

Dysmeli, familjevistelse

Dokumentation nr 658



ÅGRENSKA

FAMILJE- OCH VUXENVISTELSER

Kunskap och kompetens om sällsynta diagnoser
© Ågrenska 2022 | agrenska.se

DYSMELI

Ågrenska är ett nationellt kompetenscentrum för sällsynta diagnoser och en unik mötesplats för barn, ungdomar och vuxna med funktionsnedsättningar, deras familjer och professionella. Det är beläget på Lilla Amundön söder om Göteborg.

Ågrenska är en idéburen organisation som bedriver flera olika verksamheter, såsom familje- och vuxenvistelser, korttids- och sommarverksamhet, personlig assistans samt kurser, utbildningar och konferenser. Ågrenska driver också Informationscentrum för sällsynta hälsotillstånd som ansvarar för att ta fram och kvalitetssäkra informationstexter till Socialstyrelsens kunskapsdatabas om sällsynta hälsotillstånd och sprida information om dessa.

”

Varje år arrangeras 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 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 efter barnens förutsättningar, möjligheter och behov.

”

Denna dokumentation bygger på föreläsningarna i samband med familjevistelsen och är skriven av Sara Lesslie, redaktör vid Ågrenska. Innan informationen blir tillgänglig för allmänheten har varje föreläsare faktagranskat texten. För att illustrera hur det kan vara att leva i en familj med ett barn med dysmeli berättar ett föräldrapar om sina erfarenheter. Familjemedlemmarna har i verkligheten andra namn.

Dokumentationerna publiceras även på Ågrenskas webbplats, där de kan laddas ner som PDF: agrenska.se

Föreläsare som har bidragit till innehållet i denna dokumentation

Sara Chevalley, överläkare på Verksamhet handkirurgi vid Sahlgrenska Universitetssjukhuset i Göteborg
Per Larnert, överläkare på Verksamhet ortopedi vid Sahlgrenska Universitetssjukhuset i Göteborg
Louise Roser, ortopedingenjör på Ortopedteknik vid Sahlgrenska Universitetssjukhuset i Göteborg
Ann Nachemson, överläkare på Verksamhet handkirurgi vid Sahlgrenska Universitetssjukhuset i Göteborg
Sarah, vuxen med dysmeli
Lis Sjöberg, arbetsterapeut vid Örebro universitet
Marizela Kljajic, överpsykolog på Enheten för plastikkirurgi vid Sahlgrenska Universitetssjukhuset i Göteborg

Medverkande från Ågrenska

Åsa Sunesson, koordinator
Anna-Karin Björnström, koordinator
Hanna Borg, specialpedagog
Linda Öhman, pedagog
Sara Lesslie, redaktör för dokumentationen

Här når du oss

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

Innehåll

Arm- och handdysmeli	5
Frågor till Sara Chevalley:	8
Bendysmeli	9
Frågor till Per Larnert:	12
Erik har dysmeli	13
Proteser och greppanpassning	14
Frågor till Louise Roser:	16
Erik har opererats flera gånger.....	17
Forskning inom armprotesområdet	17
Frågor till Ann Nachemson.....	19
Att leva som vuxen med dysmeli.....	20
Frågor till Sarah:	21
Arbetsterapi för barn med dysmeli	22
Frågor till Lis Sjöberg:	25
Erik går i tredje klass.....	26
Psykologiska aspekter vid annorlunda utseende.....	27
Fråga till Marizela Kljajić	30
Erik har gjort en benförlängning	30
Ågrenskas pedagogiska erfarenheter och arbetsmetoder	31
Syskonrollen	34
Erik har en lillasyster	37
Stöd i samhället	38
Erik på fritiden.....	40
Svensk dysmeliförening	41
Riksförbundet Sällsynta diagnoser	42
Informationscentrum för sällsynta hälsotillstånd	43

Arm- och handdysmeli

Dysmeli är ett samlingsnamn för olika reduktionsmissbildningar som innebär till exempel avsaknad av fingrar och tår eller av hela eller delar av armar och ben. 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 graviditetsveckan bildas arm- och benknoppar som växer och bildar hand- och fotplattor. Fingrar och tår är färdiga i vecka sju, därefter ska de dela upp sig.

– I åttonde graviditetsveckan är händer och fötter i princip färdigbildade, säger Sara Chevalley som är överläkare vid handkirurgiska kliniken vid Sahlgrenska Universitetssjukhuset i Göteborg.

Reduktionsmissbildningar sker någon gång i vecka 4–8 under graviditeten. De påverkar extremiteterna, det vill säga armarna och benen. Ordet dysmeli kommer från grekiskan och betyder avvikande hand eller ben. I de flesta fall är orsaken okänd. Det kan finnas en viss ärftlighet, men det är ovanligt med flera fall i en familj.

Påverkan på kärlförsörjningen under fosterutvecklingen kan eventuellt vara en orsak till dysmeli. Ytterligare en möjlig orsak är bindvävssträngar från fosterhinnan som lägger sig runt en extremitet och orsakar ”snörfårar”. Det resulterar i så kallat snörfåresyndrom.

– Den typen av reduktionsmissbildning sker normalt efter vecka 8. Om åtstramningen blir så hård att cirkulationen störs kan det orsaka en missbildning, säger Sarah Chevalley.

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 mot illamående. Läkemedlet salufördes under namnet Neurosedyn och barnen som föddes fick en särskild typ av reduktionsmissbildningar av extremiteterna – fokomeli.

– De allra flesta dysmelierna vet man dock inte orsaken till. Av någon anledning sker en förändring i cellsignaleringen som styr utvecklingen av extremiteten, säger Sara Chevalley.

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, det vill säga armarna och händerna. Reduktionsmissbildningar delas in i olika grupper:

Transversell reduktion

En transversell reduktion är den vanligaste formen av reduktionsmissbildning. Det innebär att armen inte har utvecklats fullt ut. Avsaknaden av kroppsdelen är tvär och kan likna en amputation. Ofta saknas den yttersta delen av armen och handen helt, men det finns olika varianter. Det är ovanligt med kirurgi vid transversella reduktioner.

– Ofta är det inte så mycket man kan göra kirurgiskt, men det kan vara aktuellt med en protes, säger Sara Chevalley.

Longitudinell reduktion

Vid longitudinella reduktionsmissbildningar är avsaknaden av strukturer (till exempel ben, bindväv eller senor) i armen längsgående. De longitudinella reduktionerna delas in i olika grupper beroende på vilka ben i armen som är påverkade.

Radiala reduktioner är vanligast och innebär att tumsidan av underarmen och handen är påverkad. Oftast är orsaken okänd, men reduktionen kan ingå i olika syndrom.

Vid behandling av mer uttalade radiala reduktioner börjar man så tidigt som möjligt med ortosbehandling för att motverka att handleden viker sig inåt. För det mesta behövs en distraktion och en radialisering för att rätta upp handen. Det innebär att man monterar en ställning på handen och underarmen som är förankrad i benet. Genom att långsamt skruva rätar man upp handleden så att handen blir rak. Vid radiala reduktioner saknar ofta tummen helt eller delvis funktion. Vid avsaknad av fungerande tumme kan man göra en pollicisation. Det innebär att man gör om pekfingret till en tumme för att kunna få ett bättre grepp. Vid lindrigare påverkan på tummen kan det räcka med en senförflyttning för att ge ett starkare grepp.

Ulnara reduktioner är väldigt ovanliga och innebär att strukturer på lillfingersidan av underarmen och handen saknas. Ungefär 1 barn per 100 000 födda har ulnara reduktioner. Behandlingen består av ortoser och eventuellt kirurgi.

– I lindrigare fall behöver man oftast inte göra så mycket eftersom handen kan ha ett bra grepp med fungerande tumme, pekfinger och långfinger, säger Sara Chevalley.

Vid *centrala reduktioner* saknas centrala delar av handen. Det kan se ut på många olika sätt och är också väldigt sällsynta, men har en högre grad av ärftlighet.

Fokomeli innebär att delar av armen eller benet är kortare men att handen eller foten fortfarande finns kvar. Det är väldigt sällsynt idag men var vanligare under en period på 1960-talet i samband med Neurosedynskandalen.

Andra medfödda reduktioner

Om ett barn föds med *snörfåresyndrom* har fosterhinnor snott sig runt delar av extremiteten någon gång under fosterstadiet, vanligen efter att handen utvecklats klart. Konsekvensen kan bli att cirkulationen bortanför snörfåran blir dålig, vilket kan resultera i spontana amputationer. Ibland sker ingen amputation, men det blir då en bestående indragning i huden där fosterhinnorna har suttit. Den exakta orsaken är okänd och snörfåresyndrom är inte ärftligt.

– Snörfåresyndrom finns i olika allvarlighetsgrader och kan se ut på många olika sätt. Ofta blir det sammanväxningar av fingrarna då spontana amputationer har skett och fingrarna sedan läkt ihop med varandra. Då separerar man fingrarna kirurgiskt för att få en så god funktion som möjligt, säger Sara Chevalley.

Vid *symbrychydaktyli* saknas delar av fingrarna eller handen. Det kan se ut på olika sätt. Till exempel kan fingrar som är väldigt små och utan funktion finnas kvar. För att kunna få till ett bra grepp med handen behövs minst två delar som kan styras mot varandra där åtminstone den ena delen är rörlig. Det bästa är om det finns en tumme och minst ett finger. Då kan man ofta få ett ganska bra grepp. Vid *symbrychydaktyli* görs ibland en tå-till-hand transferering för att uppnå detta. Då flyttar kirurgen en tå till handen för att möjliggöra ett bättre grepp.

Behandlingsprincipen vid alla former av reduktionsmissbildningar är att få ett så bra grepp som möjligt i handen. I de fall då kirurgi inte är möjlig kan till exempel en protes eller annat hjälpmedel användas för att kompensera för den förlorade funktionen.

– Proteser kan vara bra för greppfunktionen och göra det lättare att utföra vissa aktiviteter i livet, säger Sara Chevalley.

Andra medfödda avvikelser

Polydaktyli innebär att ett barn föds med för många fingrar (eller tår). Oftast har man då ett extra lillfinger som hänger i en hudstjälk, men det kan också vara en mer stabilt förankrad extra tumme. För att göra handen mer funktionell tar man bort extra fingrar eller tummar med kirurgi.

Syndaktyli innebär att fingrar (eller tår) sitter ihop, oftast bara med hud och mjukdelar, men ibland också i skelettet. Vid till exempel *Apert syndrom* sitter ofta alla fingrarna och tummen tajt ihop vid

födelsen. Då får man separera dem från varandra med upprepade operationer så att man får fem fingrar på varje hand.

Frågor till Sara Chevalley

Kan barn med polydaktyli styra alla fingrar?

– Så kan det vara ibland, men det är olika. Exempelvis extra lillfingrar som hänger i en hudstjälk kan man inte styra, men stabila extra tummar kan ha funktion.

Hur blir det med känsel och rörlighet när man flyttar tår till hand?

– Det är viktigt att det finns en stabil bas i skelettet för den uppflyttade tån. Eftersom man även flyttar med senor, nerver och kärl och kopplar på dessa i handen brukar det fungera relativt bra med både känsel och rörlighet. Känseln blir bättre om operationen görs redan som barn.

Vi har träffat en pojke med ett donerat finger som har fått det utomlands. Är det möjligt även i Sverige?

– Vi gör än så länge inte transplantationer av händer eller fingrar på barn i Sverige. Det finns risk för avstötning och andra sjukdomar vid donation. Istället försöker vi lösa det på andra sätt.

Hur ska man tänka vid beslut om vårt barns operationer?

– Vi rekommenderar alltid det som vi tror blir bäst för barnet. Då tänker vi i första hand på funktion. Det kan vara bra att få träffa andra med liknande svårigheter som har gjort olika val och höra om deras erfarenheter. Vissa saker kan man vänta med tills barnet är äldre och kan välja själv. Det gäller särskilt de operationer som är mer kosmetiska och inte har lika mycket med funktion att göra.

Mitt barn har fått ärr som stramar efter en hudtransplantation, finns det något att göra åt det?

– Ja, man behöver ibland göra en ärrkorrektion om det utvecklas stramande ärr. Eftersom handen blir större under uppväxten hänger inte alltid operationsärren med. Det beror på att huden i ärren inte är lika elastisk som vanlig hud. Man kan då behöva göra en mindre operation då man tar bort det stramande ärret, lägger nya snitt och vinklar om hudflikar för att förlänga huden.

Bendysmeli

Bendysmeli leder nästan alltid till att benen blir olika långa. Längdskillnaden ökar med åldern.

– Behandlingsprincipen utgår från att kompensera för skillnaden med ortopedtekniska lösningar, ofta i kombination med kirurgi. Det säger Per Larnert som är överläkare på ortopedkliniken vid Sahlgrenska Universitetssjukhuset i Göteborg.

Det finns bendysmelimottagningar på flera orter i landet. I teamet på Sahlgrenska ingår ortoped, ortopedingenjör, ortopedtekniker, fysioterapeut, arbetsterapeut och kurator.

Dysmeli i benen kan påverka både lårbenet (femur), vadbenet (fibula), skenbenet (tibia) och foten. Tibia är det kraftigaste benet i underbenet och sitter bredvid vadbenet. Vanligast är att fibula är påverkat. Ett kort lårben, även kallat femurhypoplasi (hypoplasi betyder underutvecklat) är väldigt ovanligt och förekommer hos 1 per 50 000 födda. Ett kort skenben (tibiahypoplasi) är ännu ovanligare och förekommer hos 2 per 1 000 000 födda.

Dysmeli, eller reduktionsmissbildningar i extremiteter (armar och ben), uppstår någon gång i vecka 4–8 under graviditeten. Orsaken är i de flesta fall okänd.

– Vid reduktionsmissbildningar i flera extremiteter finns det troligen en bakomliggande orsak som till exempel virusinfektion under graviditeten, säger Per Larnert.

I och med utvecklingen med ultraljud under graviditet hittas många reduktionsmissbildningar idag redan innan barnet är fött.

Associerade problem

Förutom ett förkortat ben är ofta ledytorna inte normalt utvecklade vid bendysmeli. Det kan också finnas en underutveckling eller avsaknad av korsband.

– Ofta klarar man sig bra utan korsband, säger Per Larnert.

Det är också vanligt med sammanväxta ben i foten. Det är svårt att behandla kirurgiskt och ger dålig rörlighet i foten.

Benlängdsskillnad

Benlängdsskillnaden vid bendysmelier är proportionell under hela tillväxten. Det innebär att en benlängdsskillnad på till exempel 15 procent är betydligt större räknat i centimeter hos en fullvuxen människa än hos en nyfödd.

Därmed kan man med hjälp av en omräkningsfaktor (så kallad Multiplier) räkna ut hur en benlängdsskillnad kommer att utvecklas

tills den dagen man vuxit färdigt. Benlängdsskillnaden mäts vid vanlig undersökning och med röntgenundersökningar. Som regel används båda metoderna för att se att man kommer till ungefär samma resultat.

Behandling

Grundprincipen är att kompensera för benlängdsskillnaden med hjälp av ortopedtekniska lösningar som skoförhöjningar, ortoser och proteser. Ofta krävs kirurgisk behandling i kombination med dessa. Efter en uträkning av hur stor benlängdsskillnaden kommer att bli den dagen barnet är färdigvuxet utformas en behandlingsplan. Ofta görs en förberedande operation för att få en fungerande fot riktad mot golvet när barnet är cirka ett och ett halvt år. Ibland behövs en förberedande operation på lårbenet och ibland en operation för att öka stabiliteten i höftleden. Vid ungefär fyra års ålder kan den första förlängningsoperationen påbörjas. Ytterligare en förlängning görs efter ett par år vid större benlängdsskillnader.

Det är också möjligt att göra en stopp-operation (borrfysiodes). Det innebär att man stoppar tillväxtzonen i det långa benet när man har några år kvar att växa, så att det korta benet får "växa ikapp" för att på det sättet minska benlängdsskillnaden.

– Genom detta får barnet en något kortare slutlängd än vad det annars skulle fått, men det är en mycket enklare behandling än att behöva göra ytterligare en förlängningsoperation, säger Per Larnert.

Olika röntgenundersökningar som stående röntgen av hela benet, skiktröntgen och magnetkameraundersökning (MR) används för att kartlägga benlängdsskillnad, felställningar och ledavvikelser.

– Det är viktiga verktyg vid planering av operationer och för uppföljning efter operation och längre fram, säger Per Larnert.

Förberedande operation

Syftet med den förberedande operationen kan till exempel vara att göra en led stabil så att den sedan klarar av en benförlängning. Vid en förberedande operation kan man också korrigera benen och fötterna så de blir så raka som möjligt för att därigenom kunna gå och röra sig bättre. Vid fibulahypoplasi finns det ibland bara ett så kallat fibulaanlag som är ett mycket underutvecklat ben. Det syns inte på röntgenbilderna eftersom det inte innehåller kalk. Vid en förberedande operation tas anlaget bort eftersom det annars skulle hindra resten av underbenet att växa.

Benförlängning

Vid en operation då barnet är sövt monteras en yttre ställning längs benet. Den fästs i skelettet via metallpinnar genom huden. En

förlängning kan göras av både lårbenet och underbenet. Förlängningen görs gradvis hemma genom att skruva på ställningen. Underbenet förlängs 0,7 millimeter och lårbenet 1 millimeter dagligen. Förlängningen pågår under ett par månaders tid. Barnet ska träna muskelstyrka flera gånger dagligen och hålla alla leder rörliga för att inte tappa funktion i benet under förlängningen.

– Det är väldigt viktigt att ha med sig en bra fysioterapeut på förlängningsresan som barnet träffar veckovis under förlängningen, men också efteråt under benläkningsfasen, säger Per Larnert.

Hos barn som nästan har vuxit färdigt eller hos ungdomar som inte växer längre behöver man inte längre ta hänsyn till tillväxtzonerna. Då är det möjligt att göra en benförlängning med motoriserad spik inne i benet istället för med yttre ställning.

– Det kommer även ny teknik på sikt där man använder en platta innanför huden istället för en ställning utanpå, säger Per Larnert. Precis som med den yttre ställningen kan en förlängningsplatta sättas så att man undviker att skada tillväxtzonerna.

Borrfysiodes

Genom en stoppoperation eller borrfysiodes är det möjligt att stoppa tillväxten i det längre benet. Om operationen görs tre år innan barnet har vuxit färdigt är det möjligt att minska slutlängden med 3–5 centimeter. Vid operationen borrar man i tillväxtzonen så att benet slutar växa.

"Guided growth" – smart korrektion under tiden man växer

Genom att sätta in en platta vid tillväxtzonen är det också möjligt att styra tillväxten. Då kan ena sidan av benet fortsätta växa samtidigt som den andra sidan stoppas vilket ger en uträtande effekt på ett krokigt ben.

Amputation

Ibland är amputation ett bra alternativ vid dysmeli om benlängdsskillnaden är stor, eller vid vissa speciella fall som om en fot inte går att belasta bra på. Det finns olika tekniker för amputation vid dysmelier beroende på barnets förutsättningar. Man vill behålla hälkudden för att kunna gå på stumpen vid fotledsamputation. I andra fall är det lämpligare att amputera vid knäleden. Målet är att få bästa möjliga förutsättningar för att kunna använda protes. Även efter amputation krävs som regel andra operationer senare.

Avslutningsvis kommer man inte ifrån att operationer och benförlängningar innebär en stor inverkan på barnet och resten av familjen.

– Med det sagt är det viktigt att se till att barnet och familjen under dessa perioder lever så vanligt som möjligt och så aktiva liv som möjligt, säger Per Larnert.

Frågor till Per Larnert

Vårt barn har flera benförlängningar framför sig. Kommer han bli färdig med sina operationer när han vuxit klart eller blir det ännu fler?

– Det finns alltid en risk att man behöver göra kompletterade kirurgi längre fram men den risken är ganska liten.

Varför opererar man så tidigt i livet?

– Det är ofta enklare att göra operationer när barnet är litet eftersom det blir en större inskränkning i barnets liv när det är äldre. Dessutom är vissa operationer bättre att göra tidigt.

Rekommenderar man oftare amputation idag än för 20 år sedan?

– Generellt tror jag inte att man amputerar mer idag. Amputation ska göras tidigt om man väljer den vägen. Sen amputation är ett misslyckande om barnet har genomgått benförlängning.

Hur kan man hitta vuxna med erfarenheter av benförlängningar som berättar?

– Om barnet fick en förlängning för 20 år sedan är ofta erfarenheten en annan än vad den är för barn som opereras med den moderna tekniken idag. Därför kan det vara svårt att hitta rätt person som kan ge en rättvis bild av benförlängningen.

Går det att ta reda på om det finns en ärftligheten och vad orsaken till dysmelin var?

– Det är relativt ny information att det kan finnas en ärftlighet. Jag rekommenderar att du vänder dig till Klinisk genetik vid närmsta universitetssjukhus.

Erik har dysmeli

Erik, 9 år, kom till Ågrenska tillsammans med mamma Sandra, pappa Jan och lillasyster Clara, 6 år.

Under hela graviditeten kände Sandra sig väldigt trött. Hon fick gå på extrakontroller på mödravårdscentralen eftersom barnmorskan var orolig för graviditetsdiabetes. Allt såg bra ut. Det var svårt för Sandra att avgöra om tröttheten var normal eftersom Erik var familjens första barn. Efter en lång och utdragen förlossning kom Erik äntligen ut.
– Jag minns väldigt tydligt när de lade upp honom på bröstet. Jag tänkte vilka stora fingrar han har. Då såg jag att de satt ihop och att ett finger saknades. När de lyfte upp Erik såg jag att foten var felställd och benet hade en knöl, säger Sandra.

Mitt i chocken och ovissheten, över att få en bebis som såg annorlunda ut, var det dags för skiftbyte på förlossningsavdelningen. Sandra, Jan och Erik lämnades ensamma i rummet med löftet att läkaren kommer att titta på Erik dagen därpå.
– Det hade hjälpt mig mycket om någon tidigt hade lugnat oss och sagt att det här kommer ordna sig. Alla bara försvann ur rummet utan att någon berörde hans "avvikelse" mer än "en läkare kommer titta på det där". Jag tänkte att om det här är vad jag ser, hur ser han då ut inuti?, minns Sandra.

Det skulle dröja två dagar innan en jourhavande ortoped kom för att titta på Erik.
– Han skrattade och sa "det här är ingenting, det finns barn som har det värre än en sned fot och sammanväxta fingrar". Där och då struntade vi i hur andra barn hade det. Vi ville veta vad det var för fel på Erik, säger Jan.

Familjen fick åka hem med ovissheten. Efter nästan en månad fick de komma och träffa en specialistläkare på universitetssjukhuset. Erik röntgades och fick göra olika undersökningar för att utesluta andra diagnoser. Sedan frågade läkaren om någon hade berättat för föräldrarna om dysmeli. Det hade ingen.
– Det var väldigt skönt att veta att det inte var något annat fel på Erik än det vi själva såg. Efter en tid fick vi veta att han hade fibulaaplasi och handdysmeli på vänster sida om kroppen. Det är en väldigt ovanlig kombination, säger Sandra.
Sandra och Jan fick information om att Erik skulle genomgå flera operationer de första åren och att han skulle behöva göra två till tre benförlängningar under uppväxten.

– Det var verkligen en turbulent första tid, men vi fann oss i det och ville förstås det bästa för vårt barn, säger Jan.

Proteser och greppanpassning

– Ett litet barn som har behov av en armprotes börjar vanligtvis med en passiv protes vid sex månaders ålder. När barnet är cirka tre år kan den bytas ut mot en elektrisk protes med myoelektrisk styrning det vill säga muskelstyrning. Det säger Louise Roser som är ortopedingenjör på Armprotescentrum i Göteborg.

På Armprotescentrum arbetar ortopedingenjörer, ortopedtekniker, arbetsterapeuter och vid vissa teammottagningar handkirurg. Årligen föds cirka 60 patienter med dysmeli, men alla är inte aktuella för protes.

Olika typer av proteser – behovet styr

Ett litet barn börjar ofta med en passiv protes. Det innebär att protesen i huvudsak fungerar som ett mothåll och det finns ingen motorisk styrning. Det är dock möjligt att böja fingrarna i olika positioner. När ett barn kommer till mottagningen är det ett stort fokus på lek och att barnet ska tycka om protesen. Det handlar om att vänja huden vid trycket och tyngden från en protes. En barnprotes väger cirka 300 gram.

– Det är viktigt att barnet får vara med och bestämma hur protesen ska se ut och för det har vi i stort sett inga begränsningar. Vi har gjort proteser med allt ifrån Spiderman till favoritfotbollslaget, säger Louise Roser.

De myoelektriska proteserna, myo-proteserna, blir aktuella när barnet är lite större eftersom de styrs med signaler från musklerna och är lite tyngre. Med en myo-protes är det möjligt att till exempel knyta skosnören, greppa och släppa olika saker själv. Det går att stänga av protesen i ett visst läge (knapp till batteriet) och på sätt hålla fast i till exempel ett cykelhandtag.

– Fördelen med en myoelektrisk protes är att det går att få ut mycket funktion från den, säger Louise Roser.

Det finns också aktivitetsproteser med olika grepp som enkelt byts via ett snabbfäste på protesen, till exempel cykelfäste eller stå-på-händerfäste.

– För barn som inte använder protes utan snarare behöver hjälp med en greppanpassning kan vi göra olika lösningar för att underlätta

greppet för att kunna spela gitarr eller åka skidor och hålla fast skidstaven. Det är behovet som styr, säger Louise Roser.

Från avgjutning till utprovning

När en protes ska tillverkas får barnet som ska ha protesen träffa ortopedingenjören vid tre till fyra tillfällen. Första gången görs en avgjutning av armen med hjälp av gips. Vid nästa tillfälle provar man en testhylsa i genomskinlig plast som är tillverkad på gipsmodellen av stumpen. Man tittar om formen på hylsan är bra och justerar det som inte passar.

Om det gäller en myoelektrisk armprotes som styrs med elektroniska impulser mäter ortopedingenjören vid provtillfället ut var elektroderna ska sitta.

– Med hjälp av ett dataprogram mäter vi var på den befintliga armen vi får ut bäst signaler på muskelaktivitet. Ju tydligare signalen är, desto bättre blir barnet på att själv styra protesen. Sedan ritar vi ut de exakta placeringarna på testhylsan, säger Louise Roser.

Därefter tillverkas en riktig hylsa. Oftast är det innersta lagret närmast huden gjort av silikon och det yttersta av laminat. Tillverkningen av hylsan och montering av elektroniken sker i verkstaden på den ortopedtekniska avdelningen. 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 Louise Roser.

En protes ska kännas så bra som möjligt.

– Den kommer aldrig att kännas som den egna armen, framförallt blir den aldrig lika snabb när det handlar om styrning av handen. Vissa väljer att använda sin protes hela dagarna och andra tycker att det fungerar bättre utan, säger Louise Roser.

Proteser med fler möjligheter

Det är möjligt att operera in en titanskrub i skelettet för att fästa protesen på, så kallat osseointegration. Det innebär att det inte finns någon proteshylsa och då slipper man skav och obehag från hylskanter med mera.

– Osseointegration görs inte på barn eftersom vi inte vet hur det påverkar tillväxten. En del personer med osseointegration upplever en viss känsel i protesen eftersom den inopererade skruven sitter i benet och vibrationen förs över till skelettet, säger Louise Roser.

Det finns fler styrsätt för proteser som till exempel mönsterigenkänning. Då lär sig proteserna särskilda rörelsemönster och kan upprepa dem. Det finns även proteser med fler greppvariationer, ju mer avancerad desto tyngre protes.

– Touch på skärm fungerar inte med proteshand, men det finns pennor att använda istället, säger Louise Roser.

Benproteser

Vid proteser på benet är det behovet som styr precis som vid alla andra hjälpmedel. Målet med proteserna är att uppnå en så bra stabilitet och balans som möjligt.

– En protes kan till exempel användas för att förlänga benet, stabilisera knäleden och framför allt möjliggöra gång. Det finns många olika varianter, säger Louise Roser.

Frågor till Louise Roser

Vad är orsaken till att man inte gör osseointegration på barn?

– Teamet gör en bedömning i varje enskilt fall, men det viktigaste är att vara färdigvuxen eftersom man inte vet hur osseointegration påverkar tillväxten. Det finns andra typer av greppanpassningar som kan anpassas för barn.

Hur gör man för att kunna handbromsa med cykeln?

– Antingen kan man anpassa cykeln och till exempel flytta bromsen till andra handen eller använda fotbroms (det görs i huvudsak av hjälpmedelscentralen) eller så kan man göra olika greppanpassningar.

Vi har velat ha fler greppanpassningar till proteserna, som till exempel gitarrgrepp, men inte fått det godkänt av Armprotescentrum. Vad krävs?

– Jag upplever att de flesta brukar få vad de efterfrågar, men det är förstås en fråga om regelverk och det kan variera mycket mellan regioner. Vi har begränsningar i hur många greppanpassningar vi kan och får göra per patient. Om behovet ändras om till exempel gitarranpassning är viktigt för patienten så anser jag att ni ska kontakta oss igen och be om ett nytt besök och bedömning.

Erik har opererats flera gånger

Strax efter beskedet om Eriks dysmeli påbörjades behandlingen. Eriks ben gipsades för att det inte skulle krökas mer och därefter fick han en skena. Vid åtta månader separerades fingrarna och vid ett och ett halvt år gjordes en första operation för att ta bort en liten rest av vadbenet som förhindrade benet att växa som det ska.

– Perioderna av operationer och sedan gips blev en vana och vi fann oss i situationen. När Erik hade gips på armen som liten kröp han inte utan hoppade fram på rumpan istället. Han hittade lösningar på det mesta, säger Jan.

På grund av alla operationer började Erik gå först vid 20 månader. Det var i samma veva som han började på förskolan.

– Först gick han på gipset och senare på en skena. Trots det var han väldigt rörlig och hoppade och lekte med de andra barnen. Det största bekymret på förskolan var att han inte kunde ha stövlar, säger Sandra.

Forskning inom armprotesområdet

– Utöver den tekniska utvecklingen inom armprotesområdet är forskning om barnens hälsa och självuppfattning väldigt viktig. Det säger Ann Nachemson som är överläkare i handkirurgi vid Sahlgrenska universitetssjukhuset i Göteborg.

Att få en greppfunktion är av stor betydelse för ett litet barn och såväl kirurgisk behandling som armproteser utvecklas hela tiden. För många barn innebär att få en greppfunktion flera operationer och sjukhusvistelser under barndomen. Därför är det viktigt för sjukvården att veta hur barnen verkligen mår.

Livskvalitet och självuppfattning

I en studie från 2010 fick 140 barn med dysmeli i åldrarna 8–16 år skatta sin självupplevda hälsa. Barn med andra kroniska hälsotillstånd hade också gjort samma test och resultaten jämfördes mellan de olika grupperna.

– Utfallet visade att barn med dysmeli mår bra jämfört med andra sjukdomsgrupper. Föräldrarna är i regel något mer negativt inställda till sitt barns hälsa än barnet självt, säger Ann Nachemson.

I en annan studie jämfördes 10-åriga barn som hade handreduktionsmissbildningar med en kontrollgrupp utan

funktionsnedsättningar. Barnen fick gradera sin uppfattning i frågor som gällde självförtroende (lycka, skolsituation, utseende, popularitet och ängslan). Alla 92 barn hade behandlats för sina handmissbildningar med kirurgi eller protes. Resultaten visade att både gruppen med handmissbildningar och kontrollgruppen hade en god självuppfattning. För vissa parametrar hade hela gruppen av barn med handmissbildningar till och med bättre självuppfattning än barnen i kontrollgruppen. Förvånande var att barn med enklare, mindre synliga handmissbildningar skattade sin självbild något lägre än barn med större och synligare förändringar.

Myoelektriska proteser

Både barn och vuxna kan få myoelektriska proteser. Protesen tillverkas av en protesfirma. Ortopedingenjören anpassar protesen till personen som ska bära den, tillverkar en hylsa och monterar elektroniken. På insidan av hylsan sitter elektroderna som får kontakt med muskeln genom transkutan stimulering. Ganska snabbt lär bäraren av protesen sig att öppna och stänga greppet med hjälp av den egna muskulaturen i armen.

– Den tekniska utvecklingen på armprotesområden har gått framåt enormt mycket de senaste 20 åren. Det är en spännande resa att vara med på, säger Ann Nachemson.

Myoelektriska proteser fästs oftast på armen med hjälp av en hylsa. Om detta inte är möjligt, till exempel på grund av en alltför kort armstump, kan protesen fästas med hjälp av osseointegration. Det innebär att en titanskruv skruvas in i skelettet och sedan integreras med benet. Protesen fästs på en metallskruv som sticker ut genom huden. Osseointegration har gjorts på överarmar och ben sedan 90-talet. Det görs i regel på personer hos vilka det är svårt att få ett bra fäste för hylsan.

De allra nyaste myoelektriska proteserna har många fler rörelseaxlar än de tidigare. Det finns ofta en uppsättning grepp typer i grundfunktionen, men det är också möjligt att programmera om och skifta rörelsemönster/grepp. De styrs dock av samma muskler via transkutan stimulering.

Neuromuskulärt styrd protes

Vid ett pågående forskningsprojekt i Göteborg utvecklar man proteser som går att manövrera med neuromuskulär styrning. Det innebär att elektroderna till protesen fästs inne i musklerna. Man förflyttar även delade/amputerade nervändar och lägger in dem i nya muskler. Fördelen med detta är att man får ut signaler från fler muskler, vilket kan ge bättre och naturligare tankestyrning av protesen. Dessutom lägger man små ”cuffar” runt nerverna för att möjliggöra en viss

känsluppfattning. Proteserna fungerar både på över- och underarmar.

– Själva operationen är avancerad och kräver osseointegrerat fäste. Ingreppet utförs av ortoped och handkirurg. Sedan programmerar ett helt team från Chalmers elektrod-signalerna för att åstadkomma en naturlig koppling/funktion mellan hjärna och hand. Åtta personer har hittills fått en neuromuskulärt styrd protes, säger Ann Nachemson.

Frågor till Ann Nachemson

Kan man ångra osseointegration?

– Det går inte att skruva ut skruven när den väl är inne och har osseointegrerat med benet. Eftersom de flesta vill ha en mjuk hand tackar några nej till osseointegration på armar och händer eftersom det sticker ut en metallskruv. Det går att sätta på en mjuk hätta så att den inte är vass. Om en patient ångrar sig får man slipa ner skruven i höjd med skelettet.

Finns det infektionsrisk med osseointegration?

– Ja, detta är avancerad kirurgi och det finns risker. Ytliga infektioner förekommer och det är viktigt att hålla området rent.

Fungerar osseointegration lika bra på dysmelister som för andra amputerade?

– Ja, det finns patienter med dysmeli som i vuxen ålder har fått osseointegrerade skruvar för fäste av proteser.

Att leva som vuxen med dysmeli

Sarah är 29 år och har en transversell dysmeli. Hennes vänstra arm slutar strax under armbågen och hon har haft protes hela livet.

– Jag har varit lyckligt lottad i att jag aldrig har upplevt något utanförskap. Min protes är en del av mig, men jag definierar mig inte efter den.

Sarah kom till familjevistelsen på Ågrenska för att berätta om sina erfarenheter. Hon visade också upp sin nya myoelektriska protes som hon bara haft i några månader och som har fler greppvariationer än föregångaren.

För Sarah har protesen alltid varit en naturlig förlängning av hennes arm. Hon började också tidigt med en passiv protes för att sedan övergå till träning med en myoelektrisk när hon var tre år gammal.

– Jag har tidiga minnen från att jag sprang runt på dagis och slog grabbarna i huvudet med protesen. Idag har jag den alltid på mig, förutom när jag sover och duschar. När protesen inte är på, saknar jag den, säger Sarah.

I Sarahs familj var det aldrig något konstigt att hon saknade en bit av armen och använde protes. Hon växte också upp nära en kompis som också hade dysmeli.

– Vi har följt varandra genom livet och arbetstränat med våra proteser tillsammans. Det var viktigt för mig som barn, att få träffa andra. Sedan tror jag också att det är bra att berätta om dysmelin eller protesen för omgivningen. Det har vi gjort i min familj.

I skolan har det för det mesta fungerat bra. Sarah berättar att hon hade ett fint stöd hemifrån från sina föräldrar som valde att uppmuntra henne istället för att begränsa. På gymnastiken krävdes ibland lite speciallösningar, men Sarah kände alltid att hon var med på samma villkor som de andra. Hon gick i musikskola vilket har inneburit mycket kontakt med Armprotescentrum för att få hjälp med grepp till alla olika instrument.

– Jag har försökt ha en lösningsorienterad inställning till det mesta. Det är inte alltid lätt, men jag är också bra på att komma ihåg de fina stunderna istället för de sämre.

Sarahs smittsamt goda humör och avslappnade inställning till sin funktionsnedsättning har inte alltid varit en självklarhet. En god självkänsla kommer inte av sig själv.

– Jag tror att mycket har handlat om inställning för mig. När jag var yngre tänkte jag ibland att ingen någonsin skulle vilja vara med mig och tyckte att det var orättvist att jag hade protes, men mycket handlar förstås om vilka människor man träffar och hur man själv väljer att hantera det.

Idag arbetar Sarah som inredningsarkitekt och möbeldesigner och bor i Göteborg tillsammans med sin man. Hon har tagit körkort och spelar innebandy på fritiden. Hon berättar att träning alltid har varit viktigt för henne, delvis därför att protesen väger mycket och att det därför är viktigt med en stark rygg och bål. Att utbilda sig till inredningsarkitekt var helt och hållet ett val utifrån Sarahs intresse.

– Jag har aldrig valt yrke efter min funktionsnedsättning. När jag var liten ville jag bli frisör. Det var kanske bra att jag inte blev det, men jag klipper min mans hår.

I vardagen tycker Sarah att hon klarar av allting, men ibland får hon göra på lite andra sätt.

– Att spela biljard är exempelvis en aktivitet som jag behöver komma på speciallösningar till för att kunna genomföra. För andra vet jag att skala potatis kan vara svårt. Det klarar jag av med min protes genom att inte låta potatisen vara i vatten under tiden jag skalar. Då får jag ett bättre grepp med protesen, men själv är jag mer av en pastaätare.

Frågor till Sarah

Hur självklart var det att du skulle få den nya mer avancerade protesen?

– Det var inte självklart. Det beror på var i landet man bor. Jag har haft min protes sedan i våras och dessförinnan behövde jag få remiss och utlåtande från läkare att jag var i behov av en protes med fler grepp i min vardag.

Hur mycket ska man pusha barnet att använda protes?

– Personligen är jag väldigt glad att jag har använt min protes sedan jag var liten. Det har varit lättare att till exempel ta körkort. Alla gör självklart sina egna val. För kroppens fysik och möjligheten att utvecklas genom och tillsammans med hjälpmedlet har användandet av protesen varit nyckeln för mig. Den får mig att känna mig trygg i flera aktiviteter och moment i vuxen ålder.

Träffade du andra barn med dysmeli som liten?

– Jag växte upp med en nära vän från samma ort som också har dysmeli, vilket har varit betydelsefullt för mig. Jag har även varit med på familjeläger vilket jag uppskattade.

Har du fått några problem med huden runt hylsan?

– Nej, jag har inte haft några direkta hudproblem. Ibland kan jag få lite irriterad hud när det är väldigt varmt på sommaren.

Arbetsterapi för barn med dysmeli

– Arbetsterapeuten gör insatser för att barn med dysmeli ska kunna utvecklas optimalt och utföra vardagliga aktiviteter utifrån sina egna förutsättningar. Det säger Lis Sjöberg som är arbetsterapeut och har arbetat på Dysmeli- och armprotesenheten i Örebro i 15 år. Idag undervisar hon och forskar om barn med dysmeli vid Örebro universitet.

En familj med ett barn med dysmeli har många olika kontakter inom vården. Det kan handla om barnläkare, barnortoped, kurator, arbetsterapeut, fysioterapeut, specialpedagog och logoped för att nämna några. De flesta familjer är också kopplade till ett dysmeliteam som finns i Stockholm, Örebro, Göteborg och Malmö.

– Det familjecentrerade perspektivet är otroligt viktigt för att kontakterna mellan de olika vårdinstanserna och familjen ska fungera, säger Lis Sjöberg.

Arbetsterapi för barn med dysmeli

Arbetsterapi handlar om att stötta barnets förmåga att utföra olika aktiviteter i olika miljöer. Ett barn med en funktionsnedsättning kan ha en begränsad fysisk eller kognitiv kapacitet vilket påverkar aktivitetsförmågan.

Arbetsterapeuten följer barnets förmågor under utvecklingen. Ibland behövs kompensering åtgärder för den saknade kroppsdel som till exempel en tidig utprovning av protes. Arbetsterapeuten är också en viktig resurs efter en operation och hjälper till med att stimulera till rörlighet och styrka för att operationen ska bli så lyckad som möjligt.

– När det gäller olika hjälpmedel jobbar vi efter principen: pröva, öva och utveckla. Att barnet ska bli så självständigt som möjligt i olika aktiviteter är målet, säger Lis Sjöberg.

Barn som inte vill använda hjälpmedel hittar ofta egna vägar och det kan också bli bra.

– Låt barnen prova sig fram. Hjälp inte till utan utmana istället. Efter en tid kanske barnet vill använda sin protes eller ortos, men det gäller inte alla barn, säger Lis Sjöberg.

Vid bendysmeli

För barn med bendysmeli följs utvecklingen i nära samarbete med fysioterapeut och ortopedingenjör. Dysmeliteamet finns med i det lilla barnets strävan att ta sig upp i stående, och utvärderar när insatser för att kompensera för benlängdsskillnaden behövs. Det är viktigt att hela tiden ligga steget före och inte boka besök för utprovning av protes, ortos och skoförhöjning för sent.

– För att barnet ska kunna vara delaktigt vid till exempel friluftsdagar och skogspromenader kanske det behövs ett kompletterande hjälpmedel, till exempel en rullstol. Detta för att barnet ska orka delta och för att det är viktigt att protesen inte sliter på barnens leder och ligament, säger Lis Sjöberg.

Det finns många sätt att underlätta vardagen genom att till exempel placera föremål i rätt höjd för att spara energi. I andra fall vill man utmana barnets förmågor och uthållighet. Det är hela tiden en avvägning.

– Vi tittar på hur barnen klarar sina vardagliga aktiviteter och ifall vi behöver sätta in energibesparande åtgärder. Det är viktigt också för att orka med en meningsfull fritid, säger Lis Sjöberg.

Vid hand- och armdysmeli

För barn med handdysmeli är barnets greppfunktion i fokus. En fungerande gripfunktion är viktigt. Hit hör att barnet kan göra pincettgrepp, nyckelgrepp, 3-punktsgrepp, helhandsgrepp och volargrepp för att nämna några. Arbetsterapeuten tittar också på greppstyrka och greppomfång.

– Vi funderar på om det finns begränsningar i aktiviteter som beror på greppförmågan och vad vi i så fall kan göra åt dem, säger Lis Sjöberg.

Det finns möjlighet att kompensera med proteser i specifika situationer eller hela tiden.

– Det är många barn med armdysmeli som inte använder protes hela tiden. För de som inte har en fungerande armbågsled kan det vara tungt att bära, så det ser lite olika ut, säger Lis Sjöberg.

Lis Sjöberg och hennes arbetsterapeutkollegor har också en viktig funktion som stöd till föräldrar i beslut om protesbehandling.

– En protesbehandling går alltid att ångra till skillnad från de kirurgiska behandlingarna. Protes kräver mycket av barnet, föräldrarna och vårdgivarna och vi runtomkring måste hjälpa barnet att uppehålla motivationen och träningen. Det är bra att ge protesen en chans eftersom den kan göra en så stor nytta, säger Lis Sjöberg.

Att tänka på när barnet använder hjälpmedel

Det är bra att regelbundet utvärdera sitt hjälpmedel för att kunna få hjälp när det inte fungerar. Då kan det vara bra att fundera över följande:

Passform	Sitter hjälpmedlet bekvämt? När behövs en större storlek? Försök att ligga steget före
Utformning	Vad har barnet för möjlighet att påverka till exempel färg och mönster?
Funktion	Fungerar hjälpmedlet optimalt? Är protesens laddning varje dag?
Tillgänglighet	Finns hjälpmedlet alltid till hands för barnet?
Användning	Används hjälpmedlet regelbundet i vardagliga rutiner? Får barnet vuxenstöd vid behov?
Hygien	Hur fungerar rengöringen av komponenter?
Lustfyllda inslag	Motivera barnet, visa på nyttan och uppmuntra användning

Forskning

Lis Sjöberg har forskat inom flera områden som rör dysmeli hos barn. Bland annat ville hon veta mer om föräldrars erfarenheter av deras egen roll i beslutsfattande och behandlingsstöd. Lis Sjöberg genomförde en studie med totalt 17 föräldrar till barn med dysmeli. Resultaten visade att det finns stora individuella skillnader hos föräldrar beträffande deras känslor och tillvägagångssätt i beslutsfattandet för deras barn med dysmeli. Många ville överlåta beslutet till vården, andra ville ta in all information och fatta beslut själva.

– Det unika är att föräldern ska fatta ett livsavgörande beslut åt en annan människa, sitt barn, och därför är det så väldigt viktigt för vårdgivare att förstå den här ambivalensen. Vårdgivare behöver visa förståelse för föräldrarnas utmaningar och arbeta individanpassat för att kunna möta föräldrarnas behov av stöd i beslutsprocessen, säger Lis Sjöberg.

En annan studie som Lis Sjöberg har genomfört hade som syfte att undersöka hur livssituationen för vuxna med dysmeli ser ut i Sverige. I en intervjustudie med 117 personer med dysmeli, 20 år eller äldre, fick deltagarna svara på frågor om sysselsättning, utbildning, fritid, självskattad hälsa och hjälpmedelsanvändning. Resultaten visade att

den huvudsakliga sysselsättningen bestod av arbete eller studier, men en betydligt större andel än i populationen i sin helhet studerade vid högskola och universitet. Många hade en aktiv fritid med sociala och fysiska aktiviteter. 68 procent använde protes, ortos eller förflyttningshjälpmedel.

– En slutsats jag drar från min forskning är att barn som sedan blir vuxna med dysmeli har en livssituation som väl motsvarar den svenska befolkningen som helhet, säger Lis Sjöberg.

Frågor till Lis Sjöberg

Hur ser den praktiska träningen tillsammans med arbetsterapeut ut i vardagen med tanke på att dysmelicentrum bara finns på ett fåtal orter?

– Den nära kontakten med arbetsterapeut bör finnas på habiliteringen på hemorten. Det bör också finnas ett utbyte mellan arbetsterapeut på dysmelicentrum, habiliteringen och familjen.

Vår son vill inte vara med på idrotten för att han inte vill duscha med andra. Finns det något vi skulle kunna få hjälp med?

– Jag tänker att tillgång till en stol eller pall nära eller i duschen där han kan ta av ortosen/protesen utan att behöva hoppa dit. Diskutera också med idrottsläraren om det är möjligt att få duscha lite avskilt. Prata med barnet om hur han själv skulle vilja ha det.

Erik går i tredje klass

Idag går Erik i tredje klass. När han gick i förskolan valde föräldrarna att informera pedagogerna om Eriks dysmeli. Syftet har varit att informera och avdramatisera.

– Barn är nyfikna och har frågat varför Erik har ett finger mindre. Vi har varit noga med att bemöta barnen och svara på deras frågor, säger Sandra.

Även inför Eriks skolstart kontaktade Sandra och Jan läraren innan för att diskutera ifall de skulle informera i klassen om Eriks dysmeli.

– Lärarens syn på saken var att inte dra fokus till något som inte är ett problem, så vi valde att gå på den linjen. Däremot hade vi en klassgrupp på Facebook där vi gjorde ett inlägg till alla föräldrar och gav exempel på hur de kunde bemöta barnen vid frågor, säger Sandra.

Socialt fungerar det bra för Erik, han är en del av ett kompisgäng som har hängt ihop i många år. I perioder när han har opererat sig har han haft rullstol i skolan. Dagligen har han ortoser och skoförhöjningar.

– Det går bra i skolan och han trivs med sina jämnåriga. Yngre barn kan fråga ibland och det tycker Erik är jobbigt. Vi har försökt att prata med honom om det och om hur han kan svara, men då blir han mest irriterad, säger Sandra.

Psykologiska aspekter vid annorlunda utseende

– Barn med dysmeli kan få oönskad uppmärksamhet på grund av sitt utseende. Det kan vara utmanande både socialt och för självbilden. Därför är det viktigt att stärka barnet genom kunskap och strategier för hur man kan hantera omgivningen. Det säger Marizela Kljajić som är psykolog vid Centrum för kraniofacial kirurgi på Sahlgrenska Universitetssjukhuset i Göteborg.

Marizela Kljajić är en del av det Kraniofaciala teamet vid Sahlgrenska universitetssjukhuset. De flesta som kommer till mottagningen är barn som har fötts med olika tillstånd som påverkat ansiktet eller huvudet och som kräver olika plastikkirurgiska ingrepp.

– Många av tillstånden vi behandlar är ovanliga och ofta är barnen små. Föräldrarna har många funderingar kring operationer, men också om framtiden. Jag är någon man kan kontakta när frågor uppkommer, säger Marizela Kljajić.

Att leva med ett annorlunda utseende

Barn som föds med dysmeli får ibland genomgå många sjukhusvistelser, kontroller och operationer tidigt i livet. För en del barn kan det medföra att de utvecklar behandlingsrädsla och för många kan det innebära att de får oönskad uppmärksamhet på grund av sitt utseende. Det kan till exempel komma frågor och kommentarer både från bekanta och okända. Oavsett på vilket sätt utseendet avviker är det viktigt att tidigt prata om tillståndet. För barn med dysmeli kan det till exempel handla om att normalisera en protes.

Det kan upplevas som svårt att prata om utseende med ett litet barn, men att prata med barn gör vi hela tiden från det att barnet är ett litet spädbarn. Vi tänker högt och berättar vad vi ska göra – ”nu byter vi din blöja”, ”nu ska du få sova” och så vidare. På samma sätt kan vi berätta om reduktionsmissbildningar – ”detta är något du föddes med, det är inte farligt och inget som smittar”. I takt med att barnet blir äldre bygger man på med fler uttryckssätt kring tillståndet. Ett bra tillfälle att prata lite mer om dysmeli är inför sjukhusbesök där man samtidigt förbereder barnet inför undersökningar och ger en förklaring till varför man ska gå till en läkare.

– Målet är att barnet ska förstå och ha kunskap om sitt tillstånd så att han eller hon så småningom kan prata om det och besvara frågor från omgivningen. Detta kan vara en väg till att nå acceptans kring sitt tillstånd, vilket i sig är viktigt för att kunna leva ett bra liv, säger Marizela Kljajić.

Många ungdomar som Marizela Kljajić träffar föreställer sig att kirurgi ska lösa den negativa självbilden. Kirurgen kan vara till en stor hjälp för att få den där extra skjutsen att våga, men den löser inte osäkerheten och rädslan inför sociala sammanhang helt och hållet. Man blir inte en helt ny person med andra tankar och känslor bara för att man gjort en operation, eller har fått en protes till exempel. Barnet behöver också träna på sin sociala förmåga. Det kan handla om att utsätta sig för sådant som upplevs som obehagligt och öva på att använda strategier för att hantera obehag.

Självbilden

Den samlade bilden av hur en person ser på sig själv är ens självbild. Det finns alltså mycket annat än utseende som kan påverka. Ett annorlunda utseende medför en högre risk för en negativ självbild. Många upplever en oönskad uppmärksamhet på grund av sitt utseende och att det är svårt att vara anonym – att folk stirrar, kommenterar och frågar, men också att de visar olust eller förvåning. Marizela Kljajić betonar att utseendet är en väldigt personlig upplevelse och därför svårt att mäta objektivt, hon exemplifierar genom ett citat från en intervjustudie:

”Mitt utseende står ofta i vägen, så då försöker jag att visa andra människor vem jag är på riktigt genom att använda min personlighet.”

Forskning och erfarenhet visar att bristande kontroll över obekväma situationer kan orsaka en social sårbarhet, vilket kan resultera i ångest och rädsla inför att träffa nya människor och skapa relationer till andra. Därför är det viktigt att hitta strategier för att hantera jobbiga sociala sammanhang som i längden kan stärka självbilden hos barn och ungdomar med ett annorlunda utseende.

Hur och vad gör man?

Ge barnet verktyg för hur han eller hon ska hantera andras blickar och frågor. Skapa strategier ihop med barnet genom att testa olika svarsalternativ, till exempel ”jag har en protes” eller ”jag föddes såhär”. Prata också med barnet om hur de här tankarna och känslorna påverkar hur man mår. Kunskap om tillståndet är också viktigt – att barnen själva vet varför de ser annorlunda ut. När barnet blir äldre är det bra att få ett namn på sin diagnos och vetskap om att man inte är ensam om sitt tillstånd. Att få träffa andra med dysmeli kan stärka barnet och hela familjen. Via patientföreningar kan man få hjälp med tips och strategier som andra kommit på och som kan vara hjälpsamma för det egna barnet och familjen.

– Det betyder mycket att få veta att det finns andra som också har dysmeli, säger Marizela Kljajić.

Strategier för föräldrar

Som förälder kan man förebygga obehagliga situationer genom att informera om barnet när det är dags att byta miljö, till exempel innan barnet börjar förskolan, skolan, i en ny klass eller på en fritidsaktivitet. Genom att också informera om diagnosen i förskole- eller skolklassen kan man undvika situationer där personer i omgivningen blir överraskade av barnets annorlunda utseende. Det kan också vara bra att ge en beskrivning av hur man kan prata om tillståndet, till exempel vad skolpersonal kan svara om andra barn har frågor. Föräldrar kan också stötta sitt barn genom att försöka hitta fritidsaktiviteter eller intresseområden där barnen kan delta och få känna att de lyckas.

– Som förälder har man också en viktig roll i att skapa ett naturligt samtalsklimat med barnet. Visa att det är naturligt att prata om hur andra reagerar på utseendet och diskutera strategier tillsammans, säger Marizela Kljajić.

Tips på hur man kan stärka barn och ungdomar

- utgå ifrån ett individuellt perspektiv
- träna sociala förmågor och bredda barnets sociala kompetens, vilket stärker självbilden
- hjälp till med sociala kontakter och vänskapsrelationer
- öka barnets självförtroende genom att uppmuntra intressen och hobbyer, till exempel har god fysik visat sig vara en stärkande komponent för självkänslan.

Vad sjukvården kan göra

Sjukvården ansvarar för att informera familjen om diagnosen – det kan behöva göras vid mer än ett tillfälle. Eventuellt kan sjukvården också förmedla kontakt till andra familjer i samma situation. Vården ska också upplysa familjerna om vilket stöd och vilka resurser samhället erbjuder.

– Det är också viktigt att vi som arbetar inom vården försöker engagera barnet att delta i diskussioner om sin vård. Vi måste också uppmuntra familjen att fråga om risker och konsekvenser med olika behandlingar och att få en ny medicinsk bedömning innan de fattar ett svårt beslut, säger Marizela Kljajić.

Tips!

Barnpsykologerna podd, Marizela Kljajić medverkar i avsnitt 156 och i avsnitt 157 berättar en person om hur det är att växa upp med dysmeli.

Hemma hos Elliott, barnprogram med Elliot som har Crouzons syndrom (ett kraniofacialt syndrom) på SVT Barn.

Fråga till Marizela Kljajić

Vårt barn är traumatiserat av stickrädsla. Hur ska vi göra?

– På barnsjukhusen finns det lekterapi som kan hjälpa till med en tillväjningsbehandling. Det finns också en psykologienhet som ska serva hela barnsjukhuset. Dit kan man vända sig för att få hjälp med en guidning kring hur man jobbar med ångest. Det är också väldigt viktigt att personalen på ortopedmottagningen känner till barnets stickrädsla så att de kan vara förberedda.

Erik har gjort en benförlängning

När Erik skulle fylla sex år genomgick han sin första benförlängning. Inför den berättade Erik tillsammans med sina föräldrar i skolan att han skulle vara borta ett tag och sedan sitta i rullstol under en tid.

– Det blev en fin stund. Hans klasskamrater hörde av sig under tiden Erik var borta, säger Sandra.

När Erik hade fått på ställningen på benet skruvade han varje dag i tre månader. Efter det satt ställningen på i ytterligare sex månader. Själva skruvandet gick bra.

– Det värsta var rengöringen. Runt varje av de 13 pinnarna i benet skulle det göras noggrann rengöring varje vecka. Det gjorde ont för Erik och det var svårt att få honom att samarbeta. En rengöring kunde ta flera timmar. Han fick morfin mot de svåra nervsmärtorna och i slutet blev det lite bättre. Mycket var nog rädsla också, han var ju så liten, säger Jan.

Inom ett par år ska Erik göra en andra benförlängning.

– Efter en tid blev han deprimerad under den första förlängningen. Det var tufft för honom att inte kunna sätta ord på vad han kände. Han var ju bara sex år. Nu är han en helt annan kille. Jag tror att han kommer hantera en benförlängning bättre nu, säger Sandra.

Eriks ortoped vill att han ska göra två benförlängningar till. Erik har fyra tår på foten och ingen rörlighet men ortopedén tycker ändå att förutsättningarna är goda. Sandra och Jan har funderat mycket på deras ansvar över Eriks vård.

– Vi tycker såklart att fler benförlängningar är värt det om resultatet blir bra. Men vi oroar oss för att det inte ska bli som vi hoppas och att han ändå behöver amputera benet. Då har han kämpat i onödan och det skulle bli mycket arbete med en benprotes också, säger Sandra.

Erik har i perioder känt sig annorlunda och skämts för sina hjälpmedel. Då har det varit viktigt att få träffa andra.

– Vi har varit på dysmeliläger med patientföreningen, vilket har varit jättebra för Erik. Det var viktigt för honom att få se fler med skena och proteser. Vi träffade till och med en pojke som hade precis samma reduktionsmissbildning som Erik har, säger Sandra.

Ågrenskas pedagogiska erfarenheter och arbetsmetoder

Barnteamet på Ågrenska har bred kompetens och stor erfarenhet av barn med olika diagnoser, däribland dysmeli. Under vistelsen på Ågrenska har barnen ett eget anpassat program, med aktiviteter som ska bidra till att stärka deras delaktighet och självkänsla. Barnteamet är noga med att anpassa innehållet så att dagens aktiviteter blir optimala för varje barn.

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 varje individs behov. Med detta som utgångspunkt har veckans program för barnen och ungdomarna utformats.

– Även om en del symtom och behov förenar personer med samma diagnos är alla förstått också sina egna individer med sina egna personligheter. Det utgår vi ifrån vid alla möten här på Ågrenska, säger Hanna Borg som är pedagog och arbetar i barnteamet.

Inför en familjevistelse läser personalen in medicinsk information, dokumentation från tidigare vistelser och samtalar också med föräldrar om barnen med diagnos. De får också information från barnens skolor. Därefter skraddarsys veckans aktiviteter med barnen. Även syskonen får ett eget program.

– Vi gör allt för att se barnen vi har framför oss och anpassa den pedagogiska verksamheten efter dem. Grunden är lyhördhet inför barnets förutsättningar, säger Hanna Borg.

Delaktighet

Ett övergripande mål för familjevistelsen på Ågrenska är att barnen ska känna sig delaktiga. Detta utgår ifrån ICF, *Internationell klassifikation av funktionstillstånd, funktionshinder och hälsa*, som är Världshälsoorganisationens (WHO:s) begreppsram för att beskriva hälsa och funktionsnedsättning. Modellen tar hänsyn till kroppsliga, personliga och omgivande faktorer och det dynamiska samspelet mellan dessa. De är alla lika viktiga för möjligheterna att genomföra olika aktiviteter och för hur delaktig en person kan känna sig. Eftersom en funktionsnedsättning ofta är bestående, blir de omgivande faktorerna – och anpassningen av dem – mycket viktiga.

En viktig aspekt under alla familjevistelser på Ågrenska är att *skapa mötestillfällen med andra barn med samma diagnos och deras syskon*. I de mötena kan de känna en unik gemenskap och utbyta erfarenheter. Programmet på Ågrenska är också utformat för att skapa en *miljö där barn och elever känner trygghet och trivsel*. Det gör man genom att varje familj har en huvudansvarig personal från barnteamet och genom att ha barnens förutsättningar, intressen och behov som utgångspunkt vid utformning av aktiviteter.

Möjligheterna till *delaktighet och inflytande* ökar om barnet vet vad som ska hända och vilka förväntningar han eller hon har på sig. Därför är personalen lyhörd för barnens uttryck och önskemål samt är beredda att anpassa sig efter dem.

– Ett exempel på tydliggörande specialpedagogik och ett tryggt inslag är att Kalle Kanin alltid hälsar de små barnen välkomna vid samlingen varje morgon. Kalle har med sig de aktiviteter som barnen ska göra under dagen, säger Hanna Borg.

Specifika mål för familjevistelsen för dysmeli

Ett av målen under veckan är att *bidra till att stärka självkänslan*. Det jobbar personalen med genom samtal där tankar, känslor och erfarenheter kring diagnosen och dess konsekvenser delas.

På Ågrenska varvas gruppaktiviteter med självständiga aktiviteter, liksom lugna lekar med mer motoriskt krävande lekar. För att *stimulera fin- och grovmotorik där kroppens båda sidor aktiveras samtidigt kroppskännedom* har barnen många olika aktiviteter både inne och ute som uppmuntrar till rörelse på ett motiverande sätt. Till exempel leker barnen ute i skogen och på stranden. Inomhus är det aktiviteter med bild och form och musiklekar med rörelser – allt utifrån barnens egna unika förutsättningar.

Skolans stöd – elevens rättigheter och skolans skyldigheter

I skollagen betonas barnens rätt till anpassat stöd. Lagen garanterar alla elevers rätt att utvecklas så långt som möjligt utifrån sina egna förutsättningar. Rektorer är skyldiga att utreda om en elev behöver särskilt stöd. Om så är fallet ska ett åtgärdsprogram upprättas. I det ska det tydligt framgå *vilka målen är och hur de ska uppnås*.

Åtgärder som kan bli aktuella är exempelvis handledning och fortbildning av personal, anpassning av miljön, kompensatoriska hjälpmedel, pedagogiskt stöd eller en anpassning av elevgruppen. Åtgärderna – eller beslut om att inte ta fram ett åtgärdsprogram – kan överklagas. Det är viktigt att också fråga barnet vilka anpassningar han eller hon själv önskar.

– 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, säger Hanna Borg.

Specialpedagogiska skolmyndigheten, SPSM ([spsm.se](https://www.spsm.se)) eller kommunens resursteam kan hjälpa till med rådgivning.

Läs mer på Ågrenskas webbplats: [agrenska.se](https://www.agrenska.se)

Länktips:

[komikapp.se](https://www.komikapp.se) – material och inredning.

[lekolar.se](https://www.lekolar.se) – förskola och skolmaterial, leksaker, pyssel och hjälpmedel.

[widgitonline.se](https://www.widgitonline.se) – symbolstöd och bildstöd.

Syskonrollen

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

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

– Barn som får ett syskon med funktionsnedsättning har ofta blandade känslor inför situationen. De kan inte välja bort sitt syskon utan måste hitta ett sätt att förhålla sig till det, säger Linda Öhman som är pedagog och arbetar i Ågrenskas barnteam.

Studier av syskon till barn med funktionsnedsättning visar följande:

- Syskonen har ofta en bristfällig kunskap om sin brors eller systers diagnos och föräldrarna överskattar ofta hur mycket de vet om den.
- Information är inte detsamma som kunskap. Man vet inte hur mycket syskonet förstått och hur han eller hon tolkat informationen om sjukdomen och vad den innebär.
- Att förstå och få kunskap tar tid. Man kan behöva prata om saken kontinuerligt eftersom situationen förändras, precis som barnets frågor och funderingar.

Man har också sett att syskon måste få möjlighet att ställa sina egna frågor angående systemens eller broderns funktionsnedsättning.

– Informationen går ofta via föräldrarna, men vår erfarenhet visar att det ofta finns saker som syskonen inte vågar eller vill prata med sina föräldrar om, säger Linda Öhman.

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.

Intervjuer med syskon visar att de behöver bli sedda och bekräftade. De måste 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". Detsamma gäller för föräldrarnas uppmärksamhet.

– Ett barn berättade att hon fått högsta betyg i skolan och att föräldrarna sa "bravo" när de fick veta. Men när hennes sjuke lillebror lärde sig att lyfta en mugg själv ställdes det till med tårtkalas. Även

om flickan förstod varför det blev så olika reaktioner kändes det orättvist, säger Linda Öhman.

Kunskap, känslor och bemästrande

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 bär något ansvar för syskonets funktionsnedsättning 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, säger Linda Öhman.

Under vistelsen för dysmeli fick syskonen ställa frågor till ortopedern Per Larnert som tidigare föreläst för föräldrarna.

Känslor hanteras genom ett öppet och tillåtande klimat, där alla ska känna sig bekväma med att prata fritt. Barnen och ungdomarna gör roliga aktiviteter tillsammans för att bli sammansvetsade som grupp, då blir det lättare att prata om personliga saker. Det är viktigt att inte avvisa jobbiga känslor utan att sätta ord på dem.

– Om vi vuxna säger ”det där behöver du inte tänka på” eller ”oroa dig inte för det” säger vi omedvetet till barnen att vissa känslor är förbjudna. Det blir inte bra. Det är bättre att bekräfta barnets tankar och prata om vad känslorna står för, säger Linda Öhman.

Ett enkelt tips är att testa att prata om ett känsligt ämne som dyker upp på tv eller i en bok man läser. Det finns många barnböcker som handlar om känslor och utanförskap. Linda Öhman ger några tips:

- *Örjan, den höjdrädda örnen* av Lars Klinting.
- *Flyg Engelbert!* av Lena Arro.
- *Pricken* av Margaret Rey.
- *Jonatan på Måsberget* av Jens Ahlbom
- *Litet syskon* av Christina Renlund
- *Operation-serien* av Anna Pella
- *Bill och Bolla* av Gunilla Bergström.

Bemästrande handlar om att hitta vägar och 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 man inte fick en bror eller syster som man kan leka med på samma sätt som ens kompisar leker med sina syskon. Det kan vara bra och logiska tankar, men om man inte får prata om dem blir de ganska tunga att bära, säger Linda Öhman.

Under vistelsen på Ågrenska får syskonen göra en berättelsebok som handlar om deras känslor och tankar inför att ha ett syskon med dysmeli.

– Det är deras egen bok som de själva väljer om de vill visa för föräldrarna eller inte. Vår tanke är att boken ska kunna fungera som ett underlag för bra samtal ihop med föräldrarna. Den kan bli en brygga till ämnen som ibland kan vara svåra att prata om, säger Linda Öhman.

Vad säger syskonen?

I intervjuer berättar syskon till barn med funktionsnedsättning att de glöms bort ibland, och får mindre uppmärksamhet än brodern eller systern som har en diagnos. Ibland frågar lärarna i skolan oftare "hur mår din syster/bror?" än "hur mår du?", vilket kan bidra till den känslan. En del tycker det är tråkigt att ofta behöva avbryta roliga aktiviteter på grund av syskonet.

Många har tankar om framtiden, om hur det ska bli senare. Sådana saker kan ju ingen ge några svar på, men ofta är det bättre att fundera tillsammans med barnen än att inte beröra ämnet alls. Man kan prata om hur man hoppas att framtiden ska bli och hur den kan bli. För att utveckla strategier att hantera svåra känslor kan man identifiera känslor som brukar komma, hur dessa brukar få en att agera eller reagera och hur man skulle kunna göra istället.

Syskonen beskriver också många positiva aspekter av att ha en bror eller syster med funktionsnedsättning. De lär sig tidigt att respektera olika människor, att ta ansvar och vara självständiga, känna empati och förståelse, samt att sätta saker i perspektiv.

– Det är ganska stora saker de beskriver som positiva. Dessutom nämner många att det är härligt att få gå förbi kön på Liseberg. Sådana små saker kan spela stor roll i ett barns tillvaro.

Läs mer om Ågrenskas arbete med syskongrupper på agrenska.se/syskonkompetens

På hemsidan finns bland annat samtalsverktyg och lästips. Där finns också filmer som illustrerar olika situationer och frågeställningar. Bland annat filmen om Ludwig som har artrogrypos, och hans syskon Lilly och Leon. "Älskar ni honom mer än mig?" undrar Lilly när storebror får mer uppmärksamhet och hjälp av föräldrarna.

agrenska.se/syskonkompetens/Arbetsmaterial/filmer-for-samtal/alskar-ni-honom-mer-an-mig/

En annan film handlar om Hugo, sex år, som är storebror till Abbe, fyra år. Abbe har en kromosomavvikelse och ett allvarligt hjärtfel, och i filmen pratar Hugo med sin pappa om hur det känns att ha en bror som är sjuk.

agrenska.se/syskonkompetens/Arbetsmaterial/filmer-for-samtal/pratmandlar-och-syskonkarlek/

Erik har en lillasyster

När Erik var två och ett halvt kom lillasyster Clara.

– Då var vi inte särskilt oroliga utan kände oss snarare förberedda. Vi visste att dysmeli inte är ärftligt men vi tog ändå reda på vad som gällde med barnförsäkringar. Vi hade tecknat en försäkring med Erik som visade sig inte gälla för reduktionsmissbildningar, säger Jan.

För Erik var det i huvudsak en stor glädje att få en lillasyster.

– Erik och Clara är som syskon är mest. De är goa och snälla mot varandra med ett och annat tjuvnyp, säger Sandra.

Stöd i samhället

Anna-Karin Björnström arbetar på Ågrenska, bland annat med planeringen av familjevistelser. Hon informerar om vilket stöd som finns att få från samhället för personer med funktionsnedsättning.

Försäkringskassan

Omvårdnadsbidrag finns att söka för den som har ett barn med funktionsnedsättning. Bidraget baseras på den omvårdnad och tillsyn som barnet behöver utöver det som är vanligt för barn i samma ålder utan funktionsnedsättning. Omvårdnadsbidraget finns i fyra nivåer och Försäkringskassan bedömer barnets totala behov av omvårdnad och tillsyn efter samtal med föräldrarna. Skatt ska betalas på omvårdnadsbidraget och pengarna är pensionsgrundande. De olika beloppen justeras vid varje årsskifte.

– Det kan kännas tufft att skriva ner allt som kräver extra omvårdnad hos sitt barn. Mitt råd är därför att ta hjälp av en kurator, säger Anna-Karin Björnström.

Merkostnadsersättning är en separat ersättning för kostnader som beror på barnets funktionsnedsättning. Försäkringskassan bedömer vad som räknas som merkostnader.

– Det kan till exempel vara inköp av hjälpmedel, slitage och resor med egen bil. Man behöver komma upp i en viss summa per år, säger Anna-Karin Björnström.

Läs mer om stöd från Försäkringskassan på [fk.se](https://www.fk.se)

Hälso- och sjukvårdslagen

Det finns en patientlag som stärker ställningen för patienter. Den ger bland annat rätt att välja öppenvård i en annan region, till exempel habilitering eller en specialist. Det ska vara lättare att få en ny medicinsk bedömning.

– Lagen har också ökat barns inflytande över sin egen vård. De har rätt att få information på ett sätt som de förstår, säger Anna-Karin Björnström.

Läs mer på [cldsamverkan.se](https://www.cdsamverkan.se) och [1177.se](https://www.1177.se)

Samordning – fast vårdkontakt

Enligt hälso- och sjukvårdslagen har verksamhetschefen vid en instans med vårdansvar för barnet skyldighet att utse en fast vårdkontakt som kan säkerställa patientens behov av samordning om patienten önskar det. En fast vårdkontakt kan samordna vårdens

insatser och förmedla kontakter. Den fasta vårdkontakten kan vara en läkare eller någon annan som arbetar inom vården, som en sjuksköterska eller kurator.

SIP – samordnad individuell plan

Kommuner och regioner är skyldiga att upprätta en samordnad individuell plan, SIP, enligt både socialtjänstlagen och hälso- och sjukvårdslagen. En SIP tas fram när en person upplever behov av samordning mellan olika instanser och där ansvarsfördelningen behöver tydliggöras. Planen upprättas vid möten där de professionella från de berörda verksamheterna är skyldiga att delta.

Skollagen

Enligt skollagen har barnen rätt till stöd för att nå skolans kunskapsmål. Skolan ska sträva efter att uppväga skillnader i elevernas förutsättningar att tillgodogöra sig utbildningen. Åtgärdsprogram ska upprättas för hur eleven ska klara kunskapsmål och vilket stöd som krävs. Det är rektorns ansvar att eleven får ett åtgärdsprogram om det behövs. Skolan ska också ta hänsyn till elevers olika behov. Elever ska ges stöd och stimulans så att de utvecklas så långt som möjligt.

Exempel på extra anpassningar i skolan:

- ett särskilt schema över skoldagen
- extra tydliga instruktioner
- stöd att sätta igång arbetet
- anpassade läromedel
- digital teknik med anpassade programvaror
- handledning/fortbildning av personal
- resursperson
- minskning/anpassning av elevgrupp
- regelbundna specialpedagogiska insatser
- anpassad studiegång.

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

Gör gärna studiebesök på skolan om det finns osäkerhet om vilken som passar barnet bäst.

– Ge skolan skriftlig information om barnet, till exempel dokumentationen om barnets diagnos när det är dags för skolstart, säger Anna-Karin Björnström.

Vart vänder vi oss?

Den som är missnöjd med skolan ska i första hand vända sig till skolans rektor.

I andra hand kan man vända sig till ansvarig tjänsteman eller nämnd i kommunen. Vid frågor kan man kontakta Skolverkets upplysningstjänst för rådgivning.

Läs mer på skolinspektionen.se och skolverket.se

Fonder

Fonder kan sökas för ökade omkostnader på grund av sjukdom, till hjälpmedel och rekreationsresor. På sjukhuset eller habiliteringen kan man få hjälp av en kurator med att hitta passande fonder att söka pengar ur. Länsstyrelsen har en gemensam stiftelsebas där man kan söka efter möjliga fonder.

– Det kan löna sig att söka fonder eftersom stiftelserna vill avyttra sina pengar, säger Anna-Karin Björnström.

Läs mer på stiftelser.lansstyrelsen.se

Tips på webbplatser

spsm.se – Specialpedagogiska skolmyndigheten

hejaolika.se – nyheter om ett samhälle för alla

parasport.se – om idrott för personer med **funktionsnedsättning**

anoriga.se – nationellt kompetenscentrum för anhöriga

minstoradag.org – uppfyller önskningar och skapar glädjefulla upplevelser för sjuka barn eller barn med funktionsnedsättning

ournormal.org – mötesplats för familjer med barn med funktionsnedsättning

Erik på fritiden

Just nu är tv-spel Eriks stora intresse, men han har alltid varit intresserad av att spela fotboll och innebandy.

– Vi vill pusha Erik att kunna delta men då måste han också få rätt förutsättningar. Han idrottar med en förhöjd sko och tyvärr har han bara ett par skor som han använder till alla aktiviteter. Det är ett stort problem för Eriks fritidsaktiviteter, att han inte kan vara med på samma villkor, säger Sandra.

– Verkligheten är den att där kan vården inte möta Eriks behov. Ortopedteknik har alldeles för långa köer. Tanken är att vi ska ha tre skor i omlopp samtidigt, men det har vi inte fått, säger Jan.

Erik funderar mycket på sina egna begränsningar och varför han inte kan göra allt på samma sätt som sina kamrater.

– Om man har en lite orolig personlighet sätter man sina egna begränsningar. Det tycker vi att Erik gör. Vi skulle önska att han fick känna att det kommer lösa sig. Det är så han känner när han spelar tv-spel. Då deltar han på samma villkor som sina kompisar, säger Jan.

Sandra och Jan berättar att de har varit hyfsat överens med besluten om Eriks vård. Sandra oroar sig mer, Jan skjuter oron på framtiden.

– Det har lett till konflikter förstås. Att vi har lite olika inställning. Det året vi var inne i benförlängningen var väldigt tärande även på vår relation, säger Jan.

– Man är aldrig lyckligare än sitt olyckligaste barn. Det blev mycket utbrott som vi hanterade på olika sätt. Just nu är vi inne i en bra period. Det blir bättre och bättre i takt med att han blir äldre och vi kan föra samtal på ett helt annat sätt, säger Sandra.

Svensk dysmeliförening

Svensk dysmeliförening är en rikstäckande, ideell förening som verkar för en bättre vård- och livssituation för barn, ungdomar och vuxna med dysmeli. Föreningen arbetar också med kunskapsspridning om dysmeli och med påverkansarbete för att tillgodose rättigheter för personer med dysmeli.

En viktig del av verksamheten är att bedriva kontaktskapande verksamhet för medlemmar. Det görs i huvudsak genom dysmeliläger för familjer två gånger om året, kontaktpersonsverksamhet och utbildning.

Ett medlemskap kostar årligen 400 kronor för familj, eller 200 kronor för enskild medlem.

Läs mer på dysmeli.se

Riksförbundet Sällsynta diagnoser

Riksförbundet Sällsynta diagnoser bildades för snart 25 år sedan av en grupp föräldrar till barn med olika syndrom. Det är en paraplyorganisation där ett 70-tal olika diagnosföreningar finns representerade.

Riksförbundet Sällsynta diagnoser arbetar för att alla som lever med ett sällsynt hälsotillstånd ska få tillgång till vård- och stödinsatser i rätt tid och utifrån behov. Förbundets uppdrag är att driva politiska frågor som rör personer med funktionsnedsättning, sprida kunskap om sällsynta diagnoser och påtala att forskning krävs. Personer som lever med sällsynta hälsotillstånd ska inte missgynnas på grund av att andra inte känner till så mycket om deras situation. Förbundet har genom åren drivit flera projekt där resultatet har blivit konkret material som alla får ta del av, såsom utbildningsfilmer, sammanställningar av rättigheter i hälso- och sjukvården och tips på hur man kan göra en så kallad sällsynt vårdplan.

De 16 000 medlemmarna representerar över 100 olika diagnoser som sinsemellan är väldigt olika. Gemensamt är att alla hälsotillstånd är livslånga, så gott som alltid obotliga och nästan alltid har genetiska orsaker.

– Det är sällsynthetens dilemma som förenar medlemmarna, inte sjukdomen eller syndromet i sig. Man kan lätt känna sig ensam om man är den enda i sin hemstad som lever med ett sällsynt hälsotillstånd, men tillsammans är vi starkare, säger Malin Grände, kanslichef på Riksförbundet Sällsynta diagnoser.

Här hittar du Riksförbundet Sällsynta diagnoser:
sallsyntadiagnoser.se

Informationscentrum för sällsynta hälsotillstånd

Sedan mars 2020 har Ågrenska uppdraget att ta fram och kvalitetssäkra diagnostexter till Socialstyrelsens kunskapsdatabas om sällsynta hälsotillstånd och sprida information om dessa.

Informationen är till för personer som arbetar inom vård, omsorg, skola och socialtjänst. Den vänder sig också till de som lever med ett sällsynt hälsotillstånd, deras närstående och andra som de har kontakt med. Kunskapsdatabasen kan även vara användbar för personer som arbetar på en myndighet.

I databasen finns utförlig, kvalitetssäkrad information om fler än 300 sällsynta hälsotillstånd. Nya diagnostexter tillkommer varje år, och befintliga texter uppdateras regelbundet. Underlagen till texterna skrivs av medicinska specialister i Sverige. Informationen bearbetas av redaktörer vid Informationscentrum och faktagranskas av en särskild expertgrupp. Berörda intresseorganisationer ges också möjlighet att lämna synpunkter på innehållet.

Frågor, förslag eller synpunkter?

Kontakta Informationscentrum via e-post
sallsyntahalsotillstand@agrenska.se
eller telefon 031-750 92 00.

Socialstyrelsens kunskapsdatabas om sällsynta hälsotillstånd:
socialstyrelsen.se/kunskapsstod-och-regler/omraden/sallsynta-halsotillstand/

Informationscentrum för sällsynta hälsotillstånd vid Ågrenska:
agrenska.se/informationscentrum

Dysmeli

En sammanfattning av dokumentation nr 658

Dysmeli är ett samlingsnamn på olika reduktionsmissbildningar i armar och ben. Det kan till exempel vara hopväxta fingrar och tår eller avsaknad av hela eller delar av armar och ben. I

Sverige föds årligen ett sextiototal barn med dysmeli, vilket motsvarar ett barn på 2 000 födda.

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

I dokumentationen kan du bland annat läsa om medicinsk information, kirurgi, behandling och psykologiska aspekter. Dessutom ges en inblick i hur det är att leva i en familj med ett barn med dysmeli.



ÅGRENSKA

FAMILJE- OCH VUXENVISTELSER

Kunskap och kompetens om sällsynta diagnoser
© Ågrenska 2022 | agrenska.se