

Dokumentation nr 443

Cystisk fibros familjevistelse

ÅGRENSKAS FAMILJE- OCH VUXENVISTELSER

Kunskap och kompetens om sällsynta diagnoser

© Ågrenska 2013



ÅGRENSKA

www.agrenska.se

CYSTISK FIBROS

Ågrenska arrangerar varje år drygt tjugo vistelser för familjer från hela Sverige. Till varje familjevistelse kommer ungefär tio familjer med barn som har samma sällsynta diagnos, i det här cystisk fibros.

Ågrenska har tidigare haft vistelsen mer cystisk fibros -92, -95, -99, -03, -07 och -09. Under vistelsen får föräldrar, barn med diagnosen och eventuella syskon ny kunskap, möjlighet att utbyta erfarenheter och träffa andra i liknande situation.

Föräldraprogrammet innehåller föreläsningar och diskussioner kring aktuella medicinska rön, pedagogiska frågor, psykosociala aspekter samt det stöd samhället kan erbjuda. Barnens program är anpassat från barnens förutsättningar, möjligheter och behov. I programmet ingår förskola, skola och fritidsaktiviteter.

Faktainnehållet från föreläsningarna på Ågrenska är grund för denna dokumentation som skrivits av redaktör Pia Vingros, Ågrenska. Innan informationen blir tillgänglig för allmänheten har varje föreläsare faktagranskat texten. För att illustrera hur det kan vara att leva med sjukdomen eller syndromet berättar ett föräldrapar om sina erfarenheter. Familjemedlemmarna har i verkligheten andra namn. Sist i dokumentationen finns en lista med adresser och telefonnummer till föreläsarna.

Dokumentationerna publiceras även på Ågrenskas webbsida, www.agrenska.se.

Följande föreläsare har bidragit till innehållet i denna dokumentation:

Anders Lindblad, överläkare, Göteborg CF-center, Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus, Göteborg

Gunilla Haugen, barnsjuksköterska, CF- och lungmottagningen, Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus, Göteborg

Ellen Karlge-Nilsson, dietist, Dietistenheten, Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus, Göteborg

Ulrika Sterky, RfCF, Göteborg

Margareta Sahlberg, leg sjukgymnast, Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus, Göteborg

Bodil Mollstedt, specialpedagog, Ågrenska

Astrid Emker, pedagog, Ågrenska

Birgitta Johansson Cahlin, övertandläkare Mun-H Center, Hovås

Åsa Mogren, logoped, Mun-H-Center, Hovås

Pia Dornerus, tandsköterska, Mun-H-Center, Hovås

Helena Fagerberg Moss, psykolog, barn- och ungdomsmedicinska mottagningen, Kungshöjd, Göteborg

Märta Lööf-Andreasson, personlig handläggare, Försäkringskassan, Göteborg

Johanna Skoglund, socionom, Ågrenska

Här når du oss!

Adress	Ågrenska, Box 2058, 436 02 Hovås
Telefon	031-750 91 00
E-post	Pia.vingros@agrenska.se
Redaktör	Pia Vingros

Innehåll

Här når du oss!	3
Medicinsk information om cystisk fibros	6
Matilda var hungrig jämt	6
Symtom vid cystisk fibros	7
Matilda har cystisk fibros	10
Diagnostik	10
Matilda gör svetttest	11
Ärftlighet	11
Matilda blir bättre i magen	12
Behandling	12
Matilda tränar andning	17
Sjuksköterskans roll vid cystisk fibros	17
Sjukgymnastik vid cystisk fibros	19
Matilda tränar kroppen	24
Mat och cystisk fibros	24
Matilda och maten	26
Ågrenskas pedagogiska erfarenheter	27
Matilda går i förskola	29
Syskon	29
Matilda har en lillebror	32
Munhälsa och munmotorik	33
Matilda idag	36
Nationella funktionen sällsynta diagnoser	37
Information från RfCF	37
Information från Försäkringskassan	38
Samhällets stöd - kommunen	41
Informationscentrum för ovanliga diagnoser	45
Adresser och telefonnummer till föreläsarna	45

Medicinsk information om cystisk fibros

– Idag har patienter med cystisk fibros bättre lungfunktion än för femton år sedan. Det beror bland annat på att vi är mer aktiva med behandling i form av vitaminer, näringstillskott och antibiotika, sa Anders Lindblad, överläkare vid Göteborgs Cystisk fibros-center, Drottning Silvias barn- och ungdoms-sjukhus, Göteborg.

Det föds 15–20 barn per år med cystisk fibros i Sverige. I landet finns ungefär 670 personer med diagnosen. Specialistvården ges vid särskilda CF-center i Göteborg, Stockholm, Lund och Uppsala.

Cystisk fibros varierar mycket i svårighetsgrad och symtom. För närvarande finns det ingen botande behandling, men det går att fördröja sjukdomens följder med hjälp av läkemedel, god näring med extra tillsats av fleromättat fett, andningsgymnastik och fysisk träning.

– Behandlingen har utvecklats så att livslängden för personer med cystisk fibros har ökat väsentligt. Men det krävs mycket både av den som är sjuk och av de närstående, sa Anders Lindblad.

Cystisk fibros är en sjukdom som innebär att de slemproducerande körtlarna i kroppen inte fungerar som de ska. Sjukdomen påverkar framförallt lungorna med återkommande och kroniska infektioner och andningsbesvär.

Det sega slemmet skapar också problem i mag-tarmkanalen, med störd matsmältning som följd. Bukspottkörteln är påverkad hos cirka 85 procent av patienterna. Även andra organ som gallblåsan och levern, kan påverkas. Personer med cystisk fibros har också ovanligt salt svett, vilket kan ge saltförluster när man svettas mycket. I vårt klimat har det som regel inte någon större betydelse.

– Drivkraften att dricka är inte lika stark vid cystisk fibros, därför finns en risk att bli uttorkad vid träning, men framförallt om man är i varmare klimat, sa Anders Lindblad.

Matilda var hungrig jämt

Matilda, 4 år kom till Ågrenska tillsammans med mamma Sara, pappa Andreas och lillebror Marcus 2 år. Matilda förlöstes med kejsarsnitt en vecka för tidigt. Hon vägde 4 220 gram, men efter födseln gick vikten neråt.

– Hon nöjde sig inte med bröstmjölken, utan snart fick vi ge henne ersättning, säger Andreas.

– Hon åt mer än rekommenderat maxintag av ersättningen trots att hon amrades, men hon bajsade mycket. Innan klockan nio på morgonen hade vi kanske bytt fem bajsblöjor, säger Charlotta.

De reagerade tidigt på att Matilda var så hungrig trots att hon åt mycket och avföringen var så omfattande och illaluktande. Men på barnvårdscentralen fick de lugnande besked och en uppmaning att vara glada för hennes aptit.

– Vi kände att något var fel, även om Matilda var glad och aktiv och gick upp i vikt, säger Charlotta.

När Matilda var 1,5 år åkte familjen utomlands och Matilda blev förkyld med segt slem.

– Våra mor- och farföräldrar uppmanade oss att gå till läkare med henne. Ni måste få gjort en riktig undersökning, tyckte de eftersom slemmet var så speciellt, säger Sara.

Efter semestern sökte de upp en privat barnläkare. Även om hon såg pigg ut så kände föräldrarna att något var fel. Läkaren undersökte om hon var allergisk. Men även om de uteslöt lök, laktos, mjölkprotein och gluten blev det ingen förbättring.

– Trots att det togs en rad blodprover på BVC och hos privat barnläkare, upptäcktes inget särskilt, säger Andreas.

När Matilda var två år remitterades de till en annan läkare, som var expert på mag- och tarmproblem.

– Jag berättade bland annat att Matilda hade ovanligt torra fötter. Barns fötter brukar vara så mjuka, men hennes var nästan som våra. Det fick läkaren att besluta om ett svetest, säger Charlotta.

Symtom vid cystisk fibros

Första tecknet på sjukdomen kan visa sig redan hos det nyfödda barnet som ett stopp i tarmen (mekoniumileus), genom att den första avföringen, barnbecket, är så segt att det fastnar. Magproblemen fortsätter sedan med diarréer och stora avföringar på grund av mycket fett i avföringen. Viktuppgången blir dålig. Hos små barn och större barn med cystisk fibros är envis rethosta med segt slem som hostas upp och täta luftvägsinfektioner de tydligaste symtomen.

– Man ska aldrig acceptera hosta hos barn med cystisk fibros utan att söka vård, sa Anders Lindblad.

Andningsvägarna

I lungorna finns normalt ett tunt, lättflytande slemskikt, som hjälper till att avlägsna föroreningar, bakterier, virus och svamp. Flimmerhåren transporterar upp slemmet i luftvägarna så att man kan harkla och hosta upp det. Hos friska personer står flimmerhåren i en vätskepelare som gör att de står rakt upp. Men vid cystisk fibros fungerar inte vätskepelaren. Det gör att en person med cystisk fibros har svårt att bli av med det slem som bildas i körtlarna, eftersom det är segare än normalt. Det kan också delvis täppa till luftvägarna och göra det svårt att andas.

– Vid cystisk fibros är det lätt att det samlas och växer bakterier i det sega slemmet. Det innebär risk för kroniska infektioner som på sikt kan skada lungorna, sa Anders Lindblad.

Därför är daglig andningsgymnastik och fysisk träning en mycket viktig del av behandlingen.

Bukspottkörteln

När maten ska spjälkas, sönderdelas, för att näringsämnen ska kunna tas upp i blodet krävs enzymer. De tillverkas av bukspottskörteln. För 85-90 procent med cystisk fibros fungerar inte bukspottskörteln som den ska och då fungerar inte heller matsmältningen.

Det sega slemmet täpper till bukspottkörtelns gångar. Enzymerna når därför inte tarmen, vilket förhindrar en normal nedbrytning av fett. Avföringarna blir många, stora och fettrika.

– Om körtelns enzymer inte når födan i tarmen passerar den delvis osmält. Diarré är det vanligaste symtomet på att matsmältning inte fungerar. Undernäring och brist på fettlösliga vitaminer är också symtom, sa Anders Lindblad.

Hos det lilla barnet, som ammas, kan bröstmjölken kompensera för bristen, eftersom den innehåller en fettbrytande enzym. Men oftast räcker det inte i längden utan barnet står stilla i vikt eller går ner. Trots att det äter mycket är det ständigt hungrigt.

Några med cystisk fibros får nedsatt funktion på bukspottkörteln först i tonåren eller senare. Hos några procent fungerar den normalt hela livet.

– På sikt kan bindväv breda ut sig i bukspottskörteln. Det kan ibland leda till en form av diabetes, som är typiskt för cystisk fibros. Den kan kräva insulinbehandling, sa Anders Lindblad.

Segt slem i tarmen kan också ge stopp längre fram i livet. Gallan kan bli segare och ge gallstensbesvär.

Njursten förekommer något oftare hos personer med cystisk fibros än hos befolkningen i övrigt. Benskörhet förekommer också.

– Benskörheten beror troligtvis på att kroppen är sämre på att ta upp kalcium och D-vitamin, men framförallt på att den kroniska luftvägsinfektionen ger inflammation vilket påverkar skelettet negativt, sa Anders Lindblad.

Levern

Levern är kroppens största körtel. Från levern utsöndras galla till tarmen för att underlätta spjälkningen av fett i födan. När gallväggarnas sekret blir segare flyter också gallan långsammare, vilket kan ge leverpåverkan. Nästan alla med cystisk fibros har lindrig och ofarlig påverkan av levern, genom lättare fettinlagring. Men cirka 5 procent kan få en allvarligare leverpåverkan som skrumplever.

Njurarna

Njursten förekommer något oftare hos personer med cystisk fibros än hos befolkningen i övrigt. Njurarna hos personer med cystisk fibros utsöndrar också olika ämnen snabbare än hos friska. Vissa läkemedel kan därför behöva ges i större dos än normalt.

Fertilitet

Barn med cystisk fibros hade tidigare en något försenad pubertet jämfört med friska barn. Med effektiv behandling är den ofta normal idag. Den sexuella funktionen hos personer med cystisk fibros fungerar bra, men fertiliteten kan vara påverkad. Män med cystisk fibros har svårt att bli med barn på vanligt sätt. Det sega sekretet täpper till sädesledarna. Spermieproduktionen i sädesledarna fungerar oftast normalt.

– Män med cystisk fibros kan bli pappor med hjälp av assisterad befruktning, (in vitro fertilisering, IVF), sa Anders Lindblad.

Kvinnor med cystisk fibros har lite svårare att bli gravida, på grund av att sekretet i livmodertappen, där spermier ska vandra, är segare. Då finns det möjlighet till insemination eller IVF.

Saltbalansen

Personer med cystisk fibros förlorar mycket salt när de svettas under till exempel träning. Magsjuka och kräkningar kan också innebära saltförluster, som måste kompenseras.

Matilda har cystisk fibros

Eftersom Matilda hela tiden är frisk och ser pigg ut, har Sara och Andreas förståelse för att vården hade svårt att ta deras oro på allvar. Men när Matilda började förskolan fick de stöd av personalen där.

– Om någon som bytt bajsblöjor i tjugo år reagerar på lukten och omfattningen, då kan man förstå att det inte bara var vi som var oroliga, säger Andreas.

Diagnostik

Diagnosen ställs med hjälp av ett DNA-test eller genom två svetttest.

Svettesterna ska visa onormalt hög halt av kloridjoner, men för att få diagnosen cystisk fibros måste patienten ha symtom som stämmer med sjukdomen. Diagnosen bör alltid bekräftas vid ett av landets fyra center för cystisk fibros för att rätt behandling snabbt ska kunna påbörjas. Även om man har klassiska symtom på sjukdomen går det ibland, trots omfattande DNA-analyser, inte att påvisa någon mutation i CFTR-genen.

Genetik vid cystisk fibros

Cystisk fibros är en ärftlig sjukdom. Orsaken är att det uppstått mutation, en förändring i en gen på kromosom 7. Genen heter CFTR (cystic fibrosis transmembrane conductance regulator) och styr bildningen av ett protein. Proteinet fungerar som en kloridkanal som transporterar kloridjoner ut ur cellerna.

Vid cystisk fibros fungerar inte proteinet som det ska vilket gör att salttransporten genom cellerna blir störd. Det påverkar i sin tur vattenhalten i slem och andra vätskor och leder till en minskad förmåga att binda vatten. Detta ger mindre mängd vätska ibland annat luftvägarnas slem och gör att det blir segt.

Den vanligaste mutationen vid cystisk fibros, som innebär att en aminosyra saknas, kallas delta F508. De näst vanligaste mutationerna kallas, 394 del TT och 3659delC. Utöver dem finns ytterliga-

re mer än 1000 kända mutationer, varav de flesta är mindre meningsfullt att screena för, eftersom de finns hos så få patienter i världen.

Vissa kombinationer av mutationer ger milda symtom, andra svårare. Genen som är skadad vid cystisk fibros kodar för en jonkanal som transporterar klorid över cellmembranen, cellernas yta. Kloridkanalen finns där den ska, men den kan inte öppnas.

Matilda gör svette

Matilda var 2,5 år när hon kom till ett CF-center och fick göra ett svette.

– Redan efter första testet var de ganska säkra på att det var cystisk fibros, säger Andreas.

– Vårdpersonalen uppmanade oss att känna om hon smakade salt när vi pussade henne. Det gjorde hon, säger Charlotta.

När det andra testet gjorts var diagnosen klar, Matilda har cystisk fibros.

Efter beskedet var familjen på CF-centrat flera dagar för att träffa specialistteamet med vårdpersonal, kurator och psykolog. Eftersom alla blodprover tagits när hon var på utredning hos magspecialisten, gick mesta tiden ut på att lära sig om diagnosen.

– En förklaring till att det dröjde innan Matilda fick diagnos är att hon aldrig haft särskilt mycket infektioner och inga andningsbesvär. Det är vi naturligtvis tacksamma för, men samtidigt önskar vi att diagnosen ställts tidigare så att hon kunde fått behandling tidigare, säger Andreas.

Ärftlighet

Cystisk fibros är en autosomt recessiv sjukdom. Det innebär att båda föräldrarna är friska bärare av en muterad, förändrad gen. För att få sjukdomen måste barnet få båda de sjuka anlagen. Vid varje graviditet med samma föräldrar finns 25 procents risk att barnet får den muterade genen i dubbel uppsättning (en från varje förälder). Barnet får då sjukdomen.

I 50 procent av fallen får barnet den muterade genen i enkel uppsättning (från en av föräldrarna) och blir liksom föräldrarna frisk bärare av den muterade genen. I 25 procent av fallen har barnet inte någon mutation och blir då inte heller bärare av den muterade genen.

Matilda blir bättre i magen

Mag- och tarmspecialisten de besökt tidigare hade noterat att bukspottskörtelns funktion var nedsatt. Han ordinerade en dos Creon till måltiderna.

– Men det var för lite, det hjälpte inte. Nu har hon tre per måltid. Det blir något helt annat, säger Sara.

När hon fick Creon, sa personalen att Matilda kommer att bli energisk.

– Men det var hon redan, säger Sara.

– Däremot märkte vi att bajset blev bättre. Det behövdes inga nöduttryckningar med omedelbara byten flera gånger om dagen. Numera kan vi ha ett normalt liv, säger Andreas.

Behandling

De viktiga delarna i behandlingen av cystisk fibros är andningsgymnastik och fysisk träning i kombination med läkemedelsbehandling och god nutrition. Läs mer om andningsgymnastik, fysisk träning och nutrition i avsnitten med sjukgymnast respektive dietist.

De flesta barn med cystisk fibros har mest problem med luftvägarna. Därför är en viktig del av behandlingen att förhindra att de drabbas av bakterier som på sikt kan skada lungorna. Det gäller till exempel bakterier som stafylokokker (*Staphylococcus aureus*), hemofilus (*Hemophilus influenzae*) och *Pseudomonas aeruginosa*. För att förhindra svåra infektioner ska barnet få antibiotika redan vid de första tecknen på hosta, feber, nedsatt aptit eller orkeslöshet.

– Även vid vanlig förkylning eller andra virusangrepp behöver man ofta antibiotika eftersom bakterierna redan finns i luftvägarna. För barn med cystisk fibros gäller inte de vanliga restriktionerna mot antibiotikaanvändning. Tvärtom är den nödvändig, sa Anders Lindblad.

Hans rekommendation är att barn med cystisk fibros ges antibiotika kontinuerligt, i förebyggande, profylaktiskt syfte under hela vinterhalvåret upp till fem års ålder. Under sommaren görs ett kortare uppehåll.

– Jag tror det är bra att kroppen får vila sig från läkemedel ibland. Under sommaren är barnen lediga och vistas ute mycket, så det brukar fungera bra, sa Anders Lindblad.

Kollegorna vid övriga centra kan använda andra koncept för antibiotikaföreskrivning och skriva ut antibiotika när barnen får sina första symtom på infektion.

– Min erfarenhet är att det är lättare för både barnen och deras föräldrar att barnen ges antibiotika hela tiden. Vi vet att det ändå blir många kurer med antibiotika och det förenklar för föräldrarna att ge det kontinuerligt, sa Anders Lindblad.

Han välkomnade dock den utvärdering som nu är på gång för att undersöka vilken av metoderna som är mest effektiv för att hålla stafylokockbakterierna i schack.

Pseudomonas aeruginosa är en av de bakterier som det är viktigt att hitta så snart som möjligt. Därför tas slemprover via upphostning i halsen regelbundet. Proverna bör tas minst fyra gånger per år. Hittas den i tid är chansen stor att barnet blir av med den.

– 8 av 10 som inte behandlas om de är symtomfria kommer att ha bakterien senare. Och omvänt. 8 av 10 som behandlas kommer inte att ha den, sa Anders Lindblad.

Slemprov är att föredra framför blodprov. Ett blodprov avslöjar om det finns antikroppar mot *pseudomonas*. Men för att hitta dem måste det vara så pass många att de kan upptäckas.

– Jag vill hellre hitta bakterierna innan det gått så långt att kroppen bildat antikroppar emot dem. Då har vi större chans att få bort dem. Vi har blivit mer noga med att göra täta slemprover sedan en nordisk studie visat att vi tog odlingar för sällan på små barn i Sverige jämfört med i Danmark, sa Anders Lindblad.

Enzymer

Som kompensation för bukspottskörtelns bristande funktion behövs enzymer, framförallt lipas, i form av Creon. Doseringen är individuell och anpassas efter måltidernas storlek och fettinnehåll. Med rätt dosering ger det en normal tillväxt och högst en eller två normala avföringar per dag.

Personer med cystisk fibros bör vaccinera sig för säsongsinfluensa, eftersom lungorna skadas vid varje infektion i luftvägarna.

– Förutom de vanliga vaccinationerna ges också vaccin mot kikhosta och tuberkulos.

Trots tillskottet kan det vara svårt för personer med cystisk fibros att tillgodogöra sig fett i maten. Därför rekommenderas att de ska äta mer fett.

– Om en frisk person äter 100 gram fett, tas kanske 95 gram upp av kroppen. Hos en person med cystisk fibros tas bara hälften upp, med enzymer kanske 80-85 procent. Därför ska mängden fett för personer med cystisk fibros vara högre än rekommenderat dagsintag hos friska, sa Anders Lindblad.

Tidigare lades stor vikt vid att barnen fick i sig tillräckligt med fett vid varje måltid. Men idag är det inte lika stort fokus på detta från vårdens sida.

– Vid vissa måltider äter barnet mycket, vid andra lite mindre. Så länge barnets vikt och tillväxt fortsätter att öka är det ingen fara. Vi kontrollerar vikten och säger till om vi blir oroliga, sa Anders Lindblad.

Framtiden och forskning

Det finns en rad studier på gång kring cystisk fibros. Bland annat några med läkemedel som påverkar mutationerna. I en fas 3 studie, där läkemedel testas på patienter, får personer med cystisk fibros andas in en frisk gen en gång i månaden.

– Det vore fantastiskt om det fungerar i längden. Något liknande var det ingen som trodde på för fem år sedan, sa Anders Lindblad.

Det finns ytterligare studier i fas 3 som undersöker om man kan påverka cellen med hjälp av läkemedel så att den inte bryter ned den felaktiga kloridkanalen. När den felaktiga genen kommer till cellytan där den ska vara försöker man öppna den med hjälp av en annan medicin, Kalydeco. Kalydeco är en medicin som precis blivit godkänd för behandling av de patienter som har en viss mutation som gör att patienten har kloridkanaler på cellytan, men som inte kan öppna sig. Kalydeco öppnar då kloridkanalen, som kan fungera mer normalt.

– Patienter som får denna medicin mår mycket bättre, men det gäller endast cirka en procent av alla patienter i Sverige, sa Anders Lindblad.

Det kommer att införas screening av cystisk fibros bland alla nyfödda barn i kombination med PKU-testet. Det innebär att immunreaktivt trypsinogen (IRT) analyseras och att det vid positivt resultat görs en DNA-analys för de sjukdomsframkallande mutationer som oftast orsakar cystisk fibros.

– Då kan vi hitta barn med cystisk fibros och ge dem behandling tidigare, sa Anders Lindblad.

Frågor till Anders Lindblad

Varför är det så svårt för sjukvården att förstå att det handlar om cystisk fibros, trots att barnets bajs både luktar särskilt illa och har speciell konsistens?

– Det föds ungefär 15 barn per år med cystisk fibros i landet, därför är det få i vården som sett bajset. Som blivande läkare lär man sig att bedöma risken för sjukdom på barnets allmäntillstånd. Ser det friskt ut och äter med god aptit, anses det friskt. Det är en förklaring, men allt fler lär sig vilka kännetecknen är på cystisk fibros.

Kan personer med samma typ av cystisk fibros ha olika stor funktionsnedsättning?

– Ja. Vilka symtom en mutation ger beror på vilka andra anlag en person har. Vi har alla olika mutationer i våra gener. I de flesta fall märker vi inte ens av dem. Hur de påverkar oss, beror på vilka andra förändringar de interagerar med. I ett fall interagerar de med en gen, som ökar risken för leverpåverkan eller lungsjukdom. Men det genetiska arvet är inte allt. Vi påverkas också av omgivningsfaktorer. Tittar man på en större grupp individer med cystisk fibros, kan man se att både genetiken och omgivningen spelar en roll för risken att få pseudomonas till exempel.

Vilka är symtomen på fyllda bihålor?

– De flesta känner ingenting, men en del har molande huvudvärk. Andra symtom kan vara nedsatt aptit, vilket kan bero på att infekterade bihålor gör att man tappar luktsinnet. Det i sin tur påverkar aptiten negativt. Om patientens bihålor ska undersökas är det viktigt att bedömning görs av öronläkare som är kunnig på cystisk fibros och vet att det ser annorlunda ut. Vid stora problem kan operation vara nödvändig. Anser inte en läkare att operation kan lösa problemet, kan ni söka en annan läkare för second opinion.

Hur opereras barnet vid bihålebesvär?

– Man går upp i näsan och tar bort polyper, slemhinnesvullnad, som är vanlig vid cystisk fibros. Man kan göra öppningen in till bihålan större. Det ger bihålan bättre möjlighet att tömma sig. Att aktivt skölja näsan med koksalt lösning tycker många, både barn och vuxna, fungerar bra för att spola bort slemmet.

Tappar Heracillin verkan om man tar det kontinuerligt?

– Nej, jag har förskrivit Heracillin i 25 år utan att någon patient fått en resistent bakterie mot Heracillin. Medicinen ges enbart mot *Staphylococcus aureus*.

Finns det något att göra för att minska risken för leverskador?

– Nej, det är inget som beror på omgivningen. Vi har mindre problem med leverskador hos personer med cystisk fibros än för tjugo år sedan. Förklaringen är troligen att näringstillståndet hos barnen bättre nu, genom att vi mäter nivåerna för vitaminer och antioxidanter samt behandling med Ursosalk, ett läkemedel som gör gallan mer lättflytande. Om man följer levervärdena kanske 40 procent har förhöjda leverprover, men det betyder inte att alla får leverproblem. Vi behandlar alla med återkommande förhöjda värden med Ursosalk. Vi överbehandlar för säkerhetsskull cirka 15 procent av patienterna för att hitta de 5 procent som kan utveckla skrumplever. Det är en ”snäll” medicin. Ursosalk är en kroppsegen substans, (en vattenlöslig gallsyra).

Är det fel att ge näringsdryck om barnet äter dåligt?

– Grundprincipen är att barnet ska ha riktig mat och äta den tillsammans med familjen. Om barnet inte har aptit måste jag som läkare fråga mig om det kanske har en infektion som påverkar matlusten. Äter de sämre sedan en tid ska man undersöka bihålorna efter en infektion. Har de en infektion ska den behandlas. Jag vill inte säga att näringsdryck är fel, men det räcker inte att skicka barnet till dietist, innan man uteslutit att där finns en infektion.

Andra förstår inte hur sjukt vårt barn är, eftersom hon ser så frisk ut. Vad ska vi göra?

– Det är ett problem. Men fakta är att ju yngre ett barn är, desto större risker för komplikationer är det om de får infektioner. Är de äldre har de lättare att klara sig. Jag tycker inte att barn under två år har så pass utvecklat immunförsvaret att det är lämpligt att vara på förskolan, vare sig de har cystisk fibros eller inte, på grund av risken för infektioner. Sedan är det en annan sak att samhället är uppbyggt så att man inte har mycket annat val för att behålla sitt arbete. Då tycker jag inte att man ska ha dåligt samvete för det. Det har visat sig att barn med CF klarar sig utmärkt på förskola när man behandlar alla infektioner med antibiotika.

Får vårt barn med cystisk fibros gå till badhus?

– Ja, alla barn ska lära sig att simma. Ett välskött badhus som renar vattnet med klor är inget problem. Däremot avråder vi från att bada bubbelpool eftersom bakterier växer till i det heta vattnet, vare sig det är på badhus eller hemma hos någon.

Vad ska vi som arbetar i förskolan tänka på när det gäller barn med cystisk fibros?

– Barn med cystisk fibros ska ha en så infektionsfri miljö som möjligt. För att minska smittorisken är det viktigt att både de och barn som inte har cystisk fibros är hemma 1-2 dagar efter en infektion. En sådan regel har också andra barn som är infektionskänsliga glädje av då det minskar antalet infektioner generellt i barngruppen.

Matilda tränar andning

Nu fokuserar familjen på att lungorna ska förbli friska. Föräldrarna fick börja med att lära Matilda en andningsmetod att öva på. Det blev inhalering en gång per dag. Men vid senaste kontrollen syntes något på lungorna, och de hon ordinerades mer träning för att undvika framtida ärr.

– Vi har gått upp till träning två gånger per dag. Hon använder också Ventoline och en saltlösning för att lösa upp slem, säger Andreas.

– Utöver andningen ska Matilda lära sig en teknik för att få upp slemmet. Det är en svår teknik. Matilda behöver träna tidigt för att kunna när hon är äldre. Ännu har vi inte märkt att hon har något slem att få upp, säger Sara.

Sjuksköterskans roll vid cystisk fibros

Sjuksköterskan är ofta den första familjen kommer i kontakt med inför sitt besök på en mottagning för cystisk fibros.

– Vi är spindeln i nätet. Till oss kan ni ringa om ni undrar över något. Vi vill vara lätta att komma i kontakt med, sa Gunilla Haugen, barnsjuksköterska på CF- och lungmottagningen, Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus i Göteborg.

Sjuksköterskorna från landets fyra CF-centrum i Göteborg, Stockholm, Lund och Uppsala träffas regelbundet. Det finns också ett samarbete i ett nordiskt nätverk för sjuksköterskor som arbetar med cystisk fibros.

Hur teamen på CF-mottagningarna är sammansatta kan se lite olika ut. I Göteborg finns läkare, sjuksköterska, dietist, sjukgymnast, kurator, psykolog och sekreterare.

– Vi sjuksköterskor fungerar som koordinatörer för teamet på mottagningen, sa Gunilla Haugen.

På mottagningen i Göteborg vill teamet ha besök av sina patienter med cystisk fibros var 4:e eller 5:e vecka för en månadskontroll. Vid besöket vägs och mäts barnen av sjuksköterskan. Från fyra års ålder får de träna på att blåsa i en spirometer, ett redskap för lungfunktionsmätning. Barnen ska också lämna sputumprov (upphostning/spottprov) för odling.

– Om de riktigt små barnen inte kan hosta, suger vi upp slem med hjälp av en tunn kateter, sa Gunilla Haugen.

Inför de årliga kontrollerna planerar och samordnar sjuksköterskan med andra enheter, för att patienterna ska få ett så bra och individuellt anpassat program som möjligt.

– Det är många kontroller i ett tufft program, men vi försöker lägga in lite tid för lek och paus också, säger Gunilla Haugen.

Från tio års ålder görs också ett sockerbelastningstest. Då kommer barnen på fastande mage. De får en intravenös infart, iv-infart, i armen för provtagning. Barnen får dricka sockervatten och sedan tas blodsockerprov med jämna mellanrum ur iv-infarten under två-tre timmars tid. Patienterna kommer också för att få sina vaccinationer för säsongsinfluensa.

När det blir aktuellt med intravenös antibiotikabehandling första gången får patienterna ligga inne på en vårdavdelning. Barnen får en intravenös infart i armen, om de inte har en port-a-cath under nyckelbenet.

– Föräldrarna får se hur en sjuksköterska utför behandlingen, sedan får de prova själva tillsammans med sjuksköterskan och slutligen helt själva, sa Gunilla Haugen.

Familjen ligger inne något dygn eller två tills de känner sig säkra.

– Sjukhuset lägger ett stort ansvar på föräldrarna, därför är det viktigt att de får en chans att komma tillbaka med sina frågor om det inte fungerar. Det är speciellt för Sverige att föräldrarna får ge sina barn intravenös antibiotikabehandling hemma, sa Gunilla Haugen.

En enkät håller på att sammanställas om hur föräldrarna upplevde det att ge intravenös behandling hemma. För de barn som är väldigt sprutträdde finns en stickskola, där de gradvis får bekanta sig med det som skrämmer. När barnen är 8-10 år erbjuds de en egen stund med läkaren för att de ska kunna ställa frågor om sin diagnos och bli kunniga om den.

Teamet på mottagningen åker också ut och berättar om cystisk fibros på utbildningar och kurser.

– Vi är ute på förskolor, skolor och gymnasier där våra patienter finns. Vi talar bland annat om vikten av god hygien. Det kan vara svårt för omgivningen att förstå sjukdomens allvar när barnen och ungdomarna ser så friska ut, säger Gunilla Haugen.

En ny del av verksamheten är en överföringsmottagning för de som fyllt 18 år och ska slussas över till vuxenvården.

– Patienterna ska få träffa vuxenteamet på barnmottagningen, ett par gånger, innan de fyller 18 år, för att övergången ska bli smidig, sa Gunilla Haugen.

Frågor till Gunilla Haugen

Måste vi använda handsprit eller räcker det med tvål och vatten?

– Tvål och vatten räcker.

Sjukgymnastik vid cystisk fibros

– Basen i den sjukgymnastiska behandlingen är att förbygga och ta bort det slem som inte ska finnas i lungorna. Det sa sjukgymnast Margareta Sahlberg, CF-centret vid Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus i Göteborg.

Sjukgymnaster som är specialiserade på patienter med cystisk fibros samarbetar med varandra, oavsett om de finns vid någon CF-mottagning eller på hemortens sjukhus. De träffas kontinuerligt för att utbyta erfarenheter och ny kunskap.

– Vi följer ett nationellt vårdprogram för behandlingen. Det finns också konsensus, samsyn i Europa för vården, men det kan naturligtvis ändå finnas vissa skillnader, sa Margareta Sahlberg.

Den friska lungan

När barnen kommer på besök till den mottagning där Margareta Sahlberg arbetar brukar hon berätta för dem hur lungorna ser ut och

fungerar. Det kan vara bra, eftersom barn kan ha en diffus uppfattning om var den finns i kroppen till exempel.

– Några allergisjuksköterskor gjorde en studie och bad barn rita en bild på var lungorna sitter. Det blev väldigt olika. Några ritade en prick vid axeln, andra ritade en enda stor lunga mitt i kroppen, en del satte lungan vid hjärtat, sa Margareta Sahlberg och visade en bild av kroppens två lungor.

Luftvägarnas och lungornas viktigaste uppgifter är att transportera syre från inandningsluften till kroppens celler och avge koldioxid från vävnaderna med utandningsluften. Vi andas in genom näsa och mun till luftstrupen. Luftstrupen delar sig sedan i höger och vänster lunga. I lungorna fortsätter sedan delningen i allt mindre förgreningar. De minsta delarna kallas alveoler, eller lungblåsor. Där avges syret för vidare transport i blodet till kroppens olika organ.

– Det är lång väg till de allra minsta förgreningarna i lungorna och lång väg för medicinerna att gå. Därför är det viktigt att barnen tidigt lär sig bra inhalations- och andningsteknik, sa Margareta Sahlberg.

Det är viktigt att andas genom näsan. I dessa de övre luftvägarna värms luften och där finns försvarsmekanismer för att hindra partiklar som är skadliga för oss att nå lungan. Försvaret består av en slemhinna med flimmerhår som fångar upp bakterier och skräp. Längre ner i luftvägarna finns samma typ av slemhinna med flimmerhår. Flimmerhårens uppgift är att hela tiden transportera det slem vi alla har i lungorna utåt och uppåt så att vi kan svälja ner det eller hosta upp slemmet.

– Vid cystisk fibros är detta skydd halverat, det är därför vi arbetar för att förbättra denna transport så att slemmet kommer upp, sa Margareta Sahlberg.

Andningsorganen är inte färdigutvecklade vid födseln. Lungblåsorna hos små barn har en sammanlagd yta motsvarande 2,5 kvadratmeter, medan den är 75-80 m² hos en vuxen, eller cirka en halv tennisplan.

Andningsfrekvensen är mycket högre hos barn än hos vuxna. Barn tar 35-50 andetag per minut. Vid 8-10 år har frekvensen sjunkit till 15-20 andetag per minut. En vuxen tar 10-15 andetag per minut i vila.

– Barn andas fort, det är inte ett tecken på att de är sjuka, utan helt naturligt, sa Margareta Sahlberg.

Den sjuka lungan

Den sjuka lungan vid cystisk fibros kännetecknas av att personen känner andfåddhet och att luftrören drar ihop sig, obstruktivitet. Hosta med och utan upphostning är också tecken på en påverkad lunga.

– Vi vill bara att barnen ska lära sig att hosta när slem ska upp, inte i andra fall, sa Margareta Sahlberg.

Små barn med cystisk fibros uppmanas tidigt att hosta, men när de väl kan hosta ska de få upp slem på annat sätt, genom att huffa. Det tränas genom att barnen får göra imma på en spegel. Att huffa är en mer skonsam form av hosta.

– Hosta är väldigt energikrävande. Om hostningen inte ger effekt, utan bara är torr rehosta är det ännu jobbigare. Därför lär vi barnen andra tekniker, sa Margareta Sahlberg.

Målet är att få upp slemmet ur lungan, för att undvika bakterietillväxt och att det blir mer slem. Bakterierna växer till i bakterieansamlingar vilket leder till ökad ansamling av vatten och salt.

– När det finns slem och bakterier blir det lätt obstruktion och då ökar andfåddheten. Detta vill vi undvika, sa Margareta Sahlberg.

När barnet är omkring sex år görs lungfunktionsmätningar vid besök på mottagningen.

– De blåsövningar vi lär ut har alla syftet att barnet ska lära sig att tömma lungorna på luft.

Rörlighet

Sjukgymnasten undersöker barnet och tittar särskilt på rörligheten i bröstkorgen, axlar och skuldror. Rörligheten i hela kroppen är viktig att träna, men den är särskilt viktig i bröstkorgen för att lungorna ska få så stor plats som möjligt.

– De övningar vi ger er och barnen går också ut på att stärka andningsmuskulaturen och bukmuskulaturen. Även om det verkar som lek, har alla övningarna ett syfte, sa Margareta Sahlberg.

Starkt skelett

Alla mår bra av att röra på sig. Den fysiska träningen är viktig av många anledningar, bland annat för att ge ett starkt skelett.

Studier har visat att bentätheten ökar genom viktbelastande träning, särskilt den som sker före puberteten. Träningen kan vara i form av promenader, hopp och styrketräning.

– Bättre bentäthet får man genom träning, D-vitamin och god nutrition. Högsta nivån nås i 20-25 årsåldern, därför är det viktigt att barnen tränar under uppväxten, sa Margareta Sahlberg.

Hembesök

En viktig del i behandlingen är att följa upp hur den fungerar i hemmiljö. Margareta gör regelbundna hemsök. I samband med diagnos blir det täta besök. Då barnet börjar förskola och sedan skola gör hon ofta besök där tillsammans med sjuksköterska eller dietist för att informera om cystisk fibros.

När Margareta Sahlberg gör besök hemma hos de små barnen har hon med sig en liten dinosaurieväska. Den innehåller bollar, sugrör och scarfes. Dem lär sig de små barnen att blåsa över golvet. Det blir ett sätt att träna andningen.

– Det ska gå lätt så att de ser ett resultat. Då blir det roligt och barnen glömmer att det är träning. När de kan detta använder vi sugrör för att de ska bli mer utmanande. Det är bra om de ligger på mage. Det ger naturlig träning och öppnar upp i bröstkorgen, sa Margareta Sahlberg.

Redskap

Sjukgymnasterna vid CF-mottagningen i Göteborg förskriver gärna stora Pilatesbollar på 95 centimeter, för att föräldrarna får bra arbetsställning när de ska träna det lilla barnet. När barnen blir större får de en egen boll på kanske 65 centimeter som de kan träna på själva. Det finns även bra mattor till inomhusbruk hemma.

– Välj gärna en större på 150x200 så att barnen får utrymme för sina rörelser, sa Margareta Sahlberg.

Studsmatta inomhus med storlek 150 cm i diameter eller en stor utomhus är bra och roliga redskap i behandlingen.

Föräldrar till en treårig pojke var tveksamma till om de skulle lyckas träna honom så mycket som krävdes. De var sådana ”soffpotatisar” menade de. Margareta Sahlberg brukar uppmana föräldrarna att göra något de själva tycker är roligt.

– Att sonen behöver träna har gjort att hela familjen är ute mycket mer och tycker att alla mår jättebra av det, berättade Margareta Sahlberg.

Skolbarn bör vara aktiva minst 60 minuter om dagen. Har barnen en bra skolgymnastik får de träning av balans, koordination, kondition och styrka. De kan komplettera med en lagidrott de tycker om.

Ingen typ är bättre än någon annan. Det bästa aktiviteten är den som blir gjord.

– Utnyttja naturen till styrketräning, ut och klättra. Skogen är den bästa lekplatsen, då behöver man inte hitta på några övningar, det går av sig självt, sa Margareta Sahlberg.

Frågor till Margareta Sahlberg

Vår dotter, som är 8 år har aldrig gjort något arbetstest på cykel när hon har varit på kontroll. Är det olika på olika CF-center?

– Ja, det kan skilja sig åt. Det är svårt att hitta en träningscykel, som är tillräckligt liten. Vår cykel har några från medicinsk teknik byggt om.

Vad ska man göra om barnen inte vill göra sin träning?

– Det är bra att hitta en rutin hemma för träningen redan när barnet är litet och att följa den. Barnet ska tidigt förstå att det är något som måste göras även om det inte är kul och att ni bestämmer. Avsluta innan barnet börjar skrika. Är det svårt att få till hela ett bra pass på morgonen, så gör mer på eftermiddagen. En dag i veckan kan barnet själv bestämma träningsform. Då får de gradvis lära sig att ta ansvar för att träningen består av både styrka och kondition.

Är fotboll bra träning även om det förekommer skador?

– Ja, lagidrotter är bra. Många av våra barn med cystisk fibros spelar fotboll. Vår erfarenhet är att de klarar det bra, utan skador, eftersom de gjort en allsidig träning ända sedan de var små. De har bland annat lärt sig kullerbyttor tidigt och är därför duktiga på att falla utan skador.

Varför tycks andra använda Ventoline oftare än vi?

– Det är svårt att jämföra behandlingar. Medicineringen ska vara anpassad efter individens behov.

Finns det förslag på böcker med bra rörelser för barn med cystisk fibros?

– Det finns inga särskilda rörelser för barn med cystisk fibros, utan de ska göra samma rörelser som andra barn. Använd er fantasi. Gå in på förlaget SISU som har en del böcker med på varierande kul träning. Företaget Tuta och kör säljer så cd-skivor med musik och olika rörelser.

Vad gör man när barnen är för stora att hoppa studsatta inomhus?

– Hopprep är otroligt effektivt och ett bra redskap. Det är lätt att ta med när man reser bort. Hopprepsövningar kan kompletteras med ett antal en-minutsövningar med på kort, där man följer instruktionen att i snabbt tempo från liggande; ”stå upp, ligg på mage, stå upp, ligg på rygg. På ett annat kort kan det stå; Gå spindelgång i en minut. Då får man snabbt upp flåset.

Matilda tränar kroppen

Efter varje andningsövning morgon och kväll gör Matilda sin gymnastik. Hon leker följa John med föräldrarna, eller så hoppar hon på sin studsatta inomhus.

– Vi ska köpa en studsatta att ha utomhus till våren, säger Charlotta.

Matilda går också på dans och gymnastik. Det blir två aktiviteter i veckan.

– Hon tränar inte så många minuter per dag. Men vi ser att det får effekt att hon får synliga muskler, säger Andreas.

Mat och cystisk fibros

Maten är en viktig del av behandlingen vid cystisk fibros, tillsammans med medicin och träning, sa Ellen Karlge-Nilsson, dietist, vid CF-center vid Drottning Silvias barn- och ungdomsjukhus i Göteborg.

Det mesta med maten är som för andra barn. Det är viktigt att äta varierat och flera gånger per dag. Barn med cystisk fibros kan ibland behöva mer energi jämfört med sina friska jämnåriga kamrater, men det gäller inte alla. Mer än 80 procent av patienterna med cystisk fibros har pankreasinsufficiens (nedsatt funktion på bukspottskörteln), de behöver ta enzymer till sina måltider.

– Att äta är för era barn som för alla andra en social handling, något man gör tillsammans, sa Ellen Karlge-Nilsson.

Många föräldrar blir mycket oroliga om deras barn inte äter eller växer, kanske på grund av dålig aptit.

– Alla föräldrar är angelägna om att deras barn ska växa och må bra. Tala om för personalen på CF-centrumet om problem uppstår.

Det gäller att få stopp på problemen innan de blir för stora, sa Ellen Karlge-Nilsson.

Vägen fram till det första besöket på CF-mottagningen kan vara guppig. Barnet har dålig tillväxt, dålig aptit, lider av ont i magen, bajsar mycket, är ofta sjuk och eller har besvär från lungorna.
– Det kan vara diffusa besvär. Många har haft besvär länge innan de får sin diagnos. Vi hoppas att barnen slipper den långa och krångliga vägen när screening införs, sa Ellen Karlge-Nilsson.

Även om barnen har samma diagnos, mutation och kön är behoven individuella och behandlingen ska anpassas efter det.

En människas energi- och näringsbehov påverkas av en rad faktorer. Hur mycket man behöver beror på ålder, kön, vikt och längd och hur mycket man rör sig fysiskt. Om man är sjuk eller stressad påverkas behovet. Vid infektioner har barnen sämre aptit, men högre energibehov. Även sömn och feber påverkar. Oavsett dessa faktorer är de generella råden att äta tre huvudmål och 1-3 mellanmål.
– Sprid ut måltiderna över dagen. Den som äter lite varje gång kan behöva äta oftare än de som äter större portioner, sa Ellen Karlge-Nilsson.

Vi äter för att vi är hungriga. Hunger känns rent fysisk genom att magsäcken drar ihop sig och vårt blodsocker faller. Aptit däremot är mer psykologisk, känslomässig och hör ihop med sociala och kulturella mönster.

– Det finns många anledningar till dålig aptit. Infektioner, tjat och magont är några. Magproblem är vanligt vid cystisk fibros, det hänger bland annat ihop med enzymdoseringen, antibiotika och annan medicinering sa Ellen Karlge-Nilsson.

De flesta barn i Sverige med cystisk fibros behöver enzymer till sina måltider, eftersom bukspottskörtelns funktion är nedsatt. Att föra en matdagbok är ett bra sätt att lära sig dosera enzymerna rätt. Mängden enzym per måltid ska anpassas efter det enskilda barnets behov. Även energibehovet är individuellt.

– Ge femtio procent av enzymerna när barnet börjar äta och resten halvvägs genom måltiden, sa Ellen Karlge-Nilsson.

Eftersom många barn med cystisk fibros får antibiotika kontinuerligt och ofta får problem med sin mage på grund av detta, kan det för vissa ge god effekt att komplettera med probiotiska produkter

för att stärka tarmfloran. Probiotika finns att köpa på apoteket men också i mataffären.

– Det kan vara värt att prova, men ta dem inte samtidigt som antibiotikan, utan låt några timmar gå passera emellan, sa Ellen Karlge-Nilsson.

Barn med cystisk fibros ska undvika fettreducerade produkter. Dietisterna rekommenderar ett lite högre fettintag vid CF jämfört med övriga befolkningen. Det beror delvis på att fettupptaget är sämre hos pankreasinsufficienta, dels för att de behöver få i sig mer kalorier.

– Vissa fettsyror är essentiella, det innebär att kroppen inte kan tillverka det själv utan behöver tillföras via maten, sa Ellen Karlge-Nilsson.

Omega-3-fettsyror finns exempelvis i fet fisk (lax, makrill, sill), linfröolja, valnötter.

Omega-6-fettsyror finns exempelvis i sol-, druv- och majsolja, pumpa- och sesamfrön liksom i sesamolja.

Ingår dessa i maten regelbundet flera gånger i veckan behövs inga särskilda tillskott. Fettsyreprovtagning görs i samband med årskontrull.

Vardagsvanorna har störst betydelse för att barnet ska få i sig tillräckligt med näring och energi för att kunna växa optimalt men också för att orka med sin dag. Att äta är en social handling och relationen till mat är lättast att påverka när barnen är små.

– Vad vi ska äta och när det ska ske, bestämmer de vuxna. Hur mycket avgör barnet själv, men det kan behöva lite hjälp. Tvinga inte eller tjata på barnet om att äta, sa Ellen Karlge-Nilsson.

Låt barnen vara med och förbereda maten. Alla kan hjälpa till med något.

– Det är bra inför framtiden, sa Ellen Karlge-Nilsson.

Matilda och maten

Målet är att få upp Matilda ett streck på viktcurvan. Tillsammans med dietisten har de beslutat ambitionen är att nå dit utan tjat.

– Om hon inte äter ett mål kan hon få en näringslösning. Då vet vi att hon får i sig 300 kalorier i alla fall. Det är en bra lösning för att slippa prata om mat, säger Charlotta.

En metod för att göra måltiden till en trevlig stund är att Matilda får ta maten själv.

– Hon är stor nog för det, men det är lätt att fortsätta lägga upp som vi varit vana vid. Nu får hon bestämma själv, säger Charlotta.

– Äter hon inte så mycket till lunch tar hon igen det på kvällen och äter mer. Det är bra att få råd från dietisten om små förändringar till det bättre. Då slipper man riskera fastna i att man tjarar på barnet att äta, säger Andreas.

Ågrenskas pedagogiska erfarenheter

– Det pedagogiska programmet under en familjevistelse planeras utifrån individens förutsättningar. Det bygger på generell specialpedagogik och specifik kunskap om diagnosen, sa Bodil Mollstedt, specialpedagog, som berättade om Ågrenskas pedagogiska arbete inför en familjevistelse.

Inför familjevistelsen med barn som har cystisk fibros inhämtar personalen kunskap om barnen och deras behov genom samtal med föräldrarna och genom skriftlig information från pedagogerna i barnens förskolor och skolor. Andra viktiga informationskällor är medicinsk information om konsekvenserna av behandlingen och de tidigare erfarenheterna från Ågrenskas familjevistelser med barn som har cystisk fibros.

Det pedagogiska programmet under familjevistelsen utformas från WHO:s klassifikation ICF, International Classification of Functioning. Den innebär att personer med funktionsnedsättning inte bara ska ha möjlighet att vara med rent fysiskt utan att de också ska ha inflytande över sin delaktighet.

– Tanken är att en tillrättalagd miljö både fysiskt och strukturellt kan bidra till en ökad delaktighet i själva aktiviteten, förklarade Bodil Mollstedt.

Barnens program under veckan är anpassat efter tre huvudmål; att stimulera den fysiska orken, ge tid för måltider och bidra till att stärka självkänslan.

Många aktiviteter sker medvetet utomhus för att minska infektionsrisken. Det finns också en tanke med att lägga vistelsen under en septembervecka då det kan vara fint väder.

För att stimulera den fysiska orken innehåller programmet naturlig fysisk träning i gemensamma aktiviteter. Mer fysiskt krävande aktiviteter blandas med mer lugna aktiviteter.

I samråd med föräldrarna ges hjälp med barnens individuella sjukgymnastprogram.

Fysisk träning kan vara Bamsegympa med högtalare utomhus, eller Röris, som är en barnvariant av Friskis&Svettis där man rör sig till musik.

– Vi kan också vara i Blå salen och ordna hinderbanor med broar och balansgång har där man får krypa och klättra, sa Bodil Mollstedt.

Under veckan anpassas matsituationerna till barnens behov. Det finns god tid att äta och barnen erbjuds individuellt anpassad mat. Det behövs inte alltid så mycket insatser för att förbättra matsituationen för personer med särskilda behov, men som föräldrar och skolpersonal är det ibland lätt att i vår iver att göra det bästa glömmar att fråga barnen: Hur vill du ha det? Bodil berättade om en vistelse där en kille med akondroplasi, kortväxthet hade fått en pall i skolan för att kunna räcka upp att ta maten. Men han använde inte pallen.

– Han ville hellre att de ställde skålarna med gurka, majs och potatis närmare kanten så att han kunde välja och ta själv, berättade Bodil Mollstedt.

För att bidra till att stärka självkänslan ges vuxenstöd när så behövs i arbetspass, uteaktiviteter och den tid som uppstår mellan aktiviteter. Genom lek och sagor får barnen samtala om sådant de undrar över kring cystisk fibros. Eftersom barnen var så små fick de träffa dockan Ida, istället för att prata med en sjuksköterska eller läkare, som när barnen är äldre. Ida tog själv mediciner, vilket blev en början till ett samtal om sådant som barnen undrade över.

Samarbetsövningar och gemensamma lekar där var och en deltar efter sin egen förmåga väcker känslan av att få lyckas. Sagor och berättelseboken som barnen gör är en bra hjälp för att prata om känslor och tankar.

– Vi kan läsa boken om Engelbert som inte kan flyga. Han träffar ekorren och andra djur som säger: gör som jag. Men till slut inser han att han som är fågel måste ta sig fram på sitt eget sätt, sa Bodil Mollstedt.

Läs mer om vilket material som används på Ågrenskas webbplats.

Matilda går i förskola

Matilda går i en förskola med 21 barn i gruppen. Hon fick flytta till de äldre barnen för att slippa riskera smitta från de yngre barnen.

– Jag hoppas att kunna gå ner i arbetstid för att Matilda ska slippa vara så många timmar i förskolan. Förskolan är ju det farligaste stället för henne på grund av smittorisken, säger Charlotta.

När Matilda fick sin diagnos kom ett team från CF-centrum ut och informerade all personal om de särskilda behov som Matilda har.

– Hon fick börja använda personalens toalett, för att minska smittorisken, säger Andreas.

Personalen ger Matilda de nödvändiga Creon-tabletterna vid måltiderna.

– Om hon blir hungrig får hon en frukt eller en extra smörgås av personalen, säger Andreas.

Syskon

Syskon till barn med funktionsnedsättning behöver kunskap, att få träffa andra och ha någon som orkar lyssna på dem. Det visar forskning och Ågrenskas syskonprojekt.

– Vi försöker stötta dem i deras utsatta roll i våra syskongrupper, berättade Samuel Holgersson, sjuksköterska på Ågrenska.

Syskonrelationen är speciell eftersom den oftast är den längsta relation vi har i livet. Den är fylld av gemenskap och kärlek, men kan också präglas av rivalitet, avund och konflikter. Vad som dominerar kan vara olika och även ändra sig över tid.

– Vi vill ge redskap i rollen som syskon till en syster eller bror med funktionsnedsättning, Samuel Holgersson.

Han berättade om erfarenheterna från arbetet med syskonen under familjevistelserna. Under veckan utgår personalen från syskonets behov och frågor, för att de ska få strategier att hantera sina känslor och sin vardag. Barnteamet på Ågrenska har utarbetat ett program för syskonen som utgår ifrån kunskap, känslor och bemästrande. *Kunskap* ges utifrån frågor om diagnosen som syskonen arbetat fram tillsammans. *Känslor* hanteras genom ett öppet och tillåtande klimat, där alla ska känna sig bekväma med att prata fritt.

Bemästrande handlar om att hitta strategier i vardagen, om att utby-

ta erfarenheter med andra syskon och att sätta ord på sådant som kan vara svårt att tala om.

Känslor och frågor

Att få ett syskon med funktionsnedsättning väcker många frågor och känslor. Det är en orolig tid. Den nya situationen påverkar vardagen och syskonrollen.

– Ett flertal studier visar att syskon har bristfällig kunskap om sin syster eller brors funktionsnedsättning och vilka effekter den ger. Studier visar också att föräldrar tenderar att överskatta barns kunskap och vad barn förstått, sa Samuel Holgersson.

Syskonens program

Den första dagen på Ågrenska är det fokus på barnet eller ungdomen vars syskon har svårbehandlad epilepsi. Syskonen berättar om sig själv eller sin familj om man vill. Andra dagen börjar man fundera kring diagnosen och formulera frågor till sjuksköterska eller läkare. Till dem kan de ställa alla frågor de har. Informationen om diagnosen utgår alltid från barnens egna frågor och funderingar.

I de yngre åldrarna räcker det ofta att syskonen får ett namn på sjukdomen och en kort beskrivning av hur den påverkar deras bror eller syster. I nioårsåldern växer en mer realistisk syn på tillvaron fram. Barnen inser att villkoren är olika. De börjar se och förstå konsekvenser av syskonets sjukdom. Frågorna kan handla om hur det ska gå för deras bror eller syster i skolan och hur framtiden ser ut.

I äldre syskons frågor hörs ofta skuld, skam och sorg. Skuld över att de själva inte fick funktionsnedsättningen. Men också sorg över att inte ha fått ett syskon som alla andra. Under samtalen får frågor som de burit på länge en chans att luftas.

För några år sedan var det en pojke som trodde att han orsakat sin brors funktionsnedsättning. Nej, blev svaret från läkaren. Lättnaden syntes i 14-åringens ansikte.

På onsdag och torsdag finns det chans till reflektioner och fortsatt samtal kring syskonets egna känslor. Syskonen träffas i små grupper. Ofta är det första gången de träffar andra som har bröder eller systrar med samma diagnos.

Syskonen spelar spel, ser på film och gör olika samarbetsövningar. De kan göra kamratbanan som består av äventyrsbanor där får agera tillsammans för att klara övningarna. Att lära känna varandra

och ha roligt tillsammans lägger grunden för samtal där de kan dela hemligheter, känslor och strategier.

Personalens uppgift i samtalen är att bekräfta barnens. Det är viktigt att syskonen får lufta det svåra.

– De behöver veta att det är okej att känna som de gör och att de inte är ensamma i den känslan. Det osagda kan lätt kännas som en klump i magen eller någon annanstans i kroppen, sa Samuel Holgersson.

I familjen är det kanske inte alltid så lätt att prata eftersom föräldrarna har så mycket att göra med barnet som har funktionsnedsättning att syskonet inte vill belasta dem. Men att bära det tunga inom sig skapar stress.

– Våra erfarenheter visar att gemenskapen och samtalen med andra avlastar dem och att de flesta mår fysiskt bättre av samtal, sa Samuel Holgersson.

Berättelsebok

Under veckan skapar syskonen en berättelsebok om sig själv, om diagnosen och om sina egna strategier. I boken ritar de av sin hand, som en symbol för dem själva. Vid tummen ska de rita två saker de är bra på. Vid pekfingret saker de vill ska hända om två år. Vid långfingret, vad andra säger de är bra på. Vid ringfingret drömmar. Och vid lillfingret modiga saker de gjort.

En annan del i berättelseboken är att fylla en cirkel med tårtbitar av känslor. Glädje, sorg och ilska. Cirkeln blir en utgångspunkt för att diskutera vilka de svåra känslorna är och vad man kan göra åt dem. Men också vilka de härliga känslorna är och hur de kan kännas oftare.

Vardagstid med föräldern

Ett vanligt problem är att syskonet inte tycker det spelar någon roll vad de gör eller hur bra de är i skolan. Föräldrarna tar det bara för självklart att de är duktiga och tar ansvar.

– Om de kommer hem med höga betyg får de inte den uppmärksamhet de önskar, för föräldrarna är fullt upptagna med att lillebror kunnat vicka på tummen! sa Samuel Holgersson.

Brist på egen tid med föräldrarna är också något som syskonen pratar om. Nästan alla vill ha mer tid med mamma eller pappa. Men det behöver inte vara något märkvärdigt, vardagstid räcker.

– En mamma och en pappa som turades om att skjutsa sitt barn till ridningen lade till en stund för fika efteråt. Tack vare det blev turen som tidigare var ytterligare ett stressmoment för föräldern en fin stund med syskonet varje vecka, sa Samuel Holgersson.

Syskonens egna tips till föräldrarna är att de ska berätta om diagnosen och vad den innebär. De ska prata om hur den är idag och hur den kan bli i framtiden.

Men det är inte bara jobbigt att ha ett syskon som har funktionsnedsättning. Forskning kring syskonskap visar att barnen har ökad mognad jämfört med jämnåriga. De har stark empati, engagemang, ansvarskänsla och att de ofta själva lyfter fram positiva upplevelser i familjen.

Syskonen tycker att en bra de har fått genom att deras syster eller bror har cystisk fibros är att alla föds olika och har olika förutsättningar i livet.

– En annan fördel är att de får gå före i kön till Liseberg. Och åka allt två gånger, sa Samuel Holgersson.

Men som förälder är det bra att uppmärksamma om syskonens beteende ändras. Blir det tyst, drar sig undan, eller väldigt irriterad kan det vara ett tecken på att det mår dåligt. Då kan det vara bra att pratas vid, eller söka hjälp.

Läs mer om Ågrenskas syskonarbete på www.syskonkompetens.se

Matilda har en lillebror

Matildas lillebror Marcus var ett halvår när hon fick diagnosen cystisk fibros.

– Han växte bra och var så tjock att vi aldrig varit oroliga att han också skulle ha cystisk fibros, säger Andreas.

Syskonen följs åt och går på samma förskola, fast i varsin grupp.

– Matilda blev uppflyttad till den äldre gruppen för att slippa riskera smittas av de mindre barnens infektioner, säger Charlotta.

Att Matilda har cystisk fibros påverkar lillebror Marcus vardag.

– Även om hon är världens finaste storsyster, som inte själv tar mycket plats måste ge henne mycket uppmärksamhet och tid på grund av andningsträningen, säger Andreas.

– Marcus vill till exempel gärna studsa på studsattan. Normalt kanske han hade fått studsa först, men nu måste Matilda först hop-

pa, sedan blir det hans tur. Även om han får stå tillbaka lite, försöker vi se till att han inte blir bortglömd, säger Charlotta.

Marcus vill naturligtvis göra som sin storasyster. När Matilda tagit sin Ventoline, gör han det också fast på låtsas.

– Att CF kräver mycket aktivitet får man försöka se positivt och göra något roligt av. När vi kör Följa John följer han och springer, säger Andreas.

– Det enda han inte kan vara med på är när Matilda tränar andning i mask. Då sitter han med, medan vi läser en bok eller tittar på film, säger Charlotta.

Munhälsa och munmotorik

Vi rekommenderar att barn med särskilda behov tidigt har kontakt med tandvården, gärna en barntandvårdsspecialist. Om det finns svårigheter med tal, språk och ätande behövs även kontakt med logoped.

Det sade övertandläkare Birgitta Johansson Cahlin och logoped Åsa Mogren, som informerade om vilket stöd som finns att få inom tandvården och logopedin.

Många diagnoser manifesterar sig orofacialt, det vill säga påverkar funktioner i munnen och ansiktet. Mun-H-Center är ett nationellt orofacialt kunskapscenter vars syfte är att samla, dokumentera och utveckla kunskapen inom detta område när det gäller sällsynta diagnoser.

Denna kunskap sprids sedan 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 Ågrenska kring vuxen- och familjevistelser har Mun-H-Center träffat många personer med sällsynta diagnoser och kunnat samla ihop en kunskapsbank om var och en av diagnoserna. Föräldrar får innan vistelsen fylla i ett frågeformulär om tandvård och munhygien och 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 uppgifter i frågeformuläret

dokumenteras i en databas. Familjerna bidrar på så vis till ökade kunskaper om munnen och dess funktioner vid sällsynta diagnoser. Denna information sprids via Mun-H-Centers webbplats (www.mun-h-center.se) och via MHC-appen:



Tand- och munvård

Det är en stor fördel om den förebyggande tandvården är så bra att personen kan bevara en god munhälsa. I den regelbundna undersökningen på tandklinik bör även ingå kontroll av käkleder och tuggmuskulatur. Bettutveckling, munhygien och eventuell medicinering är andra viktiga faktorer att uppmärksamma. Vissa mediciner kan ge muntorrhet och ökad risk för karies, hål i tänderna.

Det är en stor fördel om den förebyggande tandvården är så bra att personen kan bevara en god munhälsa. I den regelbundna undersökningen på tandklinik bör även ingå kontroll av käkleder och tuggmuskulatur. Bettutveckling, munhygien och eventuell medicinering är andra viktiga faktorer att uppmärksamma. Vissa mediciner kan ge muntorrhet och ökad risk för karies, hål i tänderna.

Cystisk fibros

I Mun-H-Centers databas finns sedan tidigare vinstelser på Ågrenska uppgifter om barn med cystisk fibros.

Små barn med cystisk fibros kan ha problem med att äta vilket med största sannolikhet har samband med andningsproblematiken och de gastroenterologiska problemen. Ättsvårigheterna brukar dock bli bättre med tiden.

Munhälsa vid cystisk fibros

Muntorrhet kan förekomma. Det kan bero på munandning eller medicinering. Munandning kan bero på att det är svårt andas genom näsan på grund av slembildning. Sura uppstötningar, reflux kan också påverka munhälsan negativt.

– Det vi sett vid översynen idag är att era barn har fina tänder och fina brett, sa övertandläkare Birgitta Johansson Cahlin.

Hon beskrev hur tandvården är organiserad. Basen i tandvården är allmäntandvården. Vid specialisttandvård för barn är det framförallt två typer av specialisttandvård som kan vara aktuell;

Ortodonti – tandreglering

Pedodonti – vård för patienter med uttalade och speciella behov anpassat tandvårdsomhändertagande

Utöver dessa former finns också sjukhustandvård.

Inför besöket

Birgitta Johansson Cahlin uppmanade föräldrarna att ta kontakt med tandvården inför första besöket.

– Ring tandvården när en kallelse kommit för att berätta lite grann om barnet och vad ni vill ha ut av träffen. Kanske behövs ett förberedande samtal eller extra tid.

Det är inte säkert att tandläkaren vet så mycket om cystisk fibros. Ni kan tipsa om att det finns en sammanfattning om diagnosen på vår hemsida och i vår app, sa Birgitta Johansson Cahlin.

Den förebyggande tandvården är det allra viktigaste för att barnen ska ha friska tänder. I den ingår inskolning, täta besök, polering och fluor.

– Vid behov kan vi plasta in de djupa fårorna, fissurerna i de nya kindtänderna för att det inte ska komma ner bakterier, sa Birgitta Johansson Cahlin.

Hon tipsade om lite olika typer av tandborstar och rekommenderade eltandborsten. Tandkräm ska innehålla fluor, men en del barn tycker att tandkrämen är för stark. Då kan Salutem, en tandkräm utan smak men med fluor vara ett alternativ. Det är bra om tandkrämen inte innehåller natriumlaurylsulfat (SLS). Det ger ett skum, men är uttorkande vilket är olämpligt vid känsliga slemhinnor. Märken som Dentosal, Zendium, och Biotene har inte denna tillsats.

– Vi rekommenderar som tillägg 1- 2 fluortabletter från tre års ålder, alternativt fluorsköljning 0,05 procent, sa Birgitta Johansson Cahlin.

Behandling logoped

Barn kommer till logoped för utredning, träning av kommunikation, sug- tugg och sväljförmåga och munmotorik. Logopeden ger också rådgivning kring matning och ätsvårigheter.

– Som logopeder jobbar vi med munnens funktion, alltså förmågan att tugga, svälja och hantera mat och saliv. Men naturligtvis också med kommunikation, sa logoped Åsa Mogren.

Generellt

Logopeder ger råd och stöd vid matsituationen och när barn har svårt att äta. En del barn kan behöva oralmotorisk träning, stimulering och desensibilisering.

– Barn som har varit matade med sond som små kanske värjer sig vid sådant allt som involverar mat när de blir större. De behöver vänja sig vid beröring, smaker och lukter, sa Åsa Mogren.

Andra behöver lära sig att dricka, tugga och svälja säkert och effektivt.

– Vi tittar på förmågan att äta från många aspekter beroende på barnets behov, sa Åsa Mogren.

Barnets matlust och ätförmåga påverkas av många faktorer i ett komplext samspel:

– Om tarmen inte tömmer sig som den ska, mår man dåligt och man får ingen matlust. Det är också faktorer vi tar hänsyn till när vi utformar stödet kring barnet, sa Åsa Mogren.

Matilda idag

Matilda har sällan problem med hälsan, därför glömmar Charlotta och Andreas ibland bort att hon har särskilda behov utöver sin träning och sina mediciner.

– Vi måste ibland påminna oss om att inte åka kollektivt på grund av smittorisen, utan hellre välja att åka bil, säger Charlotta.

Som fyraåring har Matilda det så bra hon kan ha det, tycker Andreas och Charlotta. Men diagnosen innebär att det läggs mycket ansvar på henne

– Hon ska ta alla sina tabletter varje måltid, att hon ska tänka på att tvätta händerna och hon får till exempel inte bjuda andra barn att slicka på sin glass som barn gör, säger Charlotta.

När de andra barnen på förskolan frågar varför hon tar tabletter svarar hon självklart: För att jag har CF.

Hon har lärt sig att det är många som behöver ta mediciner eller vitamintabletter. Hennes farfar måste till exempel ta en spruta för sin diabetes.

- Vi har valt att tala vara tydliga med henne. Hon är väldigt klok. Det går att resonera med henne om varför det är viktigt att hon tar sina tabletter och gör sin andningsgymnastik, säger Andreas. Matilda är en frisk och aktiv flicka, som inte märker av sin sjukdom.
- Vi hoppas att det ska fortsätta så och att hon slipper infektioner. Allt vi gör nu är att för att motverka konsekvenserna av sjukdomen. Det är det livet går ut på, säger Charlotta.

Nationella funktionen sällsynta diagnoser

För att öka samordningen, samverkan och spridning av information inom området sällsynta diagnoser har Socialstyrelsen på regeringens uppdrag inrättat Nationella Funktionen Sällsynta Diagnoser, NFSD.

NFSD har sedan verksamheten startade den 1 januari 2012 arbetet i enlighet med uppdraget.

NFSDs uppgift är att:

- bidra till ökad samordning och koordinering av hälso- och sjukvårdens resurser för personer med sällsynta sjukdomar liksom ökad samordning med bland annat socialtjänst, frivilligorganisationer.
- bidra till spridning av kunskap och information till alla delar av hälso- och sjukvården och till andra berörda samhällsinstanser samt till patienter och anhöriga
- bidra till utbyte av information, kunskap och erfarenheter mellan de aktörer som bedriver verksamhet på området
- identifiera möjligheter till utbyte av kunskap, erfarenhet och information med andra länder och internationella organisationer.

NFSD drivs av Ågrenska, ett nationellt kompetenscenter med helhetsperspektiv för barn, ungdomar och vuxna med funktionsnedsättning, deras familjer samt professionella som de möter. Mer om NFSD verksamhet kan du läsa på www.nfsd.se

Information från RfCF

Ulrica Sterky från Riksförbundet Cystisk fibros (RfCF) informerade om föreningen och dess arbete.

RfCF bildades 1969. Idag har förbundet 2 588 medlemmar, varav 480 är personer med cystisk fibros och cirka 80 med PCD, (primär ciliär dyskenisi). Förbundet är uppdelat i fyra regionföreningar, region Syd, Väst, Stockholm och Uppsala.

Syftet med föreningen är att förbättra livsvillkoren för personer med cystisk fibros.

Läs mer på www.rfcf.se Det finns också en sida på Facebook och en bloggportal kallad citronfjärilen.

Information från Försäkringskassan

Försäkringskassan ger stöd till personer med funktionsnedsättning och till föräldrar som har barn med funktionsnedsättning. Märta Lööf Andreasson, som är personlig handläggare på Försäkringskassan i Göteborg, informerade om det ekonomiska stöd dessa familjer kan erbjudas.

De som har barn med funktionsnedsättning kan ansöka om vårdbidrag, bilstöd och assistansersättning. Från och med juli det år de blir 19 år kan funktionsnedsatta ungdomar själva ansöka om handikappersättning och aktivitetsersättning.

Ansökan

När man skickar en ansökan till Försäkringskassan ska ett utförligt medicinskt intyg utfärdat av behandlande läkare bifogas. Intyget ska beskriva barnets funktionsnedsättning. När alla handlingar inkommit tar handläggaren, helst inom en vecka, kontakt med sökanden för att boka tid för utredningssamtal. Detta kan ske på Försäkringskassan men också i hemmet eller via telefon. Handläggaren utreder ärendet och lägger ett förslag till beslut, och beslut fattas till sist av en särskilt utsedd beslutsfattare.

Vid avslag kan ärendet omprövas vid Försäkringskassans omprövningsenhet. Får man avslag där kan ärendet överklagas i Förvaltningsrätten, därefter i Kammarrätten och Högsta Förvaltningsdomstolen. Dessa avgör dock om prövningstillstånd lämnas eller inte. Detta innebär att Förvaltningsrätten kan bli den slutliga instansen. Eftersom Försäkringskassan gör en individuell prövning i varje enskilt fall är det viktigt att man överklagar beslut man inte är nöjd med. Överklagan behöver inte vara komplicerad, det räcker med ett brev där man på ett enkelt sätt förklarar varför man är missnöjd med beslutet, säger Märta Lööf Andreasson.

Mer info och blanketter för ansökan finns på
www.forsakringskassan.se

Vårdbidrag

Vårdbidrag är till för dem som vårdar ett sjukt barn eller barn med funktionsnedsättning. Det kan betalas ut från att barnet är nyfött till och med juni det år det fyller 19 år.

För att man ska kunna få vårdbidrag måste barnet behöva särskild vård och tillsyn under minst sex månader. Vård- och tillsynsbehovet innefattar exempelvis medicinering, hjälp med kommunikationen, aktivering, träningsprogram och tillsyn för att avstyra farliga situationer.

Vårdbidragets nivå styrs av barnets vårdbehov, inte av vilken diagnos barnet har. Det kan alltså ges även om ingen fastställd diagnos finns. När annat samhällsstöd finns, exempelvis om barnet bor hos stödfamilj eller åker på korttidsverksamhet, påverkas nivån på vårdbidraget. Om barnet beviljas assistansersättning omprövas vårdbidraget.

Ett helt vårdbidrag är 250 procent av prisbasbeloppet, som är 44 500 kr (2013).

Vårdbidraget finns i fyra nivåer: helt, tre fjärdedels, halvt eller en fjärdedels bidrag. För 2013 ger det följande belopp:

Helt vårdbidrag	9 271 kr/ mån	111 250 kr/år
Tre fjärdedels vårdbidrag	6 953 kr/mån	83 438 kr/år
Halvt vårdbidrag	4 635 kr/mån	55 625 kr/år
En fjärdedels vårdbidrag	2 318 kr/mån	27 812 kr/år

Utöver vårdbidraget – som är en ersättning för den extra arbetsinsats funktionsnedsättningen medför för föräldrarna – kan familjen också i vissa fall få ersättning för merkostnader. Det innebär att om det finns merkostnader på 18, 36 eller 69 procent av prisbasbeloppet, som godkänts av Försäkringskassan, kan denna del av vårdbidraget skattebefrias.

Det finns även möjlighet att få merkostnadsersättning utöver beviljat vårdbidrag. Det sker om tillsyns- och vårdbehovet för ett barn är så stort att familjen får ett helt vårdbidrag och dessutom har merkostnader på minst 18 procent av prisbasbeloppet.

Merkostnader innefattar exempelvis:

- Läkemedelskostnader som ryms inom ramen för högkostnadsskyddet.
- Slitage av kläder.
- Extra kostnader för ökat tvättbehov.
- Specialkost
- Behandlingsresor/behandlingsbesök
- Kostnader för kommunikationsträning, motorisk träning med mera.

Merkostnaderna är de *extra* kostnader familjen har till följd av barnets funktionsnedsättning, alltså inte den totala kostnaden för varje kategori.

Vårdbidraget är skattepliktigt och pensionsgrundande, men inte sjukpenninggrundande. Det kan beviljas för olika tidsperioder, men barn med bestående funktionsnedsättning kan bli beviljade vårdbidrag på ”obegränsad tid”. Försäkringskassan följer då upp vårdbehovet genom att göra efterkontroller.

Bidragstagarna är skyldiga att anmäla förändrat vårdbehov eller om man beviljats annat samhällsstöd.

Assistansersättning

Assistansersättning är ett ekonomiskt stöd som ger de personer med de allra svåraste funktionsnedsättningarna rätt till personlig assistent för att kunna leva ett mer självständigt liv.

Personlig assistans kan ansökas hos kommunen eller Försäkringskassan. Kommunen har ansvaret då de grundläggande behoven uppgår till högst 20 timmar per vecka samt för att hjälpbehovet tillgodoses. Staten (Försäkringskassan) kan bevilja assistansersättning för personlig assistans när de grundläggande behoven överstiger 20 timmar per vecka.

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.

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 diagnos, och en pågående akutbehandling där det föreligger hot mot barnets liv, till dess barnet fyller 18 år. Speciellt läkarutlåtande krävs då.

För barn som omfattas av LSS (Lagen om stöd och service till vissa funktionshindrade) gäller särskilda regler. Tillfällig föräldrapenning kan i dessa fall utgå upp till 21-23 års ålder. Föräldrarna till dessa barn har också rätt till tio kontaktdagar per barn och år, vilka kan användas för att ge föräldrarna möjlighet att lära sig mer om hur de kan stödja sitt barn. Det kan exempelvis ske genom kurser eller besöksdagar i skolan. Man kan få tillfällig föräldrapenning för kontaktdagar fram tills barnet fyller 16 år.

Bilstöd

Bilstöd är ett bidrag för inköp av bil (genom grundbidrag och anskaffningsbidrag), eller anpassning av bil.

Föräldern kan få bilstöd om barnets funktionshinder gör att familjen har väsentliga svårigheter att förflytta sig med barnet eller att åka med allmänna kommunikationsmedel. Funktionsnedsättningen ska vara bestående eller i vart fall beräknas vara under minst nio års tid. Därefter finns det möjligheter att ansöka om ett nytt bidrag.

Bilstödet består av ett grundbidrag på 60 000 kronor, ett inkomstprövat anskaffningsbidrag på maximalt 44 000 kronor samt ett bidrag för anpassning av bilen. För anpassningen finns inget kostnadstak.

Bilen får inte vara köpt innan beslutet är fattat. Efter beslut har familjen sex månader på sig att införskaffa den nya bilen eller genomföra anpassningen. Familjen väljer själv bil men blir återbetalningsskyldig om den säljs inom nio år efter att beslut om bilstöd fattades.

– Vill man köpa en ny bil inom den tiden kan man föra en dialog med sin handläggare, säger Märta Lööf Andreasson.

Normalt kan man inte få nytt bilstöd innan det gått nio år sedan förra beslutet.

Samhällets stöd - kommunen

Socionom Johanna Skoglund är koordinator vid Ågrenskas familjevistelser. Hon informerar om vilket stöd som finns att få

för personer med funktionsnedsättning, utöver det stöd Försäkringskassan erbjuder.

LSS-insatser

Samhällets övriga stöd utgår från två lagar; LSS (Lagen om stöd och service till vissa funktionshindrade) och Socialtjänstlagen, SoL.

LSS ger stöd för insatser och särskild service för personer...

- 1) ...med utvecklingsstörning, autism eller autismliknande tillstånd.
- 2) ...med betydande eller bestående begåvningsmässigt funktionshinder eller hjärnskada i vuxen ålder föranledd av yttre våld eller kroppslig sjukdom
- 3) ...med andra varaktiga fysiska eller psykiska funktionsnedsättningar 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.

Som exempel på olika insatser via LSS informerade Johanna Skoglund om avlösarservice, ledsagarservice och kontaktperson. De som inte ingår i LSS kan ansöka om servicen via Socialtjänstlagen.

Avlösarservice i hemmet

– Den här insatsen finns för att anhöriga ska få möjlighet till avkoppling och till att uträtta ärenden utanför hemmet, säger Johanna Skoglund.

Avlösarservice kan erbjudas både som regelbunden insats eller som lösning vid akuta behov. Behovet bedöms individuellt från fall till fall.

Ledsagarservice

En ledsagare hjälper till med kontakter i samhället och kan följa med på vårdbesök och delta i fritidsaktiviteter. Insatsen gäller när funktionsnedsättningen inte är alltför stor, och kan till exempel inte ges om personen redan har personlig assistans. Ledsagarservicen kan begäras per tillfälle eller som regelbunden insats.

Kontaktperson

– En kontaktperson erbjuder personligt stöd utanför familjen, och ska ses som ett icke-professionellt stöd, en medmänniska, säger Johanna Skoglund.

Kontaktpersonen har ingen rapporteringsskyldighet (till skillnad mot exempelvis ledsagare) och behöver inte rapportera om vad man gjort till någon myndighet.

Det här gäller i skolan

Från och med den 1 juli 2011 gäller en ny svensk skollag för både offentliga och privata skolor. Den innebär bland annat skärpta krav på lärare; endast behöriga lärare ska kunna få tillsvidareanställning. Skolinspektionen har möjlighet att ge vite till eller stänga skolor som missköter sig.

Stödåtgärder

Stödåtgärderna till en skolelev med funktionsnedsättning kan se olika ut och exempelvis bestå av handledning och fortbildning av personal. Eleven kan också få en resursperson. I andra fall görs en omorganisation så att eleven undervisas i en mindre grupp. Även anpassning av lokal eller läromedel kan räknas som stöd.

Betyg och behörighet

Idag går betygsskalan från A till F. Eleven måste vara godkänd (alltså minst ha betyg E) i 8-12 ämnen för att komma in på en vanlig gymnasieskola. När betyg sätts ska läraren utgå från all information som finns om elevens kunskaper.

– Det innebär att en elev kan få godkänt även om den inte gjort ett visst prov. Det finns andra sätt att visa sin kunskap, till exempel genom ett muntligt prov eller en praktisk övning, säger Johanna Skoglund.

Tips inför möten

– Som förälder till ett barn med funktionsnedsättning blir det många möten med de parter som omger barnet. Förbered er väl inför sådana möten och se till att ha med berörda beslutsfattare, som rektor i skolan, säger Johanna Skoglund.

Det är bra att ha en tydlig dagordning och föra protokoll om vem som ska göra vad – och till när. Det ökar chanserna att förslagen faktiskt genomförs. Det är också viktigt att boka in en ny tid för återkoppling och uppföljning av åtgärderna.

Vart vänder vi oss?

Om familjen är missnöjd med något beslut som berör barnet i skolan vänder man sig i första hand till rektorn eller förskolechefen. Nästa instans är ansvarig tjänsteman eller nämnd i kommunen. Man kan även vända sig till Skolverket www.skolverket.se
 Skolverkets upplysningstjänst:
 Tel: 08 - 527 332 00
upplysningstjansten@skolverket.se

Bostadsanpassning

De som på grund av funktionsnedsättning eller sjukdom behöver hjälp att anpassa sin bostad ska få sådan hjälp om man har läkarintyg samt intyg från arbetsterapeut eller sjukgymnast. Med hjälp av ett bostadsanpassningsbidrag kan man göra de anpassningar som är nödvändiga för att det dagliga livet ska fungera. Åtgärderna ska vara ”nödvändiga för att bostaden skall vara ändamålsenlig”. Ansökan görs till kommunen. Mer information om hur man går till väga finns på www.bostadscenter.se. Boverket har tillsyn över kommunens bidragsverksamhet för bostadsanpassning.

Fonder

Fonder kan sökas för ökade omkostnader på grund av sjukdom, hjälpmedel och rekreationsresor. På sjukhus kan man få hjälp med att hitta fonder. De finns också i bibliotekets böcker *Alla dessa fonder* och *Stora fondboken*. Länsstyrelsen har en gemensam stiftelsebas: www.stiftelser.lst.se/StiftWeb/SSearch.aspx. Vissa företag hjälper också till att hitta rätt fonder för en mindre summa.

Tips på bra webbsidor

www.agrenska.se – Ågrenska
www.nfsd.se - Nationella Funktionen Sällsynta Diagnoser
fk.se - Försäkringskassan
www.1177.se – Sjukvårdsupplysningen
www.socialstyrelsen.se - Socialstyrelsen
www.skolverket.se – Skolverket
www.spsm.se – Specialpedagogiska skolmyndigheten
www.riksdagen.se - Riksdagen
www.regeringen.se – Regeringen
www.hi.se - Hjälpmedelsinstitutet
www.do.se – Diskrimineringsombudsmannen
www.tlv.se - Tandvårds- och läkemedelsförmånsverket

www.notisum.se – Lagar på nätet

www.varsam.se – Varsam

Informationscentrum för ovanliga diagnoser

Informationscentrum för ovanliga diagnoser vid Sahlgrenska Akademien, Göteborgs Universitet ansvarar för arbetet med Socialstyrelsens kunskapsdatabas. Det är en nationell resurs för alla som söker information om ovanliga diagnoser.

Ovanliga diagnoser/sjukdomar är i stor utsträckning också okända sjukdomar. Behovet av kunskap är därför stort. Informationscentrum gör kontinuerligt uppdateringar av kunskapsläget tillsammans med ledande specialister och handikapporganisationer och patientföreningar.

I databasen finns närmare 300 ovanliga diagnoser och nya tillkommer hela tiden. Via webbadressen www.socialstyrelsen.se/ovanligadiagnoser och i broschyrer skrivs en informationstext om varje diagnos som beskriver bland annat dess förekomst, behandling och forskning. Den som behöver flera broschyrer, för att till exempel dela ut till förskole- eller skolpersonal kan beställa det kostnadsfritt via ett mail till ovanligadiagnoser@gu.se

Adresser och telefonnummer till föreläsarna

Överläkare Anders Lindblad
Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus
Göteborg CF-center
416 85 Göteborg
Tel: 031 - 343 40 00

Barnsjuksköterska Gunilla Haugen
Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus
CF- och lungmottagningen
416 85 Göteborg
Tel: 031 - 343 40 00

Dietist Ellen Karlge-Nilsson
Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus
Dietistmottagningen, plan 1
416 85 Göteborg
Tel: 031 - 343 40 00

Föreningsrepresentant Ulrica Sterky
RfCF region Väst
ulrica.sterky@bredband.net

Leg sjukgymnast Margareta Sahlberg
Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus
Göteborg CF-center/barn
416 85 Göteborg
Tel: 031 - 343 40 00

Övertandläkare Birgitta Johansson Cahlin, logoped Åsa Mogren och
tandsköterska Pia Dornerus.
Mun-H-Center
Box 2046
436 02 Hovås
Tel: 031 - 750 92 00

Psykolog Helena Fagerberg Moss
Barn- och ungdomsmedicinska mottagningen Kungshöjd
Kungsgatan 11
411 19 Göteborg
Tel: 031 - 747 89 20
Personlig handläggare
Märta Lööf-Andreasson
Försäkringskassan
Box 8784
402 76 Göteborg
Tel: 010 - 116 70 91

Medverkande från Ågrenska;

Verksamhetsansvarig Familjeverksamheten, Annica Harrysson
Socionom Johanna Skoglund
Pedagog Sara Östberg
Pedagog Astrid Emker

Ågrenska
Box 2058
436 02 Hovås
Tel: 031 - 750 91 00

Cystisk fibros

En sammanfattning av dokumentation nr 443

Det föds 15-20 barn med cystisk fibros i Sverige varje år. I hela landet finns drygt 600 personer med tillståndet. Cystisk fibros är ärftligt och innebär att de slemproducerande körtlarna inte fungerar som de ska. Slemmet som bildas innehåller för lite vatten och blir mycket segt.

Cystisk fibros påverkar framförallt lungorna och ger återkommande infektioner och andningsbesvär. Bukspottskörtelns funktion är ofta påverkad vilket innebär att man vid cystisk fibros har svårt att tillgodogöra sig fett i maten.

För närvarande finns ingen botande behandling. Men det går att fördröja sjukdomens förlopp med läkemedel, bra näring, andningsgymnastik och fysisk träning.

ÅGRENSKAS FAMILJE- OCH VUXENVISTELSER

Kunskap och kompetens om sällsynta diagnoser
© Ågrenska 2013

