

Dokumentation nr 543

Retinoblastom, familjevistelse

ÅGRENSKAS FAMILJE- OCH VUXENVISTELSER

Kunskap och kompetens om sällsynta diagnoser

© Ågrenska 2017



ÅGRENSKA

www.agrenska.se

RETINOBLASTOM, FAMILJEVISTELSE

Ågrenska arrangerar varje år drygt tjugo vistelser för familjer från hela Sverige. Vistelserna som rör barncancer arrangeras i samarbete med Barncancerfonden. Till varje familjevistelse kommer ungefär tio familjer med barn som har samma sällsynta diagnos, i det här fallet retinoblastom. 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 sakgranskat texten. För att illustrera hur det kan vara att leva med sjukdomen eller syndromet berättar en familj om sina erfarenheter. Familjemedlemmarna har i verkligheten andra namn. Dokumentationerna publiceras även på Ågrenskas webbsida, agrenska.se.

Följande föreläsare har bidragit till innehållet i denna dokumentation:

Katarina Bartuma, ögonläkare, S:t Eriks Ögonsjukhus, Stockholm

Niklas Pal, barnonkolog, Astrid Lindgrens barnsjukhus, Stockholm

Magnus Nordenskjöld, genetiker, Karolinska Universitetssjukhuset, Astrid Lindgrens barnsjukhus, Stockholm

Ulrika Persson, konsultsjuksköterska, Karolinska Universitetssjukhuset, Astrid Lindgrens barnsjukhus, Stockholm,

Niclas Ljungberg, rådgivare, Specialpedagogiska skolmyndigheten

Martin Johnson, anaplastolog, Ansiktsprotetiska kliniken, Malmö

Peter Währborg, professor i beteendemedicin, läkare, psykolog, Göteborg

Lena Hedlund, föreningsinformatör, Barncancerfonden

Medverkande från Mun-H-Center

Anette Carlsson, tandhygienist, Mun-H-Center, Hovås

Medverkande från Ågrenska

Annica Harrysson, verksamhetsansvarig

Cecilia Stocks, socionom

Samuel Holgersson, sjuksköterska

Pia Vingros, redaktör

Här når du oss!

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

Innehåll

Barncancerfonden	5
Medicinsk information	6
Frågor till Katarina Bartuma	8
Clara har retinoblastom	9
Behandling vid retinoblastom	9
Frågor till Niklas Pal	11
Clara behandlas med cytostatika	12
Genetik	13
Konsultsjuksköterskans roll	16
Ögonprotester och protestillverkning	17
Frågor till Martin Johnsson	18
Claras öga opereras bort	18
Pedagogiska aspekter	19
Frågor till Niclas Ljungberg	21
Clara går i skolan	21
Syskonrollen	22
Clara har en storasyster	25
Munhälsa	26
Barn och sjukdom	28
Hantera stressen	32
Frågor till Peter Währborg	33
Clara idag	33
Samhällets övriga stödresurser	34
Föreningsinformation Lena Hedlund	37

Barncancerfonden

– Barncancerfonden är den enskilt största bidragsgivaren för forskning om barncancer. Vår vision är att utrota barncancer. Det säger Charlotte Rutegård, som arbetar på Råd och Stöd på Barncancerfonden när hon inleder familjevistelsen om retinoblastom på Ågrenska.

Barncancerfonden driver verksamhet inom tre huvudområden; forskning, råd och stöd samt information.

– Vi har inga bidrag från stat, kommun eller landsting, utan är helt finansierade av gåvor från allmänhet och företag, säger Charlotte Rutegård.

Barncancerfonden består av en central organisation och sex lokala barncancerföreningar, som är kopplade till de sex barncancercentrum som finns i Sverige. Den centrala organisationen ansvarar för det övergripande stödet till drabbade familjer och är en stark insamlingskraft till forskningen. De lokala föreningarna arbetar självständigt och är de drabbade familjernas stöd i vardagen och på sjukhusen.

– Barncancerfonden har nästan fördubblat insamlingen sedan 2012. 2016 samlade Barncancerfonden in 365 miljoner kronor, säger Charlotte Rutegård.

Råd och stöd

Det arbetar sex personer på avdelningen för Råd och stöd, på Barncancerfondens centrala kansli i Stockholm. Vid var och en av de lokala barncancerföreningarna arbetar dessutom en föreningsinformatör. Syftet med verksamheten är att barn och deras familjer i alla delar av landet ska ha rätt till råd, stöd och information, under och efter behandlingen. Som stöd finns olika tjänster som finansieras av Barncancerfonden. Det är bland annat konsultsjuksköterskor, syskonstödjare på landets barncancercentrum och på Lilla Erstagården i Stockholm. Det finns Peer support, en stödverksamhet där unga som behandlats för cancer, stöttar dem som behandlas nu.

– Vi har också vistelser, konferenser, läger och erbjuder rekreation, säger Charlotte Rutegård.

Familjer kan bland annat vistas på Almers Hus i Varberg eller delta i Ågrenskas familjevistelser och temaveckor.

För unga överlevare av cancer finns Maxa-Livet-konferensen varje höst. Syftet är att stärka motivationen och att vända motgångar till medgångar kring studier, arbets- och vuxenliv.

– Varje år finns ett ungdomsstorläger för ungdomar och unga vuxna mellan 13 och 18 år i Sverige. Här träffar deltagarna andra, som verkligen vet hur det är att få en dödlig diagnos i unga år.

Barretstown på Irland är en internationell lägerverksamhet som ungdomar kan åka till med stöd från Barncancerfonden, säger Charlotte Rutegård.

Barncancerfonden satsar också mycket på information i form av tidningar, filmer, faktaskrifter, skolmaterial och bloggar, appar med mera. Läs mer i avsnittet om stöd i skolan.

En film om Barncancerfondens samarbete med Ågrenska finns här [youtube.com/watch?v=-mOAnq28veI](https://www.youtube.com/watch?v=-mOAnq28veI)

Hitta mer på Barncancerfonden.se En film om strålbehandling finns här [youtube.com/watch?v=IVOyj5kle80](https://www.youtube.com/watch?v=IVOyj5kle80) En film om sjukhusskolan finns här [youtube.com/watch?v=1S9Apkii_wU](https://www.youtube.com/watch?v=1S9Apkii_wU)

Medicinsk information

I Sverige kontrolleras alla barns ögon vid födseln. Därför har vi möjlighet att upptäcka retinoblastom, tumör i ögats näthinna (retina) tidigt. Det säger Katarina Bartuma, ögonläkare S:t Eriks Ögonsjukhus vid Karolinska Institutet i Stockholm.

Retinoblastom är den vanligaste canceren i ögonen hos barn. Den utgår från näthinna och kan bestå av en eller flera tumörer i ett eller båda ögonen.

– Tidigare var retinoblastom en dödlig sjukdom. Med dagens behandling klarar sig nästan alla barn som drabbas av den, säger Katarina Bartuma.

Förekomst och ärftlighet

Retinoblastom upptäcks hos i genomsnitt sju barn varje år. De flesta barn är mellan ett och två år när tumören upptäcks.

Knappt hälften (40 procent) har den ärftliga formen av retinoblastom. Då kan tumörer växa i båda ögonen. Det kan också vara flera tumörer i ett öga.

Drygt hälften (60 procent) har den icke-ärfvliga varianten där en tumör växer i ena ögat.

Symtom

Sjukdomen upptäcks vanligtvis genom att det drabbade ögat får en vit pupill eller att barnet skelar. Andra symtom är varnivå i nedre delen av ögat (pseudohypopyon), olikfärgad regnbågshinna (iris heterokomi), blod i främre delen av ögat (hyphema), blödning inne i ögat (glaskroppsblödning) eller inflammation i mjukdelarna som omger ögat (preseptal cellulit).

– Eftersom vi kontrollerar alla barn i Sverige redan när de föds, och eftersom vi har god tillgång till sjukvård upptäcks retinoblastom tidigt. Så är det inte alltid i övriga delar av världen, säger Katarina Bartuma.

Diagnos

För att ställa diagnos görs en noggrann undersökning av barnet under narkos. Då används också ultraljud. Dessa undersökningar kompletteras med en magnetkameraundersökning.

Behandling

När tumörerna är små är de oftast lätta att behandla och resultatet blir ofta bra. Ibland är tumörerna så stora eller många att ögat inte kan räddas. Då måste ögat opereras och ersättas med ett implantat, en protes.

Det finns flera typer av behandlingar. Vilken behandling som väljs beror på tumörens storlek och läge.

Tidigare var strålbehandling en vanlig metod, men den används mer sällan idag. Främsta skälet är risken för biverkningar på grund av strålningen och att det finns annan mer effektiv behandling.

Den stora revolutionen inom behandlingen är den lokala kemoterapin, kallad intraarteriell cytostatikabehandling, IACT. Metoden började användas i Japan för tjugo år sedan. Idag är det en vedertagen behandling, med få biverkningar.

Genom intraarteriell behandling ges cytostatikan direkt till blodkärlet som försörjer ögat.

– Det är en stor fördel att kunna ge cytostatika genom intraarteriell behandling, eftersom vi då kan ge mycket högre doser till ögat och tumören. Biverkningarna blir mindre eftersom kroppen påverkas av cellgifter i mindre utsträckning, säger Katrina Bartuma.

Kortvariga biverkningar i form av svullnader i ögonlock, rodnad i panna, förtunning eller förlust av ögonfransar och hängande ögonlock förekommer.

– Svullnader eller rodnader, liksom förlust av ögonfransar har oftast försvunnit tre månader efter avslutad behandling, säger Katarina Bartuma.

Andra metoder är TTT, laserbehandling genom ögats lins som är en värmebehandling som ”kokar” tumören.

– Vi kan också frysbehandla tumören så att den minskar i storlek, så kallad kryobehandling, säger Katarina Bartuma.

Uppföljning

Barn som behandlats för retinoblastom ska följas regelbundet under sin uppväxt. Undersökningen görs i narkos. Även barn vars föräldrar har haft retinoblastom ska undersökas regelbundet, liksom syskon till barn med tumör.

– Det finns idag nordiska riktlinjer med rekommendationer om hur behandling och uppföljning av retinoblastomet ska genomföras, säger Katarina Bartuma.

Nordiske retninslinjer för utredning og behandling av retinoblastomer, utarbetat av Nordisk Pediatrisk Hematologi Onkologi organisasjon (NOPHO).

Frågor till Katarina Bartuma

Hur oroliga ska vi vara för att vårt barn ska få metastaser efter sin behandling för retinoblastom?

– Det är väldigt ovanligt att barn i västvärlden med retinoblastom utvecklar metastaser. Eftersom dessa barn kontrolleras frekvent, är chansen god att vi upptäcker eventuell spridning tidigt och kan sätta in behandling.

Är synen påverkad efter att tumören behandlats?

– Det beror på var tumören sitter. Finns den i gula fläcken (där vi ser skarpt) blir synen påverkad. Barnen har en otrolig plasticitet i sin näthinna och ibland blir man förvånad över hur bra barnen ser efter sin behandling.

Hur ligger Sverige till jämfört med övriga världen när det gäller behandling och forskning?

– Vi ligger bra till. Vi har gjort flera olika studier och behandlingen är densamma som används i övriga världen. Ingen annan behandling än den vi använder är på gång för tillfället.

Clara har retinoblastom

Clara sju år, kom till Ågrenska med sin mamma Katarina, pappa Lars och storasyster Sandra tio år.

Graviditeten med Clara var normal och förlossningen gick bra. Vid sex månaders ålder upptäckte föräldrarna att det var något konstigt med Claras ögon. Föräldrarna påpekade detta vid kontrollen på barnvårdscentralen. Inget gjordes åt saken och efter två månader begärde de på nytt att ögonen skulle undersökas. De fick en remiss och kom till kontroll av ögat när Clara var omkring tio månader.

– Då hade näthinnan lossnat, säger Katarina.

– Blodkärnen innanför näthinnan syntes, säger Lars.

Läkaren som undersökte Clara, sa att ögonfelet skulle kunna bero på en tumör. Familjen skickades till ett större sjukhus där Clara sövdes och ögat undersöktes.

– När vi skulle få besked om undersökningen var en kurator med oss, säger Katarina.

– Läkaren berättade att Clara hade en stor tumör i höger öga som hade trasat sönder ögat, säger Lars.

Sjukdomen var retinoblastom och föräldrarna fick veta att tumören skulle behandlas med cytostatika. Men också att läkarna kanske var tvungna att ta bort ögat om behandlingen inte räckte.

– När vi trodde att vi hört det värsta man som förälder kan tänka sig kom nästa besked. Det fanns två små tumörer i vänsterögat också, berättar Lars.

– Då stängde jag av. Jag kommer inte ihåg något mer av det läkaren sa, säger Katarina.

Behandling vid retinoblastom

En tidig diagnos är a och o för en god prognos vid retinoblastom. Vid tidig diagnos botas 99 procent av patienterna. Det säger Niklas Pal, barnonkolog vid Astrid Lindgrens Barnsjukhus i Stockholm.

Retinoblastom behöver behandlas av ett team med flera specialister och vara centraliserad. Teamet bör bestå av:

Pediatrik ögonoftalmolog, pediatrik röntgenläkare, neuroröntgenläkare, pediatrik patolog, pediatrik stråldoktor, klinisk genetiker och koordinator.

– Målet med behandlingen är primärt att rädda liv, sekundärt att rädda användbar syn, säger Niklas Pal.

Behandlingen ges på i princip fyra olika sätt; fokal, lokal, systemisk och multimodal behandling.

Fokal behandling

Vid fokal behandling behandlas enstaka tumörer med värme (laserterapi), köld (kryoterapi), strålterapi (ruteniumplatta), laser eller cytostatika. Oftast kombineras flera olika metoder, för att få bästa möjliga effekt.

– Man kan till exempel först behandla tumören med laser och sedan komplettera med cytostatika, säger Niklas Pal.

Lokal behandling

Lokal behandling kan bestå av yttre strålterapi. Metoden introducerades redan 1903 mot retinoblastom. Strålning var under årtionden den främsta behandlingsmetoden, men biverkningarna är betydande.

– Idag är strålning sällan förstahandsval, eftersom den behandlingsformen ger biverkningar i form av tillväxthämning av skelettet och ökar risken för nya tumörsjukdomar, säger Niklas Pal.

Lokal behandling kan också bestå av kirurgi genom att ena ögat opereras bort (enukleation). Det görs när man bedömer att användbar syn inte kan räddas och oftare i ett senare skede för att tidigare behandling inte haft avsedd effekt.

– Så mycket som möjligt av synnerven måste avlägsnas, för att minska risken för återfall, säger Niklas Pal.

Cytostatikabehandling

Cytostatikaterapi (kemoterapi) är numera oftast den behandlingsmetod som används först. Cytostatikan kan administreras på olika sätt vid retinoblastom: lokalt i glaskroppen (intravitreal) regionalt i ögat (intraarteriellt) eller via i blodet (intravenöst). Många olika cytostatika existerar och de kombineras för att nyttja olika verkningsmekanismer.

Cytostatikan påverkar celler under deras delningsfas, genom att celledelningen förhindras och cellen dör. Modern cytostatikaterapi är ett effektivt ”vapen” mot retinoblastom. Dessutom är bestående biverkningar betydligt färre, än efter strålterapi.

– Men cytostatika kan inte skilja mellan friska och sjuka celler, vilket innebär att alla snabbt delande celler övergående påverkas, säger Niklas Pal.

Celler med normalt hög delningstakt, finns i första hand i benmärgen (kroppens blodkroppsfabrik), i slemhinnor (särskilt längs hela tarmkanalen) och i hårsäckar (framförallt på huvudet). Det finns risk för bestående problem efter viss typ av cytostatika, till exempel för hörsel eller njurfunktion (Carboplatin) eller hjärtfunktion (Doxorubicin). Därför finns det anledning till lång uppföljning av patienter som genomgått behandling för retinoblastom. Ökad risk för ny cancersjukdom motiverar livslång sjukvårdskontakt.

– Cancerbehandling är alltid en mer eller mindre svår balansgång mellan det man vill uppnå och det man vill undvika, säger Niklas Pal.

Stora internationella genomgångar har inte kunnat påvisa någon ökad risk för ny cancersjukdom (sekundärt) efter den vanligaste cytostatikaterapin mot retinoblastom.

– Risken för ny cancersjukdom hör snarare samman med den genetiska förändring (mutation) som ligger bakom uppkomsten av retinoblastom. I normalbefolkningen drabbas en tredjedel av cancer under sin livstid. För personer med den ärftliga formen av retinoblastom är denna risk fördubblad.

Den vanligaste sekundära cancerformen hos dessa personer att drabbas av då är olika former av sarkom i skelettet (till exempel osteosarkom) och i mjukdelar samt hudcancer (till exempel malignt melanom).

– Risken att utveckla osteosarkom, den vanligaste cancerformen efter att man behandlats för retinoblastom, uppskattas vara cirka fyra procent. Det innebär att 96 procent aldrig drabbas av osteosarkom, säger Niklas Pal.

I uppföljningsfasen är det viktigt att familjen är informerade om vilka symtom de ska vara uppmärksamma på och till vilken lokal barncancerläkare (barnonkolog) de ska vända sig vid symtom, som inger misstanke om oro för ny cancersjukdom.

Frågor till Niklas Pal

När märks biverkningarna efter behandling med Carboplatin?

– Biverkningarna som drabbar hörsel och njurar visar sig som regel

under pågående behandling. Om inga bekymmer dykt upp inom tre år efter avslutad behandling är sannolikheten mycket låg för att problem senare ska uppstå.

När ska vi informera barnen som haft retinoblastom om att de ska vara uppmärksamma på symtom av ny cancer?

– Det är barnonkologens uppgift att se till att barnen informeras. Det kan ske så snart de är mottagliga för informationen, vilket naturligtvis varierar. Mogna 14 till 15 åringar kan ofta informeras, men senast när de blir 18 år och ska överföras till vuxensjukvården.

Clara behandlas med cytostatika

Efter beskedet om att deras lilla flicka hade retinoblastom, fick familjen åka hem och packa. Några dagar senare skulle de till närmsta barncancercentrum för att operera in en venport, där Clara skulle få sin cytostatika. Venport kallas också port-a-cath, är en dosa som opereras in under huden för att förenkla injektion och infusion av medicin.

När de kom till dagvården var ingen förberedd på deras ankomst. Clara hade fastat ända sedan förra kvällen, men hon togs inte in till operation förrän klockan 13.

– Det var inte lätt att trösta en liten tio månaders bebis, som inte fått äta eller dricka på så länge, säger Lars.

– Efter att venporten var på plats fick hon cytostatika. Efter operationen glömde vårdpersonalen bort att ge henne smärtstillande. Hon bajsade och kräktes ner dynan hon låg på. Vi fick hantera allt själva. Ingen tycktes ha koll på oss. Efteråt fick vi veta att de även glömt att ge henne medel mot illamående, säger Katarina.

De reagerade på att ingen i personalen tog hand om och tvättade den dynan som var nerspydd, fast vårdpersonalen borde vara medvetna om att cytostatikan är giftig. Föräldrarna beskriver första mötet med vården som en skräckupplevelse, där de kände sig utelämnade och fick byta rum flera gånger under samma vistelse.

Nu följde sex intensiva månader när Clara fick komma till sjukhuset en gång i månaden för behandling med cytostatika systemiskt (hela kroppen). De åkte upp till storsjukhuset kvällen innan och sov över två till tre nätter beroende på hur Clara mädde.

Behandlingen fungerade bra. Tumören krympte.

Men Clara fick bland annat RS-virus och behandlingen med cytostatika fick skjutas på. Hon fick också dubbelsidig öroninflammation som var svår att få bukt med.

Genetik

Gentester kan göras för att undersöka upprepningsrisken i en familj där ett barn har retinoblastom. Det berättar Magnus Nordenskjöld professor i klinisk genetik vid Institutionen för molekylär medicin och kirurgi vid Karolinska Institutet.

Det finns genetiska kliniker vid sex av landets universitetssjukhus. Vid klinikerna utreds patienter som läkaren misstänker har en genetisk sjukdom för att diagnos ska ställas. Genetikerna träffar patienter inför diagnos, hjälper till att ställa diagnos och ger personen information. De gör också släktutredningar och bistår när föräldrar planerar att skaffa syskon till ett barn med genetisk sjukdom.

46 kromosomer

Varje individ har fått hälften av arvsmassan från sin mamma och hälften från sin pappa. Vår arvs massa (DNA) finns förpackat i kromosomer. Kromosomerna har nummerats i storleksordning, så att den största kromosomen har nummer 1. Vi har 46 kromosomer (23 från fadern och 23 från modern). Alla människor har olika förändringar (mutationer) i sina gener, men bara en liten del av dem ger upphov till symtom hos bäraren.

Retinoblastom

Retinoblastomet orsakas av två förändringar i RB1 genen på kromosom 13. Tillsammans inaktiverar de RB1s båda kopior. Genen är en mall för tillverkning av proteinet pRb som har betydelse för cellens tillväxtkontroll.

I stället för att sluta dela sig, blir det en okontrollerad tillväxt av en cell i näthinnan vilket orsakar retinoblastom.

Att enbart barn får retinoblastom beror på att ögat bara växer under de första levnadsåren.

Ungefär 60 procent av barnen med retinoblastom har en enda tumör. Hos 40 procent finns flera tumörer, oftast på båda ögonen, men ibland finns flera tumörer på ett öga. I undantagsfall kan även tällkörteln ha liknande tumörer (trilateralt retinoblastom).

Så uppstår tumörer

Vid *dubbelsidig retinoblastom* och *retinoblastom med flera tumörer i ett öga* (multifokalt retinoblastom) har personen en medfödd mutation, (förändring) i RB1 genen i alla kroppens celler. Det betyder att de har den ärftliga formen av sjukdomen.

Flertalet fall av *enkelsidigt retinoblastom* är inte nedärvda och den genetiska förändringen är begränsad till tumören.

Personer med den ärftliga formen har en normal och en muterad gen i kroppens alla celler. För att en tumör ska uppstå måste båda kopiorna av genen vara förändrade. Därför måste ytterligare en förändring ske i den normala kopian av genen också.

– Eftersom det sker miljoner celldelningar i näthinnan under ögats tillväxt är sannolikheten mycket hög att en andra mutation inträffar i en annan av näthinnans celler hos den som har en medfödd mutation. Därför får nästan alla med en medfödd mutation sjukdomen, eftersom alla celler i kroppen är så att säga förberedda för att en tumör ska uppkomma, säger Magnus Nordenskjöld.

I flertalet fall av enkelsidigt retinoblastom finns ingen medfödd mutation (de är sporadiska) och de två mutationerna som orsakar sjukdomen är begränsad till tumören.

Ärftlighet

Ärftligheten vid dubbelsidigt retinoblastom och de flesta fall av enkelsidigt retinoblastom med flera tumörer (multifokal) är autosomalt dominant. Genomslagskraften är över 90 procent. Det betyder att den som haft en dubbelsidig eller multifokal sjukdom i barndomen kan föra mutationen vidare till sina barn.

– Det finns en 50 procentig sannolikhet vid varje graviditet till förälder som haft dubbelsidigt retinoblastom att barnet kommer att ärva anlaget. Av de som ärvt anlaget kommer mer än 90 procent att utveckla sjukdomen, säger Magnus Nordenskjöld.

Sannolikheten för varje syskon att utveckla sjukdomen är därför 45 procent.

Hos 75 procent uppkommer den medfödda mutationen som en nymutation. Den har uppstått vid bildningen av ägg eller spermier hos en frisk förälder, så kallad mosaicism. Den uppkomna mutationen blir ärftlig och kan föras vidare till nästa generation. Sannolikheten att få syskon till ett barn med nymutation och dubbelsidig sjukdom är 6 procent jämfört med 45 procent för framtida barn till barnet med retinoblastom.

Ensidigt retinoblastom är i regel sporadiskt, vilket innebär att man inte har en medfödd mutation och inte heller kan föra sjukdomen vidare till sina barn.

– Om man inte hittat någon mutation hos en förälder med enkelsidig sjukdom är sannolikheten för upprepning låg (1 procent). För framtida barn till det sjuka barnet blir risken 6 procent.

Genetisk test

Eftersom risken varierar vid olika typer av retinoblastom bör alla familjer med retinoblastom erbjudas genetisk vägledning. Då kan man fastställa om syskon eller andra släktingar bär mutationen.

– Samtidigt kan de som inte bär på mutationen slippa ögonundersökningar, säger Magnus Nordenskjöld.

En genetisk testning kan göras på i huvudsak två olika sätt. Den ena är att söka igenom hela *RBI* genen för att hitta den mutation som barnet eller familjen har. Eller, om man vet vilken mutation familjen har, göra en riktad analys för att se om barnet har denna mutation. I en familj där en förälder haft dubbelsidigt retinoblastom i barndomen kan dennes barn testas.

Fosterdiagnostik

Det finns tre val för den som har en ärftlig form av retinoblastom vid en graviditet. Det vanligaste är att barnet efter födseln följs noga genom ögonkontroller i narkos, för att i tid upptäcka förändringar. Upptäcks förändringar tas ett blodprov för ett gentest, som kan bekräfta eller utesluta att barnet bär på anlaget.

En annan möjlighet är att göra fosterdiagnostik med moderkaksprov i vecka 11.

– För att göra ett fosterprov måste de blivande föräldrarna säga till på mödravårdscentralen så fort graviditeten är bekräftad, eftersom testen kan behöva förberedas, säger Magnus Nordenskjöld.

En tredje variant är provrörsbefruktning med preimplantatorisk genetisk diagnostik, PGD. Då görs ett test innan ett embryo utan mutationen väljs ut för insättning.

– För att få göra en PGD måste man veta att paret har hög risk att få ett barn med sjukdomen. Det är en omständlig procedur om kräver mycket förberedelser. Chansen att lyckas vid PGD är 30 procent vid varje försök, säger Magnus Nordenskjöld.

Konsultsjuksköterskans roll

– Vi konsultsjuksköterskor kan ge stöd och hjälp till familjer vars barn behandlas för cancer. Vi hjälper bland annat till med att ge information till förskola/skola och närstående. Det berättar Ulrika Persson, som är konsultsjuksköterska på Astrid Lindgrens barnsjukhus i Stockholm. Hon är en av landets konsultsjuksköterskor inom barnoncervård.

Konsultsjuksköterskorna finns på landets sex barnonkologiska centra och avlönas av Barncancerfonden. De är som spindeln i nätet och hjälper familjen i vardagen och i mötet med sjukvården.

– Vi erbjuder stöd under och efter vårdtiden. Det sker bland annat genom information och undervisning till barnet, föräldrar, syskon släkt och vänner, säger Ulrika Persson.

Konsultsjuksköterskorna ingår i arbetsteamet på barncancerenheterna tillsammans med läkare, psykolog, kurator och andra samarbetspartners på sjukhuset. De har också nära kontakt med sjukhusskolan och lekterapi med flera avdelningar som är särskilt inriktade på barn med cancer.

– Vi handleder och utbildar omvårdnadspersonal och är rådgivare för andra i frågor om barncancer, säger Ulrika Persson.

Informerar i skolan

Det är vanligt att konsultsjuksköterskorna på föräldrarnas uppdrag informerar klasskamrater och personal i barnets förskola och skola. Syftet är framförallt att informera allmänt om cancer hos barn och ungdomar, behandlingar och biverkningar. Det är för att ge en bild av vad barnet och föräldrarna går igenom samt vilket behov av stöd de kan ha.

– Vi erbjuder föräldrar och barn möjligheten att komma ut till förskola/skola och informera. För det mesta tackar de ja, eftersom det kan vara lättare om någon annan än de själva berättar, säger Ulrika Persson.

Till sin hjälp har konsultsjuksköterskorna ett informationsmaterial som kallas Se-Höra-Göra bilder. Med dem kan behandlingen förklaras på ett enkelt sätt oavsett ålder. Materialet är också en hjälp för dem som inte har svenska som modersmål.

– Vi kan besöka barnens skola och berätta om vården barnet får. Av erfarenhet vet vi att det är viktigt att barnet fortsätter att ha nära kontakt med förskola och skola under sin behandling. Det underlättar när de är i skolan, säger Ulrika Persson.

Konsultsköterskorna följer barnen tills vuxen ålder. Det går att höra av sig till dem även om det gått några år.

Sedan 1997 finns det Nationella nätverket för konsultsjuksköterskor inom barncancervård. Varje barncancercentrum har representanter i nätverket.

– Syftet är att utbyta erfarenhet, kunskap och arbeta för gemensamma riktlinjer, säger Ulrika Persson.

Läs mer om konsultsjuksköterskornas arbete på Barncancerfondens webbplats barncancerfonden.se.

Ögonprotester och protestillverkning

Ögonproteser görs på flera olika håll i landet. De tillverkas på sjukhus och i privat regi. Materialet kan vara glas eller plast. Det säger Martin Johnson, anaplastolog vid Ansiktsprotetiska kliniken i Malmö.

Ögonproteser är inget nytt i historien. Ögonproteser har hittats hos 4000 år gamla mumier. Glasproteser började tillverkas i Venedig på 1500-talet. Dagens moderna glasproteser har sitt ursprung i glasögonproteser som togs fram i Tyskland på 1830-talet. Under andra världskriget då det var bojkott mot tyska varor utvecklades nya proteser i akryl.

– Glasprotesen är som en tunn boll. Nackdelen är att tappar man den går den lätt sönder. Den är också temperaturkänslig, därför kan man inte använda glasproteser på Grönland till exempel, säger Martin Johnson.

Plastprotesen är gjuten och solid. Den går inte sönder om man tappar den. Majoriteten som behöver en ögonprotes har en i plast idag.

Så görs en protes

För att göra en protes tas ett avtryck på personens ögonhåla. När den nya protesen ska passas in får patienten komma på besök två tre gånger. Ibland går det inte att göra ett avtryck, utan protestillverkaren får gissa sig till ögonhålans form.

När formen är klar målas den och ögonvitan får sin färg och pupill och iris.

Protesen ska poleras en gång per år. I övrigt ska den tas ut så lite som möjligt. Men det kan vara bra att ta ut den någon gång ibland. Då blir det oftast lättare och mindre dramatiskt när det är dags att gå på återbesök för att justera eller byta ut protesen.

– Ögonprotesen kan byggas på ett par gånger. Efter fem till sju år, byts den ut eftersom ögonhålan förändras när barnet växer, säger Martin Johnson.

Bra relation

Han betonar att det är viktigt att få en bra relation till barnen för att utprovningen ska gå så smidigt som möjligt. En del av återbesöksritualen är att barnen får göra en studsboll av silikon vid varje besök och de får välja vilken symbol de vill ha i protesens överkant. Någon har valt sitt favoritlags logga, en annan ett djur de älskar...

En flicka har önskat ett särskilt öga som hon kan ha på party.

Problem

Det finns olika typer av problem som kan uppstå kring protesen. Om barnet växer mycket kan protesen behöva slipas om för att passa bättre. Ögat kan då tas ut med en sugkopp, som finns hos optiker. Sugkoppen är framtagen för hårda linser.

Frågor till Martin Johnson

Vi valde bort plast, eftersom vi var rädda att det skulle innehålla farliga gifter jämfört med glas.

– Den plast som används är dentalt material, samma material som används till tandproteser. Det är ett väl utprovat material som kroppen accepterar. Cirka 90 procent av alla med ögonprotes har en protes i plast.

Vi har hört att plast kan irritera ögonen mer än glas.

– Oftast är det andra saker än materialet som irriterar. Det vanliga är att det är formen som stör.

Claras öga opereras bort

Trots att behandlingen mot tumören var effektiv, var ögat så skadat att det inte gick att rädda. När Clara fyllde ett år opererades hennes högra öga bort.

- Innan den operationen förstod ingen i vår omgivning hur sjuk Clara var. Hon var för ”sprallig”, säger Maria.
- När ögat var borta insåg de att det var allvar, säger Lars. Clara var tidig med att prata. Hennes första ord var: *öga*. Föräldrarna valde att låta tillverka hennes protes i akryl. De åkte till tillverkaren för utprovning och var på plats i två dagar innan hon fick åka hem med sitt nya öga. När Clara fått sin protes var hon ivrig att visa sitt nya öga för de hon mötte.
- Hon har en odramatisk inställning till sin protes, säger Lars.
- Vi skickar ner protesen till tillverkaren för polering en gång om året, berättar Katarina.

Pedagogiska aspekter

- **Alla har rätt att lära på egna villkor. Vi på SPSM är statens samlade stöd inom specialpedagogik till skolorna. Det säger Niclas Ljungberg, rådgivare på Specialpedagogiska skolmyndigheten, SPSM.**

Specialpedagogiska skolmyndigheten är Sveriges största kunskapsbank inom specialpedagogik. På myndigheten arbetar omkring 200 specialpedagogiska rådgivare runt om i landet. Genom stöd till förskolor och skolor arbetar SPSM för att barn, unga och vuxna oavsett funktionsförmåga ska nå målen för sin utbildning.

Enligt läroplanen ska undervisningen anpassas efter varje elevs förutsättningar och behov. Det innebär att den inte kan utformas på samma sätt för alla, eftersom hänsyn ska tas till elevernas olika förutsättningar.

- Vi bidrar med kunskap och kompetens till förskolor och skolors pedagoger genom att åka ut till skolor, men också genom undervisning i specialskolor och anpassade läromedel, säger Niclas Ljungberg.

Skattningsverktyg för utbildningen

En skola kan själv skatta hur bra den egna lärmiljön är, genom ett särskilt test. Skattningsverktyget finns på SPSMs webbplats. I verktyget ingår handledning, kartläggning och underlag för en handlingsplan.

- Hur stödet blir från vår sida beslutas i samråd med personalen på elevens skola, säger Niclas Ljungberg.

Landets fyra resurscentra inom SPSM genomför utredningar för barn och elever som

- har synnedsättning med eller utan ytterligare funktionsnedsättningar
- är döva eller har hörselnedsättning
- är dövblinda
- har grav språkstörning

Det finns också åtta specialskolor för elever med stora behov.

På SPSMs hemsida finns en särskild söktjänst för specialpedagogiska läromedel. Där finns tusentals olika läromedel och sidor för inspiration om hur de kan användas.

- Vi har testat alla läromedel för att veta att de är tillgängliga för våra olika målgrupper, säger Niclas Ljungberg.

Det finns också en chans att fråga en rådgivare inom specialpedagogik via telefon mellan klockan 12 och 16 på vardagar. Numret är 010 473 60 00. Den är öppen för såväl pedagoger som föräldrar. På webbplatsen finns samlat en rad vanliga frågor med svar.

Vilka konsekvenser kan synnedsättning ge?

En synnedsättning kan leda till olika slags konsekvenser. Den kan bland annat innebära att eleven inte får möjlighet till utmaningar och därför begränsas att skaffa sig erfarenheter. Det är lätt att missa det som sker på avstånd och i större grupper.

- En av mina kollegor som har en synskada, vill alltid att vi berättar vad andra har på sig, eftersom hon är intresserad av kläder, säger Niclas Ljungberg.

Synnedsättningen kan påverka matsituationen, till exempel att potatisen inte syns på den vita tallriken. Men det finns lösningar. Genom att välja en mörk tallrik blir det bättre kontraster, och ätandet tar mindre tid.

Andra konsekvenser är att det kan vara svårt att uppfatta sociala koder, som turtagning i ett samtal.

Synfunktion

Vid en utredning om barnets behov av läromedel och anpassad miljö är det viktigt att kartlägga hur barnet ser för att veta vad som kan göras för att underlätta. Behövs ett annat ljus? Kan eleven se det som skrivs på tavlan? På vilket avstånd?

- Kom ihåg att fråga eleven själv vad som fungerar bäst. Rätt anpassning av miljön hjälper barnet att bli självständigt, säger Niclas Ljungberg.

Läs mer på spsm.se

Frågor till Niclas Ljungberg

På skolan där jag arbetar har vi svårt att få läromedel till synskadade elever i tid. Hur ska vi göra?

– Det är viktigt att pedagoger i tid får veta vilka elever som kommer nästa termin. Det fria skolvalet har inneburit att det kan vara svårt för skolan att veta vilka elever man får. Därför kan det vara bra att föräldrarna påminner pedagogerna om barnets behov av anpassat läromedel.

Hur når ni på SPSM ut till pedagogerna på privatskolor?

– Vi vänder oss till alla huvudmän och informerar om att vi finns och vad vi kan bidra med. Då får också privatskolor kunskap om oss.

Vad kan man göra för att barnets nya lärare på högstadiet ska förstå elevens särskilda behov?

– Det är viktigt att elevens tidigare skolpersonal träffar de nya pedagogerna och lämnar över information, när det är dags för stadiemyten.

Clara går i skolan

Ungefär ett halvår efter att Clara avslutat sin behandling med cytostatika var det dags för förskolan. När hon började var hon omkring ett och ett halvt år. Clara började på samma förskola som storasyster Sandra redan gick i.

– Personalen visste vad Clara var med om, eftersom Sandra varit på förskolan under tiden Clara behandlades, säger Lars.

– Det kändes skönt för oss föräldrar att de redan kände vår familj, säger Katarina.

I början hann Clara sällan vara på förskolan mer än några dagar i rad innan hon blev sjuk. Infektionerna avlöste varandra.

– Vi fick åka in till sjukhuset flera gånger för att hon skulle få antibiotika intravenöst, säger Katarina.

Claras vänsteröga behandlades med cytostatika och laser. Två år efter att behandlingen avslutats fick hon ett återfall. Vid en rutinkontroll upptäcktes en ny tumör i vänsterögat. Den behandlades med frysning och har inte kommit tillbaka.

– Hennes syn på vänsterögat är nästintill normal.

Syskonrollen

Det är viktigt för syskon till barn med funktionsnedsättning är att de blir sedda och bekräftade. De har ofta svårt att hävda sina behov. De vet att de är lika viktiga, men behöver höra sina föräldrar säga det.

– Genom syskongrupper på Ågrenska försöker vi stötta dem, säger Samuel Holgersson, sjuksköterska på Ågrenska.

Syskonrelationen är speciell eftersom den oftast är den längsta relation vi har i livet. Syskon kan ha den djupaste gemenskap men också rivalitet, avundsjuka och konflikter. Vad som dominerar kan vara olika och även ändra sig över tid.

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

Syskonprogrammet är utarbetat för att ge kunskap, öppna för samtal om känslor och ge redskap för bemästrande.

Kunskap ges utifrån frågor om diagnosen som syskonen arbetar fram tillsammans. Känslor hanteras genom ett öppet och tillåtande klimat, där alla ska känna sig bekväma att prata fritt. Bemästrande handlar om att hitta strategier i vardagen, om att utbyta erfarenheter med andra syskon och att sätta ord på sådant som kallas för ”dåliga hemligheter”.

Känslor och frågor

Att få ett syskon som är sjukt och har en funktionsnedsättning väcker många frågor och känslor. Det är en orolig tid. Förändringen påverkar både vardagen och syskonrollen.

Den som får ett syskon med funktionsnedsättning ska förhålla sig till syskonets situation. Men också till föräldrarnas behov och krav och sina egna behov och önskningar.

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

Genom syskongrupper och Syskonprojektet har Ågrenska samlat ihop mycket kunskap om syskon. Dessa erfarenheter visar att syskon har många tankar och frågor som är lika oavsett deras brors eller systers funktionsnedsättning. Genom familjens nödvändiga fokus på barnet med funktionsnedsättning lär sig syskonet tidigt att uppfatta andras behov. Andra erfarenheter är att syskonen gärna träffar andra

i samma situation, inte minst för att få strategier för hur man hanterar omgivningens reaktioner eller kompisars frågor om systemens eller broderns diagnos.

Redan i väldigt ung ålder är syskon till barn med funktionsnedsättning duktiga på att uppfatta andras behov av hjälp. De har många varför-frågor som behöver svar, men det är viktigt att bemöta barnet på rätt nivå.

– Oftast räcker det med en enkel förklaring, för att barnet ska känna sig nöjt med svaret.

I 9-årsåldern växer en mer realistisk syn på tillvaron fram. Barnen inser att villkoren är olika. De börjar se och förstå konsekvenser av syskonets diagnos. Frågorna kan handla om deras bror eller syster ska klara sig i skolan.

– Om deras bror sitter i rullstol, kan de fundera över hur han ska klara att springa hundra meter, vilket krävs i idrotten.

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. Ofta behöver de veta att de själva orsakat sin brors eller systers sjukdom. På en av vistelserna frågade en 14-årig pojke om man kan få cancer av ett slag. Nej, sa läkaren, varför undrar du? Då berättade pojken att han spelat bandy med sin bror och råkat slå till med klubban mot hans ben. Senare fick brodern cancer i det benet.

– Prata med barnen. Allt man pratar om mister lite av sin farlighet. Äldre syskon tar ofta på sig ansvaret för att föräldrarna ska orka när de blir äldre. De funderar också över ärftlighet och existentiella frågor.

Syskonen har berättat att de behöver någon att prata med. Men också att de snabbt känner av känslor och vet när det finns vuxna som tål att ta emot deras funderingar och när det inte gör det. De vill alla lära sig mer om diagnosen.

– Syskonen behöver fråga och få upprepa sina funderingar i takt med att de blir äldre. Med mer kunskap kan de förstå sitt syskon bättre och hantera sin egen situation bättre.

Syskonens program

Den första dagen på Ågrenska är det fokus på diagnosen som syskonens bror eller syster har. Syskonen berättar om sig själva eller sin familj om de vill. Andra dagen börjar man fundera på diagnosen

tillsammans och formulerar frågor till sjuksköterska eller läkare som är kunniga om sjukdomen. Till dem kan syskonen ställa alla frågor de vill. Informationen om diagnosen utgår alltid från barnens egna frågor.

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 gör olika samarbetsövningar. De kan göra kamratbanan som består av äventyrsbanor där man behöver 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 känslor, inte att avvisa dem genom att ge tröst. 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

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.

– Tankarna kommer ofta när vi sitter och målar av havet eller i bastun eller fikar.

Att bära det tunga inom sig skapar stress.

– Våra erfarenheter visar att gemenskapen och samtalen med andra får hjärnan att avlastas och de flesta mår fysiskt bättre av samtal.

Berättelsebok

Under veckan skapar syskonet en berättelsebok om sig själv, om diagnosen, om andras reaktioner 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 sagt. 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.

Sedan kan känslorna flyttas över till kroppen: Var sitter de glada känslorna och var är de svåra?

Aktiviteterna och innehållet i veckan går ut på att skapa ett öppet och tillåtande klimat där det är okey att prata känslor och ha drömmar. Då kan även de bra sidorna av syskonskapet få plats.

Stressmoment kan bli kvalitetstid

Brist på egen tid med föräldrarna är ett vanligt problem. Nästan alla vill ha mer tid med mamma eller pappa. Ibland räcker en ändrad inställning för att en situation som är ett stressmoment, kan bli kvalitetstid. Att skjutsa syskonet till stallet var ett stressmoment bland alla andra för en mamma. Men genom att lägga till en kvart efter ridningen fick hon och dottern tid med fika. Veckans ridning blev förvandlad till en trevlig stund med flickan, som upplevde att hon fått en alldeles egen stund med föräldern.

Syskonens egna tips till föräldrar 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. Använd gärna vardagssituationer för att öppna för samtal om broderns eller systerns sjukdom.

Men det är inte bara jobbigt att ha ett syskon med funktionsnedsättning. Forskning kring syskonskap visar att barnen har ökad mognad jämfört med jämnåriga, har stark empati, engagemang och ansvars känsla. En bra erfarenhet de tycker sig ha fått genom sin syster eller bror är insikten om att alla föds olika och har olika förutsättningar i livet.

– En annan fördel är att de får gå före i kön på Liseberg. Och åka allt två gånger.

Läs mer om Ågrenskas syskonarbete på syskonkompetens.se. Där finns verktyg, lästips och filmer baserade på föräldrars egna berättelser.

Clara har en storasyster

Sandra var nästan fyra år när lillasyster Clara föddes. När Clara blev sjuk kunde Sandra vara hos sin mormor och morfar och farmor och farfar. Hon blev väl omhändertagen och trivdes hos mor- och farföräldrarna.

– Vi har fått mycket hjälp. Vi kunde lämna ett hus i kaos för akutbesök på sjukhuset och komma tillbaka och finna det helt i ordning igen, säger Katarina.

– Våra föräldrar har verkligen varit ett stort stöd, säger Lars.

I början undrade Sandra ofta när föräldrarna skulle komma hem.

- Det svåraste var att vi inte kunde ge något bra svar. Vi visste ju inte ens själva, säger Katarina.
- Sandra lekte ofta en lek om en liten flicka som inte visste var hennes föräldrar var, säger Lars.

Senare när Clara låg på hemsjukhus under längre tider fick Sandra komma och hälsa på sin lillasyster. Hon har också varit med när Clara varit på kontroller, för att hon ska få se miljön Clara var i.

- På sjukhuset finns världens bästa lekterapi. Där tillbringade båda mycket tid.

Föräldrarna har förklarat Claras sjukdom för sina döttrar. De har berättat att en tumör ”gjort sönder” Claras öga. Och att stark medicin tog bort de andra tumörerna.

Munhälsa

- **Det är viktigt att barnen har en god munhälsa, före, under och efter medicinsk behandling för cancer. Om barnen äter ofta, kan det vara bra att skölja munnen efteråt för att hålla rent i munnen. Det säger tandhygienist Annette Carlsson vid Mun-H-Center som informerar om vilket stöd som finns att få inom tandvården.**

Mun-H-Center ligger i anslutning till Ågrenska på Lilla Amundön. Det är ett nationellt kunskapscenter med syfte att samla, dokumentera och utveckla kunskap om tandvård, munhälsa och munmotorik hos barn med sällsynta diagnoser. Kunskapen sprids för att bidra till ett bättre omhändertagande och en högre livskvalitet för de berörda patientgrupperna och deras anhöriga. Liknande kunskapscenter finns också i Jönköping och Umeå.

MHC-basen

Genom samarbetet med Ågrenska kring familje- och vuxenvistelser träffar personalen vid Mun-H-Center många personer med olika funktionsnedsättningar och sjukdomar. Efter godkännande från föräldrarna görs en översiktlig undersökning och bedömning av barnens munförhållanden. Detta görs dock inte på veckorna som arrangeras i samråd med Barncancerfonden.

Tandvård för barn med särskilda behov

Basen i tandvården är allmäntandvården. På en specialistklinik för barn- och ungdomstandvård, pedodonti, finns personal som har ett speciellt intresse för och kunskap om barn och ungdomar med särskilda behov.

– Här finns en särskild förståelse för det sjuka barnet och familjens situation.

Tandvård för barn som behandlats för cancer

Tandvårdens mål för barn som behandlas för cancer är att de ska ha en god munhälsa före, under och efter den medicinska behandlingen. Det innebär att personalen ger information om vikten av god munhygien, lindrar smärtsymtom, diagnostiserar och behandlar infektioner och långvariga biverkningar i munnen.

Det som kan påverkas av behandlingen:

- Förändrat smaksinne
- Ökad känslighet i munnen
- Aptitpåverkan
- Ansiktet eller käkledens utveckling
- Ansiktets muskulatur

Barn som behandlats med cytostatika och strålbehandlats mot hals och huvud under barnets tandutvecklingsperiod kan få skador på tänderna. Höga doser av strålbehandling och cytostatika före 12 års ålder kan påverka tandanlag och rötter. Behandlingen kan också orsaka nedsatt salivsekretion som ger muntorrhet och ökar kariesrisken.

Uppföljning i tandvården

Barnens munhälsa behöver följas upp under behandlingen och ett år efter avslutad behandling. Kontrollen bör ske minst ett par gånger om året på en specialistklinik eller en allmän tandklinik. Det är viktigt att uppmärksamma salivstatus, karies, tandköttsinflammation, tandsten, munhygien och kostvanor samt även slemhinneförändringar, käkledsbesvär och bettutveckling. En panoramaröntgen över hela munnen är lämplig att göra senast tre år efter avslutad behandling. Ett till två år efter avslutad behandling kan tandreglering påbörjas eller fortsätta igen.

Anpassat omhändertagande

Barn som genomgått behandling för cancer har varit med om många mer eller mindre smärtsamma procedurer. Är de rädda eller har andra svårigheter som hindrar dem från att medverka vid undersökning i tandvården är det bra med en noggrann förberedelse. – Att använda bildstöd inför tandbehandling skapar en trygghet då barnet vet hur undersökning och behandling ska gå till och eventuell rädsla minska, säger Annette Carlsson.

Mat och munvård

Under behandlingen av cancer är det vanligt att barnen äter lite och ofta, eftersom det kan vara svårt att få i sig större måltider. Det blir gärna söta drycker och mat som är lätt att få ner, men som inte är nyttig på lång sikt. När behandlingen är avslutad och barnet tillfrisknar är det viktigt att se över kostvanorna.

– Byt ut en sak i taget. Om barnet fått dricka söta drycker mellan måltiderna, ersätt dessa med vatten och erbjud söt dryck i samband med måltiderna till en början innan ni byter ut dem helt, rekommenderar Annette Carlsson.

Det är känt att barnet kan få ett förändrat smaksinne. Under behandlingen smakar inte den vanliga maten som den brukar. Det är vanligt med ökad känslighet i munnen. Påverkan kan finnas kvar efteråt. Även aptiten kan ändras och barnet blir intresserat av annan mat.

Barnet bör borsta tänderna två gånger om dagen. Rätt hjälpmedel och munvårdspreparat kan underlätta den dagliga munvården. Tandvårdspersonal kan hjälpa till att prova ut rätt hjälpmedel och rätt preparat till barnet.

– Vi tandhygienister rekommenderar ofta el-tandborste som ett alternativ till konventionell tandborste. Den roterar själv och kan därför vara lättare att använda än en vanlig tandborste, säger Annette Carlsson.

Barnen kan ha blivit känsliga i munnen och kan behöva lära sig att gradvis vänja sig vid tandborste och tandkräm igen. Tandkräm ska innehålla fluor. För att underlätta tandborstning kan man välja en mild tandkräm eller en tandkräm utan smak och utan det skummande ämnet natriumlaurylsulfat.

Läs mer i *Mun- och tandvård en bok vid cancerbehandling* utgiven av Barncancerfonden.

Barn och sjukdom

Hur vi reagerar i en kris är individuellt. Genom att hantera stress med motkrafter kan vi återhämta oss. Peter Währborg, professor i beteendemedicin, läkare och psykolog i Göteborg pratar om stress och stressreaktioner.

Ordet kris betyder avgörande förändring. Vi kan reagera med en krisreaktion när vi förlorat en nära anhörig, vid arbetslöshet eller skilsmässa. Men också när vi känt oss kränkta eller upplevt en katastrof då vi bevittnat ett våldsdåd eller en olycka. Det finns normala krisreaktioner som utlöses av avgörande förändringar i livet; när vi flyttar, gifter oss eller blir sjuka.

– En krisreaktion utlöses när vi inte har resurser eller strategier för att hantera situationen eller våra känslor inför den, säger Peter Währborg.

Krisförloppet

Den första fasen i krisen är chockfasen. Då påverkas verklighetsuppfattningen, tidsupplevelser ändras och det konstruktiva tänkandet begränsas:

– Chocken kan resultera i överaktivitet eller apati, panik och förvirring, säger Peter Währborg.

Nästa fas är reaktionsfasen. Då kan vi få kroppsliga symtom som yrsel, hjärtklappning, ångest och sömnstörningar. Det finns en risk för självmedicinering med alkohol eller droger. I bearbetningsfasen, som följer därefter, försöker vi förstå. Vi letar efter kunskap och sammanhang för att hantera situationen och komma vidare.

– Några letar efter en samtalspartner som kan hjälpa dem att hitta strategier för den nya situationen, säger Peter Währborg.

I nyorienteringsfasen börjar vi fungera som tidigare. Vi bryter den sociala isoleringen och återupptar gamla kontakter. Nya intressen väcks och nya kontakter tas.

Stress är ingen sjukdom

Krisreaktionerna är alla uttryck för stress. Stress är ingen sjukdom, betonar Peter Währborg, men den kan leda till sjukdom om inte varningssignalerna uppmärksammas. Stress är den första reaktionen på en fara. Den får oss att agera adekvat i en hotfull situation, som att väja ifall vi håller på att bli påkörda. Här agerar vi sunt och återhämtar oss snabbt efteråt.

Men i prodromalfasen, som kan liknas vid ett gult varningsljus, finns stressreaktionen kvar länge efteråt, vi har svårt att återhämta oss. I den akuta fasen kan vi bli sjuka och får symtom som späningsvärk, hjärtklappning, mag- och tarmbesvär.

– Den stressade blir lätt irriterad och får svårt att se lösningar på problem, eftersom den kreativa förmågan är nedsatt. Personen saknar

motivation och känner en tilltagande olust. I denna period är korttidsfrånvaro vanlig, säger Peter Währborg.

Den som lever i prodromalfasen en längre tid, riskerar att blir sjuk av stress och drabbas av utmattningssyndrom. Det ger symptom som en stor fysisk och mental trötthet, dysterhet, oföretagsamhet och kognitiva störningar som svårigheter att minnas och koncentrera sig.

Förstå kroppens reaktion

De kroppsliga och mentala svårigheterna är alla helt naturliga reaktioner på en situation som är övermäktig. För att hantera en akut stressreaktion behöver vi motkrafter, som gör att vi känner oss trygga igen och kan gå ner i varv och återhämta oss. Om situationen på jobbet eller ekonomin stressar oss kan motvikten finnas i glädjen över familjen eller att vistas i naturen.

– För barnen kan en bra skolgård, där de kan leka och utvecklas och där det finns vuxna att prata med vara en motvikt till stress. Barn behöver hjälp att hantera sina reaktioner, tankar och känslor och att placera in dem i ett sammanhang. De kan få det genom samtal med sina föräldrar, eller skolpsykologen, men även andra barn kan hjälpa till att ge barnet strategier att hantera sina tankar och känslor. Med bra motvikter minskar påfrestningarna, säger Peter Währborg.

Kroppen reagerar

Vid stress reagerar det autonoma nervsystemet i hjärnan på fara. Vad som stressar oss är individuellt.

– Den egna upplevelsen av situationen är avgörande, säger Peter Währborg.

Vid stress aktiveras det sympatiska nervsystemet som styr våra flyktreaktioner direkt. Den primitiva delen av hjärnan tar över. Nu handlar det om att rädda livet. Vi får hjärtklappning, svettas och stresshormoner frisätts. Hos den som är stressad går det parasympatiska nervsystemet, som styr våra lugn och ro hormoner, ner i produktion. Det påverkar vår andning, ger oss ytliga andetag, dämpar mag- och tarmrörelserna. Hormonsystemet påverkas också. Vid stress ökar produktionen av stresshormonet kortisol och sexlusten minskar. Välbefinnandet minskar och ämnesomsättningen ökar.

– Ett tecken på stress är att vi helst äter snabba kolhydrater och godis, säger Peter Währborg.

Alla kroppsliga funktioner syftar till att klara den akuta krisen.

– Reaktionen är nedärvd i våra gener sedan miljontals år. Den utlöses när vi utsätts för onormal påfrestning och är ingenting vi kan styra över.

Produktionen av lugn och ro hormonet oxytocin försvinner nästan helt vid långvarig stress. Oxytocin frisätts när vi blir fysiskt berörda eller rör någon annan. Produktionen ökar när vi kelar med det som känns mjukt och behagligt, som pälsen på en hund.

– Därför är det inte konstigt att barn gillar djur och vill ha gosedjur. Den mjuka avslappning som kel med ett djur kan ge kan avsevärt minska barnets oro och ängslan, inför ett stick till exempel, säger Peter Währborg.

Svår stressreaktion

Under svår långvarig stress kan hjärnans celler duka under samtidigt som nybildningen av hjärncellerna minskar. Långvarig stress hämmar helt enkelt hjärnans utveckling.

En typisk reaktion är att man ställer sig utanför situationen ”Det här händer inte mig”. Man minns inte ens viktiga delar av händelsen.

– Den som får ett allvarligt sjukdomsbesked kan drabbas av tillfällig minnesförlust. Det samma gäller människor som upplevt traumatiska händelser. De minns inte. Därför kan det vara bra att ta med sig någon vid ett läkarbesök. Den andre kan hjälpa dem att minnas vad läkaren berättar, säger Peter Währborg.

Efter den akuta fasen av akut stressyndrom, ASD kan personen plågas och återuppleva den skräckfyllda situationen igen, få mardrömmar eller känna intensivt obehag inför sådant som får dem att tänka på händelsen.

– Andra symtom är sömnstörningar, irritabilitet, vredesutbrott och ovilja och olust att göra något. När den hotfulla situationen varat länge kan den etsa sig fast hos personen och ge posttraumatisk stress disorder, PTSD. Det är ett tillstånd som många flyktingar lever med, med återupplevande och mardrömmar. Då behövs hjälp, eftersom stresspåslaget är konstant.

Symtomen är lika de vid ASD med irritation, vredesutbrott, aggression och impulsivitet.

Barns stressreaktioner

Dessa tillstånd drabbar inte bara vuxna, utan finns också hos barn. Barns reaktioner på stress kan yttra sig som ångest, en tendens att isolera sig eller att de får svårt att koncentrera sig i skolan.

– De kan drabbas av skuld känslor och självanklagelser inför situationen som utlöst stressen. De tror att det som hände var deras fel, säger Peter Währborg.

Barn som själva fått en svår sjukdom kan visa stress genom en rad olika kroppsliga symtom som huvudvärk, hjärtklappning, yrsel, smärta och spänningar, skakningar, illamående, täta trängningar, diarré, kallsvett och känsla av andnöd. Depression kan även märkas genom påträngande tankar, nedstämdhet och sorg och beteendeförändringar. Mindre barn kan gå tillbaka i utvecklingen, bli mammiga och börja kissa på sig. Andra kan reagera som om ingenting har hänt eller ha ett minskat emotionellt engagemang. De vanligaste symptomen är trötthet, minskat omgivningsintresse och nedsatt koncentrationsförmåga.

– Det är bra om barn får prata med en psykolog eller terapeut. Det kan vara svårt för föräldrarna att hantera barnets problem eftersom de själva ofta brottas med samma stressreaktioner, säger Peter Währborg.

För att kunna hantera stressen är det också viktigt att få tillräckligt med sömn.

Hantera stressen

Hantera stressen genom att leva sinnligt, innerligt och andligt. Peter Währborg pratar om vad som kan göras åt stress och stressreaktioner. En vanlig reaktion hos föräldrar till ett sjukt barn är att låta vuxenlivet ta en paus.

– Låt inte pausen bli för lång, säger Peter Währborg.

Han uppmanar föräldrarna att inte abdikera från föräldraansvaret, utan visa både det sjuka barnet och syskon att de fortfarande tar ansvar och styr. Att de förblir föräldrar (som kramas, rör på kroppen, badar bastu, dricker vin) i den svåra situationen skapar trygghet för barnen. Han vill att föräldrarna låter barnet och deras syskon få vara barn.

– Låt dem tro att mamma och pappa är starka och vet allt. Berätta, undervisa och förklara för dem, säger Peter Währborg.

Han tycker också att det är viktigt att föräldrarna tar hjälp och söker stöd. I familjen, bland vänner eller i föreningar och forum för andra i liknande situation.

– Prata mer än vanligt med varandra och kanske med andra, då har ni lättare att hitta bemästringsstrategier, säger Peter Währborg.

Hans råd till dem som lever under svår stress är att

- *leva sinnligt* - genom att vila, vara i naturen, bada bastu och röra på kroppen,
- *leva innerligt* - genom att söka din väg, vårda och utveckla dina relationer,
- *ta ställning* - till vad du anser vara gott, viktigt och avgörande,
- *lev andligt* - finn något att tro på, hitta din vision, din sanning och din mening i tillvaron.

Frågor till Peter Währborg

Jag minns knappt något av vårt barns sjukdomstid. Är minnet förlorat för alltid?

- Nej, bara under extrema förhållandena kan man drabbas av bestående skador. Inget har försvunnit för alltid.

Från vilken ålder behöver barnet prata med någon utanför familjen?

- Det är inte ålder, utan barnets reaktioner (vrede, irritation, mardrömmar med mera) som har betydelse. Jag tror att alla behöver stöd i tillvaron när man råkar ut för bekymmersamma situationer, till exempel svår sjukdom. Lekterapeuterna på sjukhus kan spela en stor roll och hjälpa barnen att hantera sina upplevelser.

Clara idag

Idag är Clara en spelevink, som gillar att skämta och skoja med ord. Hennes föräldrar tycker att hon har en fin trygghet i sig själv.

Katarina och Patrick har varit på föräldramöte och berättat om behandlingen Clara har gått igenom och att hon har en ögonprotes.

- Vi ville att de skulle veta om att om det ser infekterat ut runt ögat, är det inte för att hon har ögoninfektion, utan för att det kan bli kladdigt med en protes, säger Patrick.

Föräldrarna är måna om att Clara ska få lov att göra allt som hennes storasyster och andra barn gör. De vill inte hindra henne från att klättra i träd eller berg, av rädsla för att hon ska skada sitt friska öga. Men hon måste ha sina skyddsglasögon på när hon är ute och på skolidrotten.

- I början hände det att hon glömde dem, men nu är hon så van att hon påminner oss ifall vi glömt, säger Patrick.

- Skyddsglasögon känns som en självklarhet, säger Katarina.

Samhällets övriga stödresurser

Bostadsanpassning, ledsagare och anhörigstöd är några av de ekonomiska stöd som familjer vars barn har behandlats för retinoblastom kan få. Cecilia Stocks, socionom på Ågrenska berättar om samhällets övriga stöd.

Försäkringskassa

Numer går det att skapa en sammanställning om Försäkringskassans stöd baserad på det egna barnets behov. Den finns på Försäkringskassans webbplats.

Gå in på forsakringskassan.se Tryck på Funktionsnedsättning, Tryck på Guide för dig med funktionsnedsättning, Skapa en egen guide – tryck på start, skriv barnets personnummer och följ anvisningarna.

Ledsagarservice

Ledsagarservice under ett vårdbesök eller kontaktperson, som ett stöd utanför familjen är andra stöd som kan sökas.

För att ansöka om stöden kan man få hjälp hos habiliteringen, kuratorn, brukarstödsorganisationer (Lasse, Bosse)

Brukarstödscentrum, organisationerna HSO, FUB, DHR eller RBU.

Ledsagarservice är en rättighet enligt Socialtjänstlagen, SoL.

– Insatserna man kan få ledsagare till är inte specificerade. Det som sägs är att den enskilde ska tillförsäkras en skälig levnadsnivå, säger Cecilia Stocks,

Bostadsanpassning

För att få ekonomiskt bistånd till bostadsanpassning gäller att åtgärderna är ”nödvändiga för att bostaden skall vara ändamålsenlig.” Behovet ska styrkas av arbetsterapeut, läkare eller annan sakkunnig. Ansökan görs hos kommunen. Läs mer på bostadscenter.se

Anhörigstöd

Enligt Socialtjänstlagen, SoL 5 kap 10 ska kommunen också erbjuda stöd till anhöriga. Med anhöriga menas en familjemedlem, (till exempel äldre syskon., mor- och farföräldrar) eller en god vän till någon med fysisk eller psykisk funktionsnedsättning.

Som anhörig kan man få möjlighet att delta i samtalsgrupper, friskvård eller individuellt anpassat stöd och få tips, råd och hjälp med kontakter. Detta stöd ska sökas hos kommunens anhörigkonsult. Denna tjänst kan heta olika i olika kommuner.

Förskolan och skolan

Skollagen från 1 juli 2011 slår fast att samma regler gäller för fristående som offentliga förskolor och skolor. Det innebär bland annat att rektor och förskolechefen har fått ökat ansvar när det gäller stöd till elever som behöver det. Rektorn är skyldig att skyndsamt utreda om en elev behöver särskilt stöd. Ett åtgärdsprogram ska upprättas för hur eleven ska klara sina kunskapsmål. Det ska vara konkret och visa vilket stöd som behövs från skolans sida. Skolan ska sträva efter att uppväga skillnader i elevernas förutsättningar att tillgodogöra sig utbildningen.

– Flera av skolans beslut kan överklagas. Det gäller till exempel åtgärdsprogram och rätten till skolskjuts. Vänd er till Skolväsendets överklagandenämnd om ni är missnöjda med ett sådant beslut.

Åtgärdsprogram

I åtgärdsprogrammet ska finnas en skriftlig planering av skolgången. Den ska beskriva elevens behov och hur behoven ska tillgodoses. Åtgärdsprogrammet ska visa hur planen ska följas upp och utvärderas.

– Eleven och en förälder (vårdnadshavare) ska erbjudas möjlighet att vara med när åtgärdsprogrammet utarbetas.

Stödåtgärder

Stödåtgärderna till en elev med funktionsnedsättning kan se olika ut. Det vara handledning och fortbildning av personal. Eleven kan få en resursperson i skolan. Eller en omorganisation så att eleven undervisas i en mindre grupp. Även anpassning av lokal eller läromedel kan vara stöd.

– Det särskilda stödet ska i första hand ges inom den grupp eller klass som eleven hör. Om detta inte är möjligt så är det rektorn som beslutar om att undervisningen ska ske i en annan grupp.

Undantagsbestämmelsen

”Om det finns särskilda skäl får det vid betygssättningen bortses från enstaka delar av de kunskapskrav som eleven ska ha uppnått. Med särskilda skäl avses funktionsnedsättning eller andra liknande personliga förhållanden som inte är av tillfällig natur och som utgör ett direkt hinder för att eleven ska kunna nå ett visst kunskapskrav.”

Missnöjd?

Den som är missnöjd ska i första hand vända sig till skolans rektor. I andra hand kan man vända sig till ansvarig tjänsteman eller nämnd i kommunen. Eller till

Skolverket

www.skolverket.se

Skolverkets upplysningstjänst:
Tel: 08 - 527 332 00
upplysningstjansten@skolverket.se

Inför förändringar

Inför alla förändringar är det viktigt med förberedelser. Det gäller till exempel när barnet börjar förskola och vid övergången från förskola till skola. Och vid alla stadiemyten.

Ta kontakt med förskola och skola inför bytet. Gör gärna studiebesök på skolan om det finns osäkerhet om vilken som passar barnet bäst.

Ge skriftlig information om barnet, till exempel dokumentationen om barnets diagnos när det är dags för skolstart.

Förbered mötet!

– Som förälder till ett barn med funktionsnedsättning blir det många möten med de parter som omger barnet. Förbered er väl inför mötet och se till att ha med alla beslutsfattare på mötet. Det kan till exempel vara bra att ha med skolsköterskan på mötet.

Ha en dagordning och bestäm på förhand hur lång tid mötet ska vara. För ett protokoll om vem som ska göra vad till när. Boka en ny tid för återkoppling och uppföljning av åtgärderna.

Intresseförening

www.srf.nu/leva-med-synnedsattning/att-ha-en-synnedsattning/ung/lager
www.pasport.nu/

Tips på bra hemsidor

agrenska.se – Ågrenska
agrenska.se/syskonkompetens
fk.se - Försäkringskassan
1177.se – Sjukvårdsupplysningen
socialstyrelsen.se - Socialstyrelsen
skolverket.se – Skolverket
barncancerfonden.se/elevs-ratt
spsm.se – Specialpedagogiska skolmyndigheten
mfd.se – Myndigheten för delaktighet
do.se – Diskrimineringsombudsmannen
mun-h-center.se Mun-H-center
notisum.se – Lagar på nätet
nfsd.se – Nationella funktionen sällsynta diagnoser

Föreningsinformation Lena Hedlund

– Vårt viktigaste arbete är kontaktverksamheten med familjerna när de är på sjukhuset.

Det säger Lena Hedlund, föreningsinformatör vid Barncancerfondens förening i Västra Sverige.

Västra är en av sex lokala föreningar inom Barncancerfonden och bedriver sin verksamhet för familjer i Västsverige. Varje förening arbetar självständigt i sin egen region, med egna aktiviteter och erbjudanden. De övriga föreningarna är Norra, i landets fyra nordligaste län; Norrbottens, Västerbottens, Västernorrlands och Jämtlands län. Östra, ansvarar för verksamheten i Östergötlands och Kalmar län, föreningen Mellansverige, i Dalarnas, Gävleborgs, Södermanlands, Uppsala, Västmanland och Örebro län. Södra, arbetar för drabbade familjer i Skåne, Blekinge och Kronoberg. Den sjätte föreningen är Stockholm och Gotland.

Gemensamt för föreningarna är att de verkar regionalt, har egna 90-konton för insamling, ett eget nyhetsbrev och likvärdiga stadgar. Det finns en anställd informatör, medan de övriga arbetar ideellt.

– Det ska vara lätt att engagera sig lagom i föreningen. Därför har vi tydliga beskrivningar över de olika uppdragen som finns inom föreningen, säger Lena Hedlund.

Precis som Barncancerfonden arbetar de regionala föreningarna efter tre ledord; hopp – mod – ansvar.

– Vi vill ge hopp till de som drabbats av cancer, vi vill ingjuta mod att se vardagen som den är och vi vill ta ansvar för att antalet som överlever blir fler, säger Lena Hedlund.

Det viktigaste i föreningarnas arbete är kontaktverksamheten med familjerna när de är på sjukhuset. Alla föreningar delar ut väskor till barn som just insjuknat. Väskorna innehåller information men även pyssel som är anpassat till barnets ålder. Vilket stöd de lokala föreningarna ger kan se lite olika ut. I Västra föreningen finns supersnöret, med en pärla för varje behandling barnet får. Familjen erbjuds biobiljetter och föräldrarna kan få massage för att ge några exempel. Och så finns det clowner på avdelningen. Efter behandlingen finns bidrag till rekreation i föreningarna, till exempel möjlighet att boka en stuga för hela familjen eller en dag på Kolmården.

För barn och unga erbjuds olika läger. Barncancerfonden erbjuder ett nationellt samtalsstöd via ett journummer hos S:t Lukas Sverige.
– De hjälper till med allt från akuta kriser till existentiella funderingar eller oro, dygnet runt, säger Lena Hedlund.
Läs mer på Barncancerfondens webbplats barncancerfonden.se

RETINOBLASTOM

En sammanfattning av dokumentation nr 543

Retinoblastom är en ögontumör hos barn.

Det finns en dubbelsidig form av sjukdomen, där tumören drabbar bägge ögonen och en enkelsidig där ett öga drabbas. Ärftligheten vid dubbelsidigt retinoblastom och de flesta fall av enkelsidigt retinoblastom med flera tumörer (multifokal) är autosomt dominant. Den kan också uppstå som en nymutation.

I Sverige insjuknar omkring sju barn varje år. Retinoblastom upptäcks oftast genom screening av nyfödda.

Tumören behandlas med cytostatika, med gott resultat.

Om tumörerna inte upptäcks förrän de är för stora går synen vanligtvis inte att rädda. Då opereras ögat bort. Ögat ersätts med en protes.

Barn som behandlats för retinoblastom ska följas regelbundet under sin uppväxt. En del barn med diagnosen behöver synhjälpmedel.

ÅGRENSKAS FAMILJE- OCH VUXENVISTELSER

Kunskap och kompetens om sällsynta diagnoser

© Ågrenska 2017



ÅGRENSKA

www.agrenska.se