centers uppgifter ingår bl a att samla in, bearbeta och sprida information med inriktning på problem som har med munnen att göra, exempelvis att prata och att äta. Bettavvikelse, dregling och behov av särskild munvård är också vanligt förekommande vid ovanliga medfödda sjukdomar och syndrom.

Mun-H-Center har ett nära samarbete med Ågrenska sedan många år.

-Under Ågrenskas familjevistelser delar vi med oss av de kunskaper vi redan har om diagnosen. Vi samlar också in ny kunskap med hjälp av

särskilda frågeformulär till föräldrarna om barnets tandvård och munhygien samt eventuell problematik kring munmotorik och munhälsa.

Mun-H-Centers tandläkare och logoped gör också under familjeveckan en översiktlig undersökning av barnens munförhållanden. Såväl observationerna vid undersökningen som uppgifterna i frågeformuläret dokumenteras i en databas på Mun-H-Center. Familjerna bidrar på så vis till ökade kunskaper om munnen och dess funktioner vid sällsynta tillstånd och sjukdomar.

-Genom att vända sig till Mun-H-Center kan tandvårdspersonal, annan vårdpersonal och familjer få information och råd kring frågor om munhälsovård, munfunktion och tandbehandling.

I Mun-H-Centers uppgifter ingår också utbildning, handledning, konsultation, viss behandling, forskning och metodutveckling. Information finns på www.mun-h-center.se Där finns även information om hjälpmedel varav en del finns till försäljning.

Barn som skall hjärtrplanteras remitteras till barntandläkarspecialist för utredning av mun- och tandhälsa.

- Omhändertagandet, förutom eventuell behandling, inriktas på att ge goda munvårdsrutiner och därmed infektionsfria förhållanden. Det är viktigt att en god mun och tandhälsa upprätthålls för att undvika komplikationer.

Efter transplantationen kan ökad risk för infektioner uppstå på grund av den immunosuppressiva behandlingen.

-Infektionskänsligheten kan innebära att barnen får problem med allt från lätta svampinfektioner till sår som inte läker så fort. Infektioner i munhålan skall behandlas för att minska spridning av infektionen.

En del barn kan få problem med muntorrhet. Orsakerna kan vara flera men en vanlig orsak är dock medicinering.

-Saliven har många viktiga funktioner såsom att hålla slemhinnorna fuktade och ha en rengörande funktion. Den innehåller också viktiga komponenter för matsmältningen. Torra slemhinnor innebär att det kan vara svårt med födointag och att risken för karies ökar.

Barnet bör efter transplantationen få kontakt med barntandläkarspecialist som tillsammans med allmäntandvården ansvarar för ett lämpligt omhändertagande.

Information från Ågrenskas barnteam

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

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

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

-Det övergripande målet är att främja självständighet, samhörighet och delaktighet för barnen med funktionshinder och i det fallet följer vi ICF, WHO:s klassifikation av hälsotillstånd. Det noggranna förberedelsearbetet ger både barnen och Ågrenskas personal trygghet under familjevistelserna, säger Astrid Emker.

Information från försäkringskassan

Utredare Gunnel Hagberg, Försäkringskassan, Göteborg, informerade 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 (107 000 kr/år, 2009), tre fjärdedels (80 250), halvt (53 500) och en fjärdedels (25 750). 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 självt 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 nio års tid. Därefter finns det möjligheter att ansöka om ett nytt bidrag. Bidraget består av ett grundbidrag samt ett inkomstprövat anskaffningsbidrag. 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.

Samhällets övriga stöd

Socionom Anna Lindfors, Ågrenska, informerade om samhällets övriga stödinsatser och inledde med att informera om **lagstiftning för alla**

(Lagen om allmän försäkring, Socialtjänstlagen, Hälso- och sjukvårdslagen, Skollagen), och **LSS** (Lagen om stöd och service till vissa funktionshindrade) som kom 1994.

-Ju mer stöd och hjälp och behandling ett barn med funktionshinder behöver desto fler blir barnets kontakter med personal som på olika sätt handhar hjälp- och vårdinsatser.

Det blir ofta mycket arbete för föräldrarna att ta reda på vilken hjälp som är möjlig, var man ska söka hjälpen och kanske sedan också överklaga avslag när man inte får som man vill.

-Det krävs ofta kunskap och omfattande kontakter med kommun eller landsting för att få hjälp och stöd och det tar mycket tid och kraft. Det bästa man kan göra som föräldrar till ett barn med funktionshinder är att hitta en person som hjälpa till med ansökningar och liknande, exempelvis en kurator på sjukhuset eller en handläggare på försäkringskassan, sa Anna Lindfors.

Lagstiftning för alla, är exempelvis lagar där

A/ kommunen administrerar stöd och hjälp t ex:

☒ *Skollagen*

☒ *Socialtjänstlagen, SOL*

B/ landstingen administrerar stöd och hjälp t ex:

☒ *Hälso- och sjukvårdslagen* (som inte går att överklaga)

Här ingår bl a habilitering, psykiatriskt stöd, råd och stöd enligt LSS, hjälpmedel, sjukresor, mm

☒ *Förvaltningslagen, AFL-lagen om allmän försäkring*. (Se särskilt kapitel)

Därutöver finns **LSS**, Lagen och stöd och service till vissa funktionshindrade, som är en ”**pluslag**” som kom 1994, som ersätter Om-sorgslagen som kom 1986. LSS administreras av kommunen.

Om föräldrar exempelvis anser att deras barn behöver personlig assistent i skolan, och inte får det, bör de först och främst ta reda på vad som står i Skollagen om detta stöd. Men det är inte enkelt gjort. Lagarna är inte skrivna så att man direkt kan se vilka rättigheter man har. De är mer resonerande och övergripande och därmed svåra att tolka.. För att förstå vilka rättigheter de innehåller måste man läsa förarbeten till lagarna och domstolsutslag.

Ett ytterligare problem är att man ändrar ständigt i lagarna och inte sällan får dessa ändringar ”dominoeffekt”, andra lagar förändras utan att detta framgår tydligt. Bäst är det om man lyckas skaffa sig en bra kontaktperson som arbetar med de här frågorna, t ex någon person på Försäkringskassan som man alltid vänder sig till.

LSS är en rättighetslag, d v s beslut om insatser kan överklagas. Avsikten med LSS är att ge människor med funktionshinder möjlighet att leva som andra. Ansökan lämnas till särskild tjänsteman i kommunen, s k LSS-handläggare.

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

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

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

I den nya lagen talas om de tio rättigheterna:

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

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 LSS-handläggaren i kommunen.

-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.

Alla kommuner har skyldighet att informera om lagen och i kommunerna finns informationsbroschyrer om LSS och annat stöd från samhället. RBU, Rörelsehindrade barn och ungdomar har också givit ut en mycket bra informationsskrift om samhällets stöd. Den heter "Rättigheter/möjligheter".

-Det går bra att kontakta försäkringskassan och socialtjänsten och be om mer information. Se dessutom särskilt kapitel "Information från försäkringskassan", sa Anna Lindfors.

Här kan man få mer information

Socialstyrelsen informationsfoldrar
e-post: sos.order@special.lagerhus.se
internetadress: www.sos.se/smkh

Center för små handikappgrupper, Danmark
internetadress: www.csh.dk

Frambu, center för sällsynta funktionshinder
internetadress: www.frambu.no

National Library of Medicine i USA producerar PUB Med som är en databas med medicinska artiklar från vetenskapliga tidskrifter
internetadress: www.nlm.nih.gov/

OMIM (Online Mendelian Inheritance in Man). Internetadress:
www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/query.fcgi?db=OMIM

Adresser och telefonnummer till föreläsarna

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

Kontaktsjuksköterska Birgitta Wiklander Winsnes
Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus
416 85 Göteborg
Tel: 031- 343 40 00

Överläkare Thomas Higgins
Universitetssjukhuset Lund
221 85 Lund
Tel: 046- 17 10 00

Barnjuksköterska Inger Ljungbertz
Barn- och ungdomssjukhuset
Universitetssjukhuset Lund
221 85 Lund
Tel: 046- 17 10 00

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

Sjuksköterska Andreas Tallborn Dellve
www.lyckansbacke.se

Psykolog Carmen Ryberg
Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus
416 85 Göteborg
Tel: 031- 343 40 00

Sjukgymnast Anna-Lena Lagerkvist
Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus
416 85 Göteborg
Tel: 031- 343 40 00

Socionom Anna Lindfors
pedagog Astrid Emker
Ågrenska
Box 2058
436 02 Hovås
Tel: 031- 750 91 00

Utredare Gunnel Hagberg
Försäkringskassan
Funktionshinder
405 02 Göteborg
Tel: 010- 1167085

Övertandläkare Eva Lövsund-Johannesson
Pedodontikliniken
SU/Östra sjukhuset
416 85 Göteborg
Tel: 031- 343 40 00

Logoped Lotta Sjögren
Mun-H-Center
Ågrenska
Box 20 46
436 02 Hovås
Tel: 031- 750 92 00