



Aicardis syndrom

Nyhetsbrev 379

Ågrenska arrangerar **veckovistelser för familjer** som har barn och ungdomar med medfödda, sällsynta sjukdomar och syndrom. Verksamheten, som vänder sig till hela familjen, ger föräldrar, barn och syskon en unik möjlighet att träffa andra i samma situation och utbyta kunskap och erfarenhet. Viktigt är också att familjerna får tid att umgås och ha roligt tillsammans.

Under en och samma vecka träffas ett antal familjer med barn som har samma diagnos, vistelsen varar från måndag t.o.m. fredag. Här får föräldrarna genom föreläsningar och diskussioner ta del av aktuell medicinsk forskning, psykosociala aspekter och få information om olika samhällsinsatser. Barnen och deras syskon har ett eget specialanpassat program med medicinsk information och olika aktiviteter. Syftet är att underlätta barnens och familjernas vardagsliv. Vistelserna blir ett komplement till habilitering och sjukvård.

Under de **två utbildningsdagarna** mitt i veckan har personal som arbetar med barn med funktionsnedsättningar, samt utomstående föräldrar till barn med sällsynta diagnoser, möjlighet att delta i föreläsningar.

Föreläsningarna från vistelsen bearbetas och sammanställs till ett nyhetsbrev som kan liknas vid ett temanummer för den aktuella diagnosen. För att ge ytterligare dimension på diagnosen så intervjuas en av familjerna. Nyhetsbrevet görs av Ågrenskas redaktör och föreläsarna har givetvis haft möjlighet att läsa igenom och komma med kommentarer på sammanfattningarna.

Sist i nyhetsbrevet finns en lista med länk- och litteraturtips men även en lista med adress och telefonnummer till föreläsarna.

Vid denna vistelse är diagnosen Aicardis syndrom. Ågrenska har tidigare haft vistelser med denna diagnos, 1998, 2002 och nu 2010.

Följande föreläsare har medverkat till framställningen av detta nyhetsbrev:

Lasse Palmér, överläkare, Barn- och ungdomsmedicin, Norrlands universitetssjukhus, Umeå; *Medicinsk information och genetik*

Barbro Westerberg, läkare på både Habilitering och Hälsa och överläkare på Barnneurologiska mottagningen vid Drottning Silvias Barn- och ungdomssjukhus i Göteborg; *Medicinsk omvårdnad och habilitering*

Per Åmark, överläkare, Barnmedicin Astrid Lindgrens Barnsjukhus, Stockholm, *Epilepsi vid Aicardis syndrom*

Marika Jonsson, sjukgymnast, Barn- och ungdomshabiliteringen Lundbystrand, Göteborg; *Sjukgymnastik*

Anna-Lena Hård, överläkare, Ögonmottagningen för barn och ungdom, Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus, Göteborg; *Ögon och syn vid Aicardis syndrom*

Annika Dahlgren Sandberg, professor, Psykologiska institutionen, Göteborgs universitet; *Kommunikation*

Åsa Mårtensson, sjukhustandläkare, **Lotta Sjögren** logoped och **Pia**

Dornérus tandsköterska, alla från Mun-H-Center, Göteborg; *Munhälsa och Munmotorik*

Astrid Emker, pedagog Ågrenska; *Syskonrollen*

Jenny Ranfors, jurist och koordinator, Familjeverksamheten, Ågrenska; *Samhällets övriga stöd*

Gunnel Hagberg, personlig handläggare, Försäkringskassan, Göteborg; *Information från Försäkringskassan*

Övriga

Monica Lidbeck, psykolog, Mödra- och barnhälsovården, Barnmedicinska mottagningen, Sävedalen. Hon höll på torsdagen strukturerade samtal med föräldrarna. Dessa samtal återges inte i detta nyhetsbrev.

Astrid Emker, pedagog Ågrenska talar kring Ågrenskas pedagogiska erfarenheter av Aicardis syndrom, detta återges inte här.

Lisbeth Högvik, informationskonsulent, Informationscentrum för ovanliga diagnoser, Sahlgrenska akademien vid Göteborgs universitet, hon informerade om deras verksamhet

Sammanfattningen är sammanställd av **Susanne Lj Westergren**, redaktör Ågrenska.

Här når du oss!

Adress Ågrenska, Box 2058, 436 02 Hovås
Telefon 031-750 91 45
Telefax 031-750 91 77
E-mail susanne.westergren@agrenska.se
Hemsida www.agrenska.se
Redaktör Susanne Lj Westergren

Innehållsförteckning

Följande föreläsare har medverkat till framställningen av detta nyhetsbrev:	2
Kort diagnos beskrivning	4
Medicinsk information och genetik	6
Genetik	9
Epilepsi vid Aicardis syndrom	11
Gemensam, kort frågestund, Lasse Palmér och Per Åmark	18
Medicinsk omvårdnad och habilitering	19
Sjukgymnastik	22
Ögon och syn vid Aicardis syndrom	26
Kommunikation	29
Munhälsa och munmotorik	34
Intervju – Ellen 9 år	37
Syskonrollen	41
Försäkringskassan informerar	48
Samhällets övriga stöd	50
Länkar och Lästips	54
Kontaktuppgifter till föredragshållarna	58

Här når du oss!

Adress Ågrenska, Box 2058, 436 02 Hovås
Telefon 031-750 91 45
Telefax 031-750 91 77
E-mail susanne.westergren@agrenska.se
Hemsida www.agrenska.se
Redaktör Susanne Lj Westergren

Kort diagnos beskrivning

Förekomst: Uppskattningsvis finns i Sverige ett tjugotal flickor och kvinnor som fått diagnosen, men troligtvis finns det även ett antal odiagnostiserade personer.

Orsak: Sannolikt en mutation på X-kromosomens korta arm, Xp22, men vilket eller vilka arvsanlag (gener) som är förändrade (muterade) är ännu inte känt. Mutationen uppstår mycket tidigt efter befruktningen och pojkfoster med denna skada överlever sannolikt inte, eftersom de bara har en X-kromosom.

Ärftlighet: Aicardis syndrom orsakas sannolikt av en ny mutation (en förändring av arvsanlagen uppträder för första gången hos personen själv och är inte nedärvd från någon av föräldrarna).


Symtom: Flickorna föds ofta till synes friska och utvecklas normalt under de första månaderna, men sedan visar sig olika symtom.

De tre karaktäristika som man ställer diagnosen på är:

- **Missbildningar i hjärnan:** total/delvis avsaknad av hjärnbalken. Ofta finns också vätskeblåsor i hjärnan, vilka ibland kan behöva opereras på grund av sin storlek. Även andra missbildningar i hjärnan förekommer.
- **Ögonpåverkan:** Ögonbottenförändringar i form av underpigmenterade områden (retinala lakuner) och/eller andra förändringar i ögat. De flesta har nedsatt syn utan att vara blinda. Den nedsatta synförmågan kan hänga samman med en bristande förmåga hos hjärnan att bilda och tolka sinnesintryck. Synen försämras inte med tiden, utan synnedsättningen antas vara konstant.
- **Epilepsi:** Före sex månaders ålder, som regel, får flickorna sina första epileptiska anfall, ofta av typen infantil spasm eller spädbarnsepilepsi. Det typiska utseendet vid infantil spasm är en plötslig och stelt böjande rörelse framåt i både kropp, armar och ben, som om barnet omfamnar något. Rörelserna är oftast symmetriska och typiskt är att anfallet varar några sekunder med ett uppehåll och att det sedan kommer flera nya korta attacker. Epilepsin är vanligtvis mycket svår att behandla och kvarstår oftast livet ut.

De flesta har en **svår utvecklingsstörning** och lär sig **inte gå eller tala**, men kan kommunicera på alternativa sätt. Andra symtom som extra revben eller avsaknad av revben samt kotmissbildningar, skolios och litet huvud är också vanliga.

Orofaciala/odontologiska symtom: Ätsvårigheter, dregling och tandslitage genom tandgnissling är vanligt. Det är vanligt med lågt tonus i den orofaciala muskulaturen som kan påverka ansiktets och



käkarnas tillväxt och ge bettavvikelser, t.ex. överbett. Det finns en ökad risk för hål i tänderna (karies) och tandköttsinflammation. Vid epileptiska anfall finns alltid en ökad risk för fallskador och därmed trauma mot framförallt överkäkens framtänder.

Behandling: Det går inte att bota syndromet idag, däremot går det att underlätta barnets och familjens livssituation med olika hjälpmedel både för motoriska brister och kommunikativa svårigheter. Barnen och deras familjer kommer tidigt i kontakt med många olika specialister inom sjukvården, det är därför viktigt att insatserna samordnas. För att stimulera utvecklingen och kompensera för funktionsnedsättningar behövs också tidiga habiliteringsinsatser som även innefattar synhabilitering.

Som behandlingsalternativ för epilepsin finns, förutom läkemedel, också ketogen kost och vagusnervstimulator.


Ketogen kost är en terapeutisk dietbehandling, som allmänt innebär ett bestämt förhållande mellan fett, kolhydrater och proteiner där 80 % av energin kommer ifrån fett och endast 20 % kommer från protein och kolhydrater. Det krävs även en strikt kontroll av energi- och vätskeintag. Verkningsmekanismerna av behandlingen är många. Bland annat sjunker blodsockret och det bildas ketonkroppar med bland annat kolhydratbrist/antiepileptiskeffekt vilket är vad man eftersträvar.

En **vagusnervstimulator** är en lite apparat som opereras in under huden, oftast strax under vänster nyckelben, en tunn elektrod förs sedan ifrån den upp mot vagusnerven och fästes där. Apparaten sänder små elektriska impulser till vagusnerven i halsen, som sedan skickar vidare signalerna upp till hjärnan och påverkar centrat som ger upphov till anfällen. Vagusnervstimulering hjälper till att förhindra den elektriska obalansen som ger upphov till anfällen. Man kan säga att anfallet fortfarande äger rum men det sprider sig inte lokalt eller över hela hjärnan.

Prognos: Aicardis syndrom är ett icke fortskridande tillstånd och leder i sig självt inte till någon försämring, men mycket lite är känt om prognosen på lång sikt.

Källa;

- Ågrenskas Nyhetsbrev, familjevistelse Aicardis syndrom, Nr 205 (2002) <http://www.agrenska.se/Global/Nyhetsbrev/Aicardi%20syndrom%202002.pdf>
- Ågrenskas Nyhetsbrev, familjevistelse, svärbemästrad epilepsi och infantil spasm, Nr 333 (2008), <http://www.agrenska.se/Global/Nyhetsbrev/Sv%c3%a5rbem%c3%a4strad%20epilepsi%20och%20infantil%20spasm%20nr%20333-%202008.pdf>
- Socialstyrelsen (2009) <http://www.socialstyrelsen.se/ovanligadiagnoser/aicardissyndrom>
- Mun-H-Basen <http://mun-h-center.se/sv/Mun-H-Center/MHC-Basen/Diagnoser/Aicardis-syndrom/>



Den korta diagnosbeskrivningen ovan är granskad av dr. Lasse Palmér vid Barn- och ungdomsmedicin på Norrlands universitetssjukhus i Umeå.

Medicinsk information och genetik

Lasse Palmér är habiliteringsläkare och barnneurolog och arbetar på Barn- och ungdomsmedicin på Norrlands universitetssjukhus i Umeå, han föreläser kring Aicardis syndrom och genetik (ärftlighet).

Inledningsvis

År 2000 var dr Jean Aicardi i Göteborg och de då kända familjerna med Aicardis syndrom i Sverige var inbjudna till en föreläsning som han höll.

Lasse Palmér och kollegerna Per Åmark och Mårten Kyllerman var alla med vid föreläsningen och de tyckte att det var värdefullt att få beskriva de svenska patienterna med Aicardis syndrom för dr. Jean Aicardi.

– Det var Mårten Kyllerman och jag som hade börjat söka efter patienter med Aicardis syndrom i Sverige i början på 2000-talet och till slut hade vi funnit att totalt 18 individer hade fått den här diagnosen i Sverige. 4 stycken levde inte längre, men de övriga 14 träffade jag under 2002-2003. Jag gjorde vidare en genomgång av samtliga journaler, detta resulterade i några artiklar kring diagnosen. (se nedan)

– Sedan har till min kännedom tillkommit ytterligare 6 individer, varav jag träffat 5 stycken. Inför den här förmiddagen på Ågrenska så har jag dessutom varit i telefonkontakt med i stort sett alla som jag tidigare träffat för att få höra hur de mår idag.

Hur många får diagnosen varje år?

– Vi har gjort undersökningar och kommit fram till att det föds i snitt en flicka per år i Sverige. En amerikansk forskare gjorde förra året en undersökning och kom då fram till att minst 4000 individer i världen har syndromet. Detta tror jag är lågt beräknat och att det finns många fler som har syndromet.

Vad är Aicardis syndrom?

Diagnosen beskrevs första gången, som sagt, av den franske barnneurologen Jean Aicardi 1965. Men hade omnämnts som kombinationer av symtom i litteraturen redan tidigare.

Syndromet orsakas sannolikt av en mutation på x-kromosomens korta arm och uppstår mycket tidigt efter befruktningen. Det är nästan enbart flickor som föds med syndromet. ”Man tror” att pojkfoster dör

tidigt efter som de i regel bara har en X-kromosom, och den då är muterad/förändrad. De pojkar som har (XXY) i sin genuppsättning kan överleva eftersom den ena X-kromosomen kan vara frisk.

Barnen föds tillsynes friska och symtomen på syndromet kommer först efter några månader.

De tre klassiska symtomen som gör att diagnosen kan ställas vid Aicardis syndrom är;

1. Epilepsi (av typen infantil spasm). *Läs mer om epilepsi på sid. 11-18*
2. Avsaknad av eller onormalutveckling av corpus callosum (hjärnbalken, som skiljer de båda hjärnhalvorna åt). *Läs mer om detta längre ner under rubriken corpus callosum*
3. Underpigmenterade områden i ögonen (s.k. retinala lakuner), ses som vita fläckar i ögonbotten, där näthinna saknas. *Läs mer om detta och övriga ögonsymtom på sid. 27-30*

Det kan även förekomma andra missbildningar på hjärna och skelettet, samt tumörer och andra former av epilepsi. Tillväxt i längd och vikt är som för andra barn upp till 7års ålder, sedan något lägre. Många med Aicardis syndrom har en svår utvecklingsstörning, men inte alla.

– För de barn som vi undersökt var alla födda i rätt tid med normal födelselängd, vikt och huvudomfång. Och de hade normala Apgar-poäng vid födelsen (enhet för bedömning av hälsotillståndet hos ett nyfött barn). Men de hade sackat efter när det gäller huvudomfång under första levnadsåret.

Sin diagnos hade barnen fått från dag 3 upp till 6 månaders ålder och någon till och med vid 12år! Kramptest har kommit alltifrån första levnadsdagen till 5 månader. När det gäller antiepileptikum så tog alla detta och det förekom 5-11 olika mediciner och två personer stod på ketogen kost.

– Jag tycker det är viktigt att komma ihåg att det är ett mycket stort spann i svårighetsgrad vid detta syndrom. Många av dessa barn/ungdomar har en svår funktionsnedsättning och liknar då, vad det gäller behov och omvårdnad, mycket andra barn som också har svåra funktionsnedsättningar. Men för de allra flesta är det de svåra kramperna som visar sig vara det stora enskilda problemet.

Corpus callosum (hjärnbalken)

– Personer med syndromet har i regel en avsaknad av eller underutveckling av corpus callosum. Men det finns helt friska människor som också saknar corpus callosum utan att ha något syndrom, men det är extremt ovanligt. Och av de flickor som vi undersökte så hade 13 flickor totalavsaknad och 5 hade någon form av underutveckling av hjärnbalken. Alla flickorna hade även andra missbildningar i hjärnan. Idag hade kanske de klassiska symtomen

vidgats och man hade tagit med fler missbildningar som ett tecken på diagnosen, säger Lasse Palmér.

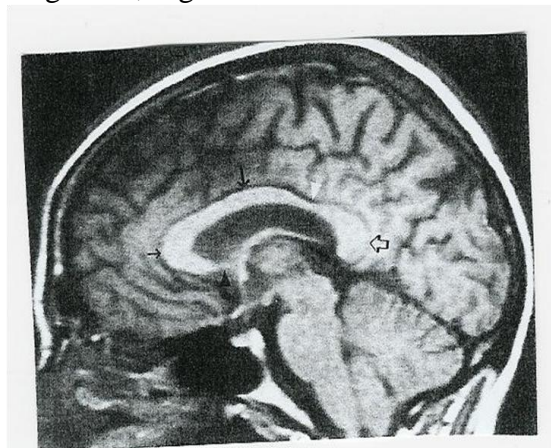


Bild: Normal corpus callosum

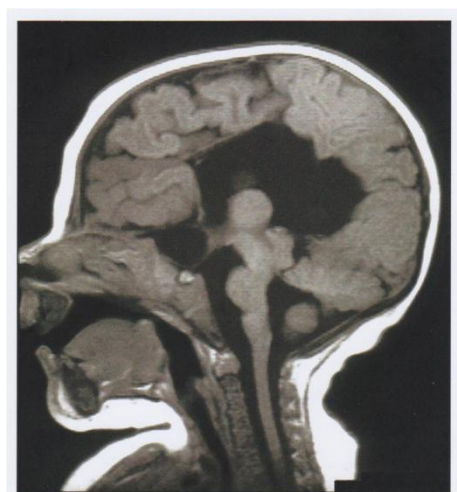


Bild: Total avsaknad av corpus callosum

Tumörer

- Mest benigna/godartade tumörer (> 5 %)
- Av cirka 400 beskrivna fall (i världen) finns det totalt 7 beskrivna maligna/elakartade tumörer (ovanliga sorter som varit belägna på ovanliga ställen). Av dessa 7 är 3 st. från Sverige

För mer **övergripande medicinsk information** hänvisar vi till **Socialstyrelsens information om [Aicardis syndrom från 2009](#)**, som är granskad av docent Mårten Kyllerman.

Prognos

När det gäller prognos och livslängd så berättar Lasse Palmér om några studier som gjorts internationellt. Där har man sett att risken att dö, för dessa barn, varierar under åren. Men det verkar finnas en viss relation till allvarlighetsgrad och symtom och tidig död.

Enligt en studie i USA så levde 62 % fortfarande vid 27 års ålder. I en annan studie blev den äldsta individen 32 år. Det finns också en rapport om en 49-årig kvinna!

– Bland de 24 fall som jag känner till i Sverige lever 18 individer fortfarande, varav en är 35 år och hon har inte någon ”lindrig” form av syndromet. 3 barn har dött tidigt och dessa var mycket sjuka.

Hur fungerar livet

Inför denna föreläsning ringde, som sagt, Lasse Palmér runt till alla familjer han tidigare träffat som hade barn och unga vuxna med diagnosen, samt till några fler han fått kontakt med. Han frågade kring bemötande från så väl vänner, sjukvården, LSS och habilitering. Det fanns blandade svar på de mesta. Flera var nöjda med kunskapsnivå och bemötande medan andra kände en otrygghet och att de inte blev sedda.

– En mamma till en 18årig dotter lämnade med en hälsning till er föräldrar ”Det går att få en bra vardag, det kan fungera riktigt bra”, avslutar Lasse Palmér.

Och för ännu mer information och kunskap kring diagnosen läs;

Bok:

- **“Aicardi's epilepsy in children”**, senaste upplagan (3) kom 2004/Alexis Arzimanoglou, Renzo Guerrini, Jean Aicardi, ISBN 0-7817-2698-0


Artiklar:

- Palmér L, Zetterlund B, Hård AL, Steneryd K, Kyllerman M. **Aicardi syndrome: Presentation at onset in Swedish children born in 1975 - 2002.** Neuropediatrics. 2006 Jun;37(3):154-8.
- Palmér L, Zetterlund B, Hård AL, Steneryd K, Kyllerman M **Aicardi syndrome: Follow-up investigation of Swedish children born in 1975-2002.** /Accepted – Neuropediatrics 2007

Genetik

Överläkare Lasse Palmer fortsätter....

– I varje cell i vår kropp finns människans sammantagna arvsmassa i form av en sträng av DNA. Denna sträng är ett kompakt informationspaket som har en central roll för hur vi fungerar och hur vi blir som människor. Strängen delas upp i 46 bitar och packas sedan ihop till kromosomer. Kromosomerna förekommer alltid parvis, med undantag för könskromosomerna hos mannen som är olika (XY).



En ny människa är från början bara en enda cell. När vi föds har människan flera miljarder celler. Vid befruktningen kommer 23 kromosomer från mannens sädescell och 23 kromosomer från kvinnans ägg. Dessa kromosomer bildar 23 kromosompar och cellen får 46 kromosomer. Kromosomerna är sedan kopierade i så gott som alla celler i kroppen. Det betyder att varje kroppscell har all information som behövs för att skapa en människa. En flicka har könskromosomerna XX, där en X-kromosom kommer från mamman och en från pappan. Pojkar, som har XY, får alltid X-kromosomen från mamman och Y-kromosomen från pappan.

– Generna i kromosomerna utgör underlag för bildandet av alla olika äggviteämnen som kroppen behöver för uppbyggnad och funktion, säger Lasse Palmér.

Aicardis syndrom beror sannolikt oftast på en engångsmutation i en X-kromosom i det befruktade ägget. Man har funnit minst 6 tvillingpar, där bara den ena har Aicardis syndrom. Nyligen finns även beskrivet enäggstvillingar som bägge hade Aicardis syndrom, detta talar för ”tidig genetisk etiologi” (ärflikt samband). Men det finns även beskrivet enäggstvillingar där bara det ena barnet hade Aicardi.

– Flickor som då har en frisk och en ”sjuk” X-kromosom kan då utveckla sjukdomen, medan pojkfoster, som saknar den friska X-kromosomen inte kan överleva fostertiden. (Aicardis syndrom beskrivet hos pojkar har uppvisat s.k. XXY-syndrom, d.v.s. de har en extra X-kromosom). Dessa pojkar har också Kleinefelters syndrom, men en pojke med enbart XY-uppsättning har faktiskt fått Aicardis syndrom, svårt att veta hur man skall tolka detta.

Ett arvsanlag är en bestämd bit av DNA-strängen, på en bestämd plats på någon av kromosomerna.

– Man har trott att genen som orsakar Aicardis syndrom finns på Xp22-området (på X-kromosomens korta arm), men detta verkar inte vara helt korrekt. Kanske är det en mutation på en annan kromosom? Därför har man ännu ingen möjlighet att exempelvis kunna genomföra fosterdiagnostik med hjälp av ett blodprov, säger Lasse Palmér.

Epilepsi vid Aicardis syndrom

Per Åmark, överläkare på Astrid Lindgrens barnsjukhus och Karolinska Universitetssjukhuset i Stockholm. Han informerar om svårbehandlad epilepsi och infantil spasm samt hur behandlingen kan se ut.

– Epilepsi är det vanligaste neurologiska sjukdomen. Anfällen kan vara mycket olika från bara en upplevelse eller känsla, en kort stund av avskärmning till ett dramatiskt anfall med kramper och medvetlöshet. Det gemensamma för anfällen är förlusten av kontroll. Denna förlust kan upplevas som väldigt obehaglig för oss vuxna, säger Per Åmark.

I Sverige finns 10 000 barn med aktiv epilepsi, nytillskottet är c:a 900 per år och c:a 400 med ett enstaka epileptiskt anfall samt att c:a 600 per år uppnår vuxen ålder och fortfarande har epilepsi.

– Vilka olika anfallstyper pratar vi om? Det finns flera olika typer av kramper och dessa har under årens lopp klassificerats på lite olika sätt. Och det är med hjälp av semiologi (hur anfällen ser ut) och EEG som klassificeringen görs. Idag ser indelningen ut som följer:

- 1. Generaliserade anfall**
- 2. Fokala anfall,**
- 3. Okänd anfallstyp**

1. Vad är generella anfall?

– Generaliserade anfall startar i delar av hjärnan och leder till snabb spridning av den epileptiska aktiviteten, inom bilaterala nätverk, till hjärnans båda hemisfärer. Hela eller stora delar av corticala och/eller subcorticala nätverk engageras, men de måste inte inbegripa hela cortex (hjärnbarken). Enskilda anfallsstarter kan uppfattas som lokaliserade, lokalisering och lateralisering är ej samma för alla anfall, anfällen kan vara asymmetriska

Olika anfallstyper vid generella anfall:

- Tonisk-kloniska anfall
- Absenser
- Myoklona anfall
- Kloniska anfall
- Toniska anfall
- Atoniska anfall, när de plötsligt faller omkull.

2. Vad är fokala anfall?

– Fokala anfall startar i ett neuronalt nätverk som är begränsat till ena hjärnhalvan. Anfallsaktiviteten kan vara begränsad till ett litet område eller mera spridd i hemisfären. Beroende på lokaliseringen av olika

funktioner i specifika delar av hjärnan kan fokala anfall yttra sig på många sätt. Varje anfallstyp har dock ett tämligen stereotypt anfallsmönster med start som är lika för anfallen med möjliga spridningsmönster till andra hemisfären.

– Fokala anfall kan ibland sprida sig till andra hemisfären och ge upphov till ett bilateralt konvulsivt anfall. Sådana anfall benämns också som fokala anfall men med sekundär generalisering.

Olika anfallstyper vid fokala anfall:

- *Fokalt anfall utan medvetandepåverkan:*

Med observerbara motoriska eller autonoma yttringar (specificeras)

Med enbart subjektiva sensoriska, psykiska eller kognitiva fenomen (specificeras)

Med både observerbara och subjektiva komponenter (specificeras)

- *Fokalt anfall med medvetandepåverkan:*

Föregången av en fas utan medvetandepåverkan (specificeras)

Med medvetandepåverkan direkt (beskrivning av motorik)

- *Fokalt anfall med utveckling till ett bilateralt konvulsivt anfall (tonisk, klonisk, eller tonisk-klonisk)*

3. Oklara anfall

- Okänd anfallstyp
- Här hamnar också epileptiska spasmer (inkluderande bland annat infantil spasm) och andra anfallstyper där oklarhet råder om anfallen är fokala, generaliserade eller bådadera.

Orsaksindelning

- **Genetisk epilepsi** (tidigare benämnd idiopatisk epilepsi)
- **Strukturell/metabolisk epilepsi** (skada eller missbildning ex Aicardi, tidigare benämnd symtomatisk epilepsi).
- **Epilepsi av okänd orsak** (tidigare benämnd kryptogen epilepsi).

Infantila spasmer (IS) och West syndrom

Barn med Aicardis syndrom brukar debutera med denna form av kramp. Det typiska utseendet på dessa anfall är en plötsligt men stel böjande rörelse framåt i både kropp, armar och ben, som om barnet famnar om något. Rörelserna är oftast symmetriska och typiskt är att anfallet varar några sekunder med ett uppehåll och att det sedan kommer flera nya korta attacker. Spasmerna varierar från barn till barn, de kan komma så smygande att man förväxlar dem med barnets rörelser vid kolik. Ofta ökar antalet spasmer sakta under veckorna och kan bli så frekventa som flera dussin per dag. Många spasmer kommer när barnet precis somnar eller vaknar.

Definitioner

- **Infantila spasmer (IS):** Det typiska anfallssymtomet med spasmer hos ett barn under 1 år (undantagsvis äldre) och med patologiskt EEG (inte nödvändigtvis hypsarytmi)
- **West Syndrom:** Infantila spasmer, EEG med hypsarytmi

Utvecklingsavvikelse/uppstannande kan förekomma i båda fallen, före debut av spasmer eller senare.

- **Infantile Spasms single-spasm variant (ISSV):** Enkla spasmer, dvs. ej i serier, tillsammans med hypsarytmi.

Förekomst av IS

- Incidens ca 0,3/1000 födda
- Debuterar mellan nyfödd-12 mån, (upp till 6 år finns rapporterat), vanligast debut åldern är vid 4-6 månader, vanligast debut är 4-8 mån
- Familjär förekomst finns, dock sällan
- Möjligen något fler pojkar (vid andra diagnoser) har denna form av kramper

Symptom på IS

- **Subtila spasmer** (gäspning, ögonrörelser, fokala rörelser) ev. (spasmer eller samtidigt fokala anfall?)
- **Flexor**, bålens rörelse med flektion
- **Extensor**, bålens rörelse som extension
- **Mixed**, bål/extremiteter (armar och ben) diskordanta eller flexor/extensor i samma cluster
- **Lateraliserade**, endast spasmer på/från ena sidan, inte symmetriskt
- **Olika långa faser** av spasmens två delar

Att diagnostisera IS

EEG är ett mycket viktigt instrument för att påvisa bakomliggande orsaker, men även inspelade filmsekvenser på barnet som krampar. Anfällen har karakteristiska utseenden, vissa anfall är mer vanligt förekommande än andra. Diagnosen är en kombination av iakttagelser och typiska EEG'n ofta med hypsarytmi. De flesta barn med IS behöver även genomgå andra tester för att man skall finna den bakomliggande orsaken, förutom EEG kan det vara datortomografier, blod- och urinprover mm.

Läkemedelsbehandling

Ett eller flera läkemedel?

Att behandla med ett läkemedel är alltid att föredra, men ibland måste man kombinera olika läkemedel samtidigt för att få önskad effekt, speciellt vid svårare epilepsiformer.

Fördelen med **ett läkemedel** är: hög andel anfallskontroll, mindre biverkningar, enklare hantering, bättre följsamhet och billigare.

Äldre och nyare läkemedel, ett urval:

Antiepileptiska läkemedel	
Äldre	
<i>fenobarbital</i> (Fenemal)	1912
<i>fenytoin</i> (Lehydan)	1938
<i>carbamazepin</i> (Tegreteol, Hermolepsin, Trimonil)	1961
<i>valproat</i> (Absenor, Ergenyl, Orfiril)	1974
<i>etosuximid</i> (Suxinutin, Petnidan, Zarondan)	
<i>bensodiazepiner</i> såsom clonazepam (Iktorivil) clobazam (Frisium) nitrazepam (Mogadon)	

Bild 1; Äldre epilepsiläkemedel, hämtad från Per Åmarks Powerpoint-presentation

Antiepileptiska läkemedel	
Nyare	
felbamat (Taloxa)	
gabapentin (Neurontin)	
lamotrigin (Lamictal)	
levetiracetam (Keppra)	
oxkarbazepin (Trileptal)	
tiagabine (Gabitril)	
topiramet (Topimax)	
vigabatrin (Sabrilex)	
zonisamide (Zonegran)	
stiripentol (Diacomet)	
rufinamide (Inovelone)	

Bild 2; Nyare epilepsiläkemedel, hämtad från Per Åmarks Powerpoint-presentation

Läkemedelsval vid fokala anfall är;

Karbamazepin/oxkarbazepin (Tegretol, Trimonil/Trileptal) och Lamotrigin. Fler val är Keppra, Valproat (Ergenyl/Absenor/Orfiril) Topimax, Zonegran m fl.

Läkemedelsval vid generaliserade anfall är; Valproat, Lamotrigin, Keppra och fler val är Topiramet, Zonisamide m fl.

Läkemedelseffekterna **vid kombination** kan bli olika på effekt och biverkningar. Kombination av läkemedel med olika mekanismer förefaller bättre än kombination av läkemedel med samma mekanismer. Men det finns fortfarande otillräckligt underlag för val av kombinationer grundat på mekanismerna, även om några kombinationer verkar vara bättre.

Mer beprövade kombinationer är: Valproat+lamotrigine samt Valproat+bensodiazepiner (Iktorivil, Frisium, Nitrazepam)
– Kombinera gärna medel med olika mekanismer, men det är sällan framgångsrikt att ge mer än 2-(3) medel samtidigt, säger Per Åmark.

Farmakoresistens är resistens mot läkemedel

– Det föreligger farmakoresistens när patienten ej uppnår varaktig anfallsfrihet trots att två rätt valda och väl tolererade läkemedel mot epilepsi provats på ett adekvat sätt. Dessa kan ha givits i monoterapi/ensamma eller kombination.

Epileptisk encefalopati

Man pratar om epileptisk encefalopati (skada som uppkommit på hjärnan på grund av epilepsi), med detta menar man att; ”Den epileptiska aktiviteten i sig ska bidra till svåra kognitiva och beteendemässiga funktionsnedsättningar utöver och mer än vad som kan förväntas av den bakomliggande sjukdomen/skadan i sig och att dessa funktionsnedsättningar kan försämrans över tid”

Vissa syndromatiska encefalopatier finns beskrivna men det kan finnas associerat till alla former av epilepsi. Sjukdomar/syndrom som kan ge epileptisk encefalopati är exempelvis Dravets syndrom, Lennox-Gastaut syndrom, West syndrom, Landau-Kleffner syndrom

Texten här nedan är hämtad från tidigare vistelse kring epilepsi. (Föreläsare Per Åmark)

Vid terapivikt och resistensutveckling gentemot de läkemedel som används kan man istället överväga att behandla med antingen epilepsikirurgi, vagusnervstimulator eller ketogen kost, kort om dessa tre behandlingar följer nedan.

Epilepsikirurgi

Epilepsikirurgi är en möjlig behandling när medicinering inte ger effekt. Det finns sex center i Sverige där man utför dessa operationer.

-De barn som kan komma i fråga för epilepsikirurgi är en heterogen grupp med olika orsaker till epilepsin, exempelvis anläggningsavvikelse eller skador. Av dem som lämpar sig för kirurgi och genomgår operation blir 60-80 % bättre men inte alla. Bästa resultatet fås om rätt epilepsifokus kunnat fastställas med rimlig säkerhet. Kirurgin innebär små komplikationsrisker och betraktas som en säker behandlingsmetod. Men det måste göra mer nytta än skada att operera.

Utredningen för epilepsikirurgi innehåller:

- Genomgång av utförda utredningar
- Video-EEG med anfallsmonitorering

- Magnetkameraundersökning med särskild inriktning på svår epilepsi
- PET, SPECT (form av datatomografiska röntgenundersökningar)
- Neuropsykologisk-, barnneuropsykiatrisk- och logopedisk bedömning, samt kurators utlåtande.
- Anfallsregistrering
- Synfältsundersökning och grov- och finmotorisk undersökning
- Eventuellt ytterligare specialundersökningar, t ex Wadatest

Idag görs cirka 50 epilepsioperationer på barn och vuxna om året i Sverige och det är då fråga om olika typer av operationer. Resultaten är, som nämnts, mycket goda. Men det verkar ändå som antalet operationer är på väg ner, säger Per Åmark.

Vagusnervstimulator/VNS

Introducerades i Sverige 1988 och sedan mitten på 90-talet används den även för barn. Den lilla apparaten är 3-4mm tjock och väger trettio gram. Den opereras in under huden oftast strax under vänster nyckelben, en tunn elektrod förs sedan ifrån den upp mot vagusnerven och fästes där. Apparaten liknar en pacemaker och sänder små elektriska impulser till vagusnerven i halsen. Vagusnerven skickar vidare signaler upp till hjärnan och påverkar centralt som ger upphov till anfallen. Vagusnervstimulering hjälper till att förhindra den elektriska obalansen som ger upphov till anfallen. -Man kan säga att anfallet fortfarande äger rum men det sprider sig inte lokalt eller över hela hjärnan.

Effekten av VNS

Effekten av VNS byggs långsamt upp, det kan ta upp till ett år innan man vet den optimala effekten av behandlingen.

I en studie med VagusNervStimulation hos 46 barn med svårbehandlad epilepsi gjord av *Johan Lundgren och Per Åmark*, fann man att cirka en tredjedel av barnen som fått VNS inopererad fick önskad effekt.

-Förutom färre och lindrigare anfall upplevde många av patienterna en förbättring av humöret, ökad vakenhet, förbättrat minne, reducering av antalet mediciner och doseringen, färre besök på akutmottagning samt bättre kontroll av anfallen. Även livskvalitén ökade hos en del. När de kände att ett anfall var på väg kunde de själva styra intensiteten i signalerna med hjälp av en VNS-magnet.

Biverkningar av VNS förekommer i form av heshet, hosta, retningar i halsen, andfåddhet och tillfälliga förändringar av röstläget.

-Biverkningarna uppträder vanligtvis endast under den period stimuleringen sker, vanligtvis 30 sekunder var femte minut. Problemen minskar dessutom med tiden.

VNS lämpar sig för personer med svårbemästrad epilepsi i alla åldrar, där kirurgi inte är lämplig eller där man fått otillfredsställande operationsresultat.

Ketogen kost

Ketogen kost är en terapeutisk dietbehandling som resulterar i ett tillstånd som liknar det vid svält. Allmänt innebär dieten ett bestämt förhållande mellan fett, kolhydrater och proteiner där 80 % av energin kommer ifrån fett och endast 20 % kommer från protein och kolhydrater. Det krävs även en strikt kontroll av energi- och vätskeintag. Eftersom det är svårt att tillgodose behovet av alla mineraler och vitaminer med denna kost får man lägga till dem i form av kosttillskott.

-**Verkningsmekanismerna** av behandlingen är många. Bland annat sjunker blodsockret och det bildas ketonkroppar med bland annat kolhydratbrist/antiepileptisk effekt vilket är vad man eftersträvar. I USA och övriga Europa finns ett stort intresse för behandlingen, även i Sverige har intresset ökat.

Följande talar för behandling med ketogen kost:

- Svårbemästrad epilepsi, generaliserad form
- Ålder 1-cirka 12 år
- Utredning och bedömning beträffande ämnesomsättningssjukdomar har gjorts
- Utredd/behandlad avseende kirurgisk behandling
- Främst tillstånd med generaliserande anfall
- Pyruvatdehydrogenasbrist
- Glukostransportproteinbrist

I en sexmånadersuppföljning av 59 barn på Astrid Lindgrens Barnsjukhus som fått ketogen kost blev 7 anfallsfria och 32 fick mer än 50 % anfallsreduktion.

-Biverkningar förekommer bland annat risk för uttorkning, skeletturkalkning, och nedsatt tillväxt. Att leva med ketogen kost är oftast mycket påfrestande och kräver speciella lösningar för att vara säker och effektiv. Detta kan innebära att föräldrarna får laga all mat och se till att den kommer till förskola eller skola, säger Per Åmark.

Hur länge kan man behandla med kosten?

-Tillväxten påverkas på ett betydande sätt, det kan handla om 3-4 cm på slutlängden, på grund av detta så försöker vi verkligen anpassa behandlingens längden efter varje barn. Vi försöker först i 3-4 månader i tuff regim, om god effekt uppstår så fortsätter man i ca två år och gör en långsam utsättning av kosten under ett ytterligare ett år. Frågan som ställs är givetvis – är det verkligen värt det här? Och många gånger är så fallet.

VNS eller Ketogen Kost, vad passar bäst?

VNS

- Alla åldrar
- Fokala anfall
- Tilläggsbehandling
- Långsam effekt

Ketogen Kost

- Företrädesvis yngre, 1-12 år
- Generaliserade anfall
- Ej vid vissa sjukdomar
- Snabb effekt

Gemensam, kort frågestund, Lasse Palmér och Per Åmark

Flera föräldrar undrar över läkemedlet Sabrilex och om risken för icke reversibel synförändringar (d.v.s. skador/förändringar som inte försvinner när man slutat ta medicinen) Sabrilex används vid just vid IS (infantil spasm) och ger bra anfallsfrihet.

Hur farligt är det med Sabrilex?

– Det har gjorts studier vid Sabrilexbehandling av små barn på 6-12 månader. Behandlingstidens längd och styrka verkar vara avgörande för uppkomsten av biverkningar i form av ögonskador (synfältsbortfall). Och 6 månader anses vara maxtid för behandling utan att ge biverkningar. Och bieffekterna är relaterade till behandlingstidens längd och totaldos

Hur länge behöver man stå på en medicin för att märka effekt?

– Man måste ge varje medicin tillräckligt länge för att kunna se effekt, det kan vara alltifrån veckor till två-tre månader men inte halvårsvis. Sedan kan man inte "rasa" igenom alla mediciner som finns, utan man måste ge tid för att verkligen fånga upp effekterna. Man behöver ganska raskt ställa in i lagom/rätt nivåer för det enskilda barnet och man skall inte hela tiden öka och öka. Man måste ibland anpassa sina mål, se på anfallskontroll, längd på anfallen, tidpunkt på dygnet, minskad eftertrötthet mm, säger Per Åmark.

Han tillägger att det ibland kan ge effekt att höja och sänka enligt ett visst behandlingsmönster och på så sätt få minskade anfall.

Vad händer inom "Aicardi-forskningen"?

– När man läser vad som framkommit de senaste åren inom forskning kring Aicardi så är det inte så mycket. Man letar fortfarande efter bakgrunden, orsaken till syndromet. Och när jag gick igenom alla patienterna vi mött i Sverige så fann jag ingen speciell behandlingskombination som patienter med Aicardi svarade bättre på, säger Lasse Palmér.

”Forskning inom EP?”

– Inom epilepsiområdet bedrivs det mycket forskning och där hjälper genetiken oss att förstå och bättre kunna behandla. Vagusnervstimulator, djup hjärnstimulering, mm samt läkemedelssidan forskas det mycket kring, säger Per Åmark.

Vad händer vid epilepsianfall?

– Vid de allra flesta epilepsianfall skadas inte nervcellerna i hjärnan. Det finns dock en liten risk vid långvariga anfall (mer än 30 minuter i streck), säger Per Åmark.

Hur upplever barnet det under själva krampanfallet?

– Man kan ha anfall och vara vid medvetande hela tiden. Så finns det anfall som kan starta med en obehagskänsla och att man fortfarande är vid medvetande som sedan går över i medvetlöshet. Och det verkar som om barnen kan känna ett obehag längre tid innan anfallet kommer, säger Per Åmark.

Hur kan man se om tumören är elakartad eller ej?

– Det går inte att veta om tumören är det ena eller andra utan att ta prover på dem, svarar Lasse Palmér.

Kan man bli immun på Stesolid?

– Den grupp mediciner kan man faktiskt utveckla tolerans mot. Det man kan behöva göra är att sätta ut medicinen under en period på några veckor, för att sedan sätta in den igen och då åter få effekt av den, säger Per Åmark.

Medicinsk omvårdnad och habilitering

Barbro Westerberg är läkare på både Habilitering och Hälsa i Göteborg och Barnneurologiska mottagningen vid Drottning Silvias Barn- och ungdomssjukhus i Göteborg.

Hon ber till en början föräldrarna berätta lite om hur gamla deras barn varit när de fått sin diagnos och hur de behandlats mm, utifrån detta utvecklas en givande och personlig dialog mellan henne och föräldrarna. Denna dialog fungerar inte riktigt att återge här.

Hon fortsätter sedan att berätta kort kring medicinsk omvårdnad.

Vem kan vara lämplig som PAL (patientansvarig läkare) för era barn?

– Habiliteringsläkaren kan vara ansvarig under längre tid och håller ihop alla andra kontakter för er och barnet. Neurologen kan också vara PAL om ni har mycket kontakt med neurologmottagningen på sjukhuset. Det beror lite på hur det ser ut i de olika landstingen vad

som fungerar bäst och även hur kemin fungerar mellan er och vårdgivarna.

Det kan ta tid från det barnet visar symtom på sjukdom eller syndrom till dess att en diagnosutredning startar hos barnneurolog. Och det kan även vara lite olika när barnet kommer till habiliteringen. För att tillhöra habiliteringen så behövs det ju fler symtom än epilepsi, även motoriska - och/eller kognitiva problem med mera.

Hos habiliteringen (sammanställt från Powerpoint-presentation)

Hos habiliteringen finns det olika resurser som kan hjälpa barnet:

- *Läkaren*; följer upp och för diskussion kring olika medicinska behov i form av utredning och samordning av läkemedelsbehandling. Även epilepsiuppföljning och infektionsförebyggande åtgärder
- *Sjukgymnast*; sjukgymnast inklusive andningsgymnastik för dem som behöver
- *Hjälpmiddelsutprovningar, bostadsanpassning* – med hjälp av sjukgymnast och arbetsterapeut
- *Lekutveckling – specialpedagoger* är här till god hjälp och ser var barnet befinner sig i utvecklingen och vad de behöver för hjälp
- *Nutrition (näringstillförsel)*, hjälper flera yrkeskategorier till med, till exempel sjuksköterska, dietist och läkare. På större sjukhus finns team som hjälper till om barnet har ketogen kost
- *Sjuksköterskan* förskriver blöjor och erbjuder också toaträning tillsammans med specialpedagog och arbetsterapeut, mm
- *Kommunikation - AKK* (alternativ kompletterande kommunikation) via logoped och arbetsterapeut och specialpedagogen
- *Psykologer* för samtal och råd. Ofta också en bedömning av barnets utveckling och om autistiska drag föreligger
- *Fritidspedagog* ger tips om speciella aktiviteter
- *Vårdplan* upprättas regelbundet för att följa om mål uppnås enligt tidigare diskussion. Då kan också förskola och skola involveras
- *Via kuratorn* kan ni få information om de resurser och möjligheter som ni har rätt till. Till exempel; vårdbidrag, LSS (lagen om särskilt stöd, för barn, ungdomar och vuxna), p-tillstånd, färdtjänst, bilstöd, m.m.
- *Stödjande samtal* – av kurator och psykolog
- *Syskongrupper*, där syskon får träffa andra barn som har syskon med funktionsnedsättning
- *Stödja familjen* och möta barnet på bästa sätt

– Efter det att diagnosen är ställd kan den medicinska omvårdnaden och habiliteringen påbörjas, säger Barbro Westerberg och gör en sammanfattning av de insatser som kan bli aktuella:

- **Epilepsin** är ofta svårbehandlad, trots mediciner och annan behandling.
 - Inte sällan är detta det svåraste problemet för barnet och familjen. Att ge barnet ketogen (fettrik och kolhydratfattig) kost kan möjligen lindra kramperna i vissa fall. Gammaglobulin intramuskulärt en gång i månaden har provats av en del, men det finns inga bevis för att denna behandling hjälper, säger Barbro Westerberg.
- **Sömnsvårigheterna**, Sönnen störs ofta av kramperna och det är lätt att barnet därför vänder på dygnet och är trött på dagarna. Hon tipsar om användningen av en krampdagbok och sömndagbok som samordnas så att man får en klarare bild över var problemet ligger och vad som är vad. Man kan ge stimulerande medel exempelvis kaffe och te eller teofyllamin - och koffeintabletter för att öka vakenheten. Även olika former av sömnmedicin kan behövas för en bättre sömnkvalitet exempelvis Melatonin för insomning och Lergigan för helnattssömn.
- **Motoriska problemen** kräver oftast stora insatser av sjukgymnast och arbetsterapeut eftersom barnen oftast saknar egen förflyttningsförmåga och behöver hjälpmedel.
- **Kognitionsproblemen**, d v s problem som har med förståelse och inlärningsförmåga att göra, orsakas av utvecklingsstörningen som oftast är måttlig eller svår.
 - Här krävs i de flesta fall specialpedagogiska insatser.
- **Kommunikationsproblemen** kräver oftast alternativ tilltalat språk och därmed insatser från logoped eller talpedagog.
 - Alla barnen går att nå om man ger dem tillräckligt mycket tid att "processa" vad man säger till dem.
- **Synproblemen** kan i vissa fall vara sådana att barnet kan bli hjälpt efter synbedömning.
 - Vi träffar ögonläkare och tillsammans försöker vi få ett grepp om hur barnet ser. Synen påverkar ju hur barnet kan kommunicera.
- **Infektionskänslighet** förekommer, men alls inte hos alla med syndromet. Detta kan vara ett bekymmer för en del, eftersom barnet i vissa fall kan få andningssvårigheter och astma. Det finns andningsmasker med olika motstånd för att underlätta upphostningen. Antibiotika i förebyggande syfte fungerar

också bra, samt att man tänker på begränsningar gällande stora barngrupper. Viktigt med vaccinationer, man skall inte undanhålla barn med epilepsi vaccinationer oavsett typ av vaccinationen.

- **Hur är barnets utveckling**, det är inte alltid man tänker på hur barnets övriga utveckling, när fokuset ligger på jobbiga kramper. Men även detta är viktigt, menar hon.
- **Ortopediska problem**, i form av exempelvis skolios, förekommer och bör i möjligaste mån förebyggas.

Som blivande vuxen:

– Era barn behöver en livslång uppföljning, detta innebär att de efter 18 års ålder slussas över till vuxenhabilitering eller liknande verksamhet i er hemkommun/landsting. Någon botande behandling finns inte utan det är symtomen som man behandlar. Men föräldrarnas funderingar och sökande efter andra behandlingsmetoder mm är mycket viktiga. De känner ju bäst sina barn och via dessa tankar kring hur man skall behandla barnen kan läkaren ta vid och fortsätta undersöka hur de kan användas för barnets bästa.

– Det blir alltså ”vuxenneurologen” som följer epilepsibehandlingen och vuxenhabiliteringen som sköter kvarstående stora motoriska svårigheter. Om kognitiv utvecklingsstörning/autism finns med i bilden så fortsätter vuxenteamet på habiliteringen följa upp även detta. Men det kan också vara viktigt med en bra vårdcentralskontakt, avslutar Barbro Westerberg.

Sjukgymnastik

Marika Jonsson är leg sjukgymnast på Barn- och ungdomshabiliteringen Lundbystrand i Göteborg

Denna text är uppdaterad 111024

– När vi träffar ett nytt barn börjar vi alltid med att göra en individuell analys. Vi tittar bland annat på vari de grovmotoriska svårigheterna består. Hur fungerar ledrörlighet, muskelstyrka och muskeltonus? Hur svarar kroppen på belastning i t.ex. stående, hur är det med huvudkontroll och viljemässig rörelseförmåga i olika positioner.

Hon fortsätter sedan med att berätta om rörelseapparaten, spasticitet och kontrakturer.

Skelettet

– Skelettet formar sig efter den belastning som det utsätts för under tillväxten. Så därför ser vi till, att med olika hjälpmedel, hjälpa barnet till en bra och riktigt belastning.

Broskvävnaden

– Broskvävnaden får sin näring genom diffusion* och främjas av att belastas och avlastas. Vid belastning pressas vätska ut och vid avlastning suges den åter in i brosket. Och det är minst lika viktigt att belasta och jobba med brosket som med skelettet.

*Vid diffusion strävar ämnen efter att förflytta sig från en stark koncentration mot en svagare och därmed utjämna koncentrationsolikheterna.

Spasticitet, beror på en ökad impulstrafik till muskeln. Det är också ett dynamiskt fenomen som varierar hos den enskilda patienten och beror på kroppsställning, försök till viljemässig rörelse och passiv belastning av muskeln.

– Att röra på sig själv, eller hjälpa sitt barn till långsamma och behagliga rörelser, gör att spasticiteten blir mindre. Exempelvis, passiv böjning av knäleden i ett spastiskt ben medför tånjning av quadriceps (lårmuskeln), vilket aktiverar muskelpolar som via reflexbågen ökar tonus i muskeln.

Alla punkterna nedan påverkas av spasticitet:

- Stående
- Sittande
- ADL
- Smärta
- Nattsömn
- Kontraktur

Kontrakturer

Kontrakturer är ett tillstånd där full rörlighet inte kan uppnås vid passiv rörelse, till följd av att bindväv i t.ex. ledkapsel, ligament, muskulatur, sena eller hud har begränsad längd. Vanligast är att man får kontrakturer i höftböjare, höftens inåtförare, knäböjare och fotsträckare.

Försämrad ledrörlighet påverkar sittandet, ståendet, huvudkontrollen och ger en ökad risk för skoliosutveckling.

– Det är lättare att förebygga (ge kontrakturprofylax) än att behandla redan uppkomna kontrakturer. Och för att bibehålla rörelseomfånget är det nödvändigt med aktiva och/eller passiva rörelser som tar ut ledrörligheten till gränsen av rörelseomfånget varje dag.

Om man har en skena som är på mer än sex timmar så ger det effekt.

Fördelar med rörelse:

- Mindre smärta
- Ökad blodcirkulation
- Bättre andning, genom olika kroppslägen
- Förbättrar mag- tarmrörelse
- Förhindrar kontrakturer
- Minskar spänning i muskler
- Ökad kroppskänedom
- Minskad benskörhet, framför allt om barnet kan belasta genom ”hopp”
- Ökad kondition
- Ökad koordination
- Förbättrad koncentration
- Ökad delaktighet

Flera föräldrar tycker att habiliteringarna inte har bra, eller väldigt begränsat utbud/ förslag på, hjälpmedel mm för att förhindra kontrakturer.

– Det är varje landsting som gör upphandling om vad som finns i respektive hjälpmedelscentrals sortiment. Och även om vi ser bra hjälpmedel så innebär det inte alltid att vi kan förskriva dem. Mycket beror på regelverket. Så det är ibland svårt för oss att förskriva det vi vill. Många hjälpmedel är dessutom dyra. Men det går att söka i olika fonder för att själv kunna köpa hjälpmedel till barnen.

Marika tipsar om att träna med vibrationsplatta och säger att man kan kontakta barnets sjukgymnastik och be dem om att undersöka möjlighet till detta, och om så är fallet prova ut vilken variant som kan passa barn bäst.

– Sjukgymnasten visar er vilka rörelser barnet behöver göra varje dag. Att ofta hjälpa barnet till rörelse ger ett bättre resultat. Ta ut rörligheten som ett träningsprogram och använd gärna musik och samma ordning på rörelserna.

– När det gäller skolioser är vi snabba med korrigerande korsett i Västra Götalandregionen. I andra delar av landet opererar man ganska snabbt istället. Det finns skenor att ha nattetid och på dagen och det finns ortoser för att öka stabilitet i leden och för att förhindra kontrakturer. Det finns korsetter som ger stöd och det finns korrigerande korsetter som motverkar skolios.

Marika berättar sedan om olika ståhjälpmiddel och visar bilder på dem.

Sittställningen

Dålig sittställning påverkar mer än man spontant tänker på. Det påverkar även talet, möjligheten att äta och andningen mm. Det är viktigt att huvudets position är så centrerad som möjligt.

Hur blir det roligare?

Det är bättre om det samtidigt är roligt att träna. Detta kan det bli om man kombinerar rörelse med exempelvis:

- Ridterapi
- Bassängträning t.ex. Halliwickmetoden en mycket systematisk vattenträning, individuellt eller i grupp. Varje simmare assisteras av en person, som används i stället för flythjälpmedel. Träningen bedrivs i lekform, ofta under sång. Målen är individuella. <http://www.halliwick.se/>
- Sinnesstimulering; t ex bollbad, ljus, ljud, bubblande
- Vibrationsplatta; t ex Hoppolek
- Nyttänk, de bästa nyttänkarna är föräldrarna tycker Marika. Som via tips från föräldrarna kan hjälpa till med att ta fram riskbedömningar och möjligheter med de olika idéerna.

– Sätt upp mål och UTVÄRDERA, det är det som är viktigt. Gör det både efter lång- och korttid och så växer ju barnet, tänk på att många saker vi gör är bra just nu men inte sedan. Evidens och beprövad erfarenhet är bra grunder att utgå ifrån, säger Marika Jonsson.

Sovställning

– Hur många timmar sover eller ligger barnet/ungdomen under ett dygn? I vilket läge ligger det, hur rör sig barnet? För att ha en så en bekväm viloställning som möjligt och för att motverka förstärkning av olämpliga ställningar, tänk på att ÄNDRA LÄGE! ANVÄND KUDDAR! Ni kan prova att själva ligga i olika ställningar för att komma fram till vad som kan tänkas bli bra för barnet.

Långvarig olämplig ställning ger på sikt kontrakturer. Många pratar om kallskummadrasser, men de fungerar inte alltid bra, menar hon, det är viktigt att titta på varje individuellt barn. Till exempel, ett barn som ligger väldigt stilla och har ett tungt bäcken kan hamna i en viloposition som inte är gynnsam.

Beröring

Föräldrar frågar angående att vissa av dessa barn har svårigheter med beröring

– Har ni tänkt på vilken form av beröring barnet inte tycker om? Mjuk beröring kan för vissa uppfattas obehaglig och lite fastare tag kan för en del barn fungera bättre. Testa olika temperatur på beröring, barnet kan till exempel själv jobba med att känna, lyfta och släppa olika saker, en slags hyposensibilisering vad det gäller att klara av beröring. Det kan vara skålar med kalla makaroner, hårda kulor, mjuka och blöta saker mm och placera sedan sådant däri som barnet gärna vill ta upp och ha.

Man kan också prova med taktilstimulering. Som är en slags mjukmassage, en sinnesstimulering.

Föräldrarna frågar mycket om olika saker som rör deras egna barn och Marika svarar dem, detta återges inte i sin helhet här.

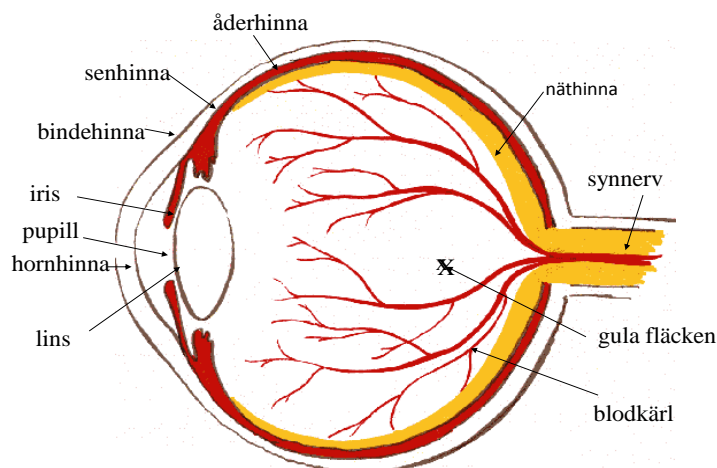
Några föräldrar berättade att de mött sjukgymnaster som sagt att det inte fanns något att göra för deras barn. Så frågan kom upp om hur tät kontakt barnet skall ha med sjukgymnasten?

– Det är mycket individuellt, allt ifrån flera gånger i veckan under kortare perioder till någon gång om året. Det kan variera under uppväxten och hur barnet utvecklas. Men om man är mycket missnöjd med sjukgymnastiken, tycker jag att man skall söka en så kallad ”second opinion” eller byta sjukgymnast, det har man rätt till.

Ögon och syn vid Aicardis syndrom

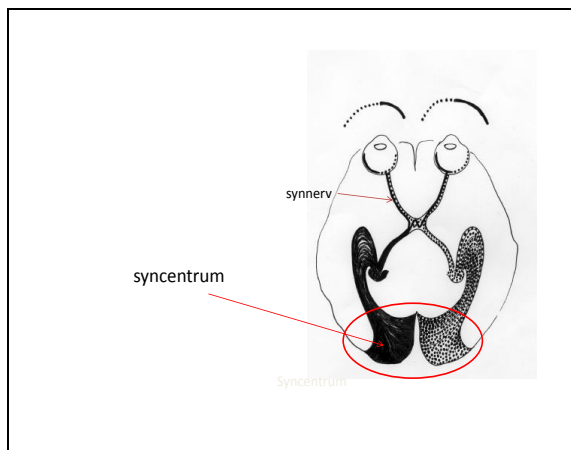
Anna-Lena Hård är ögonläkare vid Drottning Silvias Barn- och Ungdomssjukhus i Göteborg. Hon berättar om ögon och syn vid Aicardis syndrom.

Hon börjar med att gå igenom ögats anatomi och hur ögonen och hjärnan hör ihop. Synnerverna förmedlar synintrycken till syncentrum längst bak i hjärnan. Därifrån går banor till olika delar av hjärnan som bearbetar synintrycken och tolkar det vi ser, förklarar hon.



Ögats anatomi

Bild; Ögats anatomi (Illustration Lisa Hård)



Bild; synnervskorsning (Illustration Lisa Hård)

Längst upp på bilden ses ögonen och synnerverna. Efter synnervskorsningen sker omkoppling till banor som förmedlar synintryck till syncentrum längst ner på bilden. Höger hjärnhalva registrerar det som ligger till vänster om det man tittar på och tvärtom.

Vid Aicardis syndrom har man förändringar av olika grad och utbredning i flera olika delar av synsystemet.

I ögonen ses lakuner som utgörs av rundade områden där de olika lagren av ögats vägg är förtunnade med nedsatt funktion. Hur mycket dessa påverkar synen beror på var i ögat de sitter. De som omfattar gula fläcken, som är den del av ögat där synskärpan är bäst och som man riktar in mot det man vill titta på, påverkar synen mest medan de som sitter mer i periferin knappt påverkar synen alls.

Lakunernas utbredning verkar ha ett samband med hur bra barnet mår för övrigt. Få små lakuner kan hänga ihop med att barnet är mindre drabbat av andra problem.


Synnervsmissbildningar är vanliga och kan bidra till att synen blir svag. Ibland kan ett öga vara mycket mindre än normalt (mikrooftalmus) och därför inte fungera.

Synbanorna i hjärnan kan också vara påverkade i varierande grad vilket kan påverka synskärpa och synfält och dessutom förmågan att utvinna information ur det man ser.

Nystagmus innebär ofrivilliga ögonrörelser och är ett fenomen som kan ha många orsaker men som i allmänhet är kopplat till nedsatt syn. Nystagmus är vanligt vid hjärnskador och vid Aicardis syndrom.

Synfunktioner

- Synskärpa mäts genom att man undersöker hur små symboler som en person kan identifiera. Vanlig synprovning kräver att man kan koncentrera sig, känna igen och minnas en symbol samt tala om vad man sett eller förmedla vad man sett genom



att peka på en likadan symbol. Vid Aicardis syndrom har barnen oftast svårt att medverka vid vanlig synprovning

- Synfält: allt det man ser samtidigt:

Vid Aicardis syndrom kan man ha nästan normal syn men det vanligaste är att synen är nedsatt, ofta i betydande grad.

Hur prövar man synen på barn som inte kan medverka till vanlig synprovning?

Det finns metoder som kan ge en uppfattning om synskärpan hos barn som inte kan medverka till synprovning, men dessa ger inte någon bra information om barnets förmåga att se och tolka det sedda. Genom observationer av hur barnet beter sig synmässigt i det dagliga livet kan man få en bättre uppfattning om barnets syn.

Brytningsfel

Brytningsfel är optiska fel som medför dålig kvalitet på den bild som faller på näthinnan. Nyfödda har ofta brytningsfel som normalt växer bort när synen används. De brytningsfel som finns är närsynthet, översynthet och astigmatism.


När man ska bedöma om små barn behöver glasögon, och vilken styrka de i så fall ska ha, kan man inte pröva effekten av olika glas som sätts framför ögat som man gör på vuxna. Man behöver göra objektiva mätningar och för det måste ögonen vara avslappade med hjälp av ögondroppar som också vidgar pupillen. Barn har en stor dynamik i sina ögon och kan ändra ögonens brytkraft (ackommodera), om de inte fått droppar, vilket gör mätningarna osäkra. Dropparna vidgar också pupillerna vilket gör det lättare för ögonläkaren att inspektera ögats insida.

– Barn med Aicardis syndrom har ofta brytningsfel, och man undrar då om glasögon då kan förbättra synen. Glasögon kan flytta fokus rätt i ögat, men om näthinnan och resten av synsystemet inte fungerar bra är det inte säkert att man får en synförbättring. Ofta låter man barnet pröva glasögon med lämplig styrka i förhållande till det man mätt upp för att se om de verkar ha någon effekt.

Skelning

Skelning innebär att ena ögat är riktat mot det man tittar på medan det andra ögat är riktat åt ett annat håll. Normalt riktas bägge ögonen reflexmässigt mot det man tittar på. Detta är en komplicerad process som inte fungerar om synen är för dålig eller om hjärnans kontrollsystem inte fungerar tillräckligt bra. Skelning är vanligt vid Aicardis syndrom.

Vid skelning hos barn brukar hjärnan koppla bort synen på det skelande ögat och synen försämras. Under barndomen kan synen på det skelande ögat ofta tränas upp genom att man behandlar med lapp för det andra ögat. Eftersom ögat med lakuner inte är normalt, kan det



inte tränas upp på ett normalt sätt. Ibland kan det vara värt att pröva med lapp för bästa ögat en kortare tid, för att se om man eventuellt kan få någon förbättring av synen på ett skelande öga.

Visuell perception

Visuell perception handlar om vår förmåga att tolka det vi ser. En synnedsättning som beror på något fel i hjärnan kallas för cerebral synnedsättning (cerebral visual impairment = CVI) och vid en sådan kan man få olika typer av visuella perceptionsproblem som kan yttra sig som svårigheter att:

- känna igen ansikten och former
- orientera sig
- bedöma nivåskillnader
- se föremål i rörelse
- urskilja en sak bland många
- få ihop en helhet av delar

Det ögonkliniken kan hjälpa till med vid Aicardis syndrom är:

- diagnos
- bedömning av synfunktion
- undersökning avseende skelning
- undersökning avseende brytningsfel
- ev. ordination av glasögon eller lappbehandling
- remiss till syncentral

Syncentralen kan hjälpa till med att bedöma hur barnet fungerar synmässigt och underlätta seendet i vardagen i samarbete med habiliteringen. På syncentralen finns optiker som kan tillhandahålla glasögon om det behövs.

Kommunikation

Annika Dahlgren Sandberg är professor vid Psykologiska Institutionen vid Göteborgs universitet. Hon har lång erfarenhet av att arbeta med och forska kring barn med olika typer av språkliga kommunikativa funktionsnedsättningar. Hon har förutom sin utbildning inom psykologi en specialpedagogisk utbildning och erfarenhet.

Hennes forskningsområden är framför allt *Språk, kommunikation och talskada, Läsning och skrivning hos barn som saknar tal samt Kognition hos barn med neuropsykiatriska störningar och andra funktionsnedsättningar:*

– I min forskning är mångvetenskaplighet en drivande tanke, eftersom jag menar att integration av kunskap från olika discipliner behövs för att komma vidare inom handikappområdet. Jag vill genom min forskning i första hand bidra till att skapa kunskap som kan underlätta

situationen för personer med kommunikationshandikapp.

Kommunikation

Redan som nyfödd har barnet och den vuxne en ögonkontakt som är viktig för utvecklingen och för att knyta an till varandra. I vår kommunikation mellan sändare och mottagare finns förutom själva kontexten/budskapet även förväntningar och erfarenheter/förförståelse inblandade. Detta tolkar och påverkar det vi kommunicerar.

Man kan sammanfatta det hela med att kommunikation är;
”Överföring av *information* från en *sändare* till en *mottagare*, även omedveten och oavsiktlig, under påverkan av *omgivningen*”.

Barns behov

Ett litet barns kommunikation bygger på dess behov. Tillsammans med den vuxnes närvaro och aktivitet, stimuleras barnet till fortsatt aktivitet och vakenhet.

– Barn har behov som de på något sätt signalerar, och för att det skall bli någon kommunikation så krävs det en vuxen som bemöter detta och förstår vad barnet vill. Svarar ni sedan på ett sätt så att barnet uppfattar att ni förstår märker barnet att det lönar sig att det kommunicerar. Det blir piggare och vaknare och öppnar upp för fortsatt kommunikation. Om man däremot inte lyssnar och svarar så är risken stor att barnet lägger ner fler fortsatta försök, vilket kan resultera i att det sluter sig inom sig själv, säger Annika Dahlgren Sandberg.

Förspråklig kommunikation

Vad karakteriserar förspråklig kommunikationen:

- Små barn använder icke-språklig kommunikation. De skickar signaler och deras samtalspartner tolkar signalerna.
- Situationen kräver att barnet *kan* skicka signaler och att partnern *kan* förstå och tolka dem.
- Krävs minst två, gemensam konstruktion
- Signal - medvetet uttryck för ett behovstillstånd, känsla eller annat uttryck i syfte att förmedla något. Situationsbundet. En del av det som representeras eller nära i tid och rum.
- Symbol - medvetet, generaliserat uttryck. Ej situationsbundet. Används för att beteckna/representera ett begrepp. Slumpmässigt. Symboler kan bestå av ord, tecken eller bilder/foton för att visa på vad man vill prata om.

Icke-verbal kommunikation

Förutom vårt språk kommunicerar vi via icke-verbala kanaler, dessa kan bland annat vara;

- Minspel

- Blick, ögon, t ex för kontakt, när man vill dela uppmärksamhet
- Leenden
- Gester
- Kroppshållning
- Känslosttryck
- Kläder, ägodelar
- Röst - paralingvistik – Man uttrycker saker med rösten utan att de alltid överensstämmer med orden man säger, t.ex. rädsla, glädje eller ilska. Det är extra viktigt att man tänker på hur man använder rösten när man talar med en synskadad, eftersom barn med synskada har svårt att avläsa ansiktsuttrycket.

– Det som kan vara ett problem vid synnedsättning är att barnet kanske skickar andra signaler. Vi som ser kan använda ögonen för att kommunicera med, men om man inte kan se så har man inte samma möjligheter. Man blir mer tom i ansiktet. Kanske måste era barn använda mycket av sin energi för att lyssna och förstå vad som är på gång, till skillnad mot barn som även kan använda sig av synen för att förstå och läsa av vad som händer runt i kring dem.

Vid CVI* (Cerebral/Cortical Visual Impairment) har personen svårt att uppfatta rörelse och även människogestalter. Detta påverkar givetvis den icke verbala- och verbala (tryckta)kommunikationen.

***Red. anm. CVI – Cerebral/Cortical Visual Impairment** är den vedertagna beteckningen även på svenska för det funktionshinder man får när man har en störning i hjärnan som påverkar förmågan att tolka synintryck.; länk till en studie inom ett projekt ” Hur ser du egentligen”. Läs mer på denna länk; <http://www.hi.se/Global/pdf/2007/07377-pdf-cvi.pdf>

Vad är språk?

Det teckensystem som vi använder i tal och skrift, dvs. den verbala kommunikationen, ord och kombinationer av ord som sätts samman enligt vissa regler kallar vi för språk. Som språk räknas de dövas teckenspråk, talat språk, skriftspråk och ibland också Bliss (ett system av symboler där ord och begrepp representeras av bilder).

Varför samtalar vi?

– Det är bra om barn tidigt lär sig använda rösten eller en ersättning för rösten via exempelvis en tuta för att få kontakt, påkalla uppmärksamhet, visa behov mm. Vi använder också samtal för att skapa samhörighet, det vi i dagligt tal kallar ”socialt klet eller socialt kitt”. Detta ”sociala klet” knyter oss samman och ger en känsla av tillhörighet, utan att betyda något rent konkret, Vi samtalar också för att informera, berätta och dela upplevelser med varandra, t.ex. genom så kallat Joint attention*.

***Red. anm. Joint attention** är förmågan att samordna sin uppmärksamhet med någon annans. Det översätts ibland på svenska till ”gemensamt uppmärksamhetsfokus”. Läs mer på nedan länk;http://www.autismforum.se/gn/opencms/web/AF/Vad_ar_autism/annorlunda_tankande/j

[oint_attention/](#)

Hur lär man sig kommunicera?

Att bli bekräftad är något mycket viktigt och grundläggande för barnets utveckling. Genom att titta på omgivningen, imitera, få svar, pröva och upprepa, lär sig barnet att kommunicera och få/ta emot bekräftelse.

– Barn som inte kan röra sig har också behov av att öva sig på olika saker i kommunikationen, vi måste därför hjälpa dem med detta. Lika så barn med synnedsättningar, de kan inte imitera det som syns utan de får imiterar det som hörs.

Regler för kommunikation

Det finns vissa oskrivna regler för kommunikation, det gäller turtagning, initiativtagning, balans i dialogen och att göra ett avslut eller runda av en kommunikation.

– När vi exempelvis vill att den andre skall säga något tittar vi gärna bort ett mycket kort ögonblick för att visa att det är dags. Barn med kommunikationssvårigheter och syndysfunktion kan ha svårt med detta och med att ta upprepade initiativ under en ”dialog”. De kan också ha svårt att komma igång med sin egen kommunikation, pauserna kan bli långa och där gäller det att tänka på att ge barnet tid att komma på hur de vill/skall fortsätta kommunikationen, säger Annika Dahlgren Sandberg.

Svårigheter som kan finnas

– Vi lever, mer allmänt, i en synvärld men ju mer synskadade vi är desto mer lever vi i en ljudvärld, vilket gör det svårare att sortera intryck. Barn som dessutom har ADHD har det ännu svårare att sortera vad som är viktiga intryck eller oviktiga. En sådan sak som att ge återförsäkran förändras när man har ett barn med synskada. När barnet, till exempel, kryper iväg så brukar seende barn kolla tillbaka och se om vi ser dem. Sedan fortsätter de att krypa iväg. Med ett synskadat barn får vi använda oss av rösten istället, så att barnet vet var vi är i förhållande till barnet självt. Tänk på att rösten har samma volym hela tiden så barnet upplever att avståndet ökar eller minskar, låt ljudet bli naturligt svagare, alternativt starkare.

Språkutveckling

I språkutvecklingen inbegrips att lära sig begrepp som ”jag och du”, ”här och där” och ”den där och den här” m.fl. Några viktiga steg i utvecklingen är dessa:

1. Från födelsen regleras grundläggande behov.
2. Från 2 mån: visuell utveckling. Gemensam uppmärksamhet. Person - person.
3. Från 3 mån: Manipulering av föremål, som man för in i vuxen -barnkontakten.

4. Från 8 - 10 mån: Ge/ta. Barnet visar avsikt. Ömsesidighet, turtagning. Lek med föremål. Förstår att andra har avsikter. Person-person-föremål.
5. Från 2:a året: Språket viktigt. Verbala uttrycksformer. Kunskap om kommunikationsregler.

Varje barn är unikt och påverkas givetvis av sin diagnos och förmåga att kommunicera.

– Man måste få uttrycka sig på det sätt man kan och det sätt man har, säger hon. Och det är viktigt att vi vuxna bekräftar barnet i dessa försök, hur det än ser ut.

Ekolali kommer från grekiskans ord för tal och prat, och innebär att barnet upprepar det man säger. Ekolali förekommer ofta hos barn med utvecklingsstörning. Ibland kan de upprepade orden komma i ”fel” situationer, ifrån händelser som varit innan. Så det är viktigt att verkligen fundera över vad barnet egentligen försöker förmedla, menar hon.

Red.anm: Ekolali skiljer sig från palilali (grekiskans ord för återigen och tal), som innebär en mer tvångsmässig upprepning av egna ord och läten.

AKK - Alternativ och kompletterande Kommunikation

Vad skall man välja?

Om man har svårt att använda det talade språket behövs alternativ. Vad man skall välja när det gäller alternativ kommunikation beror på barnets språkförmåga - skillnaden mellan expressivt och impressivt språk. Det beror också på hur länge man kommer att vara AKK-användare och på antal/typ av situationer där AKK behövs.

– Den expressiva förmågan berör förmågan att uttrycka sig via talspråk medan den impressiva förmågan handlar om själva den språkliga förståelsen.

AKK

Hon tar upp olika former av AKK. För mer information om AKK klicka på de blå länkarna som går till Specialpedagogiska skolmyndigheten, eller gå in på www.spsm.se under fliken ”Råd och Stöd”:

[Manuella tecken](#); dövas teckenspråk och manuellt teckensystem
[Grafiska tecken](#); [Bliss](#), [Pictogram](#), PCS och andra bilder

Något att tänka på

- Att olika kommunikationssätt ofta berikar varandra
- Att introducera lämpligt AKK så tidigt som möjligt
- Att det ska fungera i vardagen

- Att både barnet och familjen måste vara aktiva och engagerade
- Att individanpassa teknisk utrustning och se till att berörda parter vet hur den används

Mer att tänka på när barnet är synskadat

- Tidigt: locka till rörlighet, självständighet
- Tolka beteenden som avsiktliga
- Tolka ekotal som funktionellt
- Vara tydlig i icke-verbala signaler ex paralingvistiska
- Öva perspektivbyte genom lek ”jag” - ”du”
- Öva kommunikationsregler - turtagning genom lek
- Använda känsel - ta i (handgriplig)
- Konkretisera
- Syntolka

Munhälsa och munmotorik

Åsa Mårtensson, sjukhustandläkare och Lotta Sjögren, logoped på Mun-H-Center i Göteborg, berättar om sin verksamhet, sina erfarenheter och kunskap om personer med Aicardis syndrom och deras speciella behov när det gäller munnen.

Vad är Mun-H-Center?

Mun-H-Center är ett nationellt orofacialt (mun och ansikte) kunskapscenter vars syfte är att samla, dokumentera och utveckla kunskap kring sällsynta diagnoser samt sprida denna kunskap för att bidra till ett bättre omhändertagande och en högre livskvalitet för de berörda patientgrupperna och deras anhöriga. Mun-H-Center är också ett nationellt resurscenter för orofaciala hjälpmedel för personer med funktionsnedsättningar.

MHC-basen

– Genom samarbetet med Ågrenskas familjevistelser har vi haft förmånen att träffa många barn med sällsynta diagnoser och kunna samla på oss en kunskapsbank om var och en av diagnoserna. Föräldrarna får innan vistelsen fylla i ett frågeformulär om barnets tandvård och munhygien samt eventuell problematik kring munmotorik och munhälsa.

Tandläkare och logoped från Mun-H-Center gör under familjevistelsen en översiktlig undersökning och bedömning av barnens munförhållanden. Dessa observationer och uppgifterna i frågeformuläret dokumenteras i en databas. Familjerna bidrar därmed till ökade kunskaper om munnen och dess funktioner vid sällsynta tillstånd.

– När vi samlat information i vår databas från minst tio personer med en ovanlig diagnos, så sammanställer vi detta och det blir sedan tillgängligt för föräldrar och tandvårdspersonal. Så har er tandläkare behov av information så be honom eller henne att vända sig till oss och även gå in på vår hemsida, www.mun-h-center.se säger Åsa Mårtensson.

Orofaciala/odontologiska symtom


Ättsvårigheter, dregling och tandslitage genom tandgnissling är vanligt. Det är vanligt med lågt tonus i den orofaciala muskulaturen. Detta kan påverka ansiktets och käkarnas tillväxt och ge bettavvikelse, t.ex. överbett. Det finns en ökad risk för hål i tänderna (karies) och tandköttsinflammation. Vissa mediciner som används vid bland annat epilepsi kan ge muntorrhet, eller ökad saliv, illamående, sura uppstötningar och kräkningar, detta kan påverka munhälsan negativt. Vid epileptiska anfall finns alltid en ökad risk för fallskador och därmed trauma mot framförallt överkäkens framtänder.

Orofacial/odontologisk behandling

- Viktigt att barn tidigt får kontakt med tandvården för förstärkt förebyggande vård och munhälsoinformation.
- Tandgnissling bör följas upp och eventuellt behandlas med bettskena.
- Tand- och bettutveckling ska följas. Vid avvikelser ska ortodontist konsulteras på tidigt stadium för planering av eventuell bettkorrigerande behandling.
- Ät- och sväljsvårigheter utreds och behandlas av specialistteam på sjukhus (nutritions- eller dysfagi-team) eller habilitering.
- Munmotorisk träning och stimulering kan vara aktuellt.
- Kommunikationsträning är ofta angeläget
- Tand och munvård

Det är viktigt att barnen tidigt kommer i kontakt med tandvården för förstärkt förebyggande vård. Målet är att den förebyggande tandvården ska vara så bra att barnet slipper få hål i tänderna. Förutom vanlig tandundersökning som skall utföras varje år, bör tandläkaren även kontrollera; käkleder, tuggmuskulatur och även gapningsförmåga som kan vara bra att ha en uppskattning om och mäta genom åren. Även bettutveckling, munhygien och om barnet äter någon medicin, är viktiga aspekter. Vissa mediciner kan som sagt ge muntorrhet och ökad risk för karies (t.ex. vissa epilepsimediciner).

-Innan barnets första besök hos tandvården är det bra om man själv tar kontakt med den aktuella mottagningen och hör sig för om hur stor kunskap som finns där om barnets diagnos. Det är bra att i förväg tala med den tandläkare barnet ska träffa för att ge information om barnet, om det är något särskilt man ska tänka på när man träffar barnet mm. Tandläkaren kan då stämma av med föräldrarna angående diagnos och medicineringar. I de fall det behövs kan man också föreslå att tandläkaren kontaktar barnets behandlande läkare inför besöket.



När det gäller munhygien är det viktigt med tandborstning morgon och kväll, barnen behöver extra hjälp och uppmuntran ända upp till 12-årsåldern. En del kan vara hjälpta av eltandborste. För många är det bra med plastning (fissurförsegling) av djupa fåror på tuggytorna på nya tänder. Alla bör använda fluortandkräm från det att första tanden kommer fram. Små barn ska bara ha ytterst lite tandkräm på tandborsten, maximalt motsvarande storleken på barnets lillfingernagel. Ibland behövs extra fluor i form av fluortabletter, fluorsköljning eller fluorlackning, men detta ska beslutas på individuell basis för det enskilda barnet.

Hur tandvård är uppbyggd

- Allmäntandvård – tar emot alla patienter. Barn och ungdom har kostnadsfri tandvård till och med året de fyller 19.
- Specialisttandvård – för detta behövs remiss. För barn är det framför allt två typer av specialisttandvård som kan vara aktuellt:
 - Pedodonti – specialiserad barntandvård.
 - Ortodonti – tandreglering
- Sjukhustandvård – tandvård för vuxna med sjukdom eller funktionsnedsättning som behöver särskilt omhändertagande. Tar hand om vuxna patienter.

Barn- och ungdomspatienter med sällsynta diagnoser är ibland i behov av specialisttandvård som pedodonti och/eller tandreglering. Ofta medverkar pedodontist i utredning, bedömning och terapiplanering av barn och ungdomar med sjukdom eller funktionsnedsättning. Tandbehandlingen kan sedan ske antingen på allmäntandvårdsklinik eller specialistklinik beroende på vilka problem personen har från munnen och vilka individuella behov som finns.

Munmotoriska funktionsnedsättningar

Munnen har betydelse för flera av kroppens viktigaste funktioner såsom andning och förmågan att äta och kommunicera. Om munmotoriken är påverkad kan detta leda till problem i form av ättsvårigheter, talsvårigheter och dregling. Det finns ett relativt stort utbud av olika munmotoriska träningsprogram och träningsredskap som i vissa fall kan förbättra funktionen. Det är logopederna som utreder och behandlar munmotoriska funktionsnedsättningar. Logopederna kan du bland annat träffa på logopedmottagningar, inom habiliteringen och ibland på skolor.

Intervju – Ellen 9 år

Ellen är 9 år och kommer till Ågrenskas familjevistelse för barn med Aicardis syndrom. Hon kommer dit tillsammans med mamma Gudrun och pappa Göran samt sina syskon Karin 6 år och Kajsa 11 år. (Namnen är fingerade)

Redan innan födsel

Redan vid första ultraljudet fick familjen besked om att något inte stod rätt till. Där fostrets hjärna skulle vara såg man ett till hälften svart/tomt område. Paret fick omgående åka till ett större sjukhus och ett nytt ultraljud gjordes. Även detta visade att det saknades en bit av hjärnan och man fick besked om att barnet inte skulle överleva länge till utan ”dö i magen” och spontanaborteras.

Man fortsatte dock att göra upprepade ultraljud eftersom Gudrun inte fick något ”missfall”. Det såg lite bättre ut varefter tiden gick och det svarta området verkade minska. Man uppmanade ändå paret, vid upprepade tillfällen, att ta bort fostret i magen, ett foster som de menade - ändå skulle dö så fort det fötts.

– De tyckte nog att vi var lite konstiga som ville behålla barnet och en läkare tog till och med mig lite avsides och bad mig övertala Gudrun att ta bort barnet. Alla dessa ”påhopp” gjorde så ont och kändes så fel, säger Göran

Men Gudrun och Göran hade bestämt sig för att behålla barnet oavsett vad ultraljuden visade och det verkade ju gå åt rätt håll. Flickan i magen blev kvar graviditeten ut, och när det blev dags för förlossning så bestämde man att göra ett kejsarsnitt.

Förlossning som överraskar

– Sjukvårdspersonalen förberedde oss på att barnets utseende skulle vara kraftigt vanställt och det skulle dö strax efter förlossningen. Men när Ellen kom ut var hon så fin, och när den mycket förvånade personalen kontrollerat henne och jag fick tillbaka henne till mig så visade hon faktiskt intresse för vilja föröka amma. Detta var något helt otippat, säger Gudrun.

De närmaste dagarna efter födseln genomgick Ellen flera undersökningar i jakten på fel och brister. Att se till färdigheter och glädjande överraskningar fick däremot föräldrarna själva göra. En av alla dessa undersökningar visade att Ellen hade tre cyster i hjärnan, varav den ena verkade vara en tumör.

– Tumören var nästan den värsta chocken. Det andra hade jag klarat av men detta var jättejobbigt att ta till sig, säger Gudrun.

Första operationen och så en till

Man bestämde att avvakta med operation och följde upp med ultraljud var fjortonde dag. Efter 2 veckor på BB fick de komma hem. Lilla Ellen ammade hjälpligt och det mesta verkade fungera. Men vid 2 ½ månad så kom de första tecken på kramper, det började med nystagmus och vid kontroller då såg man att tumören var ca 5 cm stor (den fanns i en ventrikel/hålrum i hjärnan). Man ville egentligen vänta med operation med kramperna övergick så småningom till mer generella kramper och trots att de legat inne flera veckor för att få bukt med dem så blev det till slut, vid fem månaders ålder, nödvändigt att operera.

Läkarna sa att det var en 50 % överlevnad i samband med denna operation. Den lilla klarade operationen och kramperna försvann, för en tid. Sedan kom de tillbaka kanske på grund av att de två kvarvarande cystorna började växa. Det fick göras nya operationer där man tog bort den ena cystan och satte in en shunt in i den andra. Men hon blev trots detta inte krampfri, utan man fick fortsätta medicinera med en mängd olika varianter och kramperna blev till och med fler.

Familjelivet

– Under den tuffa tiden på sjukhus med Ellen så bodde vår största flicka hos min syster för Göran hade precis bytt arbete och kunde inte få ledigt. Mormor och morfar ställde också upp så gott de kunde. Så familjen runt omkring var guld värd.

När Ellen var 1 år började hon på en vanlig förskola. Hon var där korta stunder varje dag och hade då en egen assistent. Ellen hade turen att ha samma assistent i över tre år, sedan tog en ny vid. Ellen var med de övriga barnen på sina egna villkor och det fungerade ganska bra.


Hon har inte heller varit speciellt sjuk för övrigt, utan haft ganska få infektioner och förkylningar.

När hon var 4 år började hon äntligen att gå, innan dess hade hon tagit sig fram med hjälp av sin rullator.

– Ellen tränades med rullator och den bästa träningen var nog att hon fick vara med på dagis och bli aktiverad av de andra barnen. Hon tog, till och med, sina 10 första steg på dagis medan de andra barn och lärarna förvånats och glada såg på.

Får sin diagnos

Efter fyra år fick de en läkare som till slut ställde diagnosen Aicardis syndrom. Och något år senare fick hon även diagnosen diabetes. Diabetes har inget egentligt samband med Aicardi utan är en separat sjukdom. Diabetesen upptäcktes/utvecklades under en resa till Kreta och när de kom hem fick hon läggas in och ställas in med insulinpump.



Idag går hon hos en diabetesläkare för kontroller av sitt socker och hos en barnneurolog för epilepsin, det är också barnneurologen som har ett mer övergripande ”ansvar” för hennes diagnos.

– Detta med kramperna har varit jobbigt, alla dessa försök med olika medicinbehandlingar som bara resulterade i högre och högre doser som i sin tur gav fler kramper. Vi började ana att det vore bättre att dra ner på doserna och Gudrun började göra upp listor över medicinintag och kramper. Till slut fick vi tjatat oss till en dosminskning. Vi har också äntligen förstått att Ellen är väldigt känslig för medicin och även läkarna har insett att hon inte kan ha för hög medicinering.

Ellen har däremot aldrig provat ketogen kost och eller vagusnervstimulator.

– Idag har hon inte mycket mediciner kvar, hon står på en halv tablett 2,5 mg Lamictal® och 5mg Stesolid® (Diazepam) vid behov. Hon krampar någon gång var annan vecka, och varar krampen i mer än 10 minut ger vi Stesolid® och då släpper den. Det är lite konstigt men det verkar som om det är under just de perioder som hon har haft mest kramper som hon också gjort de största utvecklingsstegen, säger Göran.

Synpåverkan

Vid Aicardis syndrom har man i regel förändringar av olika grad och utbredning i ögat, så även Ellen kontrollerar synen regelbundet. Men Gudrun och Göran tycker att kunskapen om Aicardis syndrom och de speciella synförändringar som förekommer vid syndromet är dålig hos ögonläkare i allmänhet.

– Vid ett läkarbesök på en ögonklinik, fick vi besked om att Ellen behövde starka glasögon för att hon såg så dåligt. Vi försökte under två veckors tid, men sedan tog vi av dem. Hon såg ju oss inte när hon hade dem på sig.


Brist på kommunikation det svåraste

Det som nog varit det jobbigaste, säger de båda, har varit att acceptera bristen på kommunikation med Ellen. Hon talar inte själv utan har vissa skrik som betyder olika saker, hon försöker att tala men det blir inte riktiga ord. Så kan hon visa med handen och med kroppen vad hon vill och vad hon gillar eller ogillar.

– Vi har gått på teckenkurs som habiliteringen har ordnat och så har vi bilder till stöd. Men hon har nog svarat på stödtecken bäst, än så länge.

Stöd och resurser

När det gäller resurser som påverkat deras liv positivt så är det bland annat deras sjukgymnast som har betytt väldigt mycket, för hon kom hem till familjen var 14 e dag i början. Det var förstås en stor hjälp



och trygghet. Försäkringskassan har också hjälpt till, tycker de, fast man måste stå på sig rätt så mycket som förälder, tilläger Gudrun.

– De som har varit klippor är assistenterna som var på förskolan och vår stödfamilj som Ellen är hos en helg varje månad. Och även övrig familj.

Det sociala livet

Ellen är en social tjej som gillar samvaro. På förskolan fungerade allt ganska bra, Idag går hon på träningsskola och hon åker skolbuss dit varje dag och hon blir glad när hon ser att bussen kommer. På skolan arbetar de mycket med musik och det gillar Ellen.

– Det vi saknar är att dessa barn skulle behöva få vara med friska barn lite mer. Vi har sett hur mycket det betyder för Ellen. Men där har nog den svenska skolan mycket kvar att lära om hur man kan jobba mer integrerat och mer tillsammans med skolor som har barn med funktionsnedsättningar.

När det gäller umgänge med vänner så har familjen svårt att gå bort på kvällarna. Ellen somnar någon gång mellan 19-21 oavsett om de är bortbjuda eller hemma och har hon väl somnat så är hon svår att väcka. Dessutom får hon mer kramper den natten då de väckt henne för att kunna gå hem.

– Nätterna är oroliga som de är ändå och hon vaknar upp och skriker till och vi vet inte riktigt varför. Om hon är rädd, har mardrömmar eller vad det kan vara. Många av våra vänner förstår detta, så vi går sällan bort på kvällarna, utan i stället bjuder vi hem våra vänner. En helg i månaden är hon hos sin stödfamilj och hon är välkommen dit vid fler tillfällen om vi har behov av det. På dessa helger är vi mer fria för spontanitet och att kunna gå bort.

– Vi har äntligen fått en bra handläggare på Försäkringskassan, så när det gäller den biten så fungerar det så mycket bättre nu. Däremot har det varit dålig kommunikation både mellan sjukhusen som vi har haft kontakt med och inom de enskilda sjukhusens olika enheter. Detta har varit något som klart stört, irriterat och givit massor av merjobb för oss hela tiden. Men de sista åren då vi bara har haft kontakt med ett sjukhus så har det blivit mycket bättre.

De menar att det gäller att alltid ha koll och se till att samordna olika undersökningar, provtagningar mm för att barnen skall slippa så många olika besök som möjligt.

Syskonen och Ellen

– Syskonen har varit fantastiska med Ellen, de betyder väldigt mycket för henne och tvärtom. Ellen är ju en positiv och social tjej så vi kan vara med på mycket. Men visst blir det besvikelser när vi inte kan åka på saker som vi har bestämt för att Ellen, plötsligt, inte mår bra.

– Så försöker vi att dela upp oss som föräldrar så att syskonen får syssla med sina intressen. De har också alltid haft många kompisar som de har tagit med hem, så det har alltid varit naturligt för deras vänner med Ellen. Vi tycker att barn, i regel, hanterar andra barn med funktionsnedsättning betydligt bättre än vuxna gör. Det bästa Ellen vet, är när syskonen busar med henne med olika lekar.

– Vi tycker också att det är viktigt att syskonen får säga att de är trötta på att Ellen inte kan vissa saker t.ex. att hon inte kan prata eller springa eller att hon inte kan äta själv. Så Ågrensk-veckan var helt topp för dem där de fick chans att prata med andra syskon i samma situation.

Slutligen

– Efter veckan på Ågrenska så känner vi att det har varit bra att Ellen blev 4 år innan hon fick sin diagnos. Hade vi fått diagnosen tidigt och läst om allt elände som det står om så hade vi kanske inte givit henne rätt chanser att försöka lära sig gå, äta själv mm. För på nätet är bilden som målas upp allt annat än glad och positiv utan mer svart. Och med en sådan bild så tappar man lätt hoppet om sitt barn. Men sedan påverkas det hela säkert även av vilken grad av Aicardis syndrom barnet har. Att barnet får mycket stimulans och kärlek är nog det allra viktigaste.

– Så vi vill verkligen påpeka hur viktigt det är att all vårdpersonal inte bara ser syndromet utan individen bakom och behandlar barnet individuellt utifrån det. Och att ni alla föräldrar som är i samma situation som vi, tveka inte att ta emot avlastning, för vi väntade nog lite för länge med det. Det finns många olika bidrag för detta ändamål hos Försäkringskassan men man måste tyvärr "stöta på" hela tiden som föräldrar. Det som även har varit viktigt för oss är att vi har vågat ha ett "öppet hem". På det sättet har vårt liv inte upplevts så "annorlunda" för vänner och barnens kompisar.

Syskonrollen

Personal från Ågrenskas barnteam berättar om sina erfarenheter av syskonens livsförhållanden, roll och frågor.

– Syskonrelationen är en relation som inte är någon annan lik, den är oftast den längsta relationen i livet och varar tills döden skiljer syskonen åt. Syskon kan ha den djupaste gemenskap men också rivalitet, avundsjuka och konflikter. Vad som dominerar kan vara väldigt olika och även ändra sig över tid. Det speciella med en syskonrelation är att det oftast finns stort utrymme för alla dessa känslor och att känslorna är öppet accepterade i samhället.

Att få ett syskon med funktionsnedsättning

– Frågan är vad som sker när man får ett syskon som har en funktionsnedsättning och de behov, som det medför. Vad är okej då? Vad gör man som syskon, vad känner man och vem kan man fråga och prata med? Hur hanterar man sin vardag och sitt syskonskap?

Man vet att barn och ungdomars copingstrategier/sätt att bemästra/hantera olika situationer, skiljer sig från vuxnas. Barn har mindre möjligheter att påverka sin situation och omgivning, på grund av ålder och social situation.

När man får ett syskon med funktionsnedsättning ska man förhålla sig till flera delar i sin vardag

- Syskonet med funktionsnedsättning, dess behov, de krav som det ställer
- Föräldrarnas behov och krav
- Egna behoven och kraven, livsmålen och önskingarna

När man talar om att vara syskon till ett barn med funktionsnedsättning, tänker man ofta på det som är speciellt jobbigt. Men forskning kring syskonskap visar också på många positiva aspekter, så som ökad mognad, empati, engagemang, ansvarskänsla och betoning av positiva aspekter inom familjen.

Att ha ett syskon med funktionsnedsättning

– Vi vet också att information och kunskap kring diagnosen är viktig och gärna upprepad information vartefter barnet växer och mognar. Att någon vågar lyssna och prata om hur det ”friska” barnet har det, är också viktigt för att barnet ska kunna hantera sin situation.

Här följer fyra studier som framhåller detta:

1. Ett flertal studier visar att syskon har bristfällig kunskap om sin systems/brors sjukdom/funktionsnedsättning och vilka effekter sjukdomen/funktionsnedsättningen ger (Lobato & Kao 2002, Glasberg 2000). Kunskapen är lägre än vad man kan förvänta sig från barnets utvecklingsnivå. Tänkbara förklaringar till detta är att sjukdom/funktionsnedsättning är abstrakt och svår att förstå och att känsloladdad information är svår att ta till sig. Studier visar också att föräldrar tenderar att överskatta barns kunskap och vad barnet förstått.
2. Forskning (Brodzinsky et al, 1986) visar att processen att skapa kunskap och veta, innehåller två komponenter: att få information och att förstå. Information i sig är ingen garanti för förståelse. Vi måste alltså sluta att sammanblanda information och kunskap. Information tar inte särskilt mycket tid, men att förstå och skapa kunskap tar tid. Barn måste därför, på sin egen utvecklingsnivå, ges många möjligheter att

prata om och bearbeta det de får veta för att kunna förstå och göra kunskapen till sin.

3 och 4. Kunskap hjälper, kunskap ger trygghet och bättre självkänsla.(Roeyers & Mycke 1995 och Lobato & Kao 2002).

Ann Marie Alwin, lärare och sjuksköterska, har arbetat på Ågrenska i många år, bl. a med syskonen. Hon har också intervjuat många syskon och de syskon som berättat om sina liv och erfarenheter har nästan alla haft samma behov och önsknings. Dessa kan sammanfattas i följande punkter:

- Att få bli sedd och bekräftad samt känna att man är lika viktig som sitt ”krävande” syskon med funktionsnedsättning
- Att få mera kunskap för att förstå sitt syskon bättre, vilket i sin tur ger möjlighet att välja olika sätt att lösa problem på
- Att få möta andra som har det på liknande sätt

Ågrenska har under alla år särskilt uppmärksammat syskonen och utarbetat en metod att arbeta med syskonen på.

Syskonens program på Ågrenska

Det övergripande syftet med syskonens program och våra samtal med dem är att syskonen ska erbjudas kunskap, erfarenhetsutbyte och reflektionsmöjligheter för att på bästa sätt kunna bemästra sin situation.

Nyckelrubriker

1. **Kunskap:** Förmedla så mycket diagnoskunskap, utifrån deltagarnas frågor, att de t.ex. kan svara på omgivningens frågor ”Vad har din bror/syster?”. De måste också få veta att inget de själva gjort kan ha orsakat funktionsnedsättningen hos syskonet.
2. **Känslor:** Erbjud ett öppet och tillåtande klimat, där deltagarna får möjlighet att dela känslor och erfarenheter, uppleva att de inte är ensamma och att andra ofta känner likadant. T.ex. samtala om ”förbjudna känslor” som sorg, ilska och avundsjuka. Prata om drömmar och framtiden och var deras syskon hör hemma i allt detta.
3. **Bemästra:** Ge deltagarna vägledning i att hitta strategier för att hantera vardagen på bästa sätt. Syskonen delar med sig av råd och tips till varandra och personalen berättar om erfarenheter och strategier från tidigare syskongrupper.

Så här ser veckan ut, dag för dag:

– Vi som arbetar med syskonsamtalen på Ågrenska har olika professioner så som sjuksköterskor och pedagoger. Vi har en jämn könsfördelning i barnteamet. Någon av Ågrenskas sjuksköterskor håller i diagnosinformationen, medan övriga är mer inriktade på

känslor och bemästrande. Under diagnosinformationen sitter den övriga personalen och lyssnar med barnens/ungdomarnas öron, bryter in om det behövs, frågar/förstärker så att barnen/ungdomarna förstår den information som ges.

– Vi följer nedanstående arbetssätt, men tar också vara på tankar och frågor, närhelst de dyker upp.

Måndag /Kunskap

– Samtal om varför familjen är på Ågrenska. Syskonen berättar om sig själva och sin familj. Vi ber också syskonen fundera över de frågor de har om sitt syskons funktionsnedsättning. Vi vill inte väcka frågor och tankar som barnen/ungdomarna inte själva tar upp.

Tisdag /Kunskap

– Barn/ungdomar och personal formulerar tillsammans frågorna, som i förväg lämnas till sjuksköterskan. Sjuksköterskan informerar om diagnosen utifrån frågorna.

Vi hjälper också barnen att formulera svar på frågor som omgivningen kan ställa.

Exempel på frågor:

- Smittar det?
- Kan det vara mitt fel, jag körde på honom med en leksaksbil när han var liten?
- Kan jag få det?
- Kan mina barn få det?

– Barnens frågor visar att kunskap är så viktig! Vi vill verkligen poängtera det!

Onsdag och torsdag: Kunskap, känslor och bemästra/strategier

– Reflektion och fortsatta samtal utifrån diagnosinformationen. Övergång till samtal om tankar, känslor och bemästrande/strategier kring att ha ett syskon med funktionsnedsättningar. Vi rätar också ut frågetecken kring skuld och ansvar.

Fredag/frågetecken kan rätas ut

– Inga inplanerade syskonsamtal, uppföljning vid behov.

Samtalsämnen som kan komma upp:

- **Hur det kan vara hemma:** De yngre säger t.ex. : ”Han tar mina saker, Han förstör mina saker, Han drar mig jämt i håret, Han ska alltid vara med, Det är jobbigt när jag tar hem kompisar, Jag måste alltid vara snäll, Det är alltid jag som får städa”

– Små barn uppfattar andras behov av hjälp och tolkar personligt och konkret och har mycket ”varför-frågor”.

- **Tid och uppmärksamhet:** Att föräldrarna bryr sig mer om syskonet med funktionsnedsättningen. Exempel på uttalanden: ”Han får mycket tid av våra föräldrar, Jag får alltid vänta, Min bror styr alltid, Vi kan aldrig bestämma nåt i förväg, det händer alltid nåt som ändrar planerna för dagen, vi måste åka till sjukhuset, Jag kan inte ta hem kompisar eller gå någonstans pga. av infektionsrisken, Han får massa saker, t.ex. dator och permobil”.

– Vi frågar om barnen känner igen sig och om det finns det någon som har tips på lösningar på de situationer som barnen berättar om?

Frågor, efter 9-årsåldern

Efter 9-årsåldern börjar man få en mer realistisk syn på tillvaron och omvärlden, man inser att villkoren är olika, att föräldrarna inte kan ställa allt till rätta, börjar se och förstå konsekvenser. Gradvis får man ett mer abstrakt tänkande, kan dra egna slutsatser, pröva sina tankar mot verkligheten, ser situationen ur olika aspekter, både föräldrarnas, sina egna och syskonets. Och de börjar uppmärksamma omgivningens reaktioner och även känna oro för att andra ska ge sig på ett provocerande syskon.

Frågor från omgivningen, negativa reaktioner från omgivningen

Ibland kan klasskamrater eller annan omgivning reagera, hur hanterar man det? Kan man be någon om hjälp att förklara eller bemöta reaktioner om man inte själv vill, kan eller vågar?

Frågor från äldre syskon, har ytterligare funderingar såsom; Hur ska mina föräldrar orka? Vem ska ta hand om syskonet sen? När flyttar han hemifrån? Kommer han att få nån flickvän? Ärftlighet, vilka risker löper mina kommande barn? Kan jag ha det själv, fast det inte märks? – Och man känner sorg inför ovan punkter.

Existentiella frågor

Skuld för att man själv inte fick funktionsnedsättningen. Dåligt samvete när man hävdar egna behov, dåligt samvete för negativa tankar

Sorg, att inte ha fått ett syskon som alla andra, som kanske inte går att umgås med eller utbyta erfarenheter med och ha roligt med. Sorg i att växa om sitt syskon, sorg över syskonets situation. Känna sorg för hela familjens situation. Varför skulle vår familj få det så här?

Exempel på hur syskonen kan formulera detta: ”Mina föräldrar har

absolut inget liv idag, Familjen slutar existera, Jag tycker inte vi kan vara en hel familj. Jag skulle vilja bo någon annanstans”.

Utgå från att barnet inte berättar

– Utgå från att barnen inte berättar hemma om sina känslor och upplevelser. Det finns olika skäl till detta: man vill inte bekymra, tror inte det leder till något, rädd för att ha fel eller känna fel, vill inte dra igång något stort. Det kan därför vara bra att ha någon utomstående att tala med.

Det finns stora fördelar med att våga samtala:

- Man får också möjlighet att bekräfta barnets känslor och att bekräfta svåra känslor är viktigt. Alla människor har rätt till sina egna känslor, man skall inte försöka ”trösta bort eller bortförklara” känslor, det betyder att man underkänner känslan och säger att den är fel.
- Varje gång man uttalar något svårt så mister det lite av sin farlighet och blir begripligare.
- När man pratar kan man också samtidigt ge information och räta ut frågetecken och missuppfattningar t.ex. om skuld.
- Tystnad och hemligheter är i allmänhet tunga och svåra att bära.

– För oss som lyssnar gäller det att sätta gränser, så att barnen inte yppar för mycket. Det behöver finnas gränser för hur och vad man berättar, inte för mycket på en gång så att man efteråt känner att man utlämnat sig för mycket.

Signaler som kan betyda att syskonen behöver någon att tala med, kan vara ett ändrat beteende såsom ett utåtagerande, tillbakadragenhet och tystlåtenhet, svårigheter med koncentrationen, rastlöshet, oro och nedstämdhet. Men även sömnproblem, psykosomatiska symptom som t.ex. ofta huvudvärk eller ont i magen, kan vara tecken på att barnen mår dåligt.

Vad syskonen själva och forskningen beskriver som positivt, med att ha ett ”annorlunda” syskon

- De lär sig mycket, blir klokare och mognare än andra, kan tycka att jämnåriga är barnsliga och intresserar sig för oviktiga saker, man blir medveten om ”viktiga” värden.
- Får perspektiv på tillvaron, hakar inte upp sig på bagateller, lär sig välja sina strider.
- Leder till självständighet, får fixa och klara mer själv.
- Lär sig också tålamod och att ta hänsyn
- Får förståelse och tolerans för att människor är olika, förstår att det finns orsaker
- Större empati
- Får vara med på saker som andra kompisar inte får, t.ex. att få komma till Ågrenska

- ”Jag känner mig speciell för jag har ett annorlunda syskon”

Mer tips som framkommit genom bl. a. Ann-Marie Alwins intervjuer:

Syskons tips till föräldrar:

- Berätta om sjukdomen och vad den innebär och upprepa detta så ofta det behövs.
- Prata om nuet och framtiden.
- Föräldrarnas ansvar vid utbrott mm.
- Få egen tid med föräldrarna är viktigt, gå på bio, fika, shoppa bara det är egen tid.

Syskons tips till lärare:

- Lärare är viktiga, kan se och bekräfta
- Fråga hur de mår ibland
- Fråga inte om syskonens diagnoser, det kan vara jobbigt att prata om det och barnet kan komma i lojalitetskonflikter. Låt istället någon vuxen informera i klassen, t.ex. skolsköterska, kurator.
- Lärare ska hjälpa så att man inte blir retad pga. sitt syskon
- Kom ihåg att koncentrationssvårigheter ibland kan bero på att det varit jobbigt, stressigt, konfliktyllt på morgonen
- Syskonet kanske har föräldrar som inte hinner hjälpa dem med läxorna hemma, det kan vara bra att få göra läxorna i skolan istället.

Ågrenskas erfarenheter av/från syskongrupper

- Syskonen har stort utbyte av att möta andra syskon, känna att de inte är ensamma, dela erfarenheter, inte behöva förklara, dela med sig av lösningar, ev. knyta kontakter för framtiden
- Hos oss står de i lika stort fokus som sina syskon med funktionsnedsättning, får lika mycket uppmärksamhet, får sina egna tankar uppmärksammade och bekräftade
- Får ha roligt i sin egen grupp, litar på att syskonet med funktionsnedsättningen har det bra, kan koppla av, tillåtet att ha roligt tillsammans
- Viktigt för syskonen få träffa andra syskon med samma funktionsnedsättning i olika åldrar
- Kunna få höra exempel på hur framtiden kan gestalta sig, t ex av äldre syskon, av äldre med funktionsnedsättningen
- Vi ser att kunskap är viktig och att kunskap underlättar hantering av vardag.

– Frågorna förändras över tid och det krävs ofta djupare kunskap när man blir äldre. Därför är goda kunskapskällor viktiga, även samtal om kunskaperna är viktiga, så att man inte missuppfattar saker man hört eller kanske läst på Internet. Att barnen skaffar egna kunskapskällor är

bra så att de inte alltid behöva få kunskapen via föräldrarna.

Försäkringskassan informerar

Gunnel Hagberg personlig handläggare på Försäkringskassan i Göteborg informerar om vilket stöd familjer med barn med funktionsnedsättning kan få från Försäkringskassan.

Texten är uppdaterad med hyperlänkar 2010. Genom att klicka på de understrukna rubrikerna så kommer du direkt till mer information på Försäkringskassans webbplats. Det går också bra att gå in på www.forsakringskassan.se.

Inledningsvis lämnas information om organisationen ”Försäkringskassan Sverige”. Försäkringskassan har gjort en stor omorganisation, för att alla skall få samma service och direktiv. Tanken med omstruktureringen har varit att modernisera och möta ny teknik samt kundernas nya krav. Bland annat har Internettjänsterna utökats. Man räknar med att allt fler ärenden enbart eller delvis hanteras via Internet.

Stöd för funktionsnedsättning

När man har barn med funktionsnedsättning kan man ansöka om: Vårdbidrag, Bilstöd och Assistansersättning. Från och med juli det år han/hon blir 19 år kan ungdomar med funktionsnedsättning själva ansöka om handikappsersättning och aktivitetsersättning.

Din ansökan

Ett utredningssamtal tillsammans med en handläggare brukar komplettera den skriftliga ansökan. Till ansökan skall man bifoga ett utförligt medicinskt intyg utfärdat av behandlande läkare. När alla handlingar inkommit tar handläggaren kontakt med sökanden för att boka tid för utredningssamtal, vilket kan ske på Försäkringskassan, i hemmet eller via telefon. Fr. o m årsskiftet 2008 fattas besluten av en beslutsfattare/tjänsteman.

Vårdbidrag och merkostnader

Vårdbidrag kan föräldrar söka för barn mellan 0-19 år om funktionsnedsättning eller sjukdom föreligger, som kräver extra vård och tillsyn och/eller merkostnader. Ett krav är att den särskilda insatsen behövs under minst sex månader. Vid annat samhällsstöd, exempelvis om barnet bor hos stödfamilj påverkas nivån på vårdbidraget

Exempel på merkostnader;

- Läkemedelskostnader som ryms inom ramen för högkostnadsskyddet.
- Slitage av kläder.

- Extra kostnader för ökat tvättbehov.
- Specialkostor
- Behandlingsresor/behandlingsbesök

Vårdbidraget består av fyra olika nivåer (2010)

- ¼ - 2 208 kronor per månad
- ½ - 4 417 kronor per månad
- ¾ - 6 625 kronor per månad
- 1/1-8 833 kronor per månad

Vårdbidraget är pensionsgrundande och skattepliktigt. En viss del kan erhållas som skattefri del om det finns merkostnader. Bidraget omprövas normalt vartannat år och betalas ut till och med juni det år barnet fyller 19 år.

Avslag och omprövning

Får man avslag kan ärendet omprövas vid Försäkringskassans omprövningsenhet. Vid avslag kan ärendet överklagas i Länsrätt, Kammarrätt och Regeringsrätt.

Bilstöd

Bilstöd är ett bidrag till hjälp för inköp av bil. Förälder kan få bilstöd om barnets funktionsnedsättning medför att familjen inte kan åka med allmänna kommunikationsmedel. Funktionsnedsättningen ska vara bestående eller i varje 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

Assistansersättning-LASS är ett ekonomiskt stöd som ger personer med svåra funktionsnedsättningar rätt till personlig assistent för att kunna leva ett mer självständigt liv.


Personlig assistans kan beviljas av kommunen eller Försäkringskassan. Kommunen har ansvaret då de grundläggande behoven uppgår till högst 20 timmar per vecka samt för att hjälpbehovet tillgodoses. Staten har ansvaret i de fall där de grundläggande behoven överstiger 20 timmar

Personlig assistans till barn

För att assistans till barn skall kunna utgå krävs det att vårdbehovet är betydligt större än vad som normalt ingår i föräldransvaret.

Tillfällig föräldrapenning

Tillfällig föräldrapenning är ersättning för inkomstbortfall när en förälder måste avstå från arbete för bland annat vård av sjukt barn, behandlingsbesök eller kurs av sjukvårdshuvudman. Ersättningen kan utgå maximalt 120 (60+60) dagar/år och barn.



Om vårdbidrag betalas ut för barnet kan tillfällig föräldrapenning inte betalas ut för samma vård- och tillsynsbehov som ger rätt till vårdbidrag. Ersättningen kan betalas ut till dess att barnet fyller 12 år och i vissa fall upp till 16 år. Det finns även möjlighet att få tillfällig föräldrapenning för barn med allvarlig sjukdom och en pågående akutbehandling till dess barnet fyller 18 år. Speciellt läkarutlåtande krävs.

För barn som omfattas av **LSS (Lagen om stöd och service till vissa funktionshindrade)** gäller särskilda regler. Tillfällig föräldrapenning kan utgå upp till 21/23 år. Föräldrarna till dessa barn har också rätt till tio kontaktdagar/barn och år. Kontaktdagar kan uppbäras till 16 år.

För unga vuxna gäller:

Aktivitetsersättning

- Fr.o.m. det år man fyller 19-29 år
- Om arbetsförmågan är nedsatt eller man behöver förlängd skolgång på grund av funktionshinder
- Är tidsbegränsad längst 3 år i taget

Handikappersättning

- Från och med juli det år man fyller 19 år
- Behov av hjälp av annan i den dagliga livsföringen såsom personlig omvårdnad, av- och påklädning, matlagning, hushållsarbete
- Merutgifter
- Skattefri ersättning

Mer information

Det finns många bra länkar på Försäkringskassans egen webb. Här har du en översiktlig länksamling med namn "[Alla förmåner](#)".

Samhällets övriga stöd

Jenny Ranfors är jurist och arbetar som koordinator på familjeverksamheten på Ågrenska. Hon berättar, förklarar och tipsar om samhällets övriga stöd.


Hon utgår från två huvudrubriker:

- Lagen om stöd och service till vissa funktionshindrade (LSS) och Socialtjänstlagen (SoL)
- Skola

LSS och SoL

LSS eller SoL?

LSS är en rättighetslag. Den som tillhör de tre personkretsarna som lagen vänder sig till har rätt till vissa insatser, om han/hon behöver dem. Och inom ramen för SoL finns också möjligheter att få hjälp



och bistånd, om ramarna för LSS inte stämmer för den enskilda personen.

Det kan vara bra att veta om att kommunens rätt att ta ut avgifter för insatserna är mer restriktiv i LSS än SoL.

LSS personkretsar

De personer som kan få hjälp genom LSS delas in i tre kategorier, personer med;

1. Utvecklingsstörning, autism eller autismliknande tillstånd
2. Betydande och bestående begåvningsmässigt funktionshinder efter hjärnskada i vuxen ålder föranledd av yttre våld eller kroppslig sjukdom
3. Andra varaktiga fysiska eller psykiska funktionshinder som uppenbart inte beror på normalt åldrande, om de är stora och förorsakar betydande svårigheter i den dagliga livsföringen och därmed ett omfattande behov av stöd eller service.

Vad innebär LSS-insatserna?

1. *Rådgivning och annat personligt stöd*: för barnet och familjen, information om rättigheter, samtal, stödgrupper och anhörigkonsult.
2. *Personlig assistent*; Kan fås om man har stora och varaktiga funktionsnedsättningar och behöver hjälp med grundläggande behov som: - personlig hygien, på- och avklädning, kommunikation, annan hjälp som förutsätter ingående kunskap om personen med funktionsnedsättning.
3. *Ledsagarservice*; Hjälp/personligt stöd för att hålla kontakter i samhället, såsom vårdbesök, delta i fritidsaktiviteter och komma ut på promenad . Personen bör inte ha alltför omfattande funktionsnedsättning, och fås inte om man redan har personlig assistans eller bor i ett gruppboende. Bedömningen görs utifrån personens livssituation, ålder och behov.
4. *Kontaktperson*; Personligt stöd utanför familjen, kan vara en s.k. stödfamilj. Det är icke-professionellt stöd mer som medmänniska och kontaktpersonen har ingen rapporteringsskyldighet.
5. *Avlösarservice i hemmet*; Göra det möjligt för anhöriga att få avkoppling och utträta sysslor utanför hemmet. Kan erbjudas både som regelbunden insats och som lösning vid akuta behov. Behovet bedöms individuellt från fall till fall.
6. *Korttidsvistelse utanför det egna hemmet*; Ger anhöriga en möjlighet till avlösning och utrymme för avkoppling. Tillgodoser barnets behov av miljöombyte och rekreation och ger barnet möjlighet till personlig utveckling.

7. *Korttidstillsyn för skolungdom över 12 år; utanför det egna hemmet i anslutning till skoldagen samt under lov.*

8. *Boende i familjehem eller bostad med särskild service eller annan särskilt anpassad bostad*

9. *Daglig verksamhet*, skall erbjuda den enskilde stimulans, utveckling, meningsfullhet och gemenskap. Skall även utveckla den enskildes möjligheter till ett förvärvsarbete

Vart vänder du dig för att få hjälp?

För att få denna hjälp och detta stöd så finns det lite olika instanser att vända sig till. Du kan kontakta kuratorn på den lokala habiliteringen, LSS-handläggare på kommunen, brukarstödsorganisationer och brukarstödscentrum, men även olika organisationer såsom [HSO](#) – Handikappförbundets samarbetsorgan, [FUB](#) - Föreningen för barn, unga och vuxna med utvecklingsstörning, [DHR](#) – De handikappades riksförbund/”en organisation för personer med nedsatt rörelseförmåga”, [RBU](#)- Riksförbundet för Rörelsehindrade Barn och Ungdomar, m.fl.

Skola

– Alla barn har olika förutsättningar. Enligt lag skall stödet i förskolan och skolan utformas med hänsyn till det enskilda barnets behov. Rektorn är skyldig att utreda om barnet behöver särskilt stöd och kan inte heller skylla på bristande resurser när det gäller att tillgodose barnets behov för att kunna fullfölja sin skolgång.

Behoven kan gälla alltifrån; handledning/fortbildning av personal, resursperson, minskning/anpassning av barngrupper, anpassning av lokaler, läromedel till grundutrustning såsom bord och stolar.

Särskolan

För elever med utvecklingsstörning, autism eller autismliknande tillstånd finns särskolan. Bedömningen av om eleven ska tas emot i särskolan görs av den ansvariga politiska nämnden i kommunen. För att kunna göra en sådan bedömning måste det finnas ett underlag att bedöma. Detta får man genom att barnet genomgår en utredning där man undersöker begåvningsnivå och gör en pedagogisk samt en medicinsk bedömning.

Vad är annorlunda med särskolan?

Särskolan är en egen skolform med egna kursplaner. Den kan indelas i en träningsskola och grundsärskola. Det behöver inte innebära att man går i en särskild skola, det kan lika gärna vara en särskoleklass eller en individintegrering i vanlig klass på en vanlig grundskola. Här får elever gott om tid för sitt lärande.

– **Föräldrar får bestämma** om barnet ska provas för att kunna gå i särskolan och de kan initiera en utredning för ansökan till särskolan.

Man kan när som helst under skolgången ändra sig och ansöka om att barnet skall få gå över till särskolan. Kommunen har en skyldighet att informera om alternativet att gå individintegrerad i sin tidigare klass.

När det gäller **särskolan och framtiden** kan det vara bra att känna till att om barnet har gått i särskolan så innebär det vissa begränsningar när det gäller framtida studier. Men det finns utbildningar efter särskolegymnasiet inom särvux och folkhögskola. Eleven kan dessutom få pröva i ett eller flera ämnen inom grundskolan och få ett grundbetyg i dessa.

(Red.anm: På **skolverkets webbplats** hittar du mer [information om särskolan](#) gå in på; <http://www.skolverket.se/sb/d/2413> . Det finns [två broschyrer](#), en för personal och en för föräldrar att ladda ner med mer information, gå in på, <http://www.skolverket.se/sb/d/2415/a/2572;jsessionid=1CBA37589C9E560D3B7C59AA983A61E2>)

Vart vänder man sig om man inte är nöjd?

- Förskolechefen/rektorn/föreståndaren (begära elevvårdskonferens)
- Ansvarig tjänsteman eller nämnd i kommunen
- Skolverket

Att lyckas med ett möte!

Alla som påbörjat den mödosamma och långa vägen att hjälpa sitt barn i denna djungel av möjligheter och skyldigheter, vet att det inte alltid är så lätt att få ut något konkret av dessa möten. För att bättre lyckas med ett möte har Jenny Ranfors satt upp några hållpunkter som kan underlätta;

- Alla beslutsfattare skall vara med på mötet, annars är det bättre att skjuta på mötet
- Skolsköterskan kan vara en bra resurs
- Ha en genomtänkt dagordning
- Ha koll på hur lång tid mötet kommer vara
- För protokoll (varje beslut om åtgärd bör kopplas till en namngiven utförare).
- Sätt upp ny tid för återkoppling och uppföljning av åtgärderna innan ni avslutar mötet

Jennys tips om bra webbplatser

www.agrenska.se - Ågrenska
www.1177.se – Sjukvårdsupplysningen
www.hi.se – Hjälpmedelsinstitutet
www.spsm.se – Specialpedagogiska skolmyndigheten
www.skolverket.se – Skolverket
www.riksdagen.se – Riksdagen
www.regeringen.se - Regeringen
www.hso.se - Handikappsförbundens samarbetsorgan
www.dhr.se – De handikappades riksförbund

www.do.se – Diskrimineringsombudsmannen
www.tlv.se - Tandvårds- och läkemedelsförmånsverket
www.bosse-kunskapscenter.se - Råd och stöd
www.lassekoop.se - Västra Götalandsregionen
www.notisum.se – Lagar på nätet

Länkar och Lästips

Diagnosrelaterade länktips:

- **Ågrenskas Nyhetsbrev**, familjevistelse Aicardis syndrom, Nr 205 (2002)
<http://www.agrenska.se/Global/Nyhetsbrev/Aicardi%20syndrom%202002.pdf>
- **Ågrenskas Nyhetsbrev**, familjevistelse, svårbemästrad epilepsi och infantil spasm, Nr 333 (2008),
<http://www.agrenska.se/Global/Nyhetsbrev/Sv%c3%a5rbem%c3%a4strad%20epilepsi%20och%20infantil%20spasm%20nr%20333-%202008.pdf>
- **Socialstyrelsen** om Aicardis syndrom (2009)
<http://www.socialstyrelsen.se/ovanligadiagnoser/aicardissyndrom>
- **Rare Link**; en nordisk länksamling för ovanliga diagnoser **om Aicardis syndrom**:
<http://www.rarelink.se/diagnosedetail.jsp?diagnoseId=6>
- **Mun-H-Center**. Mun-H-Center är ett nationellt orofacialt kunskapscenter och ett nationellt resurscenter för orofaciala hjälpmedel för personer med funktionshinder. <http://mun-h-center.se/sv/Mun-H-Center/MHC-Basen/Diagnoser/Aicardis-syndrom/>
- **FUB, Riksförbundet för Utvecklingsstörda Barn, Ungdomar och Vuxna**, www.fub.se
- **RBU, Riksförbundet för Rörelsehindrade Barn och Ungdomar**, www.rbu.se
- **SEF, Svenska Epilepsiförbundet**, www.epilepsi.se
- **En fin blogg** om Zaphir och om hur livet är med en dotter som har Aicardis syndrom:
<http://zaphir2009.wordpress.com/aicardis-syndrom/>

För lättfattlig och utförlig information om genetik gå in på;

- **GenSvar** är en informationsdatabas som vänder sig till sjukvården och allmänheten, och som syftar till att förmedla information om genetiska sjukdomar.
GenSvar drivs av Kliniskt genetiska avdelningen vid Karolinska Universitetssjukhuset med hjälp av egna och andra svenska experter inom området.
Om svaret på specifika frågor inte går att finna med hjälp av GenSvar finns möjlighet för personal inom hälso- och sjukvården att ställa frågor som besvaras av expertgruppen.
[Här har du en länk till startsidan klicka på; www.gensvar.se](http://www.gensvar.se)
- **EuroGentest**; information för patienter och föräldrar:
http://www.eurogentest.org/web/info/public/unit6/patients_swedish.xhtml

Övriga;

- **Hjälpedelsinstitutet och fritidshjälpedel**
På HI finns det en speciell sida för fritidshjälpedel som ger bra tips.
Se www.hi.se eller <http://www.hi.se/sv-se/Hjalpedelstorget/Fritid/-/Fritid/>
- ”**Specialpedagogiska skolmyndigheten SPSM**, bildades den 1 juli 2008 för statens samlade stöd i specialpedagogiska frågor. Denna myndighet har övertagit all verksamhet inom Sibus, Specialpedagogiska institutet och Specialpedagogiska skolmyndigheten.” ”Vår uppgift är att ge specialpedagogiskt stöd till skolhuvudmän, främja tillgången på läromedel, driva specialskolor för vissa elevgrupper och fördela statsbidrag till studerande med funktionsnedsättningar och till utbildningsanordnare.” www.spsm.se

Stöd för kommunikation, läs- och skrivutveckling samt företag som tillverkar och säljer program för bl.a. tal- och språkträning;

- **Hos Hargdata** hittar du programvaror och datoranpassningar speciellt för barn, ungdomar och vuxna med funktionshinder. De har bl.a. SymWriter, In Print, Widgit Symbolskrift och Clicker. www.hargdata.se
- **Frolunda Data** Frolunda data är ett hjälpmedelsföretag, vars målsättning är att hitta lösningarna för att kompensera funktionsnedsättningar och stödja inlärningsprocessen. För att personer med kommunikationshandikapp, läs- och skrivsvårigheter eller andra funktionshinder ska kunna utvecklas och fungera i samhället krävs stöd från många håll. www.frolundadata.se

- **Abilia** är leverantör av hjälpmedel inom kommunikation, kognition, omgivningskontroll & larm för personer med funktionsnedsättningar. www.abilia.se
- **Skoldatatek.** Skoldatateks verksamhet innebär att kommunen organiserar en övergripande verksamhet som ansvarar för och arbetar med IT och specialpedagogik. Portalen, som vi länkar till här, fungerar som information för alla som har ett intresse av "alternativa verktyg" i skolan eller hemma. Här kan du finna länkar till er eget "lokala" skoldatatek; <http://www.skoldatatek.se/index.php>
- **HelpKidzLearn:** a web site full of free software and resources from Inclusive Technology. <http://www.helpkidzlearn.com/>

Kommunikation

- **DART erbjuder:** utredning, utbildning och utveckling kring kommunikation och datorbaserade hjälpmedel för barn, ungdomar och vuxna med funktionshinder, deras familjer och personal <http://www.dart-gbg.org/index2.html> se [Tips och material länken på vänsterspalten](#) på DART.
- **Kommunikationspass, boken om mig själv...**Här hittar du information och material kring kommunikationspass. Kommunikationspass är ett dokument i form av en liten bok som på ett personligt sätt tillhandahåller information om en person och hans/hennes kommunikation. DART erbjuder också [kurser](#) kring kommunikationspass: halvdags introduktion respektive workshop då du tillverkar ett pass. <http://www.dart-gbg.org/index2.html>
- **Samtalsmattan** - ett genialt kommunikationsredskap "... Modellen erbjuder redskap för kommunikation där brukarens åsikter och känslor kring sitt liv och sin vardag verkligen kan komma fram". Samtalsmattan är utvecklad för att förbättra möjligheten till större delaktighet i socialt liv och olika sorters beslut, för personer med kommunikationssvårigheter och kognitiva funktionsnedsättningar. Läs mer på; http://www.handikappupplysningen.se/gn/opencms/web/HAB/Vad_ar_habilitering/Information_kunskap_utbildning/habilitering_nu/habilitering_nu_2_08/samtalsmattan_ett_genialt_komm_redskap.html
- **PALETTO** är ett mångsidigt pedagogiskt hjälpmedel för kommunikation, lärande och utveckling, den användes på Ågrenska. Paletto finns i Bas, Plus och Vägghmodell; <http://www.kikre.com/default.asp>

Munmotorik och tal

- **Pedagogisk Designs** Pedagogisk Designs producerar test- och träningsmaterial. De vänder oss till logoped, tal- och specialpedagoger, lärare och andra som är engagerade i barn med tal- och språkproblem och elever med läs- och

skrivsvårigheter. www.dop.se har en ny adress till hemsidan:
www.pedagogiskdesign.se

- **Rolltalk** är en serie av talapparater för människor med nedsatt talförmåga. Kan utskrivas av logopeden. www.abilia.se
- **Pratpuckar** från ex Rehabmodul
<http://www.rehabmodul.se/katalogen/kog.html#pratpuck>



Tecken, AKK och GAKK

- **GAKK** står för grafisk AKK. GAKK kan användas i form av saker och bilder som inte är särskilt utformade för personer med funktionshinder, men också i form av specifika bilder och symboler som är avsedda för att underlätta kommunikation.
<http://www.spsm.se/Rad-och-stod/Var-kompetens/Pedagogiska-strategier-och-forhallningssatt/Alternativ-och-kompletterande-kommunikation/vadarAKK/Grafisk-AKK/>

Lästips

- **Föräldrakraft, en superbra tidning!** "Föräldrakraft vänder sig till föräldrar och andra anhöriga, men även professionella inom offentlig och privat vård, omsorg, skola, myndigheter och organisationer. Vi som arbetar med Föräldrakraft har själva personliga erfarenheter som anhöriga till barn och unga med funktionsnedsättningar. Vi skildrar sorgen och kampen. Men lika viktigt för oss är att beskriva glädjen och möjligheterna. Vi har en mycket nära kontakt med våra läsare, som vi ständigt tar hjälp av vid utformning av nyheter och fördjupningar". <http://www.foraldrakraft.se/>
- **Aicardi's epilepsy in children**
/ Alexis Arzimanoglou, Renzo Guerrini, Jean Aicardi
Arzimanoglou, ISBN 0-7817-2698-0, Förlag; Philadelphia : Lippincott Williams & Wilkins, cop. 2004
- **Diseases Of The Nervous System In Childhood**
/Jean Aicardi, ISBN: 9781898683599, Förlag: Mac Keith Press, 2009

Boktips som underlag för diskussion med barnen

Barnböcker

- Lilleving

Mats Vänblad, Handikappinstitutet, 1996

- Pricken Margret Rey, Rabén & Sjögren, 1945
- Flyg Engelbert Lena Arro, Rabén & Sjögren, 1994
- Örjan – den höjdrädda örnen Lars Klinting, Rabén & Sjögren, 1982
- Jonathan på Måsberget Jens Ahlbom, Penndraget, 1986
- Jonathan och kroppen Karin Salmson, Vilda förlag, 2007
- Vem är annorlunda? Ingrid Fioretos, Uppsjö Läromedel, 2001
- Doktorn kunde inte riktigt laga mig Christina Renlund, Gothia förlag, 2007
- Jag har en sjukdom men jag är inte sjuk Christina Renlund, Rädda Barnen, 2006

Föräldraskap

- Prins Annorlunda Sören Olsson, Prisma, 2008
- Annorlunda barnbarn Monica Klasén Mc Grath, Cura, 2008
- Ensam på insidan – syskon berättar Ann-Marie Alwin, Cura, 2008
- Litet syskon Christina Renlund, Gothiaförlag 2009

Kontaktuppgifter till föredragshållarna

Överläkare Lars Palmér, Barn- och ungdomsmedicin
Norrlands universitetssjukhus, 901 85 UMEÅ
Tel: 090 - 785 00 00

Överläkare Per Åmark, Astrid Lindgrens Barnsjukhus
Barnmedicin 3, Barndivisionen, 171 76 STOCKHOLM
Tel: 08 - 51 77 00 00


Sjukgymnast Marika Jonsson, Barn- och ungdomshabiliteringen
Lundbystrand, Box 8825, 400 91 GÖTEBORG
Tel 031-759 21 00

Habiliteringsöverläkare Barbro Westerberg, Drottning Silvias barn-
och ungdomssjukhus, 416 85 GÖTEBORG
Tel: 031 - 343 40 00

Överläkare Anna-Lena Hård, Ögonmottagningen för barn och ungdom
Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus, 416 85 GÖTEBORG
Tel: 031-343 40 00

Professor Annika Dahlgren Sandberg, Psykologiska institutionen
Göteborgs universitet, Box 500, 405 30 GÖTEBORG
Tel: 031-786 00 00

Övertandläkare Åsa Mårtensson, Logoped Lotta Sjögren,
Tandsköterska/koordinator Pia Dornérus, Mun-H-Center, Box 2046



436 02 HOVÅS
Tel: 031 - 750 92 00

Mödra- och barnhälsovårdspedagog, Monica Lidbeck
Barnmedicinska mottagningen, Göteborgsvägen 84 A
433 63 SÄVEDALEN
Tel: 031 - 3450906

Personlig handläggare Gunnel Hagberg, Försäkringskassan
Funktionshinder, Box 8784, 402 76 GÖTEBORG
Tel: 010-1167085

Informationskonsulent Lisbeth Högvik, Sahlgrenska akademien vid
Göteborgs universitet, Informationscentrum för ovanliga diagnoser
Box 400, 405 30 GÖTEBORG
Tel: 031 - 786 55 90

Koordinator Jenny Ranfors, Specialpedagog AnnCatrin Røjvik,
Familjeverksamheten Pedagog Astrid Emker, Ågrenska
Box 2058, 436 02 HOVÅS
Tel: 031 - 750 91 00