

Dokumentation nr 549

Dysmeli, familjevistelse

ÅGRENSKAS FAMILJE- OCH VUXENVISTELSER

Kunskap och kompetens om sällsynta diagnoser

© Ågrenska 2017



ÅGRENSKA

www.agrenska.se

DYSMELI

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 fallet dysmeli. Under vistelsen får föräldrar, barn med diagnosen och 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 om dysmeli som skrivits av redaktör Marianne Lesslie, 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. Dokumentationerna publiceras även på Ågrenskas webbsida, agrenska.se.

Följande föreläsare har bidragit till innehållet i denna dokumentation:

Ann Nachemson, överläkare, Hand- och plastikkirurgi, Sahlgrenska Universitetssjukhuset i Göteborg.

Ragnar Jerre, överläkare, Barnortopeden, Drottning Silvias barn-och ungdomssjukhus

Gunnar Braathen, överläkare, Habiliteringen, Habilitering & Hälsa i Göteborg

Anita Stockselius, leg arbetsterapeut, Rehabcenter Sfären i Stockholm

Emilia Diamantidis, leg fysioterapeut, Ortopedteknik Gåskolan, Sahlgrenska Universitetssjukhuset i Göteborg

Peter Sommar och Britta Ericson, leg ortopedingenjörer, OTA, Sahlgrenska universitetssjukhuset i Göteborg

Simon, vuxen man med dysmeli

Stig Jandrén, Svensk dysmeliförening

Medverkande från Ågrenska:

Cecilia Stocks, socionom och koordinator

Emy Emker, socionom

Elisabeth Lundquist, pedagog

Samuel Holgersson, sjuksköterska

Marianne Lesslie, redaktör

Här når du oss!

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

Innehåll

Dysmeli bakgrund	5
Arm- och handdysmeli	7
Lars har dysmeli	9
Erfarenhet som vuxen med dysmeli	11
Bendysmeli	14
Lars och bendysmelin	18
Arbetssterapi för barn med dysmeli	19
Så blir en protes till	24
Lars och operationerna han har framför sig	27
Habiliteringens roll	28
Lars och habiliteringen	30
Träning för barn med dysmeli	31
Lars och Parasportförbundet	35
Ågrenskas pedagogiska erfarenheter	37
Lars och förskolan	40
Syskonrollen	41
Samhällets övriga stöd	44
Familjen idag	47
Informationscentrum för ovanliga diagnoser	48
Nationella funktionen sällsynta diagnoser	49

Dysmeli bakgrund

Dysmeli är ett samlingsnamn för olika reduktionsmissbildningar i extremiteterna, till exempel avsaknad av fingrar och tår eller av hela eller delar av armar och ben. Dys kommer från grekiskans onormal och meli betyder lem. I Sverige föds ett sextiotal barn med någon form av dysmeliförändring varje år.

Tidigt under fosterutvecklingen kan man ana vad som ska bli armar och ben. Redan i fjärde veckan bildas arm- och benknopp. Handplatta och fotplatta utvecklas i femte veckan. Fingrar och tår är färdiga i vecka sju och då ska fingrarna dela upp sig. Styrmekanismer i generna sätter igång för att detta ska ske.

- När det gäller dysmeli tror man att det blir fel i programmeringen av utvecklingen och det kan påverka fostret fram till vecka åtta då utvecklingen av armar, ben, händer och fötter är färdig. Därefter kan utformningen inte ändra sig, säger Ann Nachemson, överläkare vid Handkirurgen på Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus.

Det finns teorier om vad dysmeli beror på. Viss ärftlighet kan finnas när det gäller en del longitudinella reduktionsmissbildningar, det vill säga långsgående förändringar där det till exempel kan saknas ett långsgående ben i underarmen och en del av handen.

Påverkan på kärlförsörjningen kan eventuellt vara en annan orsak till dysmeli. Bindvävssträngar från fosterhinnan som lägger sig runt en extremitet och orsakar ”snörfårar” eller ”snöror av” helt, kan vara ytterligare en orsak.

- Det finns foton tagna på barn som nyss fötts där man kan se sådana trådar som snörper åt. Om åtstramningen blir så hård att cirkulationen störs nedanför så kan det orsaka en amputation, säger Ann Nachemson.

Det finns inga säkra belegg för att yttre faktorer orsakar reduktionsmissbildningar. Ett känt undantag är dock de skador som uppstod när gravida kvinnor på 1960-talet fick läkemedlet talidomid på recept mot illamående. Läkemedlet salufördes under namnet Neurosedyn och barnen som föddes fick en viss typ av reduktionsmissbildningar av extremiteterna – phokomeli.

– De allra flesta dysmelierna vet man dock inte orsaken till, de bara uppstår, säger Ann Nachemson.

Longitudinella och transversella missbildningar

Reduktionsmissbildningen kan antingen vara isolerad och enbart innefatta en arm eller ett ben, eller kombinerad och drabba både armar och ben. Merparten av barnen som föds med dysmeli får missbildningar i de övre extremiteterna. 45 procent av dysmelierna drabbar händerna eller fingrarna, 22 procent armarna, 33 procent de nedre extremiteterna. Antalet barn som föds med dysmeli är ungefär lika många på olika håll i världen där man undersökt förekomsten.

De flesta barn med dysmeli har enbart missbildningar i extremiteterna, inte i några andra organ.

Reduktionsmissbildningarna kan delas in i olika grupper:

- **Longitudinella missbildningar**, där ena skelettbenet i armarnas eller benens längsriktning saknas, liksom motsvarande fingrar och tår. Det rör sig om hela eller delar av benet.
- **Centrala reduktionsmissbildningar**, där den centrala delen av handen och foten saknas. Då är de kvarvarande fingrarna/tårna också ofta förändrade. Centrala reduktionsmissbildningar är ärftliga.
- **Transversella missbildningar**, där yttersta delen av armen och handen saknas helt. När det gäller benet ser missbildningen ut på samma sätt. De yttersta delarna det vill säga foten eller nedre delen av benet är borta.

Föds det ett barn med handförändring remitteras det till handkirurgin.

– Där bedömer vi om det ska opereras eller om det blir ortosbehandling istället. Är det en tydlig reduktionsmissbildning kommer barnet direkt till vårt dysmeliteam, säger Ann Nachemson. Dysmeliteamet för de övre extremiteterna på Sahlgrenska Universitetssjukhuset i Göteborg består av två barnarbetsterapeuter, två ortopedingenjörer, handkirurg och habiliteringsläkare. Dysmeliteamet för de nedre extremiteterna består av fysioterapeut, barnortoped, ortopedingenjörer och habiliteringsläkare. Annan

kompetens finns på habiliteringen, bland annat psykolog och specialpedagog.

Arm- och handdysmeli

Ger ett kirurgiskt ingrepp barnet ett bättre grepp, görs operationen så tidigt som möjligt, annars är det bättre att vänta till barnet själv kan bestämma.

– Vi har varit med om att barn när de blir äldre undrar varför vi tog bort till exempel fingerknopparna som kan sitta på armstumpen, säger Ann Nachemson. Idag väntar vi med att göra sådana operationer tills barnet själv kan avgöra om de vill ta bort dem.

Det görs i stort sett inga kosmetiska operationer längre, bara operationer för att uppnå bättre funktion.

– Vi har förstått att folk i allmänhet inte lägger märke till om handen ser annorlunda ut om den används. Det är först när den saknar funktion eller hålls undan som andra märker att något inte är som det ska vara, säger Ann Nachemson.

Individuella lösningar

– När det gäller att kirurgiskt försöka få till en greppfunktion brukar vi inrikta oss på att försöka bygga upp två ”fingerstrålar”, som kan mötas och därmed ge ett grepp. När vi röntgar handen ser vi vilka ben som finns och genom att granska hur barnet använder handen kan vi fatta beslut om hur/om vi kan hjälpa till med kirurgi för att bygga upp längd, förbättra styrka och få en bra funktion, säger Ann Nachemson.

Korta små fingrar/fingerknoppar kan ibland förlängas genom att man flyttar ett tåben till handen. Detta görs oftast då barnet är ett halvt till ett och ett halvt år gamla. När man flyttar ett tåben kan tillväxtzonen ibland bevaras. Lyckas man med det så växer det på sin nya plats.

– Tåben som flyttas måste ha ett ben i handen som det går att fästa mot. Det ”finger” vi på så vis åstadkommer kan bli längre och stabilare men oftast stelt och utan ny ledfunktion, säger Ann Nachemson.

Det är möjligt att, med mikrokirurgisk teknik, göra ett finger av en hel tå.

– Det är en omfattande operation. För att få rörlighet i det nya fingret måste nerver och blodkärl sys ihop och det ska finnas fungerande senor och muskler i handen att koppla ”tåsenorna” till. Flyttar man endast en del av tåbenet, för exempelvis stabilisering, behöver man inte sy fast några nerver. Känsln i ett sådant finger blir något bättre än om hela tån flyttas, säger Ann Nachemson.

Man kan också göra om ett pekfinger till tumme. Det är lämpligt att göra en sådan operation då barnet är ungefär ett år gammalt.

– Det är vid den tiden barnet börjar använda sina tummar, säger Ann Nachemson. Hon påpekar dock att denna typ av operation, pollicisation, även kan göras på något äldre barn.

De transversella missbildningarna påverkar handen så att:

- delar eller hela fingrar saknas
- del eller hela handen/armen saknas

De longitudinella missbildningarna påverkar arm/hand så här:

- Avsaknad och underutveckling av strålben eller armbågsben
- ”Vanligast” är longitudinell reduktionsmissbildning på radialsidan, vilket betyder avsaknad av strålben och tumme.
- Vid central reduktionsmissbildning saknas centrala delarna av handen. Kvarvarande fingrar kan vara kraftigt förändrade.
- Centrala reduktionsmissbildningar är ofta ärftliga.

En kraftigt böjd hand kan tidigt rätas upp med en ortos och opereras vid sex månaders ålder.

Med hjälp av ett distraktionsinstrument går det att förlänga ett kort underarmsben eller rätta ut en vinklad handled.

– Instrumentet är lite obekvämt, eftersom barnen behöver ha det fastsatt på armen i flera månader. Varje dag drar man isär en knapp millimeter så att benet förlängs. Men det ser värre ut än vad det är. Barnen brukar fördrå det väl och ofta själva hjälpa till att skruva, säger Ann Nachemson.

Centrala missbildningar ger tydliga förändringar på både händer och fötter, oftast på båda sidorna (bilateralt). De går att dra ihop något kirurgiskt så att det ser bättre ut.

– Men det gör vi vanligen inte längre för då finns risk att funktionen försämras.

Proteser

Redan på 1960-talet började man på Sahlgrenska sjukhuset i Göteborg att försörja vuxna med amputerad arm med mer avancerade proteser. 1968 fick den första patienten en elektriskt styrd myoelektrisk protes. De var resultatet av ett samarbete mellan sjukhuset och Chalmers tekniska högskola. 1972 startades ett armprotesteam där det ingick ortoped, ortopedingenjör och arbetsterapeut. Så småningom utvecklas även protesmodeller för barn.

1982 introducerades ett särskilt barnarmprotesteam i Göteborg. Det består av handkirurg, habiliteringsläkare, barnarbetsterapeut samt ortopedingenjörer som ingår i såväl barn- som vuxenteamet.

- Dysmeliteamet arbetar vägg i vägg med ortopedtekniska avdelningen där proteserna tillverkas, säger Ann Nachemson. Proteser är bra för greppfunktionen och gör det lättare att utföra vissa funktioner i livet, säger hon.
- En nackdel med protesen är dock att den saknar känsel.

Frågor till Ann Nachemson:

Om man saknar den andra tån, så kallad sandalgrop, räknas det som en central missbildning?

- Troligen inte på din beskrivning. Oftast är det inte bara en tå som saknas vid central missbildning, utan också mellanfotsbenet. Det syns att det saknas en central del i foten. Det handlar om både hur det ser ut och hur röntgenbilderna är.

Vet man något om barn och fantomsmärtor?

- Det hör man väldigt sällan att barn har. Jag har nästan aldrig hört det. Jag har tänkt på det och ofta frågat barnen om de känt något i det amputerade fingret, men nej.

Lars har dysmeli

Lars är fyra år och kom till Ågrenskas familjevistelse, med sin mamma Anne och sin pappa Anders.

Det var i graviditetsvecka 19, under det stora ultraljudet som barnmorskan märkte att något var fel.

- Hon blev alldeles tyst, säger Anders.

Barnmorskan kunde inte se Lars ben på ultraljudet och till slut efter mycket letande på datorskärmen konstaterade hon att fötterna var snedvridna och underbenen väldigt korta.

– Vi fick båda en chock och barnmorskan kunde inte heller förklara för oss då varför det var så. Men vi hade tur eftersom en läkare som var expert på att tyda ultraljud var tillfälligt på sjukhuset och vi fick prata med honom och en specialistläkare från mödravården, säger Anne.

Läkaren gjorde mätningar och förklarade vad de såg.

– Han var otroligt vänlig och godhjärtad och vi kom in i en andra andning, säger Anders.

Det pratades om reduktions-missbildningar, klumpfötter och snedvridna fötter.

– Väl hemma började jag söka på Internet och hittade själv en sajt om krokiga barn och om dysmeli, säger Anne.

Därefter fick de kontakt med en barnläkare som ledde dem vidare till habiliteringen.

– Vi gick till kuratorn på habiliteringen. Där satt jag med min stora mage och vi grät och skrattade om vartannat. Kuratorn berättade att det var första gången de hade en patient som inte var född ännu.

’Hur ska jag journalföra det här, frågade hon skämtsamt’

– Vi har haft mycket stöd från habiliteringen. Först med kuratorn, sen när Lars föddes allra mest med fysioterapeut och arbetsterapeut och så småningom specialpedagog, säger Anne.

Tusen tankar for runt i deras huvuden. Tänk om det var något mer med barnet än benen. Kanske hade det något annat syndrom? Anne och Anders är lite äldre föräldrar och ville verkligen gärna ha barn. Anne hade försökt att bli gravid ett längre tag och när hon äntligen blev det var lyckan fullständig. De tackade nej till fostervattenprov eftersom de var rädda för missfall och eftersom alla barn var välkomna. Nu blev läget lite annorlunda. Tänk om barnet också hade något annat syndrom, sa de till varandra, och bestämde sig trots allt för att göra ett sent fostervattenprov.

– Vi var också beredda att göra en sen abort om barnet skulle visa sig ha hjärnskada, säger Anne.

Men så långt det gick att se upptäcktes inget annat på nästa ultraljud och de fick veta att de väntade en liten pojke.

Lars föddes med kejsarsnitt i åttonde månaden eftersom Anne hade graviditetsdiabetes.

– Det var en dramatisk förlossning. Han andades inte först men de fick igång honom. Hans besvär i början hade inte med dysmeli att göra utan berodde förmodligen på att jag hade diabetes. Vi hann inte fundera så mycket just då på hur han såg ut, säger Anne.

– När allt lugnat ner sig lite tyckte vi att det var fantastiskt stort att han hade kommit och att han var vår, säger Anders.

De kunde så småningom konstatera att även en led saknades i lillfingret och skelettet var sammanvuxet i handen. Höger ben var kort och kraftigt böjt bakåt med en lång tå och två sammanväxta tår på ena foten.

– Det gick inte att komma emellan benet och stjärten ens med en handduk, säger Anne.

Det vänstra benet var också kortare, hade en kraftig böj på underbenet, det smalnade av nertill och hade fyra tår.

– Han låg en vecka på neonatalavdelningen och sondmatades. Allt var lite rörigt i början, säger Anders.

Erfarenhet som vuxen med dysmeli

Simon, 28 år, har transversell dysmeli. Hans vänstra arm slutar med en stump strax under handleden. På familjevistelsen för barn med dysmeli berättar han om sina erfarenheter.

Han är inte främmande för miljön på Ågrenska. Familjen besökte Ågrenskas familjevistelser några gånger under hans uppväxt.

– Det var vid ett par tillfällen från det att jag var tio till fjorton år. Som jag minns det hade jag roligt. Det var protesträning blandat med bad och andra aktiviteter. Om jag förstått det rätt tyckte föräldrarna också att det var väldigt bra.

Hela grundskolan gick han i en skola med Montessoripedagogik. Det var en skyddad miljö med små klasser och klasskamrater som han fortfarande umgås med. Hans vänstra arm med den lilla stummen väckte ingen större uppmärksamhet.

– Jag upplevde aldrig att det var något speciellt med mig jämfört med de andra. Enda skillnaden var att jag slapp äta med gaffeln i vänster hand och kniven i den högra.

Simon har inte tyckt att det varit svårt att ha dysmeli.

– Om man har haft det sedan födseln som jag är man van. Det är inte så att jag tänker att nu skulle det ha varit bra med en vänsterhand. Jag vet ju inte hur det är och har inte heller något att jämföra med. Däremot tror jag att det skulle upplevas som värre att bli av med sin hand senare i livet. Då jämför man med hur det var innan och känner kanske en annan saknad än vad jag gör.

En fråga han ofta fick som barn var om han var vänster- eller högerhänt?

– Jag har aldrig riktigt förstått frågan eftersom det endast funnits ett alternativ i mitt fall. Jag upplevde dock frågor som något positivt, då jag kände att de som frågade var intresserade och nyfikna. I början av min skoltid kunde jag få hjälp med att knyta skorna både av kompisar och lärare. Skolan och föräldrarna jobbade på att det inte skulle vara annorlunda för mig och det har jag alltid tyckt varit bra.

Gymnastik och idrott var favoritämnen. Han har alltid varit tävlingsinriktad. Hade idrott som extra ämne i skolan. Simon spelade fotboll och innebandy och var målvakt i båda idrotterna.

– Som bäst var jag uppe och tränade med A-laget i division två i innebandyn plus att vi spelade i högsta serien med juniorerna. Dessutom låg jag på MVG-tider både på kort- och långdistans inom simning under gymnasiet. Så nej dysmeli har inte varit en anledning till att jag hamnat efter i idrotten.

Under lektionerna i idrott i skolan gjorde han i princip det som de andra gjorde.

– Att hänga i ringarna var ett exempel på en gren som jag inte kunde delta i men jag hade en bra idrottslärare som hittade på annat åt mig istället. Exempelvis körde jag situps istället för armhävningar.

På gymnasiet var det inte heller några problem och han tror att det har att göra med hans livsinställning.

– Jag har haft stor hjälp av att vara social och öppen i nya omgivningar. Det har gjort att jag lätt kommit in i grupper. Exempelvis i en ny klass. Jag har mitt sätt att vara med mig hemifrån. Är det något föräldrar ska ge sitt barn för att ge det rätt förutsättningar i livet så är det väl att visa hur man socialiserar och integrerar med andra människor på ett bra sätt. Det underlättar väldigt mycket i livet om man är trygg i hur man betar sig mot andra människor.

Han gick på linjen för samhälle, journalistik och media på gymnasiet. När det gällde yrkesval var han klar över en sak, att han inte kunde syssla med hantverk. För övrigt såg han inga gränser.

– Efter gymnasiet åkte jag till Barcelona och började med försäljning för ett callcenterbolag. Jag har fortsatt inom samma bransch fast jag är numera stationerad i Stockholm. Jag känner inga begränsningar inom mitt yrke och trivs med det jag gör idag. Idag arbetar jag som Key Account Manager på ett stort medieföretag.

Som vuxen använder han sällan protes, eftersom han inte tycker att han behöver det. Som barn hade han protes ibland.

– Föräldrarna ville att jag skulle använda den och jag är övertygad om att det var bra då. Jag tror också att det är bra att veta hur man använder protesen. Då kan man använda den om man vill. Jag hade en myoelektrisk protes i skolan. När jag spelade innebandy bytte jag ut den mot en lättare protes i skumplast. Så småningom, i mellanstadiet, opererade jag handen och gick från ett litet grepp till ett något större grepp. Med tiden kände jag inget behov av protesen och slutade använda den förutom när jag spelade innebandy. Fortfarande har jag protes när jag spelar innebandy, dock inte en myoelektrisk.

I vissa perioder under uppväxten hade han inte lust att skylta med armen.

– Det kunde vara i mellanstadiet. Då var det lite känsligare och jag ville inte att omgivningen skulle stirra i onödan. Idag däremot tänker jag inte så överhuvudtaget och tvärtom använder jag skjortärmshållare innanför kavajen eller tröjan för att kunna ha armen framme.

Oftast är barn oförställt nyfikna, tycker Simon. Det har han full förståelse för.

– Jag skulle kanske själv ha reagerat på samma sätt om jag upplevt något ovanligt. Vuxna är mer diskret nyfikna.

Simon har en tre år yngre bror. Han och brodern har alltid haft olika intressen och han tror inte att dysmeli har påverkat det.

– Det har varit precis som för vilka andra bröder som helst.

Föräldrarna har varit precis lagom beskyddande.

– De har kanske bett mig att tänka till en extra gång ibland och rått mig att inte vara med och skjuta nyårsraketer till exempel. Annars vill jag ha det som alla andra och det vet de om.

När det gäller handskar, köper han två handskar och slänger den ena. Vad gäller kläder brukar han låta en skräddare sy upp vänster arm, så att skjorta och kostymen sitter bättre.

– Jag har också en skjortärmshållare. I övrigt gör jag inga korrigeringar när jag köper kläder.

Bendysmeli

Dysmeli kan påverka både lårbenet och underbenet och vanligtvis är den enkelsidig. Nästan alltid leder dysmelin till att benen blir olika långa. Oftast är det inget bekymmer för det lilla barnet, som hittar sina sätt att ta sig fram på.

– Det går på tå på korta sidan eller böjer det långa benet.

Risken är stor att foten blir en spetsfot och att knät förblir böjt. I första hand förebygger vi det med skoförhöjningar. Vi väntar med ortopediska ingrepp till barnet är större, säger Ragnar Jerre, överläkare vid bendysmeliteamet på Sahlgrenska Universitetssjukhuset i Göteborg.

Det finns bendysmeliteam på flera orter i landet. I bendysmeliteamet på Sahlgrenska Universitetssjukhuset ingår det ortoped, habiliteringsläkare, ortopedingenjör, ortopedtekniker, fysioterapeut, arbetsterapeut och kurator.

Tillväxtzoner

Skelettet bildas av bindväv eller broskvävnad, som senare ersätts av benvävnad. De små benen växer på längden och på bredden. När benen växer på längden sker det i speciella tillväxtzoner av brosk som sitter på ändarna av rörbenen, det vill säga de långa smala skelettdelarna som finns i armar och ben.

Är benen olika långa kan ortopeden räkna ut vid vilken tid man stoppar tillväxten i det långa benet, genom att mäta benet i en CT-röntgen (datortomografi) och programmera in talen i ett särskilt dataprogram.

– Därefter kan vi stoppa tillväxten i barnets ben vid rätt tidpunkt, säger Ragnar Jerre.

Det blir aktuellt med ett ingrepp om benlängdsskillnaden är mellan två och fem centimeter.

– Då går man in i tillväxtzonen på det längre benet och förstör det. Det innebär att barnet inte växer mer på det stället, säger Ragnar Jerre.

En annan metod är att sätta märlor över tillväxtzonen, för att stoppa längdtillväxten. Det är en större operation och barnet får ofta mer värk i benet än vid den första metoden.

Är benlängdsskillnaden över fem centimeter förlängs det korta benet istället. Då görs vanligtvis en callusdistraction, det vill säga benet amputeras och ett instrument monteras över och under frakturen som långsamt dras isär.

Olika exempel – olika åtgärder

Vid den vanligaste formen av bendysmeli, den *transversella*, då benet eller foten är tvärt av, behövs det inte göras mycket för att förbättra benets funktion.

– När framfoten saknas men hälen finns kvar har man vunnit mycket. Det gör att det finns en rörlighet i fotleden som patienten har stor nytta av. Under hälen finns dessutom bättre hud än på övriga delar av kroppen som gör att den tål belastning. Det kan räcka med en utfyllnadsprotes och på den fungerar en normal sko utan problem.

Sitter den transversella dysmelin högre upp på underbenet och det inte finns någon del av foten kvar som det går att fästa protesen vid, gäller det istället att skapa en amputationsstump som gör det möjligt att använda en protes. Är vadbenet längre än skenbenet och amputationsstumpen spetsig kortas vadbenet för att åstadkomma en bra protesanpassning. Går det att behålla patientens egna knän är det en stor fördel för då behövs bara en underbensprotes, säger Ragnar Jerre.

Konstgjorda knäleder

– Kan man så spar man knäleden. Det finns inget protesknä som fungerar bättre än ett naturligt knä, säger Ragnar Jerre.

Om inte det går finns det konstgjorda knäleder som går att bygga in i en helbensprotes och som fungerar näst intill som naturliga knän. För barn är det möjligt att använda en konstgjord knäled vid fem års ålder.

– Istället för gångjärn, som man tidigare använde, styrs knät numera av mekanik. Det är möjligt att nästan obehindrat gå ner för backar och upp för trappor. Det går till och med att skapa den energi som behövs för att göra ett frånskjut med hälen, säger Ragnar Jerre.

Fibula aplasi

Vid de *longitudinella dysmelierna* saknas ena halvan av benet. De kallas för fibula hypoplasier, och betyder delvis avsaknad av vadben och fibula aplasier, som är avsaknad av vadben.

Obehandlad innebär fibula aplasin, förutom att underbenet är för kort eller saknas helt, att lårbenet också oftast är för kort. I foten finns för det mesta sammanväxningar och det saknas mellanfotsben

och tår. Olika typer av felställningar och dålig muskulatur är också vanligt.

Om ingenting görs får barnet ett krokigt, kort och felställt ben och en liten fot som fungerar dåligt för protes.

Det finns två vägar att gå, menar Ragnar Jerre. Antingen en amputation av benet/foten och därefter en protes, eller att vid ett senare skede göra en förlängning av benet.

Benförlängning

Vid fibula aplasi planerar läkaren för en första förlängning av benet i skolåldern.

– Men vi förbereder det långt tidigare. Redan före ett års ålder undersöker vi benet med en magnetkamera för att se om det finns rester av vadbenet som inte är förbenat. Vi centraliserar foten vid behov, sågar av skenbenet om det behövs och rätar upp det, säger Ragnar Jerre.

I korthet går en förlängning av ett ben till så att man fäster en stålställning utanpå benet med flera fästpunkter i benmassan. Därefter kapas benet och dras isär en millimeter per dygn med hjälp av stålställningen.

Vid en förlängning på fem centimeter tar proceduren cirka ett halvt år.

– Eftersom vi hela tiden drar i det som kroppen försöker laga är det en påfrestande behandling för patienten och föräldrarna, säger Ragnar Jerre.

Benförlängningen för ofta med sig komplikationer, så att eventuellt ytterligare operationer krävs.

Numera finns en annan metod så kallad Taylor Spatial Frame.

– Den ställningen består av kolfiberringar, istället för stålringar och sex stycken ”struttar” mellan ringarna. Ett dataprogram räknar ut hur mycket patienten ska skruva på ”struttarna” så att eventuella felställningar korrigeras samtidigt som benet förlängs.

Det finns ett ännu enklare och betydligt dyrbarare sätt att förlänga ben med, så kallad Fitbone. En teleskoperande märgspik opereras in i det avbrutna lår- eller skenbenet. Sedan drar spiken isär benet med hjälp av elektriska signaler (en motor) från en dosa.

– Det är ett sätt att förlänga benet utan ställningar utanpå benet. Men det fungerar inte för små barn eftersom barnets ben är för litet i omfång. Det finns inga nackdelar med metoden, utom möjligen priset, säger Ragnar Jerre.

Fitbone finns för både underbenen och lårbenen och opereras in på universitetssjukhusen i Göteborg, Lund och Stockholm.

– Bor ni någon annanstans och vill ha en märgspik kan ni begära en remiss till de enheter som gör operationerna, säger Ragnar Jerre.

En annan märgspik heter Precise. Den har en magnet utanpå benet istället för en motor.

– Fördelen med Precise är att det går att skruva åt båda hållen. Nackdelen är att magneten på utsidan av benet är väldigt stor och tung, säger Ragnar Jerre.

Frågor till Ragnar Jerre:

Är det stor skillnad i upplevelse av smärta mellan de olika metoderna?

– Nej egentligen inte. Benet dras isär i samma takt. Nerv- och muskelsmärta är likadana oavsett vilken metod som används. Men med märgspiken slipper man smärta från infektioner av pinnarna på den större ställningen.

Vad händer efter att spiken är inopererad?

– Efter förlängningen vilar patienten cirka en vecka innan man börjar dra isär benet. Märgspiken sitter kvar till benet är läkt i cirka ett år. Sen tar man bort den.

Båda lårbenen är korta och vi har gjort en operation på den vänstra höftsidan. Vi vet inte om höftkulan finns. Det är tal om att steloperera den andra sidan. Hur ska vi ställa oss till det?

– Om det är alltför glappt i höften går det att göra en steloperation nu och när barnet blir vuxet såga itu den stelopererade delen och sätta in en protes istället. Det är inte fel att steloperera men de flesta klarar sig utan det. Allt beror på hur ostadigt höftpartiet upplevs.

Finns det någon nackdel med att stoppa tillväxten i benet?

– Nej, egentligen inte och det är enklare att stoppa tillväxten än att förlänga benet.

När är det för sent att stoppa tillväxten?

– I puberteten när tillväxtzonerna sluter sig.

Lars och bendysmelin

Föräldrarna fick få instruktioner på sjukhuset om hur de skulle behandla benen.

– Vi stretchade försiktigt och lite i taget ut benet många gånger varje dag efter rekommendationer av läkare och fysioterapeut, säger Anders.

– Vi tog det försiktigt. Eftersom det knä som finns då var vänt inåt hade vi kunnat förstöra det har vi förstått efteråt, säger Anne.

Första operationen var på lillfingret som stod ut och var i vägen. Den slog i, gjorde ont och fastnade när tröjor skulle på och vantar av. Samtidigt gjordes även ett försök att korta den långa stortån, men det lyckades inte.

– Lillfingret blev bättre men är inte helt bra. Fortfarande har han ont ibland och fryser lätt om den, säger Anne.

Vid ett års ålder hade han stela ortoser ända upp till låren och en sko som förlängde det ena benet. När han började resa och röra sig hasade han fram. Han saknade vadben i båda benen och hade ingen stabilitet i fotlederna. Ortopeden på det första utomregionala sjukhuset tyckte inte att han behövde opereras i benen förrän tidigast vid fyra till femårs ålder. Anne som hade kontakt med många andra föräldrar till barn med dysmeli, genom dysmeliföreningen, hörde sig för bland dem. De barnen hade opererats vid ett år och Anne och Anders beslöt sig för en ”second opinion”, att rådfråga sjukvården på Universitetssjukhuset. Ortopeden hade aldrig sett något liknande när hen såg Lars och tog in honom i dysmeliteamet.

Lars var två och ett halvt år när den stora operationen i båda benen ägde rum. Han fick plattor inopererade i ena knät och fotlederna stabiliserades, en hälsena förlängdes och muskelfästen flyttades. Det hjälpte till att rätta ut benet som hade varit så kraftigt böjt. Det kirurgiska ingreppet gjorde också att längdskillnad mellan benen blev mindre efter operationen.

– Han kan nu gå korta sträckor även utan ortoserna, det kunde han inte förut. Han stapplar sig fram. Vi har täta kontakter med ortopedverkstaden så att det inte blir skav någonstans av ortoserna och för att följa tillväxten. Vi är där sex gånger om året, säger Anders.

Arbetsterapi för barn med dysmeli

– Vi tar emot alla som är födda utan armar och händer eller som blivit amputerade. När det gäller barn träffar vi de som saknar grepp där det kan bli aktuellt med protes eller annan anpassning. I vissa fall kan även de barn som har grepp behöva specialanpassningar, säger arbetsterapeut Anita Stockselius som arbetar på Armprotesmottagningen på Rehabcenter Sfären i Solna.

Armprotesmottagningen har funnits sedan början av sextiotalet då neurosedynkatastrofen var. Det var då ett antal barn blev skadade som foster av talidomid, ett läkemedel som hade namnet Neurosedyn och som kvinnor rekommenderades ta mot illamående under graviditeten.

– De har dysmeli av en känd orsak till skillnad mot de som föds idag där man inte känner till orsaken. Men de har ju samma problematik, säger Anita Stockselius.

Organisationen

Protesenheten, som lyder under Bräcke diakoni, har förutom armprotesmottagning, Gåskola med träning för de som har benproteser, en läkarmottagning samt EX-Center som drivs tillsammans med Föreningen för de Neurosedynskadade och tar emot personer med multipla extremitetsskador (skador på flera ställen, både armar och ben).

Teamet

Dysmeliteamet, som också heter TEA i Stockholm, team för extremitetsavvikelser, består av barnläkare, handkirurg, arbetsterapeut, fysioterapeut, kurator och ortopedingenjör.

– Vi är utspridda på Astrid Lindgrens Barnsjukhus, Södersjukhuset, Rehabcenter Sfären samt på de ortopedtekniska verkstäder som har avtal med Stockholms Läns Landsting.

När det föds ett barn med dysmeli träffar arbetsterapeuten och fysioterapeuten och ibland kuratorn från teamet barnet och familjen redan på BB. Inom två månader får familjen träffa hela dysmeliteamet.

– Numera är tekniken kring ultraljudet bättre och ofta får par reda på att barnet har dysmeli redan under rutinultraljudet i vecka 18. I

sådana fall brukar en läkare träffa paret allra först och när barnet föds kommer en sjuksköterska, en arbetsterapeut och en fysioterapeut till BB, säger Anita Stockselius.

Beroende på vad som saknas hos barnet finns TEA – hand och TEA-fot, med team specialinriktade på de olika kroppsdelarna. – Det finns också TEA-genetik, för föräldrar som vill veta mer kring ärftlighet. När barnet hunnit växa upp och kanske funderar på att själv skaffa barn erbjuds den unga vuxna egen genetisk rådgivning, säger Anita Stockselius.

Uppföljningar

När barnet är fyra och ett halvt till fem år träffas familjen och arbetsterapeuten från TEA-teamet

Då samtalar de om:

- förskolan
- barnet kan använda kniv, gaffel och sked
- det kan klä av och på sig
- hur hygien fungerar
- hur det är med handfunktionen
- barnet kan cykla
- och hur är det med fritidsaktiviteterna

Har barnet fått en protes besöker arbetsterapeuten förskolan och instruerar också pedagogerna, så att protes fungerar även på förskolan.

Barn i den åldern behöver veta hur de ska beskriva sitt tillstånd för andra barn. Det kan räcka med att säga; 'jag är född så här, det växer inte ut och gör inte ont.'

– Men de behöver också veta att de inte måste svara på frågor om de känner sig besvärade. De ska stödjas i att be om hjälp från vuxna som får svara på frågorna i stället. Det är bra att veta vad man ska säga så att man inte blir ställd av frågan, tycker det är besvärligt och börjar gömma undan handen för att slippa förklara, säger Anita Stockselius.

Barnet kan behöva *specialbestick* för att kunna äta.

– Besticken kanske ska vara grövre eller tunnare, ibland behövs en bit silikontejp så att inte besticken slinter ur barnets grepp. Kanske behövs specialformade bestick så att det passar just det barnets grepp, säger Anita Stockselius.

Barnet måste prova att *klä på sig och klä av sig*.

– Det gäller att ge barnet tid. Arbetsterapeuten kan visa hur man lägger kläderna för att det ska bli enklare för barnet.

Det kan ha sina sidor att *hålla i en penna*. Kanske behövs träning och/eller hjälpmedel för att det ska fungera bra.

Cykelanpassningar kan behövas, så att barn med reduktioner på armar eller ben också kan cykla.

– Barn med dysmeli har som andra barn rätt att lära sig att cykla. Ofta behövs ett stöd om det saknas del av arm. Det är olika vilka anpassningar som går att få bidrag till i olika landsting och regioner, säger Anita Stockselius.

Hon rekommenderar den som inte kan få bidrag till anpassningar genom sitt landsting, att söka ekonomiskt stöd genom fonder. En bra fond är Norrbacka - Eugeniastiftelsen, som har till ändamål att underlätta situationen för personer med rörelsehinder. En annan är Pro Patria, som är inriktad på ekonomiskt stöd till barn och ungdomar och deras familjer. På Habilitering & Hälsa i Stockholms webbsida går det att läsa om fler fonder.

Nästa uppföljningsdag är strax före skolan börjar också den under ledning av arbetsterapeut och fysioterapeut.

– Vi samlar familjerna en halvdag. Barnen gör lite skolaktiviteter, föräldrarna får ställa frågor. Alla träffar en elev med dysmeli som gått i skolan i några år, säger Anita Stockselius.

Vid nio års ålder rör sig diskussionen om:

- ADL (allmän daglig livsföring) barnets förmåga att klara av de grundläggande och vardagliga aktiviteterna i livet
- skolan
- fritiden
- och fysisk aktivitet

– Det finns till exempel stå-på-händer-protés, skivstångsanpassningar och olika anpassningar som gör att det går att hålla tyglarna när barnet rider, säger Anita Stockselius.

Nästa träff är när barnet är tolv år.

– Då går barnet kanske hem själv från skolan och ska klara av enklare hushållsaktiviteter, som att göra mellanmål. Vi pratar om ergonomi och olika anpassningar som kan behövas, säger Anita Stockselius.

När barnet/ungdomen är 16 år är sista avstämningen innan utskrivningen från barnsjukvården.

Då handlar samtalen om:

- yrkesval
- ergonomi (inte sitta snett, ha en bra arbetsställning)
- körkort (det behövs läkarintyg)
- och förberedelse inför vuxensjukvården

– Under uppväxten har föräldrarna tagit hand om all information och tror att barnet/ungdomen också är insatt. Men det kanske det inte alls är. Nu när det är på väg ut i vuxenlivet behöver det egen information om sin skada, säger Anita Stockselius.

Arbetsterapeutens arbetssätt

Arbetsterapeuterna ger barnen med dysmeli stöd och hjälp att klara av de vardagliga göromålen, som att klä på och av sig, vänjer barnen vid hjälpmedel till exempel ortoser, tränar barnen efter en operation, ser över ärrvävnader så att de inte stramar, tränar barnen i att använda det nya greppet.

– Vi jobbar en hel del med utvärderingsinstrument för att vi vill kartlägga hur läget är just för det barnet och för att vi ska kunna göra träningen så bra som möjligt, säger Anita Stockselius.

Proteser

Första protesen som barnet får vid cirka sex månader är en mjuk kosmetisk protes. Den myoelektriska protesen provas ut vid cirka tre års ålder. I övrigt finns många olika proteser barnet kan få tillgång till vid behov, specialhjälpmedel för att kunna cykla, proteser att använda vid fysiska aktiviteter etcetera.

– I början är det korta träningstillfällen. De blir längre allteftersom, säger Anita Stockselius.

- Om barnet ska bli protesanvändare måste föräldrarna vara införstådda med att det innebär besök på ortopedtekniska verkstaden och på armprotesmottagningen/habiliteringen för återkommande träning.
- Träning måste ske också hemma
- Hela familjen måste vara inne på att barnet ska ha protes.
- Familjen måste ha en positiv inställning till att protesen är ett hjälpmedel.

Protesträning

Arbetsterapeuten tränar barnet enligt SIRS-stegen, en modell för protesträning. Först gäller det att lära barnet att ha proteserna på sig. Arbetsterapeuten ger råd om protesanvändningen och stöder föräldrarna i att vänja barnet vid att ha protes. Första proteserna är oftast en passiv protes som inte har aktivt grepp men ger barnet ett symmetriskt rörelsemönster när det kryper eller reser sig upp. Den passiva proteserna kan användas som mothåll, det vill säga hålla fast saker.

Steg 5-14 på SIRS-stegen handlar om att lära barnet hur hen ska manövrera proteserna. Barnet tränar tillsammans med arbetsterapeut, i grupp med andra barn eller enskilt. Barnet tränar till exempel att cykla, trä pärlor och kavla.

Barnet lär sig att använda proteserna i de dagliga aktiviteterna. Att äta med den, knyta skosnören och hantera blytlås.

– Saker som alla barn behöver träna på men som ett barn med dysmeli kan behöva längre tid för att hitta sitt sätt, säger Anita Stockselius.

20 procent av alla barn som använt protes slutar använda protes efter ett tag. Men de kan ta upp protesanvändandet igen och har då relativt lätt att lära sig att manövrera proteserna. ”som att cykla”.

– Protes är inte ett måste man kan klara sig bra utan protes eller bara ha protes för speciella syften eller situationer. Då kanske barnet inte behöver ha en aktiv protes utan kan klara sig med en kosmetisk. Vi hade till exempel en kvinnlig patient, som började med myoelektrisk protes när hon gick i pension. Tidigare hade hon använt kosmetisk protes men när hon blev pensionär och maken dessutom fick en stroke uppkom nya behov, säger Anita Stockselius.

Bra webbsida: tipbase.org – hjälpmedelsdatabas för de som har arm- eller benskada.

Frågor till Anita Stockselius:

Varför är det olika regler kring ekonomiska bidrag för hjälpmedel i olika landsting?

– Förhoppningsvis blir det en förändring. Det pågår nu en hjälpmedelsutredning som har som mål att få reglerna lika över hela landet.

Mina tjejer rider och har inte fått tag på rätt tyglar med öglor, vet du vart vi ska vända oss?

– Det finns ett företag som heter Pegasus, som har de flesta anpassningar när det gäller ridning. Det måste ni köpa själva, men ni kan söka fonder för det.

Var hittar man flest hjälpmedel?

– Varsam är den webbsida som är störst och där man hittar flest hjälpmedel.

Hur blir det om man inte använder protes. Har du någon erfarenhet av vuxna som inte haft den på sig?

– Ofta får de problem i den andra armen, den som inte är reducerad. Därför är det viktigt att träna båda armarna. Sitter det en protes på armen är den så tung att armen tränas hela tiden.

Kan barn med dysmeli komma till er från hela landet?

– Ja med specialistvårdsremiss. Är barnet utifrån landet stannar det ofta i flera dagar för en stor undersökning. Det träffar alla yrkeskategorier och de går tillsammans igenom vilka behov barnet har.

Så blir en protes till

Ett litet barn som har behov av en hand- eller armprotes börjar vanligtvis med en passiv protes vid cirka sex månaders ålder. När barnet är cirka tre år kan den bytas ut mot den tyngre elektriska protesen med myoelektrisk styrning det vill säga muskelstyrning.

– Man läser av de myoelektriska signalerna, det vill säga de elektriska signalerna från musklerna, myo betyder muskel. Det finns också vajerstyrda proteser och passiva proteser, som inte rör sig, förklarar Britta Ericson och Peter Sommar, ortopedingenjörer på Armprotescentrum och Gåskolan, Ortopedtekniska avdelningen vid Sahlgrenska Universitetssjukhuset i Göteborg.

De barn som tillhör regionen och som behöver protes får i regel en remiss till armprotescentrum.

– Vi täcker stor-Göteborg men gör också armproteser för övriga landet eftersom alla ortopedtekniska verkstäder inte gör armproteser. Vår nordligaste patient kommer från Kalix och den sydligaste från Blekinge, säger Peter Sommar. Benproteser däremot görs i alla regioner i Sverige.

Från avgjutning till utprovning

När en protes ska tillverkas får barnet som ska ha en protes träffa ortopedingenjören vid tre till fyra tillfällen.

Första gången görs en avgjutning av stumpen i gips. Vid nästa tillfälle provar man ut en provhylsa, en genomskinlig plasthylsa som är tillverkad på gipsmodellen av stumpen. Man tittar om formen på hylsan är bra och justerar det som inte passar.

Vid provtillfället om det gäller en myoelektrisk armprotes, som kan röra sig med hjälp av elektroniska impulser, mäter ortopedingenjören ut var elektroderna ska sitta.

– Med hjälp av ett dataprogram mäter vi var på stumpen vi får ut bäst signaler på muskelaktivitet. Ju tydligare signalen är ju bättre blir barnet på att själv styra protesen. Sedan ritar vi ut de exakta placeringarna på provhylsan, berättade Peter Sommar.

Därefter tillverkas en riktig hylsa. Oftast är det innersta lagret närmast huden gjort av silikon och det yttersta gjort av laminat.

– Elektroniken och batterierna byggs in mellan silikonhylsan och protesens ytterhylsa, säger Britta Ericson.

– När barnet växer ur protesen behåller man ofta det mesta av elektroniken och använder det i nästa protes, inflikar Peter Sommar.

Elektroniken tillverkas utanför Ortopedverkstaden. Silikonhylsorna och andra delar av protesen anpassas till personen och tillverkas av ortopedteknikerna.

Leveranstillfället samordnas med en arbetsterapeut.

– Vid utprovningen av protesen brukar både arbetsterapeuter och ortopedingenjörer vara med ifall något behöver justeras och för att barnet ska kunna träna direkt med protesen. Sedan får barnet träning i att hantera protesen individuellt eller i grupp med arbetsterapeuten, säger Britta Ericson.

En protes ska kännas så bra som möjligt.

– Den kommer aldrig att kännas som den egna armen, men de flesta brukar vänja sig och tycker att den är okej, säger Peter Sommar.

En myoelektrisk protes är bra för att det går att få ut mycket funktion från den. Men en passiv protes kan också fungera.

– Viktigt är att förmedla till barnet är att man ersätter en funktion och inte en hand, säger Peter Sommar.

Nu för tiden går det att operera in en skruv i skelettet för att fästa protesen på. Det innebär att det inte finns någon proteshylsa och då slipper barnet skav och obehag från hylskanter, selar med mera.

– En del upplever då att de får känsel i protesen eftersom protesens med den inopererade skruven sitter helt fast, säger Peter Sommar.

Forskning

Idag bedrivs det mycket forskning när det gäller att få fram nya typer av arm- och handproteser. Bland annat försöker forskarna operera in kontrollsystem i musklerna.

Nu finns också nya handproteser med flera grepp där varje enskilt finger kan röra sig och tummen kan rotera.

– Problemet med fler funktioner är att fler komponenter ger en något tyngre produkt som dessutom blir känsligare och lättare går sönder, säger Peter Sommar.

De nya händerna som bara görs i vuxenstorlek ännu så länge, kostar mycket mer (250 000 kronor) än vad den myoelektriska standardprotesen gör (60 000 kronor).

Eftersom nyttan ännu inte står i relation till kostnaderna, blir det svårt att motivera behovet av de dyrare tror Britta Ericson och Peter Sommar.

Frågor till Peter Sommar och Britta Ericson:

Hur sitter protesens fast?

– Det finns många olika sätt och blir lite olika från fall till fall. Det är nivån på stumpan som styr. Vi vill ha något att fästa emot. Finns det en handled så handledsknölarna. Lite längre upp armbågen, skuldran och så vidare. Om hela armen saknas använder vi en sele som hjälper till att hålla uppe armen. Man kan också använda

silikon att rulla på armprotesen med. Friktionen gör att den sitter fast.

Vad väger en protes för ett barn?

– Cirka 300 gram. En underbensprotes för en vuxen väger cirka två kilo. En protes kan kännas tung när man håller i den men upplevs oftast inte som tung när den sitter fast ordentligt. En mer avancerad elektrisk protes väger mer än en passiv protes och kan vara en anledning till att många väljer bort det.

Hur ofta byts batterierna?

– De brukar hålla runt ett år. Uppladdningsbara litiumbatterier klarar mellan 5000 och 10000 fulladdningar. Hur länge de håller beror på hur ofta protesen används.

Hur upptäcker man att protesen blir för liten för ett växande barn?

– Den sitter inte fast längre, kanske börjar den skava. De riktigt små barnen som inte är bra på att kommunicera tar av protesen hela tiden. Då kan den vara för liten. Vi träffar patienten med jämna mellanrum och arbetsterapeuten kontrollerar hur protesen sitter.

Vad är fördelarna och nackdelarna med en protes?

– Får barnet möjlighet att prova en protes tidigt kan det själv avgöra om det vill ha den eller inte. Har barnet provat protes kanske det väljer att använda protesen senare i livet. Det upptäcker att det finns saker de inte klarar av att göra med stumpan och ser fördelarna med protesen. Somliga saker blir svårare att göra och då ska man kunna stötta upp med en protes. En protes gör också att barnet får en jämnare kroppsbelastning.

Lars och operationerna han har framför sig

Lars kommer att få göra fler operationer. Bland annat finns det en tanke om att framfoten kanske ska amputeras och hälbenet sparas på höger fot.

– Då blir det en bra stump att fästa protesen vid. Det kan bli en ledad protes så att han får knä i båda benen. Det har han inte nu, säger Anders.

– Lars själv är med i de här diskussionerna och han växlar väldigt. Ibland vill han, ibland inte. Han är fäst vid sin lilla fot och vill helst ha den kvar, säger Anne.

Efter den operationen funderar föräldrarna på en benförlängning på det längre benet.

– Allt handlar om funktion och att även göra honom så lång som det bara går. Han är en kille med korta ben och normallång överkropp. Det finns möjligheter till benförlängning och den kan göras upp till cirka 18-20 år. En förlängning på 20 centimeter om det skulle lyckas, skulle göra mycket för honom. Då blir han 160 centimeter istället för 140 centimeter, säger Anne.

Habiliteringens roll

Barn med dysmeli har för det mesta behov av habiliteringen, men inte alltid. I de regioner där det finns ett dysmeliteam är barnen för det mesta anknutna till det.

Västra Götalandsregionen har ett dysmeliteam.

– Dysmeliteamet tar kontakt med familjen redan på BB och sedan följs den kontakten under uppväxtåren, säger Gunnar Braathen.

Det finns några till team i landet bland annat TEA, teamet för extremitetsavvikelse i Stockholm på Karolinska

Universitetssjukhuset. Ytterligare dysmeliteam finns i Örebro och Malmö. För de regioner som inte har dysmeliteam fungerar habiliteringen som den vårdande instansen.

I Västra Götalandsregionen, VGR, återfinns habiliteringen inom en särskild förvaltning, Habilitering & Hälsa.

Habiliteringsteamet

Habiliteringen stöttar barn med både motorisk och intellektuell funktionsnedsättning, medfödd eller förvärvad.

För att barnet ska kunna få tillgång till habiliteringens resurser krävs ett läkarintyg och en utredning.

Barn som är inskrivna kan ha diagnosen autism eller olika andra tillstånd som ger kognitiv funktionsnedsättning, från lindrig till svår. Ytterligare medicinska tilläggsproblem kan tillkomma som, epilepsi, syn- och hörselnedsättning, nutritionsproblem (hur man får i sig näring), andningssvårigheter, sömn- och smärtproblem.

Drygt 6000 barn och ungdomar har insatser från habiliteringen i VGR idag. Det motsvarar cirka två procent av alla barn.

– Det är en siffra som står sig över tid och som är ungefär likadan över landet, säger Gunnar Braathen.

Huvuduppgiften är att utreda vad barnets problem beror på och se till hur de ska behandlas. Behandlingen ska vara stödjande, tränande och kompenserande. Träningsprogrammen sker individuellt eller i grupp.

En individuell vårdplan upprättas där målet för aktuella insatser beskrivs. I den ska det stå vem som gör vad för att barnet ska få den bästa omvårdnad.

Teamet består av en *kurator*, som har en viktig roll i att informera familj och ungdomar om de rättigheter de har i samhället. Kuratorn guidar också familjen i hur man skriver ansökningar och intyg.

– Kuratorn har ofta en samordnande funktion i teamet, säger Gunnar Braathen.

Det brukar också finnas en *psykolog*, som gör utredningar och kan stötta familjen i kriser. *Sjuksköterskan* har en viktig roll kring det medicinska och bistår med rådgivning vad gäller näringsintag, medicinuppföljningar med mera.

– När det gäller svårigheter att äta som många barn har tar vi också hjälp av dietist, som oftast inte ingår i teamet, säger Gunnar Braathen.

Arbetsterapeuten har hand om handfunktion och olika hjälpmedel barnet kan behöva. *Fysioterapeuten* ser till att barnet/ungdomen får träning och olika hjälpmedel. *Specialpedagogen* har en viktig och stödjande funktion när det gäller barnets utveckling.

– Specialpedagogen stöttar föräldrar och pedagoger kring det enskilda barnets behov och förutsättningar inom förskolan och skolan, säger Gunnar Braathen.

I teamet ingår också en *logoped* till stöd för de barn som har kommunikations- och språksvårigheter. *Läkaren* har sin givna roll när det gäller det medicinska.

– Läkaren ser till att barnet får medicinsk utredning och tillgång till olika behandlingar. Läkaren kan också förmedla barnet till andra specialister inom sjukhusvården till exempel ortopedi, handkirurgi, neurokirurgi och så vidare, säger Gunnar Braathen.

Frågor till Gunnar Braathen:

Hur fungerar samordningen. Är det inte så att man som förälder får sköta mycket av det själv?

– Tanken är ju inte att det ska fungera så, men tyvärr räcker inte resurserna alltid till. Men habiliteringen ska vara den sammanhållande enheten och kunna se till att barnet och familjen får det de behöver.

Hur får man kontakt med habiliteringen?

– Genom en remiss från läkare eller egenremiss.

Vi har inte behövt hjälpmedel förrän nu då vi skulle behöver ett hjälpmedel för att han ska kunna cykla. Vart ska vi vända oss?

– Det är sjukhuset ni får vända er till där det finns barnklinik.

Kan habiliteringen även hjälpa syskon?

– Ja absolut. Det är en viktig del i habiliteringens arbete.

Lars och habiliteringen

Familjen är väldigt nöjda med habiliteringen.

– De är aktiva, kommer med egna förslag och kan ringa oss fast vi inte har bokat någon egen tid, säger Anne.

Några saker föräldrarna uppskattar särskilt, är de regelbundna vårdplaneringsuppföljningarna och att specialpedagogen besöker Lars på förskolan.

Specialpedagogen på habiliteringen är sammanhållande och har regelbunden kontakt med förskolan. Hen pratar med arbetsterapeuten om det gäller en anpassning på förskolan och de åker ut och tittar på det tillsammans.

Arbetsterapeuten ser också till att Lars får de andra hjälpmedel han behöver. Han har en arbetsstol på förskolan och sin rullstol som han sätter sig i när han blir för trött.

– Han använder nästan aldrig rullstol hemma. Jo efter operationen men inte nu. På förskolan använder han den också när de är på utflykt, säger Anders.

Fysioterapeuten och fysioterapeutens assistent på habiliteringen ordnar simträning i grupp i träningsbassäng varje vecka som Lars gärna går på. Anne följde med de första två och ett halvt åren. Sedan dess följer en resursperson på förskolan honom dit.

– Ett tag hade han badortoser men de var tunga och otympliga. Nu simmar han utan och han kan simma! Sägar Anne.

Fysioterapeuten är också ansvarig för 'rulledagarna', som är varje år, tillsammans med en representant från Parasportförbundet i länet. Då leker och tränar gruppen i konsten att hantera sina rullstolar.

- 'Minirullarna' är varannan måndag och bad varje tisdag, säger Anne.

Barnläkaren på habiliteringen jobbar också på barnkliniken.

- Läkaren är en bra 'brygga' mellan de båda vårdverksamheterna. Det gör det extra smidigt för oss. Vi kan prata med till exempel arbetsterapeuten, som ber om ett intyg för oss och vi slipper gå genom barnkliniken, säger Anne.
- Arbetsterapeuten kommer med till hjälpmedelscentralen och tittar till exempel på rullstolen.

Träning för barn med dysmeli

Den bästa träningen är den som blir av, säger Emilia Diamantidis som är fysioterapeut på Ortopedteknik Gåskolan på Sahlgrenska Universitetssjukhuset i Göteborg.

På Gåskolan i Göteborg finns tre fysioterapeuter som träffar patienter i alla åldrar med olika benamputationer.

- Det är de som har fått en protes eller de som ska få en protes som kommer hit och vi fokuserar på rehabilitering, säger Emilia Diamantidis.

Gåskolan:

- är en konsultverksamhet för sjukhus och hemrehabilitering, hemsjukvård och hemtjänst.
- tränar patienter individuellt och i grupp (vuxna).
- har en amputations- och en dysmelimottagning.

Dysmelimottagningen, som Emilia Diamantidis delvis arbetar på, ordnar träffar tre gånger per termin. Två av träffarna är för barn som saknar hela eller delar av benen. Barnen får träffa ortopedläkare, fysioterapeut, ortopedingenjör och habiliteringsläkare. En gång per termin är träffen gemensam för arm- och bendysmelier.

- Då kommer personer som har dysmeli på både övre och nedre extremiteterna, både armar och ben. De får träffa arbetsterapeut och handkirurg, säger Emilia Diamantidis, som enbart arbetar med barn som har bendysmelier.

Rörelse

Det är skillnad på fysisk aktivitet och träning, menar hon. Enligt Folkhälsomyndigheten är *fysisk aktivitet* vardagsaktiviteter transporter till fots, cykling, friluftsliv, lek, fysisk belastning, arbete och motion. *Fysisk träning* är mer planerat och strukturerat och inriktat mot prestation.

– Fysisk träning är inte det vi tänker på när det gäller barn. Vi vill att de ska leka, vara aktiva, vara med på skolidrotten etcetera, säger Emilia Diamantidis.

Enligt WHO - världshälsoorganisationen ska en vuxen person ägna sig åt någon form av fysisk aktivitet minst 150 minuter i veckan eller 30 minuter per dag. Barn och ungdomar bör utöva fysisk aktivitet minst 60 minuter per dag, när de är mellan fem och 17 år.

– Allt behöver inte göras på en gång utan kan delas upp i mindre pass, säger Emilia Diamantidis.

Minst tre gånger per vecka bör också muskel- och ben-stärkande aktiviteter läggas in.

– Om barnet är aktivt, leker och hoppar och springer, behöver föräldrarna inte tänka på ytterligare fysisk aktivitet, säger Emilia Diamantidis.

Problemet är att alla både vuxna och barn blir mer och mer stillasittande framför dator och surfplatta.

– På rasterna är det viktigt att barnen rör på sig. Föräldrar har en viktig funktion där. Är vuxna aktiva blir barnen det också, säger Emilia Diamantidis.

Vad finns det för vinster med att röra sig, frågar Emilia föräldrarna i publiken. De svarar:

- Vi mår bättre på grund av endorfinfrisättning!
- Vi vinner glädje och rörelse och det motverkar depression.
- Får bättre kondition.
- Blir mer rörliga.
- Rörelse stärker immunförsvaret.
- Det blir lättare att lära sig nya saker.
- Bättre blodgenomströmning i musklerna vilket gör att vi inte blir stela. Det förbättrar läkningsprocessen.
- Bentätheten byggs upp och vi minskar risken för hjärt-kärlsjukdomar i vuxen ålder.

Således är det många vinster med att röra på sig för barnen, konstaterar Emilia Diamantidis.

– I barn-och ungdomen bygger vi upp kroppen inför framtiden. En aktiv person för med sig aktiviteten in i vuxenlivet, säger hon.

För den som är amputerad är det extra viktigt att röra sig.

– När underbenet amputeras har vi inte kvar samma muskelpump i vadmuskeln. Muskelpumpen gör att vi transporterar tillbaka blodet till hjärtat. Sitter vi stilla hela tiden åker blodet ner i benen och stumpen svullnar. Är vi fysiskt aktiva hjälper vi till att pumpa bort svullnaden, säger hon.

Träning i olika åldrar

I spädbarnsåldern följs den motoriska utvecklingen. I förskoleåldern handlar det om lek, vardagssysslor och vad man gör i förskolan. Skolbarn har idrott i skolan men det finns också vardagssysslor att utföra.

– Bara för att barnet har dysmeli betyder det inte att det inte kan hjälpa till hemma. Det är viktigt att de får känna att de kan göra samma saker som andra. Finns det syskon som plockar undan efter sig så ska samma sak gälla för barnet med dysmeli, säger Emilia Diamantidis.

I tonåren styr intresset aktiviteterna. Kanske hittar de en idrott eller aktivitet som de tycker är särskilt spännande.

– Det är bra att föräldern peppar. Om hen vill testa fotboll så säg; ja men varför inte? Gör det. Inspirera tonåringen att pröva hur det känns. Är det någon aktivitet som är svår på idrotten i skolan, se om det går att hitta ett annat alternativ. Prata gärna med gymnastikläraren. Många gymnastiklärare är kreativa och hittar på saker, säger Emilia Diamantidis.

Styrka, kondition, rörlighet, stabilitet, flexibilitet, spänst och balans är färdigheter som Emilia Diamantidis kontrollerar. Styrka för barn innebär inte att lyfta tunga vikter.

– Styrkan kan man försöka locka fram i olika lekar. Styrketräning med tunga vikter kan man däremot börja med när man blir lite äldre, säger Emilia Diamantidis.

Snedbelastning i rygg eller axlar är en risk för den som inte är hundra procent symmetrisk i kroppen.

– Det är svårt att veta hur man ska träna sig till en bättre symmetri som barn. Protesen är exempelvis en hjälp till det. Det viktiga är att

barnet försöker leva så normalt som möjligt. Ibland behövs guidning om hur barnet skall gå, stå eller röra sig på olika vis. Där kommer vi fysioterapeuter in i bilden. När de blir lite äldre och kan träna styrka på ett annat sätt kan man lägga en del av grunden där, säger hon.

Den som inte rör sig blir stel i kroppen. Om vi sitter mycket still blir vi stela i höften och i knät och det påverkar gången på sikt.
– För den som vanligtvis inte använder protes kan det vara bra att använda protesen för att lättare ta ut steglängden och få ut rörlighet i höft och knä, säger Emilia Diamantidis.

En person med minskad rörlighet får mindre kraftutveckling och kortare rörelseomfång.
– Vid en stelhet eller en kontraktur som smärtar väljer kroppen att inte böja just där smärtan känns och vi får ett annorlunda kroppsmönster, säger Emilia Diamantidis.

Det kan uppstå problem vid protesanvändning:
Som att den inte passar (känns obekvämt, att det uppstår skavsår) eller att den plötsligt har blivit för liten.
– Tar man inte tag i det och går till en ortopedingenjör och får en ny protes är det risk att kroppsmönstret blir annorlunda och belastningen fel, säger hon.

Hur få man in träningen i vardagen?
– Det går att träna samtidigt som barnet gör något annat. När det borstar tänderna till exempel kan det samtidigt stå på ett ben och försöka hålla balansen. Det blir en utmaning. Eller så kan föräldern uppmuntra sitt barn att göra en aktivitet i reklam pauserna när det kollar på teve, säger Emilia Diamantidis.

Tips!

- Ta trappan istället för hissen.
- Ta vara på årstiderna, var ute mycket i skog och mark och simma på sommaren. Åk pulka, gör en snöängel, en snögubbe på vintern. På höst och vår brukar det finnas många prova- på aktiviteter.
- Försök guida och locka barnet till den motoriska utvecklingen: att vända - krypa – stå – gå och springa.
- Inspirera barnet att göra sidosteg, vändningar, gå framåt och bakåt.
- Ta små och stora steg och gör små och stora rörelser.

- Växla långsamma och snabba steg och rörelser
- Använd enkla träningsredskap, som ett lågt runt bord, spargris med mynt är bra för finmotoriken, bollar och ballonger.

Målet är att barnet känner sig säker och nöjd med sina färdigheter, sig själv och sin egen kropp.

– Har man en protes ska man använda den om den är till nytta men den får också väljas bort om den inte fungerar! Barnet ska också lära sig att ta av och på protesen själv. Då känner de att de har kontroll över sitt eget liv och det är viktigt, avslutar Emilia Diamantidis.

Den som vill ta del av Emilias träningsprogram kan mejla henne på: emilia.diamantidis@vregion.se

Emilia bjuder också gärna in föräldrar till en speciell träningsapp att ha på datorn eller surfplattan.

Lars och Parasportförbundet

Redan innan Lars föddes tog Anne reda på mycket om dysmeli och vad som kunde vara bra för en person med dysmeli. Hon kontaktade dysmeliföreningen och gick med i dysmelitråden, en facebookgrupp.

– Utan den informationen jag fick hade jag inte vetat att vi skulle kräva en second opinion om det ortopediska ingreppet i benen. Då hade inte Lars kunnat gå nu!

Det var Anne som tog kontakt med Parasportförbundet redan när Lars låg i magen. Idag är han en mästare i att köra rullstol 60 meter i sin åldersklass.

Föreningsinformation – dysmeliföreningen

Dysmeliföreningen är en rikstäckande ideell organisation, till för alla som har dysmeli, dysmeliliknande skador och deras anhöriga.

– Att vara medlem i föreningen ger gemenskap, kunskap och erfarenhetsutbyte bland annat, säger Stig Jandrén från dysmeliföreningen.

Föreningen har 1757 medlemmar, varav 430 har dysmeli, övriga är syskon till de som har dysmeli och andra anhöriga.

– Det innebär att åtta procent av de som har dysmeli i landet är medlemmar. Totalt finns 6000 i Sverige som har dysmeli, säger Stig Jandrén.

Föreningens ändamål är att verka för en bättre vård- och livssituation för barn, ungdomar och vuxna med dysmeli eller dysmeliliknande skador samt för deras anhöriga. Det görs genom att:

- sprida och öka kunskapen om dysmeli inom och utom Sveriges gränser
- påverka hjälpmedelstillverkare att utveckla sina produkter.
- att påverka makthavare så att den som har dysmeli eller dysmeliliknande skador, får de rättigheter som de har rätt till och behöver.
- skapa, behålla och utveckla kontaktnätet med de institutioner och organisationer som arbetar inom närliggande områden.
- verka i enlighet med FN:s barnkonvention och standardregler för att tillförsäkra människor med funktionsnedsättning delaktighet och jämlikhet.
- bedriva kontaktskapande verksamhet som i huvudsak ges i form av läger, kontaktpersonsverksamhet samt utbildning. Detta regleras i en årlig verksamhetsplan som utformas av föreningens styrelse.

Dysmeliföreningen har flera läger varje år bland annat ett sommarläger på sex dagar då det brukar närvara 400- 450 medlemmar. Ett ungdomsläger på sex dagar där ett trettiotal ungdomar och deras syskon deltar. Regionala träffar, ungdomsträffar, 18 plusträffar och weekendträffar. Föreningen står för resekostnader.

– Dysmelicentra finns i Stockholm, Örebro, Göteborg och i Lund, säger Stig Jandrén.

Dysmeliföreningen är knutna till Riksförbundet sällsynta diagnoser, Ågrenska och Nordiskt tvärfackligt forum.

Läs mer om dysmeliföreningen på hemsidan: dysmeli.se

Det finns en sluten och en öppen grupp på facebook.

Ågrenskas pedagogiska erfarenheter

Pedagogik vid sällsynta funktionsnedsättningar bygger på specifik kunskap om diagnosen, samt information om barnets förutsättningar och behov.

Barnteamet på Ågrenska har bred kompetens och stor erfarenhet av barn med olika diagnoser.

– Vi är noga med att anpassa innehållet så att förutsättningarna för barnen blir så bra som möjligt under vistelsen, berättar pedagog Elisabeth Lundquist från Ågrenska.

Barn som har dysmeli har olika kombinationer av symtom som förekommer i varierande svårighetsgrad, vilket får komplexa konsekvenser. Det är därför viktigt att alltid se till varje individs behov. Med detta som utgångspunkt utformas programmet för barnen och ungdomarna under veckan.

Personalen läser om diagnosen och samtalar med föräldrarna om barnens behov och intressen. Information hämtas även in från barnens förskola och skola. Därefter planeras veckans aktiviteter för barnen.

Delaktighet

Ett övergripande mål för familjevistelsen på Ågrenska är att barnen ska känna sig delaktiga. Det pedagogiska arbetet utgår från ICF, Internationell klassifikation av funktionstillstånd, funktionshinder och hälsa. Det är WHO:s begreppsram för att beskriva hälsa och funktionsnedsättning. Modellen tar hänsyn till kroppsliga och omgivande faktorer och dess dynamiska samspel. Samtliga är lika viktiga för hur det går att påverka och genomföra olika aktiviteter och hur delaktig barnet kan känna sig.

Eftersom en funktionsnedsättning ofta är bestående, blir de omgivande faktorerna och att göra dem så bra som möjligt, extra viktiga.

Vad är det som underlättar i vardagen för era barn?

Frågan ställs till föräldrar och personal och de får prata med varandra en stund. Här ett urval av det de kommer fram till.

”Att förbereda så att alla vet vad som händer. Utmaningar på lagom nivå. Att umgås med andra och träffa nya bekantskaper.”

För att allt detta ska fungera är det flera olika faktorer som påverkar. Barnets egna fysiska förmåga, men också omgivningsfaktorer (attityder, sociala sammanhang och den fysiska

miljön). Många av de goda erfarenheterna beror på att miljön anpassats så bra som möjligt efter behov och förutsättningar.

– Ansvar för att kompensera för funktionsnedsättningarna vilar för det mesta på omgivningen. Barnet måste få tillgång till och inspireras att använda sina resurser så optimalt som möjligt, säger Elisabeth Lundquist.

Allmänna mål

Under familjevistelsen vill Ågrenskas personal skapa en miljö för barnen där de känner sig trygga och trivs. Personalen har förkunskap om dysmeli och kan därför erbjuda anpassade aktiviteter. Det som är unikt för Ågrenska är att familjerna får möjlighet att träffa andra individer med samma diagnos som kan bidra till kunskap och insikt om diagnosen.

– Föräldrarna har förmodligen mycket kunskap och tankar kring att vara annorlunda. Här får familjerna, barnen och syskonen möjlighet att möta andra och lyfta frågeställningar, säger Elisabeth Lundquist.

Barnen brukar också träffa läkare och får ställa frågor. Den här veckan fick de också träffa Simon, en vuxen man med armdysmeli.

– Då hör de andra barn ställa frågor och kan säga, 'Jasså har du också tänkt på det, jag har aldrig vågat fråga det tidigare'. Det stärker gemenskapen i gruppen, säger Elisabeth Lundquist.

De yngre barnen får besök av Harry, en docka som är med på alla familjevistelser. Han har samma diagnos som barnen och det brukar vara lätt för honom att tillsammans med pedagog och barnen öppna upp ett samtal om diagnosen. Den här veckan har Harry en handprotes.

Särskilda mål

Att *stimulera grov- och finmotorik*.

– Vi tar tillvara på alla möjligheter som finns i vår fina miljö runt Ågrenska. Ibland kan det vara vägen till målet som är det viktiga. Då hänger vi upp saker i träden som skapar nyfikenhet och intresse. Det kan vara känslpåsar som hänger där eller påsar med olika ljud i. Vi jobbar med olika sinnen.

Att leka Walkie-talkie-gömme är också roligt. Då är barnen uppdelade i två lag och ska gemensamt leta upp varandra.

– Vi tävlar inte mot utan med varandra. Ibland tävlar vi mot tiden. Det förhållningssättet skapar gemenskap och bygger upp relationer. Fysisk aktivitet varvas med lugnare stunder.

Inne ägnar sig barnen åt bild- och form, gör vispmålning och sprutmålar ett papper med färg. Vispen är kopplad till en touch-kontakt, som också går att använda när man bakar.

– Då kan den vuxne hålla i elvispen och barnet sätta på och stänga av vispen med touch-kontakten om barnet har svårt att hålla den själv. Det gör att barnet känner sig delaktigt, säger Elisabeth Lundquist.

Barnen använder bollar, rullar dem i färg och sedan på ett papper. Om man har svårt att använda sin hand eller arm kan kulmålning fungera.

– Då lägger man ett papper i en låda, häller på lite färg, tar några kulor, rullar dem i lådan och skapar på så sätt olika mönster, säger Elisabeth Lundquist.

Att bidra till att stärka kroppskännedomen.

– Det gör vi genom övningar där båda kroppshalvor aktiveras. Bland annat använder vi olika musikprogram. Vi gör olika rörelser och bejakar hela kroppen, säger Elisabeth Lundquist. Muskelrelax och bollmassage brukar vara uppskattat. Barnen rullar bollen på varandra. Ansikts-hand- och fot-målning stärker också kroppsuppfattningen.

Stärka delaktighet, självkänsla och det sociala samspelet. där varje barn deltar utifrån sina förutsättningar

Barnen får uppmuntran och bekräftelse i aktiviteten. När det gäller de yngre barnen finns Nallekort.

– Nallen visar olika känslor på kortet och så diskuterar man i grupp utifrån det. När känner du dig glad? Ledsen? Arg och så vidare, säger Elisabeth Lundquist.

De äldre barnen gör lappleken under ledning. Några personer ska sätta så många lappar som möjligt mellan olika kroppsdelar utan att de faller till golvet. En uppskattad lek som ger många skratt och skapar delaktighet.

Specialpedagogiska skolmyndigheten, SPSM (www.spsm.se) eller kommunens resursteam kan hjälpa till med rådgivning. Skolmiljön ska ge barnet stimulerande upplevelser och erfarenheter, då kickas den ”goda cirkeln” igång.

– Den innebär att lustfyllda upplevelser gör barnet intresserat av att ta egna initiativ, vilket i sin tur gör henne eller honom mer delaktig och aktiv. Då uppmuntras utvecklingen.

Läs mer om vilket material som används på Ågrenskas webbplats: www.agrenska.se

Andra länktips:**logopedeniskolan.blogspot.se****skoldatatek.se/verktyg/appar****skolappar.nu**

– appar kopplat till det Centrala innehållet i Lgr 11

appstod.se

– samlingsplats för appar som stöd

mathforest.com

– låg/mellan välj nivå

mfd.se

– myndigheten för delaktighet

hattenforlag.se

– teckendockor, böcker, spel, musik dvd med tecken

ritadetecken.se

– program med tecken, kan laddas ner som app

varsam.se

– hjälpmedel och träning

komikapp.se

– material och inredning

nyponforlag.se

– språkstimulerande material

abcleksaker.se

– fina, roliga och pedagogiska leksaker

lekolar.se

– förskola och skolmaterial leksaker, pyssel, hjälpmedel

goteborg.se/eldorado

– upplevelsehus, studiebesök, kurser och utbildningar

Lars och förskolan

Lars har gått i förskolan sedan han var 14 månader och han stortrivs.

– Personalen är fantastiska, för de har inte gjort någon skillnad på honom och de andra, säger Anne.

Anne och Anders skrev ett brev och la i de andras postfack när Lars började och informerade föräldrarna sedan på ett föräldramöte om dysmeli.

– Vi skrev att barnen hade fått en kompis som hette Lars att han saknade delar av sitt skelett och om de undrade något fick de gärna fråga oss. Vi berättade att han har skenor och behövde ha skor inne. Sedan en tid har Lars en resurs på 30 timmar förskolan, som är till för hela gruppen. Resursen går med på simningen och ”Minirullarna”.

Syskonrollen

Syskon till barn med funktionsnedsättning behöver kunskap, någon som lyssnar på dem och möjlighet att träffa andra i liknande situation. Det visar forskning på området och erfarenheter från Ågrenskas syskonprojekt.

En syskonrelation är inte lik någon annan relation. Den är ofta livets längsta och innehåller nästan alltid både positiva och negativa inslag.

Kan ni som har syskon med ett ord beskriva känslan i er syskonrelation ber sjuksköterskan Samuel Holgersson från Ågrenska föräldrar och personal. Saknad, obeskrivlig kärlek, avundsjuka hörs det från föräldrar och personal i publiken.

– Barn som får ett syskon med funktionsnedsättning känner ofta blandade känslor inför situationen. De kan inte välja bort den utan måste hitta ett sätt att förhålla sig till den, säger Samuel Holgersson.

Studier av syskon till barn med funktionsnedsättning visar följande:

- Syskonen har ofta en bristfällig kunskap om sin brors/systers diagnos
- föräldrarna överskattar ofta hur mycket de vet om den.
- Information är inte detsamma som kunskap. Ingen vet hur mycket syskonet förstått och hur det tolkat informationen om funktionsnedsättningen och vad den innebär.

Att förstå och skapa kunskap tar tid. Det behövs pratas om saken kontinuerligt då frågor och funderingar förändras med tiden.

– Syskon måste få möjlighet att ställa sina egna frågor angående systemens eller broderns funktionsnedsättning. Det blir lätt så att all information går via föräldrarna, men vår erfarenhet visar att det ofta finns saker som syskonen inte vågar eller vill prata med sina föräldrar om, säger Samuel Holgersson.

Det är vanligt att syskon bär på frågor de aldrig vågat ställa till någon. En del är rädda att funktionsnedsättningen smittar, andra har en känsla av skuld och tror att de själva kan ha orsakat skadan.

– En 14-årig tvilling till en flicka med cp-skada trodde till exempel att hon tagit allt syre från sin syster under graviditeten. Det hade hon känt skuld över i många år. Och en pojke frågade om hans

hårda tag på innebandyplanen hade orsakat broderns skelettcancer, säger Samuel Holgersson.

Intervjuer med syskon visar att de behöver bli sedda och bekräftade. Genom att involvera syskonen kan man skapa förståelse och öka möjligheterna till problemlösning.

– Det är viktigt för syskonen att känna att de också får egen tid med föräldrarna. Den ska vara avsatt speciellt för dem och inte bara bestå av tid som 'ändå blev över'.

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, och det är viktigt att bemöta barnen på rätt nivå.

Efter nioårsåldern får barn en mer realistisk syn på tillvaron än de haft tidigare. De börjar se konsekvenser och uppmärksammar omgivningens reaktioner.

– I den åldern kan det kännas jobbigt att syskonet kanske har ett avvikande beteende eller utseende. Barnen noterar blickar och börjar fundera på hur de ska förklara för andra. Då är det bra att ha ett gemensamt sätt i familjen angående hur man förklarar hur situationen ser ut för barnet som har en funktionsnedsättning. Det kan vara att säga namnet på diagnosen, eller kanske att beskriva det som att syskonet har 'trötta ben' eller liknande, säger Samuel Holgersson. Äldre syskon tar ofta på sig ansvar för att föräldrarnas ska orka. De funderar också över ärftlighet och existentiella frågor som varför de själva inte drabbades när deras syster eller bror gjorde det.

Tre ledord för syskonverksamheten

Under familjevistelserna på Ågrenska har barnteamet utarbetat ett koncept för syskonen som utgår ifrån kunskap, känslor och bemästrande.

Kunskap ges utifrån frågor om diagnosen som syskonen arbetat fram tillsammans. Det är ofta lättare för dem att formulera frågor i grupp, som sedan besvaras av en läkare, sjuksköterska eller annan kunnig person.

– Vi berättar också att de själva inte har orsakat funktionsnedsättningen och hjälper dem med strategier för hur de ska hantera frågor från omgivningen. När de åker från Ågrenska ska de ha fått med sig bra verktyg för att hantera sådana situationer.

Känslor hanteras genom ett öppet och tillåtande klimat, där alla ska känna sig bekväma med att prata fritt.

– Vi gör olika aktiviteter med barnen och ungdomarna för att bli sammansvetsade som grupp. Då blir det mycket lättare att prata om personliga saker. Det är viktigt att inte avvisa jobbiga känslor utan att istället prata om dem och vad de står för.

Bemästrande handlar om att hitta strategier i vardagen, om att utbyta erfarenheter med andra syskon och att sätta ord på sådant som kan kallas för ”dåliga hemligheter”.

– Det kan handla om sorg över att de inte fick en bror eller syster som kan leka på samma sätt som ens kompisar leker med sina syskon. Det kan vara bra och logiska tankar, men om det inte går att prata om dem blir de ganska tunga att bära.

Många barn undviker dessutom att prata med föräldrarna om det som är jobbigt med syskonet, eftersom de inte vill belasta föräldrarna med fler tunga saker. Därför gäller det att skapa strategier för hur de ska prata om det som känns svårt.

Under veckan gör barnen och ungdomarna en berättelsebok där de skriver om sig själva, om sjukdomen de själva eller syskonet har och om vad de kan säga när andra ställer frågor. En övning som ofta används är ”cirkeln”, där de ska fylla i känslor och hur stor andel av en själv som består av glädje, ilska, oro och andra känslor.

– De här övningarna blir ofta en bra ingång till förtroliga samtal. De äldre syskonen använder istället ’känslokort’ och andra spel och övningar som får igång snacket. Det är vanligt att första varvet handlar om vardagliga saker, efter en stund kommer de in på det som handlar om syskonet med diagnos, säger Samuel Holgersson.

Hon beskriver också många positiva aspekter för syskon till barn med funktionsnedsättning.

– Många får en större respekt för andra människor. De lär sig tidigt att ta ansvar, känna empati och förståelse. Dessutom nämner många att det är härligt att få gå förbi kön på Liseberg. Sådana saker kan spela stor roll i ett barns tillvaro!

Läs mer om Ågrenskas arbete med syskongrupper på syskonkompetens.se

Samhällets övriga stöd

Socionom och koordinator Emy Emker från Ågrenska tar upp frågor kring olika stödinsatser kommunen kan ge, genom LSS-lagen om stöd och service till vissa funktionshindrade och genom Försäkringskassan. Hon berättar också om olika fonder som det går att söka stöd ifrån.

LSS

Den som har en funktionsnedsättning kan också ha rätt till insatser enligt lagen om stöd och service till vissa funktionshindrade, LSS. Den som omfattas av LSS tillhör någon av följande tre kategorier eller personkretsar, som det kallas:

1. Personer med utvecklingsstörning, autism eller autismliknande tillstånd.
2. Personer med betydande och bestående begåvningsmässig funktionsnedsättning efter hjärnskada i vuxen ålder föranledd av yttre våld eller kroppslig sjukdom.
3. Personer med andra varaktiga fysiska eller psykiska funktionsnedsättningar, som uppenbart inte beror på normalt åldrande. Funktionsnedsättningarna bör vara stora och förorsaka betydande svårigheter i den dagliga livsföringen och personen bör ha omfattande behov av stöd eller service.

För den som har rätt till LSS finns ett antal olika insatser. Insatser som kan vara aktuella när man har barn är avlösarservice, korttidsvistelse, kontaktperson.

SoL- Anhörigstöd

Enligt Socialtjänstlagen, SoL 5 kap 10 § ska kommunen erbjuda stöd till anhöriga till den som har en funktionsnedsättning. Med anhöriga menas en familjemedlem, (till exempel äldre syskon, morfarföräldrar) eller en god vän till någon med fysisk och, eller intellektuell funktionsnedsättning.

Behovet styr hur stödet ska se ut, till exempel vägledning, samtalsstöd, friskvård.

Ta kontakt med en anhörigkonsulent/ anhörigstödjare i kommunen, fråga i kommunens växel.

Personlig assistans

Den som har stora och varaktiga funktionsnedsättningar har rätt till hjälp med grundläggande behov som, måltider, personlig hygien, på-och avklädning, kommunikation och annan hjälp som förutsätter ingående kunskap om personen med funktionsnedsättning. Genom

kommunen har barnet rätt till minimum åtta timmar och hos Försäkringskassan minimum 20 timmar. Det är bra att söka båda samtidigt.

Avlösarservice i hemmet

Med avlösarservice i hemmet kan anhöriga få möjlighet till avkoppling och att utträta sysslor utanför hemmet. Avlösarservice kan erbjudas både som regelbunden insats och som lösning vid akuta behov. Behovet bedöms individuellt från fall till fall.

Korttidsvistelse hos stödfamilj, korttidshem, helg-och sommarläger

Korttidsvistelser ger barnet möjlighet till personlig utveckling. Det tillgodoser barnets behov av miljöombyte och rekreation. Anhöriga får en möjlighet till avlösning och utrymme för avkoppling.

Ledsagarservice

Personligt stöd för att kunna besöka vänner, delta i fritidsaktiviteter samt vårdbesök.

Kan inte kombineras med personlig assistans.

Bedömningen görs utifrån barnets livssituation, ålder, intressen och behov

Kontaktperson

En kontaktperson kan utses för att ge ett personligt stöd utanför familjen. Syftet är att bryta isoleringen och underlätta för en person med funktionsnedsättning att leva ett självständigt liv.

Bostadsanpassning

Åtgärderna ska vara nödvändiga för att bostaden ska vara ändamålsenlig. Ansökan görs hos kommunen. Behovet ska styrkas av arbetsterapeut, läkare eller annan sakkunnig. Beslutet kan överklagas. Mer information finns på boverket.se.

Vart vänder vi oss?

Prata igenom situationen i familjen med LSS-handläggare i kommunen. Titta på vilka behov som finns, förutsättningar och möjligheter. Beslutet som tas kan överklagas inom tre veckor. Det går också att kontakta anhörigkonsulent, www.lul.se/infoteket. Habiliteringen/kuratoren. Brukarstödsorganisationer (Lasse i Göteborg och Bosse i Stockholm). Brukarstödscentrum. Organisationer (HSO, FUB, DHR, RBU).

Samordnad individuell plan, SIP

Sedan 2010 gäller att hälso- och sjukvården tillsammans med socialtjänsten ska ta fram en individuell plan, eller samordnad individuell plan, SIP. I den ska det stå vilka insatser som behövs, vilken huvudman som ansvarar för dem och vilka någon annan ska ansvara för. Patienten eller brukaren ska säga ja till att planen tas fram.

Läs mer på nfsd.se

Skollagen

Skollagen 1 kapitlet 4 § innebär att skolan ska ta hänsyn till elevers olika behov. Elever ska ges stöd och stimulans så att de utvecklas så långt som möjligt. Skolan ska också sträva efter att uppväga skillnader i elevernas förutsättningar att tillgodogöra sig utbildningen.

Den nya särskolan

Grundsärskolan är nio år istället för tio. Eleven har rätt att gå kvar i grundsärskolan ytterligare ett år för att fördjupa kunskaper. Skriftliga omdömen ska innehålla information om elevens kunskaper i relation till de nationella målen. Kan vara ett stöd i bedömningen av om en elev ska ha rätt att gå kvar ytterligare ett år. Utbildningar efter gymnasiet finns inom särvux eller på folkhögskola.

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. Det går också att vända sig till Skolverket, skolverket.se. Skolverkets upplysningstjänst har telefon 08- 527 332 00. Skolinspektionen nås på, skolinspektionen.se. Beslut överklagas hos Skolväsendets överklagandenämnd, overklagandenamnden.se.

Möteteknik

– 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, säger Emy Emker.

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.

– Om parterna har svårt att enas kan det vara bra att ställa frågan: Hur gör vi då? Det gör det tydligt att barnets situation är allas gemensamma angelägenhet, säger Emy Emker.

Det är också viktigt att boka in en ny tid för återkoppling och uppföljning av åtgärderna.

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 hemsidor:

www.agrenska.se – Ågrenska
www.agrenska.se/syskonkompetens
[www.anhoriga.se-nationellt kompetenscentrum för anhöriga](http://www.anhoriga.se-nationellt-kompetenscentrum-for-anhoriga).
www.fk.se - Försäkringskassan
www.1177.se – Sjukvårdsupplysningen
www.socialstyrelsen.se - Socialstyrelsen
www.skolverket.se – Skolverket
www.skolinspektionen.se
www.spsm.se – Specialpedagogiska skolmyndigheten
www.mfd.se – Myndigheten för delaktighet
www.do.se – Diskrimineringsombudsmannen
www.mun-h-center.se – Mun-H-center
www.notisum.se – Lagar på nätet
www.nfsd.se – Nationella funktionen sällsynta diagnoser

Familjen idag

Det är klart att det finns oro. Vad kommer första tjejen att säga när hon ser hans små ben? Kommer han bli pappa?

Anne kan fundera på sådana saker.

Det händer också det som gör ont i hjärtat.

– Jag kan vara en lejonmamma på badstranden om folk stirrar på hans ben och fötter. Då händer det ibland att jag stirrar tillbaka. Att barn frågar kan jag förstå, men att vuxna tappar koncepten under lång tid begriper jag inte. En hel familj slutade äta och satt med öppna munnar och stirrade när vi gick förbi dem i centrum av en stor stad.

Anne och Anders är bra på olika saker när det gäller Lars och kompletterar varandra tycker de. Anders behåller lugnet när det krisar. Anne tar reda på saker och det lönar sig. Utan hennes frågvishet hade det kanske inte blivit något bilstöd eller vårdbidrag.

- Handikapptillståndet för bilen kräver också att man ser till att man får det, säger hon.

Kläder är ett kapitel för sig. Lars sliter på byxorna och behöver vida byxor eftersom ortoserna ska få plats under dem. Smala byxor är på modet därför är det hopplöst att hitta byxor i de vanliga affärerna. De finns i second hand- affärer och i facebook grupper med återvunna kläder.

Skor med lagom bredd och hög läst där ortosen får plats är inte heller lätt att få tag i. Anne går gärna till skobutiker med öppet köp under längre tid.

- Då kan jag köpa med mig flera par och ta med till ortopedverkstaden och de kan se vilka skor som går att använda. Lars är fyra år och behöver masseras in med olja för att inte ortoserna ska ge skavsår. De använder fortfarande skötbord för att spara ryggarna.

Oron för Lars framtid kan de känna båda. Men på en gång går det över när de pratar med honom eftersom Lars är en sådan bra person.

- Han är social, möter människor med blicken och tar för sig, säger Anne.

En sådan kille behöver man inte vara orolig för eller som en person sa när Anne tvivlade på att han någonsin skulle kunna gå.

- Du den här pojken kommer själv att gå upp för altargången.
- Vi har mötts av fina och kunniga personer. Varit omhändertagna och sedda, säger Anne.

Informationscentrum för ovanliga diagnoser

Socialstyrelsen har en kunskapsdatabas för ovanliga diagnoser. Den innehåller för närvarande informationstexter om cirka 300 ovanliga sjukdomar.

Texterna produceras av Informationscentrum för ovanliga diagnoser vid Göteborgs universitet i samarbete med ledande medicinska experter och företrädare för patientorganisationer. Kvalitetssäkring sker genom granskning av en särskild expertgrupp utsedd av universitetet.

Informationen i databasen uppdateras regelbundet och ytterligare diagnoser tillkommer varje år. Texterna översätts också successivt till engelska. Till varje text finns även en folder som kan beställas kostnadsfritt eller laddas ner från Socialstyrelsens webbplats.

De som skriver texterna svarar även på frågor och hjälper till att söka information, och nås på telefonnummer 031-786 55 90 eller via mail, ovanligadiagnoser@gu.se.

Läs mer på: socialstyrelsen.se/ovanligadiagnoser

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 och 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 nfsd.se

Dysmeli

En sammanfattning av dokumentation nr 549

Dysmeli är ett samlingsnamn på olika reduktionsmissbildningar i extremiteterna, till exempel hopväxta fingrar och tår eller avsaknad av hela eller delar av armar och ben. Dys kommer från grekiskans onormal och meli betyder lem.

Skadorna delas in i två typer; transversella och longitudinella missbildningar. Den transversella skadan är rak och amputationsliknande. Den longitudinella längsgående.

Fler barn föds med armdysmeli än med bendysmeli. De flesta med dysmeli har transversella skador.

Dysmeli behandlas med kirurgi eller ortoser. Barnet tränas av arbetsterapeut och fysioterapeut.

I Sverige föds årligen ett sextiototal barn med dysmeli, vilket motsvarar ett barn på 2000 födda barn.

ÅGRENSKAS FAMILJE- OCH VUXENVISTELSER

Kunskap och kompetens om sällsynta diagnoser

© Ågrenska 2017



www.agrenska.se