

Dokumentation nr 578

Enkammarrhjärta, familjevistelse

ÅGRENSKAS FAMILJE- OCH VUXENVISTELSER

Kunskap och kompetens om sällsynta diagnoser

© Ågrenska 2018



ÅGRENSKA

agrenska.se

ENKAMMARHJÄRTA

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 enkammarhjärta. 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. I programmet ingår förskola, skola och fritidsaktiviteter.

Faktainnehållet från föreläsningarna på Ågrenska är grund för denna dokumentation som skrivits av redaktör Johanna Lagerfors, 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 webbplats, där de kan laddas ner kostnadsfritt som pdf: agrenska.se

Följande föreläsare har bidragit till innehållet i denna dokumentation:

Katarina Hanseus, överläkare på Barnhjärtcentrum vid Skånes universitetssjukhus i Lund.

Jens Johansson Ramgren, överläkare på Barnhjärtkirurgiska sektionen vid Skånes universitetssjukhus i Lund.

Malin Berghammer, specialistsjuksköterska, Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus i Göteborg.

Anna-Lena Lagerkvist, specialistsjukgymnast vid Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus i Göteborg.

Carmen Ryberg, psykolog på Psykologenheten vid Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus i Göteborg.

Peter Nordqvist, generalsekreterare i Hjärtebarnsfonden.

Medverkande från Mun-H-Center

Emma Brandquist, övertandläkare.

Åsa Mogren, logoped.

Medverkande från Ågrenska

Annica Harrysson, verksamhetsansvarig och koordinator.

Ann-Catrin Röjvik, verksamhetsansvarig och koordinator.

Bodil Mollstedt, pedagog Ågrenska.

Astrid Emker, pedagog Ågrenska.

Louise Jeltin, assistanssamordnare på Ågrenska assistans.

Johanna Lagerfors, 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

Vad är enkammarhjärta?	5
Hampus har ett enkammarhjärta	9
Hjärtkirurgi vid enkammarhjärta	10
Hampus opereras flera gånger	13
Att leva med enkammarhjärta	15
Hampus börjar i förskolan	18
Fysioterapi för personer med enkammarhjärta	19
Jag har enkammarhjärta – en vuxen berättar	24
Kognitiv funktion hos barn med medfödda hjärtfel	27
Ågrenskas pedagogiska erfarenheter	31
Syskonrollen	34
Hampus har tre systrar	38
Munhälsa och munmotorik	40
Samhällets stöd	44
Personlig assistans	50
Information från Hjärtebarnsfonden	51
Informationscentrum för ovanliga diagnoser	54
NFSD - Nationella Funktionen Sällsynta Diagnoser	54

Vad är enkammarhjärta?

– **Operationsmetoderna för barn som föds med enkammarhjärta har förbättrats mycket under senare år. Det har lett till en god livskvalitet för många av dem som lever med enkammarhjärta.**

Det säger Katarina Hanseus som är barnkardiolog på Barnhjärtcentrum vid Skånes universitetssjukhus i Lund.

Hjärtfel är den vanligaste missbildningen hos nyfödda barn. Ungefär ett av hundra levande födda barn föds med ett medfött hjärtfel. Av de komplicerade hjärtfelen utgör *enkammarhjärtan* ungefär en tiondel. Varje år föds omkring hundra barn med enkammarhjärta i Sverige.

Det är ett samlingsbegrepp för flera komplicerade medfödda hjärtfel som innebär att endast en av hjärtats kammare utvecklas normalt. Det finns två stora huvudgrupper, en där den högra kammaren och en där den vänstra kammaren är underutvecklad. I en tredje grupp finns båda kamrarna väl utvecklade, men andra orsaker, exempelvis felbildningar av klaffapparaten, gör att endast en kammare kan fungera som pumpkammare.

Orsaken till hjärtfelen kan variera. Det finns genetiska avvikelser i form av syndrom som ökar risken för medfödda hjärtfel. Det finns också läkemedel och infektioner som kan öka risken för hjärtmissbildning, men det är ofta svårt att veta exakt vad som påverkat i det enskilda fallet.

Flera operationer tidigt i livet

En hjärtmissbildning med endast en fungerande kammare definieras som enkammarhjärta när man inte heller genom kirurgi kan skapa ett fungerande tvåkammersystem. Istället skapar man på kirurgisk väg ett *enkammersystem* för att få till en fungerande blodcirkulation. För att hjärtat ska fungera väl och hålla länge vill man eftersträva att det blod som kommer ut i kroppen är så syrerikt som möjligt, samt se till att den kammare personen har ska göra *enkammarens* arbete, inte arbeta som för två kammare.

Vanligen krävs minst tre operationer för att uppnå enkammarcirkulation. Den första genomförs som regel redan under nyföddhetsperioden och kan se olika ut eftersom barnens hjärtmissbildningar varierar.

Därefter krävs oftast ytterligare två kirurgiska ingrepp, ett vid cirka sex månaders och ett vid två till tre års ålder. Operation två är *Glenn-anastomos* som fått namnet efter William Glenn, kirurgen som först lyckades med metoden.

– Den tredje och avslutande operationen kallas TCPC (*total cavopulmonell anastomos*). Vid den läggs en tunnel av konstgjort material för att leda blodet från nedre hålvenen till lungartären utanför hjärtat, säger Katarina Hanseus.

Mellan den första operationen och Glenn-operationen är det viktigt att vara uppmärksam och aldrig bortförklara symtom med att ”alla spädbarn kräks” eller ”det är vanligt att de inte går upp i vikt”.

– Ofta innebär symtomen inget farligt, men de *kan* vara tecken på att något inte står rätt till med hjärtat vilket är viktigt att upptäcka. Förmakshålet kan ha blivit för litet eller shunten täppts till.

Sjukvården har utvecklats i snabb takt

Idag opereras barn med medfödda hjärtfel vid två centrum i landet: Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus (Sahlgrenska universitetssjukhuset i Göteborg) och Skånes universitetssjukhus i Lund. Den kirurgiska behandlingen av enkammarhjärtan har utvecklats sedan början av 1990-talet.

– Då kunde vi också börja operera barn födda på 1980-talet som vid födseln inte hade varit kandidater för operation, berättar Katarina Hanseus.

Sedan William Glenn i början på 1950-talet visat att man kunde ansluta den övre hålvenen till lungartären för att öka blodflödet till lungorna, gjordes under 1970-talet nya framsteg. Fransmännen Fontan och Baudet visade att det var möjligt att dirigera allt venöst blod direkt till lungartären genom att det högra förmaket anslöts till denna. Blodet transporteras då till lungpulsådern utan att föras genom den högra kammaren.

– På så sätt blev men av med överbelastningen på den befintliga kammaren och patienten fick en bättre syremättnad. Men det fanns stor risk för rytmrubbningar. Det stora genombrottet kom 1988 när en brittisk kirurg visade att man inte behövde genomföra hela justeringen vid ett och samma ingrepp, utan kunde dela upp det i två, säger Katarina Hanseus.

Det året gjordes den första TCPC-operationen. De allra flesta som föds med enkammarhjärta idag når detta tredje steg.

(Läs mer om kirurgiska ingreppen i avsnittet om kirurgi).

Hjärtkapaciteten påverkas

Personer med enkammarhjärtan har en lägre hjärtkapacitet än andra, hjärtfriska, personer. Detta märks lite mer hos pojkar än hos flickor.

– Det betyder inte nödvändigtvis att alla individer med enkammarhjärta är begränsade i vardagen. En del har en fysisk kapacitet som skiljer sig mycket lite från hjärtfriska personer, säger Katarina Hanseus.

Eftersom variationen av hjärtmissbildningar är stor varierar också prognosen.

– Ett enkelt svar på den vanliga föräldrafrågan 'blir det bra?' är att ja, det blir det. Men allt är ju relativt och beror naturligtvis på vad man jämför med.

Det finns ingen rak korrelation mellan hjärtfelets svårighetsgrad och konsekvenser för livskvalitet. En studie visade att de som vuxit upp och trott att de varit friskare än de faktiskt varit *inte* hade en bättre livskvalitet än de som opereras i nyföddhetsperioden och därför redan tidigt är medvetna om sin hjärtmissbildning.

Målen med behandlingarna vid enkammarhjärta är att *bevara livet*. Det blir tydligast i nyföddhetsperioden.

– De flesta foster med komplicerade hjärtfel mår bra under fostertiden på grund av att de delar blodcirkulation med modern. Då märks symtomen först efter födseln, när barnets hjärta på egen hand ska syresätta kroppen.

Tidig diagnostisering är fördelaktig

Idag upptäcks allt fler enkammarhjärtan (omkring två tredjedelar) under rutinultraljudet som genomförs omkring graviditetsvecka 18.

– Det är då otroligt viktigt att ställa en så exakt diagnos som möjligt, för att kunna beskriva situationen och konsekvenserna för föräldrarna. De kommer att ställas inför frågan om de vill fortsätta graviditeten eller inte, och när de ska fatta ett sådant beslut är det viktigt att vi kan beskriva fostrets hjärtmissbildning och dess konsekvenser på ett korrekt och förhoppningsvis detaljerat sätt, säger Katarina Hanseus.

Gruppen barn med enkammarhjärta karakteriseras av en *låg risk* för ytterligare problematik. Det innebär att det är ovanligt att barnen också har andra genetiska avvikelser eller missbildningar, även om det ibland förekommer.

Att ställa diagnosen under graviditeten ger föräldrarna möjligheten att välja om de vill fortsätta eller avbryta graviditeten.

– Studier visar också att det är en fördel att känna till hjärtfelet tidigt för att kunna förbereda föräldrarna och optimera barnets start i livet. Modern kan till exempel föda barnet vid ett barnkardiologiskt centrum, säger Katarina Hanseus.

Hos barn där enkammarhjärtat *inte* upptäckts under graviditeten ställs diagnosen nästan alltid kort efter födseln, eftersom sjukvården genomför en POX-mätning (mätning av hur väl blodet syresätts). I enstaka fall ställs diagnosen först senare, då på grund av att barnet blivit akut sjukt.

– Det förekommer också att tillståndet helt missas och ett spädbarn går bort eftersom hen kan ha haft en förhållandevis stabil cirkulation. Detta är dock mycket ovanligt, säger Katarina Hanseus.

Långtidsuppföljning

När en patient med enkammarsystem upplever sig må bra är det ofta ett kvitto på att hjärtat fungerar väl. Hos enkammarpatienter som inte mår bra är det viktigt att utreda orsaken. Vanliga symtom när kammaren inte mår bra är att personen inte når full syremättnad eller att hjärtat drabbas av rytmrubbningar.

– Många patienter har en förebyggande behandling mot blodproppar som kan bildas i hjärtat. Om man har en hjärtmissbildning kan det finnas vinklar och vrår i hjärtat som ökar risken för att blodet blir stående någonstans och bildar en propp.

Frågor till Katarina Hanseus

Hur många väljer att avbryta graviditeten när de får besked om att fostret har enkammarhjärta?

– Detta varierar över tid och även geografiskt. Tidigare har vi i södra Sverige haft en relativt låg andel avbrytande efter prenatal diagnos, medan Stockholm har haft en högre grad. I vårt grannland Danmark har andelen avbrutna graviditeter efter prenatal diagnos varit mycket högre än genomsnittet för Sverige, vilket också gäller för andra diagnoser.

Vilken typ av stöd får föräldrar till barn med hjärtfel?

– Barn med enkammarhjärta kommer alltid att vara påverkade av att ha ett komplicerat hjärtfel och att ha genomgått komplex sjukvård. Det gör att vi inom sjukvården ofta är medvetna om behovet av noggrann uppföljning, inte bara av hjärtat och

cirkulationen utan av livets helhetssituation. Vi strävar efter att få till ett nationellt uppföljningsprogram som också innefattar en miniminivå för stödinsatser. Det är viktigt att familjer erbjuds stöd även om de initialt upplever att de 'klarar sig' utan.

Vi tycker att det är svårt att avgöra vad vårt barn får göra och inte. Att undvika åkattraktioner är ju lätt – vi åker bara inte till Liseberg – men exempelvis studsmattor som finns i varje trädgård är svårare. Hur ska vi tänka?

– Att hoppa studsmatta är absolut okej för barn med enkammarhjärtan. När vi varnar för åkattraktioner syftar vi på de extrema som skapar stark g-kraft, som när man skjuts upp i luften eller faller rakt ner. Inte vanliga karuseller. Att hoppa studsmatta skapar inte sådan kraft och är snarare positivt än negativt för barnet eftersom den bygger benmuskler, vilket underlättar blodcirkulationen. Men skippa gärna skidorter som ligger på väldigt hög höjd, att flyga flygplan utan tryckkabin och att förlora stora mängder vätska.

Hampus har ett enkammarhjärta

Hampus är nio år och har ett enkammarhjärta. Han kom till Ågrenskas familjevistelse tillsammans med sin pappa Magnus, sin mamma Madeleine och två av sina systrar: Tilda, 13 år och Alice, 11. Äldsta storasystern Elsa, 16 år, var kvar hemma.

Madeleine och Magnus kände inte till Hampus hjärtfel när han föddes. Trots att flera ultraljud hade gjorts, bland annat i vecka 34, hade ingen sett att något inte stämde.

– Han föddes lite tidigt, i vecka 36, men det var vi inte så förvånade över eftersom hans syskon också kommit tidigt. Hampus var det enda av våra barn som fick 10 poäng på varje punkt på Apgarskalan och vi hade inte en tanke om att något var fel, säger Madeleine. Dagen efter Hampus födelse gjordes en extra undersökning på grund av att han var för tidigt född. Då upptäckte läkarna att han inte syresatte sig som han skulle. Familjen fick komma till neonatalavdelningen, där läkarna efter ett ultraljud berättade att han hade ett allvarligt hjärtfel.

– Allt blev kaos. Hampus syskon hade hälsat på en stund och medan jag följde dem ut hade Madeleine fått beskedet uppe på avdelningen. När jag kom tillbaka låg hon i en fåtölj, helt knäckt,

och jag såg inte ens Hampus för alla filter, slangar och personal som arbetade med honom, berättar Magnus.

En barnhjärtläkare ställde diagnosen *pulmonalisatresi med hypoplastisk högerkammare* (stopp i lungpulsådern) och bedömde att Hampus behövde åka till Barnhjärtcentrum i Lund direkt.

– Jag minns att läkarna började uppmana oss att bestämma ett namn till bebisen. Det fick mig att förstå att de inte var säkra på att han skulle klara sig, berättar Madeleine.

Hampus fick åka ambulans och föräldrarna fick sjuktransport. De satt båda knäptysta hela resan.

– Vid ett tillfälle blev vi omkörda av ambulansen med Hampus i, som körde med blåljusen igång. Det kändes helt överkligt.

Hjärtkirurgi vid enkammarhjärta

– Barn med enkammarhjärta opereras oftast i tre steg. Operationerna skapar ett enkammarsystem där blodcirkulationen kan fungera med bara en hjärtkammare. Det säger Jens Johansson Ramgren som är överläkare på barnhjärtkirurgiska sektionen vid Skånes universitetssjukhus i Lund.

Hjärtats uppgift är framför allt att transportera syre till – och koldioxid från – kroppens vävnader. Ett friskt hjärta har både en höger- och en vänsterkammare. Blodet kommer genom hålvener från kroppen till höger kammare, som pumpar det vidare till lungorna via lungartären. I lungorna fylls blodet med nytt syre och kommer sedan tillbaka till vänsterkammaren, som pumpar ut blodet i kroppen igen.

Gemensamt för de olika hjärtmissbildningar som förekommer vid enkammarhjärta är att det bara finns en kammare som kan pumpa blodet. Den tvingas då sköta båda kammarnas arbete, vilket medför att syrerikt och syrefattigt blod blandas. Genom de kirurgiska ingrepp som genomförs försöker man undvika just det.

Hos barn med enkammarhjärta kan antingen för lite eller för mycket blod pumpas till lungorna. Med för lite blod i lungorna blir syremättnaden låg. Med för mycket ökar risken för hjärtsvikt och högt blodtryck i lungorna.

Operationerna skapar ett enkammarsystem

Stora framsteg har gjorts inom hjärtkirurgin de senaste decennierna. När ett enkammarbarn föds idag planeras tidigt åtgärder för att enkammarcirkulation ska kunna uppnås.

Vanligen genomgår barn med enkammarhjärta minst tre operationer. Det första ingreppet varierar beroende på barnets hjärtmissbildning ser ut. Det kan finnas onormala förbindelser, förträngningar och kombinationsfel i hjärtat, och de flesta fel kräver operation redan under barnets första levnadsveckor.

Den andra operationen kallas *bidirektionell Glenn-anastomos*, och görs vanligen vid tre till sex månaders ålder. Då kopplas den övre hålvenen direkt till lungorna. En förutsättning för att det ska fungera väl är god hjärtfunktion och lågt motstånd i lungorna, så att blodet lätt kan komma dit.

– Vi vill så tidigt som möjligt få bort volymbelastningen i hjärtat, säger Jens Johansson Ramgren.

Den extra motorn som skjutsar in mer blod i hjärtat vid ansträngning finns inte hos personer med enkammarhjärta. Alla barn som har en enkammarcirkulation har ett kroniskt förhöjt ventryck.

– När vi tittar på hur förutsättningarna ska vara för att kunna gå vidare till den tredje operationen (enkammaroperation, TCPC) tittar vi främst på motståndet i lungorna, som inte får vara för högt. Kammaren ska fungera bra och det ska inte finnas någon klaffinsufficiens, det vill säga klaffarna ska inte läcka, säger Jens Johansson Ramgren.

Ibland kan det dock finnas ett mindre läckage som kan åtgärdas under operationen.

Steg tre, TCPC-operationen (*total cavopulmonell anastomos*), görs idag vanligen när barnet är 1,5 till 2 år, i genomsnitt 15 månader efter den andra operationen. Barnet behöver då väga minst tio kilo. Metoden för att separera syrerikt och syrefattigt blod (och därmed uppnå full syremättnad) utvecklades på 1970-talet av kirurgen Francois Fontan, vars namn har gett namn åt vad man ofta kallar *Fontancirkulation*, alltså enkammarcirkulation. Operationen han utvecklade gick ut på att koppla förmaket till lungpulsådern.

– Nackdelen med Fontankirurgin var att man förlorade energi eftersom blodet virvlade runt i förmaket. På 1990-talet började man att operera in ett smalare rör (så kallad lateral tunnel) inuti förmaket, och kunde på så sätt minska energiförlusten i blodströmmen, berättar Jens Johansson Ramgren.

Sedan början av 2000-talet opererar man istället en kanal utanför förmaket, en så kallad *extrakardiell tunnel*, vilket markant minskar riskerna vid operationen.

– Med den operation vi gör idag behöver vi inte stanna hjärtat, vilket är en stor fördel, säger Jens Johansson Ramgren.

Förr var man tvungen att kyla barnen till väldigt låga temperaturer, omkring 18 grader, och stoppa cirkulationen under tiden man rekonstruerade aortabågen. Cirkulationen startades sedan och barnet värmdes tillbaka till 36 grader. Detta medförde en risk för hjärnskador.

– Teknik och utrustning har ständigt förbättrats och idag kyler man barnen till 28-30 grader. Cirkulationen i den nedre kroppshalvan stoppas under ingreppet och hjärnan får syresatt blod hela tiden, säger Jens Johansson Ramgren.

Risker vid operationer är aldrig noll, men idag överlever en övervägande majoritet av barnen som hjärtopereras. Siffror från barnhjärtkirurgiska sektionen vid Skånes universitetssjukhus, där Jens Johansson Ramgren arbetar, visar att 293 av 294 barn som opererats de senaste åren överlevde sin TCPC-operation.

En del barn kan behöva nya kirurgiska ingrepp även efter TCPC. Det kan exempelvis handla om att sätta in en pacemaker eller katetersluta venovenösa fistlar. Ibland krävs en förlängd dränbehandling efter operationen.

– Enstaka personer kan behöva hjärttransplantation. Det gäller framförallt barn med komplicerade proteinförlorarsyndrom, säger Jens Johansson Ramgren.

Hypoplastiskt vänsterkammarsyndrom

Drygt sju procent av alla barn som föds med en hjärtmissbildning har HLHS, *hypoplastiskt vänsterkammarsyndrom*. Då saknas vänsterkammaren och första delen av aortan som ska leda blodet ur i kroppen. För att korrigera detta görs ett ingrepp som kallas Norwood-operation, som går ut på att skapa ett fritt utflöde från den enda kammaren till systemcirkulationen genom att koppla samman första delen av lungpulsådern och aorta och samtidigt vidga den mycket smala första delen aorta och aortabågen. Lungcirkulationen försörjs genom en shunt som antingen kopplas från höger armartär eller direkt från högerkammaren vilket idag är det vanligaste.

Operationen behöver göras mycket tidigt efter födelsen då cirkulationen hos barnet är helt beroende av att ductus arteriosus hålls öppen.

Riskerna vid Norwoodoperation har minskat i takt med sjukvårdens utveckling. 1993-1997 dog 3 av 14 opererade barn inom 30 dagar efter operation, alltså 21 procent. Motsvarande siffra för åren 2003-2015 är 2 barn av 59 opererade, alltså 3,4 procent.

Frågor till Jens Johansson Ramgren

Blir orken sämre när barnet växer eftersom röret som satts in vid TCPC inte växer i takt med ökad blodmängd.

– Röret är utformat för att inte ge något motstånd ens hos en vuxen, det är stort nog.

Hur påverkas levern hos barn med TCPC-cirkulation?

– Det rinner mycket blod genom levern och det förhöjda trycket som alla barn med TCPC har skapar risk för stas i levern, samt för kroniska leversjukdomar, som fibros. Vid alla hjärtfel där man har en sviktande högerkammare kan dessa problem uppstå.

Lund och Göteborg verkar skilja sig åt i synen på hur bråttom det är att genomföra operationerna. Stämmer det?

– Ja, det kan finnas vissa mindre skillnader, som handlar om olika rutiner och vanor. Vi i Lund tycker att det är bra att bli av med syrebristen och volymbelastningen så tidigt som möjligt och tror på det konceptet. Bevisligen fungerar det, samtidigt fungerar Göteborgs metod också. Kirurgi är ett hantverk och det som räknas är att resultatet blir bra. Det finns ingen randomiserad jämförande studie, utan det vi kan göra är att jämföra resultaten hos alla de patienter vi haft. Där ser vi ingen skillnad i resultat mellan de två instanserna.

Hampus opereras flera gånger

När Magnus och Madeleine kom fram till sjukhuset i Lund var nyfödde Hampus redan undersökt och sövd.

– De hade påbörjat ett ingrepp för att spränga upp hålet i förmaket så att syrefattigt och syrerikt blod kunde mötas där. Någon dag senare genomfördes den större operationen där han fick en shunt, berättar Magnus.

Föräldrarna var på sjukhuset i en dryg vecka, därefter var de inskrivna på sitt hemsjukhus i en månad. Madeleine sov på sjukhuset med Hampus och Magnus sov hemma med syskonen. Ibland fick även Hampus komma hem. I början var matningen en svår utmaning. Hampus gick inte upp i vikt och matades genom en sond i näsan det första halvåret.

– Det var en väldig kamp. Vi vägde varje måltid och tillsatte fetter och andra tillskott. Bara maten var ett helt företag. Och så hade vi tre barn till som sprang omkring hemma, säger Madeleine.

– Det var en ganska härlig tid, minst sagt, fyller Magnus i.

De tycker ändå att den första tiden flöt på någorlunda väl. Efter några månader fick Hampus ett ökat flöde i shunten och skickades återigen till Barnhjärtcentrum i Lund. Läget blev akut igen och familjen fick inte åka hem. Istället planerades Glenn-operationen, som ändå var på gång, in några dagar senare.

– Även den operationen gick bra. Hur mycket man än avskyr sjukhus har vi alltid känt att 'nu är vi hemma, nu är vi på rätt plats' när vi klivit in genom dörrarna i Lund. Det är som att kompetensen sitter i väggarna och får oss att känna oss trygga, säger Magnus. Efter ett par veckor tillstötte en komplikation efter operationen – Hampus hade samlat på sig vätska runt hjärtsäcken och fick åka tillbaka till Lund än en gång. Då sattes ett drän under några dygn.

Därefter följde en relativt lugn period för Hampus och familjen. Fokus låg på att få honom över tiokilossträcket i vikt för att han skulle kunna gå igenom den tredje planerade operationen – TCPC-ingreppet – runt tvåårsåldern.

– När han var drygt två vägde han äntligen precis över tio kilo och operationen genomfördes. Det gick bra, men det jag minns mest är den fasansfulla väntan under tiden som operationen pågick, säger Magnus.

Madeleine minns att Hampus rullades iväg runt nio på morgonen. Därefter ringde inte telefonen förrän framåt sju på kvällen.

– Det är så märkligt att fördriva den tiden, vad ska man göra? Vi gick ner på stan, tog en kaffe, glömde sedan att vi redan gjort det och tog en kaffe till. Som i en dimma. Alla människor vi såg levde ju på i sin vanliga vardag och så satt vi och undrade om vi någonsin skulle få se vårt barn igen, säger hon.

Magnus tycker att väntan under operationerna varit det värsta.

– Jag hade hellre stått i ett fönster och sett på när de opererade. Det

är hemskt att vara någon annanstans och inte ha någon kontroll alls.

Att leva med enkammarhjärta

– Att ha enkammarhjärta kan vara tufft på grund av operationer och begränsningar som hjärtfelet medför. Men forskning visar att många unga och vuxna med enkammarhjärta upplever en god livskvalitet och hälsa. Det säger Malin Berghammer som är specialistsjuksköterska på Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus i Göteborg. Hon har bland annat skrivit en avhandling om unga och vuxna med medfödda hjärtfel.

Varje år föds omkring 750-1000 barn i Sverige med ett medfött hjärtfel. Det finns hundratals olika hjärtmissbildningar, och ungefär en tiondel har *enkammarhjärta*, det vill säga bara en fungerande hjärtkammare.

– De flesta personer med enkammarhjärta kommer att behöva någon form av behandling livet ut. Det har hänt mycket inom sjukvården under de senaste 20-30 åren och dödligheten har minskat markant bland annat tack vare centralisering av barnhjärtkirurgin, säger Malin Berghammer.

Fler än nio av tio barn som har medfödda hjärtfel når idag vuxen ålder (i västvärlden). Eftersom överlevnaden ökat har också gruppen vuxna blivit mycket större än tidigare. Idag finns det fler vuxna än barn med medfödda hjärtmissbildningar.

– Fokus har därmed skiftat från att bara handla om överlevnad, till att idag också handla om livskvalitet och uppföljning av mer långsiktiga konsekvenser.

Att leva med enkammarhjärta

Begreppet enkammarhjärta innefattar många olika komplicerade hjärtfel, där höger eller vänster hjärthalva är underutvecklad.

I ett enkammarhjärta är höger eller vänster hjärthalva underutvecklad, eller så finns bara en kammare. Personer som har enkammarhjärta genomgår tidigt i livet minst tre hjärtoperationer, där man ”möblerar om” i hjärtat för att få det att fungera med bara en kammare.

Hos ett *nyfött barn* med enkammarhjärta märks symtomen direkt,

eftersom barnet kan ha svårt att syresätta sig. Under barndomen följer sedan ofta täta sjukhusbesök, ibland inläggning, och flertalet operationer. Det kan skapa en känsla av att vara annorlunda.

– Ofta blir tonåren en mer turbulent tid då många frågor om framtiden väcks. Nu måste man också planera sitt liv med hänsyn till hjärtfelet, säger Malin Berghammer.

Operationerna som genomförs betraktas inte som botande utan mer som korrigerande – behov av åtgärder av olika slag finns även senare i livet.

Hemodynamiken vid en enkammarcirkulation medför en nedsatt fysisk kapacitet. Fysiska begränsningar liksom symtom och komplikationer är vanliga. Exempel på det kan vara arytmier (rytmrubbningar på hjärtat), tromboembolytiska händelser (proppbildning) och proteinförlorande tarmrubbning.

Psykosociala aspekter

Ungdomar och vuxna med enkammarhjärta är en ny patientgrupp inom sjukvården: de tillhör den första generationen personer med enkammarhjärta som nu växer upp.

De flesta studierna har gjorts på unga personer som lever med andra typer av hjärtfel och har visat att hjärtfelet i sig inte är det största problemet för många unga och vuxna. Ibland kan det som känns svårast istället handla om konsekvenserna i vardagen som hjärtfelet medför. Att ha ett medfött hjärtfel kan innebära en känsla av att vara annorlunda och tidigt väcka existentiella tankar och funderingar hos barnet.

– Barnen med medfödda hjärtfel blir tidigare än andra jämnåriga medvetna om att inte ta saker för givna. En del upplever svårigheter när det gäller kompisrelationer och sociala sammanhang, säger Malin Berghammer.

Behovet av stöd varierar från person till person.

Hälsa och livskvalitet

De senaste åren har ett stort antal studier av livskvaliteten hos personer med medfödda hjärtfel genomförts. I en stor internationell studie ingick 4028 patienter med olika hjärtmissbildningar, från 15 länder världen över. Den visade att varken kön, typ av hjärtfel eller utbildningsnivå var associerat med lägre livskvalitet.

– Det som själva skattade en lägre livskvalitet angav ofta stigande ålder, arbetslöshet, upplevda begränsningar, högre NYHA-klass eller att inte ha en partner som orsaker, säger Malin Berghammer.

När det gäller upplevd *hälsa* skattade personer med

enkammarhjärta sin egen hälsa lägre än jämnåriga friska, och också lägre jämfört med andra personer med medfödda hjärtfel. Detta gällde främst aspekter som rör generell hälsa och fysisk funktion, liksom mental hälsa.

Många ungdomar och vuxna med enkammarhjärta upplever dock en *livskvalitet* likvärdig med friska och känner sig tillfreds med livet, visar studien. De har en känsla av tacksamhet och ökad förståelse för livet och livsvillkoren.

Malin Berghammer berättar också om sina egna studier över livskvaliteten hos unga och vuxna med enkammarhjärta.

– Ett övergripande tema vi urskilde var att många upplever sig starka och anpassningsbara. De sig som friska och tycker att deras erfarenheter har gett dem positiva upplevelser och insikter som gjort att de ser på livet på ett annat sätt, säger Malin Berghammer.

Några citat från vuxna med enkammarhjärtan:

”Jag ser mig som frisk, men med ett speciellt hjärta. Ett halvt hjärta, ett annorlunda hjärta.”

(Kvinna, 21 år)

”Själv har jag aldrig känt jobbighet eller någonting. Jag kan ju bara prata för mig själv och jag lever ett himla bra liv!”

(Man, 19 år)

”Jag kan mer känna att jag har haft tur och det kan jag känna tacksamhet över. Jag känner att det verkligen är så positivt med forskningen, hade den inte funnits hade jag inte levt idag.”

(Kvinna, 18 år)

”Det är som en fram- och baksida. Det är tufft att gå igenom allting, alla undersökningar och operationer och ovisshet och sådär. Men de positiva grejerna överväger, absolut.”

(Kvinna, 32 år, tvåbarnsmamma).

Att många har positiva upplevelser kan bland annat bero på att de inte känner till något annat liv, men också på att hjärtfelet blivit en naturlig del av dem själva och livet.

– Många har lyckats fokusera på möjligheterna istället för att bara se begränsningarna, och nämner ofta sjukvården som en bidragande orsak till det. Jag har talat med många som känt sig stärkta av sina läkare och sjuksköterskor, säger Malin Berghammer.

Hampus börjar i förskolan

När Hampus var 2,5 år började han i förskolan. Det var en väldigt bra tid för familjen, mycket tack vare en pedagog som ville lära sig precis allt om Hampus och hur han fungerade. Hampus klarade sig bra motoriskt, men hade det tufft när det var kallt eller varmt ute.

- Han klarar inte av att vara ute så länge, det gör honom väldigt trött, säger Madeleine.

Magnus beskriver att de än idag försöker förstå vad han känner, det är inte alltid så lätt att sätta sig in i någon annans kropp.

- Men vi märker ju att han lätt blir blå om läpparna när det är kallt ute, och snabbt hängig och trött när det är varmt.

Några år senare började Hampus i skolan. Där märktes det mer och mer att han inte orkade lika mycket som andra barn. Föräldrarna upplevde skolan som ganska fyrkantig i sitt förhållningssätt till Hampus och hans behov.

- Han skulle till exempel inte få följa med till skogen på utflykt eftersom lärarna inte hade någon som kunde köra honom tillbaka i förtid om han blev trött. Vi talar om en bilresa på två minuter. Istället föreslog lärarna att han skulle gå till biblioteket med en annan klass. Men vilket barn vill inte vara med sina kompisar?! Vi vägrade och han fick åka med till skogen till slut, berättar Magnus.

Inför skolstarten visade en psykologutredning att Hampus har *hyperaktivitetsstörning*.

- De ville inte sätta någon mer konkret diagnos eftersom de ansåg att han fortfarande var liten. Efter att ha träffat andra barn med enkammarhjärtan har vi hur som helst insett att det verkar vara mer regel än undantag med sådana beteendevikelser, men det hade ingen berättat för oss, säger Madeleine.

Hampus har mycket spring i benen och samtidigt en kropp som fysiskt sätter stopp. Det är en knepig kombination som ibland känns lite motsägelsefull, tycker föräldrarna.

- Han har svårt att sitta stilla och fokusera på skolarbetet, och behöver därför någon som hjälper honom att vara här och nu, säger Magnus.

För att kunna fokusera tar Hampus en liten paus var 20:e minut, och på lunchrasten vilar han. Då är han inne och spelar något spel

med en kompis, och ibland sover han. Det händer att han sover mer än två timmar och då missar han en del av skolarbetet. Nu i tredje klass har läraren meddelat att han får allt svårare att nå målen och hänga med i klassens tempo.

– Vi är mitt i det här just nu. Snart ska vi ha ett möte med alla inblandade för att bestämma om en eventuell individuell studieplan eller annan anpassning. Men som föräldrar känner vi att det kanske går att lösa på annat vis, det märker vi ju hemma. En dag gjorde han 13 sidor i matteboken med sin fritidspedagog, och sa själv 'det fungerar jättelätt när ingen stör'.

Fysioterapi för personer med enkammarhjärta

– Att vara fysiskt aktiv är viktigt för alla människor, men intensiteten av aktiviteten måste anpassas efter varje persons förutsättningar. En fysioterapeut kan hjälpa till med att sätta ihop ett lämpligt träningsprogram. Det säger Anna-Lena Lagerkvist som är specialistsjukgymnast vid Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus i Göteborg.

Första kontakten med en sjukgymnast/fysioterapeut för ett barn med ett medfött hjärtfel sker ofta i samband med en operation. Är operationen planerad, får barnen och deras föräldrar på förhand information angående postoperativ andningsvård och mobilisering.

Efter en operation av ett litet barn är följande bra att tänka på:

- Höj huvudändan av sängen. Det kan öppna avstängda luftvägar.
- Ändra regelbundet barnets position i sängen. Det gör att ventilationen förändras och eventuellt slem kan mobiliseras.
- Genom att gunga barnet på en stor boll stimuleras barnet till djupandning och sekret kan mobiliseras.
- Ge hoststöd genom att krama barnet.
- Lyft inte barnet under armhålorna eftersom det kan göra ont. Håll istället barnet med en hand bakom ryggen och en hand/arm under stjärten som stöd.

Efter en operation av ett äldre barn är följande bra att tänka på:

- Höj huvudänden av sängen och ändra regelbundet kroppsposition.
- Se till att barnet kommer upp ur sängen, så snart läkaren säger att hen får. I en upprätt position öppnas fler luftvägar än i liggande och ventilationen förbättras, varvid eventuellt slem kan mobiliseras. Även blodcirkulationen blir bättre när barnet är uppe och kan röra sig.
- Passiva och aktiva arm- och benrörelser stimulerar till djupandning. Barnet kan exempelvis kasta en ballong när hen sitter i sängen.
- Ibland kan det vara obehagligt att hosta när man är nyopererad. Det kan då hjälpa att lägga en kudde över operationssåret och magen som stöd.

Andningsgymnastik

En del barn med medfödda hjärtfel behöver luftrörsvidgande och inflammationshämmande mediciner, som kan tas via en *pulverinhalator* eller via en spray tillsammans med en så kallad *spacer* eller en inhalator. Ålder, samarbetsförmåga och grad av besvär från luftvägarna avgör vilket sätt som väljs. Om inflammationshämmande mediciner används, är det viktigt att efteråt skölja munnen/dricka något för att förhindra svampinfektioner i munhålan. Det beror på att läkemedelsrester annars kan bli kvar i munnen.

En pulverinhalator kan provas från ungefär fyra års ålder. Det finns olika modeller.

– En modell kan ge feedback på om barnet fått i sig medicinen.

Små barn som inte har ett tillräckligt andningsflöde för att andas in medicinen kan träna med en tom pulverinhalator, säger Anna-Lena Lagerkvist.

Det finns också modeller av pulverinhalatorer som fungerar som visselpipor. I dem ska barnet inte blåsa, utan istället suga in luft. När barnet lyckas få ljud i dem vet man att hen har ett tillräckligt andningsflöde för att kunna använda den modell av pulverinhalator som visselpipan representerar. När barnet inte får ljud i visselpipan kan en spray och en spacer eller en så kallad 'våt inhalation' användas. Det är en vätska som omvandlas till ånga.

– Eftersom små barn andas mest genom näsan är det bra att vid en våt inhalation använda en mask. Den ska hållas så nära barnets ansikte som möjligt. Små barn har också en liten andetagsvolym, vilket gör att om inhalationen tar mer än en minut, kommer barnet att återandas sin gamla luft i nebuliseringsdelarna till inhalatorn, säger Anna-Lena Lagerkvist.

Det är därför viktigt att ta bort masken från små barns efter cirka 45 sekunders inhalation, så de kan andas rumsluft en stund. Detta upprepas tills inhalationsvätskan är slut.

Nebuliseringsdelarna desinficeras minst en gång per dag (helst efter varje användning), eftersom det lätt bildas bakterier och andra mikroorganismer i fukten som blir kvar. Först monteras delarna isär och eventuella beläggningar diskas av. Därefter läggs de i en skål och kokande vatten hålls över, så att det helt täcker delarna, som sedan ligger kvar i vattnet i en minut innan de får torka.

– För att detta ska kunna genomföras rekommenderar vi utrustning som tål kokande vatten, säger Anna-Lena Lagerkvist.

Blåslekar kan användas för att träna barnet att djupandas och tömma lungorna på gammal luft. Att blåsa såpbubblor (som kan göras av diskmedel och vatten för dagsbruk) eller blåsa på pingisbollar är några exempel på blåslekar.

Positive Expiratory Pressure (PEP)

Att andas ut mot ett motstånd kallas PEP. Behandling med PEP-hjälpmiddel höjer medelandningsläget (FRC), kan öppna avstängda lungdelar och mobilisera sekret.

– En vanlig ordination efter en operation är att man ska andas tio gånger i en så kallad PEP-mask. Proceduren upprepas tre gånger. Eftersom utandningen möter ett motstånd stannar lite luft kvar i lungorna efter varje utandning. Då andetagen ofta är små efter en operation, bland annat på grund av att smärtan gör att man inte vågar ta djupa andetag, kan lungvolymen successivt öka med hjälp av PEP-behandlingen. Ansvarig läkare bestämmer om barnet kan använda en PEP-mask, säger Anna-Lena Lagerkvist.

Forcerad expiration (FET) innebär att utandningen forceras mot ett öppet struplock, vanligen kallat huffing. Det anses mindre energikrävande än att hosta, då vi stänger struplocket helt. Principen vid huffing är densamma som när man blåser imma på en spegel. Metoden är bra för att avlägsna luftvägssekret efter operation, då det kan göra ont att hosta.

Fysisk aktivitet

Fysioterapi för barn med medfödda hjärtfel innefattar handledning och träning av barn som varit immobiliserade långa perioder och inte haft möjlighet att ”pröva på” aktiviteter. Men även att hjälpa äldre barn att hitta lämpliga träningsmodeller.

Barn med medfödda hjärtfel genomgår ofta många operationer och kan vistas långa perioder på sjukhus. De får då mindre tid än andra barn att öva sina färdigheter, vilket kan leda till en försenad motorisk utveckling. För barn gäller ”minsta motståndets lag”. Det som är lätt kommer de att vilja göra, det som är svårt kommer de att undvika.

– Det gäller därför att locka barnen till att våga pröva olika saker, vilket när de blir lite äldre också kan stärka självförtroendet.

Barnen behöver ibland hjälp att träna olika motoriska färdigheter för att komma ikapp sina jämnåriga, säger Anna-Lena Lagerkvist.

Barn med medfödda hjärtfel orkar heller inte alltid fysiskt lika mycket som andra barn. De anpassar sina aktiviteter i möjligaste mån efter vad de orkar för att kunna vara tillsammans med sina kamrater. En ny studie visar att barn med enkammarcirkulation inte deltar i organiserade fysiska aktiviteter i samma utsträckning som andra jämnåriga.

– Men det är viktigt att alla barn och ungdomar lär sig att vara regelbundet fysiskt aktiva utifrån sina förutsättningar. En ökad fysisk aktivitet gör att de orkar bättre och får ett lägre blodtryck, säger Anna-Lena Lagerkvist.

Belastningen på hjärtat minskar, livskvaliteten förbättras och självkänslan stärks, visar studier. Barn med medfödda hjärtfel kan därför behöva hjälp för att träna sin fysiska kapacitet genom ”lagom” belastning av hjärtat. Detta brukar också innebära en träning av muskelstyrka, uthållighet, ledrörlighet, balans och koordination.

En fysioterapeut kan hjälpa till med att utforma ett lämpligt träningsprogram. En del barn med medfödda hjärtfel kan vara inskrivna på barn- och ungdomshabiliteringen och får då hjälp därifrån.

Fysisk inaktivitet är en viktig riskfaktor för hjärt-kärlsjukdom och det gäller även barn med medfödda hjärtfel. Lägre fysisk

aktivitetsgrad kan ibland bero på rädsla för att anstränga sig eller att en orolig omgivning hindrar barnet, exempelvis ängsliga föräldrar.

– Även om en kropp inte fungerar optimalt i alla lägen, är den inte obrukbar. Det är viktigt att fokusera på det som fungerar istället för att fokusera på det som inte går, säger Anna-Lena Lagerkvist. I förskolan och skolan ska barnen bedömas utifrån sina förutsättningar och få möjlighet att uppnå höga betyg i gymnastik, även om de inte är bland de snabbaste eller starkaste.

Bra att tänka på för barn med enkammarhjärta

En växande individ ska undvika att träna muskelstyrka med tunga tyngder.

– Tidigare har man trott att träning med tunga vikter skadar tillväxtzonerna hos personer som växer. Detta finns det inga vetenskapliga belegg för, men det kan ändå vara lagom att använda lägre vikter och istället upprepa antalet repetitioner, samt att använda den egna kroppsvikten som belastning.

En person med ett medfött hjärtfel kan inte alla gånger belasta sitt hjärta. Då kan man välja så kallad periferträning, vilket innebär lågintensiv träning utan att pulsen går upp och hjärtat belastas.

– Några barn får en lägre syrehalt i blodet vid fysisk aktivitet. Undvik då cirkulatoriskt belastande övningar som att springa, hoppa hopprep och liknande. Använd istället periferträning, säger Anna-Lena Lagerkvist.

Om syrgasmättnaden sjunker under 90 procent kan i vissa fall barnet erbjudas extra syrgas under träningen. Detta ska då vara ordinerat av en läkare. En del övningar kan vara olämpliga även när syrgas tillförs.

I samband med idrottsdagar i skolan är det viktigt att komma ihåg att det krävs energi också att ta sig till och från utflyktsmålet. För att barnet ska orka vara med på aktiviteten bör transport till och från den bestämda platsen därför ordnas.

Personer med enkammarhjärtan har ofta en normal funktion i den enda kammaren, men en begränsad fysisk prestationsförmåga eftersom de inte kan reglera blodflödet vid ansträngning. För dem är det bra att träna benstyrka, vilket kan förbättra det venösa återflödet. Yngre barn kan till exempel pressa benet mot en ballong, medan äldre barn kan träna genom att göra raka benlyft,

bäckenlyft eller genom att cykla och sparka boll.

Sammanfattning

- Alla barn och ungdomar ska vara fysiskt aktiva utifrån sina egna förutsättningar.
- Innan träningsstart ska ansvarig läkare konsulteras.
- Träningen ska vara effektiv, men också rolig och motiverande!

Jag har enkammarhjärta – en vuxen berättar

Anton är 20 år och har ett enkammarhjärta. Han kom till Ågrenskas familjevistelse för att berätta om sitt liv och svara på frågor från föräldrar och skolpersonal.

Berätta lite kort om dig själv!

– Jag heter Anton och kommer från Sjuntorp som ligger utanför Trollhättan, där jag bor med mina föräldrar. Jag har också en storasyster som är fyra år äldre än jag. Jag pluggade it på gymnasiet men har gått ut skolan nu. Och så har jag enkammarhjärta!

Minns du mycket från operationer och sjukvårdsvistelse när du var yngre?

– En del. Jag minns att det var hemskt att stickas mycket av nålar. Men generellt hade jag det bra, jag minns till exempel en sköterska jag alltid hade som var väldigt bra, alltid glad. Mina föräldrar har sagt efteråt att det kändes väldigt jobbigt när jag var liten eftersom de inte visste vad som skulle hända nästa dag, men det underlättade verkligen att en person som hon, som kunde ta oss igenom situationen och fokusera på det positiva.

Hur har du haft det i skolan?

– Jag hade det helt okej i skolan fram till mellanstadiet, med kompisar och så. Sedan blev jag utstött på högstadiet. Det var svårt att veta hur jag skulle hantera det. Jag höll ihop och tänkte att snart behöver jag aldrig prata med de här människorna igen. Men kanske borde jag ha pratat mer med mina föräldrar eller lärare om hur jag hade det.

Undvek du att prata med dina föräldrar för att du var rädd att det skulle påverka dem?

– Jag vet inte. Men jag minns att min mamma alltid började gråta när det var något, som den gången jag fick ett återfall och började läcka albumin igen. Hon kunde knappt vara på ett sjukhus utan att få panik över att jag skulle bli kvar där under lång tid igen.

Behövde du vilorum eller liknande på skolan?

– Nej, jag har varit med på det mesta. De första åren hade jag en person som stöttade mig lite extra.

Hur var det på idrotten?

– På högstadiet var det ganska okej. Då slapp jag undan idrottsdagar och liknande. På gymnasiet hade jag en idrottslärare som var väldigt sträng och sa att jag skulle klara vissa saker för att bli godkänd. Jag upplevde att jag var så trött att jag kunde kollapsa de dagarna. Efter det kontaktade min mamma mina läkare och en av dem kom till skolan för att prata med all personal.

Blev det bättre då?

– Ja, men det tippade nästan över till att de började fråga 'kan du verkligen göra det här nu då, överlever du då?'. Jag kände inte att någon frågade mig hur jag själv kände och hur allt var för mig. Men senare hade jag en it-lärare som var väldigt bra och som förstod.

Hade du krafter kvar efter en skoldag?

– I perioder när vi haft mycket prov har jag varit helt slut efteråt, men oftast har jag haft aktiviteter efter skolan och klarat det.

Pratade någon utifrån med dina kompisar och förklarade för dem om hjärtfelet?

– Nej, inte som jag minns. De visste att jag hade ett hjärtfel men kanske inte så mycket mer. Men jag har inte känslan av att det hade med hjärtfelet att göra direkt, att jag blev utstött. Jag vet inte riktigt varför det blev som det blev.

Hur är det med kompisar idag?

– Jodå. Jag har kompisar, men det blir inte att man är så mycket med varann mer än på helger nu för tiden eftersom alla jobbar eller pluggar.

Har dina föräldrar varit oroliga för dig?

– Ja! Det har de varit och de kommer de väl alltid vara. Men det är ju deras jobb. Om jag ska resa bort en längre tid är morsan alltid nojig. Jag har till exempel varit på nordiska läger för barn med hjärtfel och så har jag varit på studentresa till Cypern. Men kanske var det mer Cypern de var oroliga för, än för hjärtat.

Undviker du något i livet?

– Att röka och snusa, och att åka de värsta karusellerna.

Dricker du alkohol?

– Ja, jo. Första gången jag drack ordentligt var jag 18 år och gjorde det när min syster var med. Mina föräldrar gillade det inte men det var bättre att hon var med än att jag bara var med mina kompisar. Ifall det skulle hända något.

Hur tänker du kring dig och din syster, har er relation påverkats av att du har ett hjärtfel?

– Vi har haft en bra relation men när vi var yngre tyckte hon att jag fick mest uppmärksamhet. Och det var väl logiskt. Det tycker hon nog fortfarande att jag får, men idag är vi bra vänner.

Hur känner du dig när du blir utmattad och trött?

– Det beror på vad utmattningen beror på. Jag kan bli väldigt trött. Det är svårt att förklara på ett bra sätt, men jag brukar mestadels antingen sätta mig vid datorn vilket är vilande för mig. Om jag har varit ute och tränat går det ganska fort att återhämta mig, men om jag varit ute en kväll eller varit på en resa tar det längre tid.

Kan du känna själv när du får sänkt syresättning?

– Om syremättnaden sjunker känner jag det, men det händer inte så ofta. Det är nog främst när jag blir förkyld och får feber som jag kan känna av det. I vardagen känner jag inte av det. En gång blev jag uttorkad men skickades hem från vårdcentralen trots väldigt låg syresättning. Ibland måste man hålla koll på sin sjukdom själv till stor del. Ett tips till föräldrar är att lära barnet saker om sin sjukdom.

Hur har du upplevt övergången till vuxensjukvården?

– Det fungerade faktiskt väldigt bra och enkelt. Min läkare gick med mig till GUCH-mottagningen där jag fick träffa den nya läkaren och sköterskan. Jag har ett direktnummer till min sköterska som jag kan ringa när som helst, och det är jättebra. Det gör att jag kan få prata med en läkare som kan just mig om det händer något.

Kognitiv funktion hos barn med medfödda hjärtfel

– En del barn med medfödda hjärtfel har en påverkan på sin kognitiva förmåga. Graden av påverkan varierar från person till person och stödinsatser måste därför anpassas utifrån individen.

Det säger Carmen Ryberg som är psykolog och arbetar på Psykologenheten vid Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus.

Idag överlever fler än nio av tio barn med medfödda hjärtfel.

– Att följa den medicinska utvecklingen hos barnen har länge varit en självklarhet, men vi har inte varit lika duktiga på att följa upp kognitiva, emotionella och sociala områden, säger Carmen Ryberg. Hon får ofta frågor av föräldrar om hur barnen kommer att få det i framtiden, hur väl de kommer att kunna prestera i skolan och om deras beteenden räknas som ”normala”.

När föräldrarna till barn med enkammarhjärtan fått spåna om vad de upplever som typiskt för barn med hjärtfel nämner de följande:

- Hyperaktivitet.
- Svårigheter att hålla fokus.
- Hjärntrötthet.
- Ovanliga sönmönster.
- Ojämn profil (det som fungerar en dag fungerar inte nödvändigtvis en annan dag, därför är det svårt att mäta prestationer).
- Ojämnt humör.

Ett barns *kognitiva utveckling* är processen hen genomgår för att utveckla tankefunktioner såsom språk, uppmärksamhet, minne och tidsuppfattning.

Intelligenskvot, IQ, är ett paraplybegrepp som används för att mäta en rad kognitiva faktorer.

Kognitionen hos barn med hjärtfel

På Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus har Carmen Ryberg och hennes kollegor följt upp barn med medfödda hjärtfel under uppväxten för att se om eller hur deras kognitiva utveckling

påverkats av hjärtfelet.

I den första studien beskrev och jämförde de intellektuell funktion hos 228 barn med medfödda hjärtfel i förhållande till svårighetsgraden av hjärtfelet, barnets ålder och socioekonomisk status i familjen (föräldrarnas utbildnings, sysselsättningsgrad och inkomst). För att bedöma den kognitiva förmågan användes de så kallade Wechslerskalorna, där IQ 100 är genomsnittet för befolkningen i stort. De flesta människor har en IQ som ligger mellan 85 och 115.

– Sett till hela gruppen, där en tredjedel av barnen hade lindrig form av hjärtfel, en tredjedel en måttlig form och en tredjedel en svår form, var den totala genomsnittliga intelligenskvoten 100,8. Vi kunde alltså säga att barn med medfödda hjärtfel *som grupp* följde normalkurvan när det gäller kognition, säger Carmen Ryberg.

Den kognitiva förmågan skiljer sig dock mellan barn som har en lindrig eller måttlig form av hjärtfel, och de som har en svårare form, exempelvis enkammarhjärta.

– Som grupp hamnar de med svåra hjärtfel (som enkammarhjärta) lägre, men även inom gruppen barn med svåra hjärtfel är variationen i den kognitiva funktionen stor. Det innebär att några når en bit över normalkvoten medan andra hamnar en bit under, säger Carmen Ryberg.

I studien låg intelligenskvoten för barnen med svåra former av hjärtfel mellan 80 och 112 (i genomsnitt på 96).

– När vi tittade på resultaten där hänsyn tagits till barnens ålder såg vi att de äldre barnen visade ett lägre kognitivt resultat jämfört med sina jämnåriga, än vad de yngre barnen gjorde. Detta kan bero på att kraven i skolan ökar med ökad ålder, vilket också gör att behovet av stödinsatser ökar med tiden.

Detta gällde för hela gruppen, det vill säga barn med alla grader av hjärtfel.

Resultaten för socioekonomisk status visade att barnen med hjärtfel som hade föräldrar med hög socioekonomisk status hade högre kognitiva resultat än barn till föräldrar med låg socioekonomisk status. När hjärtfelets svårighetsgrad togs med i analysen visade den att socioekonomisk status slog igenom starkare; det vill säga barn till socioekonomiskt starka föräldrar nådde ett högre kognitivt resultat än genomsnittet *oavsett* hjärtfelets svårighetsgrad.

– Det kan förklaras bland annat med vilka möjligheter föräldrarna har till att stötta barnen, till exempel i skolarbetet och i vardagen, säger Carmen Ryberg.

Sammanfattningsvis visade studien följande:

- Intellektuell funktion hos barn med medfödda hjärtfel – som grupp – ligger inom det normala intervallet.
- Det finns betydande skillnader när man väger in diagnosens svårighetsgrad, barnets ålder och socioekonomisk status i familjen.
- Det är viktigt att följa upp barn med medfödda hjärtfel i den kognitiva och psykosociala utvecklingen, särskilt dem med svåra hjärtfel i kombination med låg socioekonomisk status.

Hur väljer vi rätt stöd för barnet?

Eftersom barn med hjärtfel har olika grad av kognitiv påverkan varierar förstås behovet av stöd. Det måste anpassas individuellt efter barnets behov, personlighet och egna önskemål.

När föräldrarna fick spåna kring argument för och emot personlig assistent i skolan för barn med medfödda hjärtfel nämnde de bland annat för-argument som att det är viktigt att förebygga svårigheter i skolan innan de uppstår, att stöd i skolan hjälper till att motverka skillnader gällande resurser i barnens hemmiljöer och att alla barn har rätt till det stöd de behöver för att uppnå målen i skolan. De nämnde också ”motargument” som att en personlig assistent i vissa fall skulle kunna bli stigmatiserande för barnet, och eventuellt skulle kunna göra att lärare och andra ställer onödigt låga krav på barnet, vilket skulle kunna leda till att hen heller inte nåt så långt som hen annars kunde ha gjort.

Utredning av förmågor underlättar valet av stöd

Det är bra när föräldrar och andra vuxna runt ett barn har en realistisk uppfattning av barnens kognitiva förmåga eftersom det hjälper dem att skapa realistiska förväntningar på barnens prestation. Det gör i sin tur att föräldrarna kan ge adekvat hjälp till barnet.

– Att utreda kognitiv förmåga handlar alltså inte om att se om barnen klarar sig ’bra’ eller ’dåligt’, utan om att identifiera styrkor och svagheter för att utifrån det kunna skraddarsy stödet till barnet.

I en annan studie – också på Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus – jämfördes skattningen av de barn som hade

testats med Wechslerinstrument och deras föräldrars skattningar, med resultaten från de kognitiva tester barnen genomgått.

– I studien hittades samband mellan föräldrars uppfattning om barnets kognitiva förmåga och hur de faktiskt presterar på testet så tidigt som vid tre års ålder. Föräldrar visade sig alltså ha en god förmåga att uppskatta hur deras barn fungerar kognitivt, och vi som professionella har mycket att vinna på att lyssna på föräldrarnas intuition, säger Carmen Rydberg.

Bland barnen sågs ett samband mellan deras egen uppfattning, och hur de presterade på testet, endast i gruppen 15-åringar. Yngre barn har alltså svårare att själva se sina kognitiva styrkor och svagheter.

– Genom att kartlägga barnens kognitiva förmågor kan vi hjälpa dem att bättre förstå hur de själva fungerar.

Tips till föräldrar!

- Om ditt barn verkar ha svårigheter med att tänka, resonera, lösa problem, läsa eller skriva: kontakta psykologen på den hjärtmottagning barnet är kopplat till.
- Försök att möta barnet på den nivå hen befinner sig. Förminska inte barnets förmågor men ha heller inte orealistiska förväntningar.
- Barns förmåga att förstå hur de själva presterar kognitivt kommer sent. Hjälプ därför barnet att förstå och lära känna sina egna förmågor. Ofta är det lättare att hantera svårigheter om man känner till att de finns, och förstår vad de beror på.

Hampus hjärtfel påverkar vardagen

Hampus har alltid trivts i skolan och haft många kompisar. Vännerna har gått tillsammans ända sedan förskolan, och ingen tycker att det är något konstigt med Hampus hjärtfel eller att han måste vila ibland. De är vana.

– Alla vill vara inne med honom på rasten, så det har blivit en positiv grej, säger Madeleine.

På idrotten kan Hampus inte delta på samma villkor som de andra. Han sjunger ganska lågt i syresättning när han anstränger sig, men det räcker med en kort vila för att han ska återhämta sig.

– I början fick han vara med på halva lektionen. Numera är han med hela lektionen men vilar emellanåt. Det fungerar bra.

Hampus pratar ogärna om att han har fel på hjärtat, men kompisarna vet om det.

– Tidigare kunde han börja gråta på kvällarna, han undrade varför just han hade fel på hjärtat och ville ha ett nytt. Det kom många sådana funderingar, säger Madeleine.

I vardagen måste hon och Magnus också vara uppmärksamma på hur Hampus mår rent fysiskt. Han har nyligen legat inlagd för att blodtrycket plötsligt skenade. Han började kråkas hemma och gjorde det i flera dagar.

– Vi vet ju att det går fort att bli uttorkad och åkte in för att kontrollera hans värden. Den här gången var blodtrycket plötsligt skyhögt, högre än hos en överviktig medelålders man.

Trycket gick ner igen men familjen vet fortfarande inte riktigt vad som hände. Utredningen pågår.

Alla sjukhusvistelser och besök har gjort Hampus lite rädd för sjukhus. Efter varje vistelse med övernattnin går han in i vad föräldrarna beskriver som ”en mindre depression”. Han blir tillbakadragen och låg, pratar inte och vill varken äta eller dricka.

– Han undviker också sådant som är det bästa han vet i vanliga fall. Som att spela fotboll och tv-spel.

Ågrenskas pedagogiska erfarenheter

Barnteamet på Ågrenska har en bred kompetens och en stor erfarenhet av barn med olika diagnoser, däribland medfödda hjärtfel. 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 med medfödda hjärtfel har olika kombinationer av symtom som förekommer i varierande svårighetsgrad. Dessa kan i sin tur leda till olika funktionsnedsättningar. 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 förstås också sina egna personer med sina egna personligheter. Det utgår vi ifrån vid alla möten här på Ågrenska, säger Bodil Mollstedt som arbetar i Ågrenskas barnteam.

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.

– Barn med medfödda hjärtfel har inte bara olika symtom, symtomen varierar också i svårighetsgrad. Vi försöker att alltid analysera varför en aktivitet fungerar bra när den gör det, för att kunna återskapa de gynnsamma omständigheterna, säger Bodil Mollstedt.

När föräldrar till barn med enkammarhjärta får berätta vad som hjälper dem i vardagen nämner de bland annat saker som möjlighet till vila på förskolan/skolan, rullstol för att ta sig till och från aktiviteter samt anpassningar/hjälpmiddel som andra barn också kan få testa, för att barnet med hjärtfel inte ska känna sig annorlunda.

Delaktighet

Ett övergripande mål för familjevistelsen på Ågrenska är att barnen ska känna sig delaktiga. Arbetet utgår ifrån ICF, *Internationell klassifikation av funktionsstillstånd, funktionshinder och hälsa*, som är WHO:s begreppsram för att beskriva hälsa och funktionsnedsättning. Modellen tar hänsyn till kroppsliga, personliga och omgivande faktorer och dessas dynamiska samspel. 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.

Strategier för att optimera förutsättningarna för barnen

Under vistelsen för barn med enkammarhjärta är ett av målen att *främja fysisk hälsa*. Det görs exempelvis genom att cyklar, trampbilar och vagnar används för förflyttning, så att barnen har energin kvar till den faktiska aktiviteten.

Personalen planerar också in aktiviteter som har naturliga vilopauser. Ett exempel är walkie-talkie-gömme, där ena laget gömmer sig och ger ledtrådar om sitt gömställe till laget som letar. Ett bra tips är att tävla mot klockan eller att gemensamt samla

poäng, istället för att tävla mot varandra. Det skapar lagkänsla och sammanhållning istället för vinnare och förlorare.

Att *underlätta för koncentration och fokus* är också en viktig målsättning under veckan. Det görs bland annat genom att dagarnas scheman anpassas efter varje persons ork och behov. Lugna lekar varvas med mer motoriskt krävande och tanken är att alla aktiviteter också ska kännas roliga för barnen, så att deras motivationsnivå hålls uppe. Individuellt anpassade arbetsuppgifter, scheman och tidshjälpmiddel hjälper till att skapa tydlighet.

– Det finns mängder av hjälpmedel och metoder som kan underlätta för barnen utan att vara utmärkande ’hjälpmedel’. Alla barn vill ju vara ’som alla andra’ i största möjliga mån och det finns en risk att de inte använder hjälpmedel om upplever dem som utpekande, säger Bodil Mollstedt.

Detta är också bra att tänka på i barnens skolmiljö. Bodil tipsar till exempel om att den som har svårt att fokusera under en genomgång kan vara hjälpt av att pilla på en stressboll medan hen lyssnar. Den som lätt blir trött kan med fördel använda dator istället för penna och den som har svårt att fokusera på texten vid läsning kan bli hjälpt av ett transparent ”radmarkeringsark” som markerar några rader i taget i olika färger.

– Det finns oändligt många sådana enkla saker som kan göra stor skillnad för barnen i deras vardag. Se till att läraren ställer fram en hel korg med stressbollar till hela klassen, så kan alla barn som vill ta en. Den som verkligen behöver en stressboll kan då ta en utan att känna sig avvikande. Det tankesättet går att applicera på väldigt mycket, säger Bodil Mollstedt.

Principen kan till exempel också appliceras på provtillfällen och andra situationer i skolan. Att ge extra tid är ofta bra, men räcker inte alltid.

– En person som har svårt med koncentrationen kan till exempel behöva dela upp provet i två eller tre omgångar. Detta kan man komma överens om med läraren utan att hela klassen behöver få veta. På så sätt kan man undvika att de andra barnen börjar argumentera för att anpassningen är orättvis eftersom de kanske inte alltid förstår bakgrunden, säger Bodil Mollstedt.

Att stärka barnens *självkänsla och sociala samspel* görs genom en genomgående tydlig struktur i aktiviteter och miljö. Möjligheterna till delaktighet ökar om barnet vet vad som ska hända och vilka förväntningar han eller hon har på sig.

En viktig aspekt under alla familjevistelser på Ågrenska är att ge barnen *möjlighet att träffa andra som är i samma situation*. I de mötena kan de känna en unik gemenskap och utbyta erfarenheter. Programmet på Ågrenska är också utformat för att bidra till att öka barnens kunskaper om den egna diagnosen och dess konsekvenser.

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 göra 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 klickas 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.

Specialpedagogiska skolmyndigheten, SPSM (spsm.se) eller kommunens resursteam kan hjälpa till med rådgivning.

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

Övriga länktips:

skolappar.nu

logopedeniskolan.blogspot.se

skoldatatek.se/verktyg/appar

mtm.se – Myndigheten för tillgängliga medier (talböcker, punktskrift och lättläst material)

Syskonrollen

Syskon till barn med funktionsnedsättning behöver kunskap, någon som lyssnar på dem och möjlighet att träffa andra i samma situation. Det visar forskning på 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 känner ofta blandade känslor inför situationen. De kan inte välja bort den utan måste hitta ett sätt att förhålla sig till den, säger Astrid Emker som arbetar i Ågrenskas barnteam.

Studier av syskon till barn med funktionsnedsättning visar följande:

- Syskonen har ofta en bristfällig kunskap om sin brors/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 skapa kunskap tar tid. Man kan behöva prata om saken kontinuerligt eftersom situationen förändras, precis som barnets frågor och funderingar.

Syskon måste få möjlighet att ställa sina egna frågor angående systemns 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 Astrid Emker.

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 tvilling till en flicka med cp-skada trodde till exempel att hon tagit allt syre från sin syster under fostertiden. Det hade hon känt skuld över i många år. Och en pojke som pussat sin lillasyster på ögonen när hon var bebis undrade om det var hans fel att hon senare blev blind. För oss vuxna är det självklart att det inte är så, men det där som barn inte fått sätta ord på kan bli jobbiga frågor att bära.

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.

Olika behov i olika åldrar

Yngre syskon uppfattar tidigt omgivningens behov av hjälp.

– Vi har sett treåringar som springer runt och hjälper alla barn på med vantar, och ettåringar som ser när deras storasyskon behöver något. Det är fascinerande!

De små barnen har många varför-frågor och behöver svar som anpassats efter deras nivå.

I nio-tioårsåldern får barn en mer realistisk syn på tillvaron. De börjar se konsekvenser och kan uppleva det som jobbigt att syskonet i någon mån är avvikande. Barnen noterar blickar och reaktioner från omgivningen och börjar fundera på hur de ska förklara för andra.

– Då är det bra att i familjen ha ett gemensamt förhållningssätt. Det kan vara att säga namnet på diagnosen, men det fungerar lika bra att säga ’kramp’ istället för epilepsi eller ’min brorsas halva hjärta’ istället för enkammarhjärta.

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.

– I tonåren kommer också många tankar om hur det ska bli för syskonet i framtiden. Kommer hen att kunna få ett jobb, träffa en partner? Vem ska ta hand om hen när föräldrarna inte längre orkar? Sådana saker kan barn tänka på tidigare än vi vuxna ibland föreställer oss, säger Astrid Emker.

– Jag har träffat två syskon på 11 och 15 år som hade tänkt ut att de måste skaffa varsitt stort hus, så att de kunde ta hand om sin sjuka syster varannan vecka i framtiden.

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 att syskonet blivit sjukt 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. 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 Astrid Emker. Bra samtal kan ske i många olika former, till exempel genom olika lekar och aktiviteter. Exempel på det kan vara kort med samtalsämnen som man kan dra fram ur en påse, eller "komihågleken" med olika teman, där varje barn får berätta om en gång när hen blev glad, ledsen, arg eller förvånad.

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 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.

Vad säger syskonen?

I intervjuer berättar syskon till barn med funktionsnedsättning att de glöms bort ibland, och får mindre uppmärksamhet än brodern eller systern. Ibland frågar lärarna i skolan oftare "hur mår din syster?" 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 självständig, 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 syskonkompetens.se

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/syskonkompetens-filmer/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/syskonkompetens-filmer/pratmandlar-och-syskonkarlek/

Fler filmer finns inom projektet Opratat, som du kan läsa om på opratat.se

Hampus har tre systrar

Hampus har tre äldre systrar: Elsa, Tilda och Alice. Elsa, som är 16 år och äldst, är den som påverkats mest av sin brors tillstånd. Hon har utvecklat ångest och rädsla över att själv drabbas av hjärtproblem.

- Elsa fick komma till läkaren och göra en egen ultraljudsundersökning. Det lugnade henne något, berättar Magnus.

- Hon är äldst och mest mottaglig och har ju varit medveten om

vad som hänt under hela resan med Hampus. Hon var sju när han föddes, säger Madeleine.

Elsa har fått en samtalskontakt via skolan och säger själv att ångesten bottnar i Hampus hjärtfel.

Syskonen får ibland stå tillbaka på grund av Hampus situation. Ett exempel föräldrarna tar upp handlar om ekonomin, som fått en rejäl smäll de senaste åren. Frånvaro från arbetet, mycket tillfällig föräldrapenning och ibland avslag på ansökningar om vårdbidrag har bidragit till det. När Hampus föddes höll familjen på att bygga ett hus, men allt stannade av.

Också i vardagen påverkas familjemedlemmarna. Hampus orkar inte vara fysiskt aktiv så länge och eftersom han är infektionskänslig kan familjen inte vara bland folkmassor eller låta de andra barnen ta hem kompisar när de vill, speciellt inte i sjukdomstider.

– Andra familjer har berättat att de delar upp sig under helgerna, att en förälder varit hemma med barnet med hjärtfel och den andre hittat på något med syskonen. Det är absolut inte fel, men vi har valt att inte göra så utan istället engagerat hela familjen i situationen. Vi funderar ofta på vad som blir bäst för alla och det finns inga självklara svar, säger Magnus.

Familjens äldsta dotter Elsa påtalar ibland att det inte är hennes fel att Hampus har ett hjärtfel, och att det känns orättvist att det påverkar henne. Tilda agerar tvärtom – hon står tillbaka och kräver aldrig något, skyller inte på lillebror och behöver inget för egen del.

– Men då funderar man ju istället på om det kommer en reaktion senare, för att hon håller tillbaka nu? Alla reagerar olika, säger Magnus.

– Själv hade jag inte någon krasch förrän Hampus var fyra år. Vi har alltid växeldragit genom svårigheterna och det har varit en tillgång. Men så förlorade jag min pappa, och strax efter det kom en reaktion som handlade om allting som hänt, inte bara pappas död.

Fler tuffa saker hade hänt genom åren, som att Madeleine diagnostiserats med diabetes typ 1 när Hampus var liten.

– Livet var som på paus fram till den tredje operationen. 'Kommer vi bara dit är vi i hamn sedan', tänkte vi, men nu har vi förstått att det bara var början. Nu väntar utmaningar med skolan och livet i stort, säger Madeleine.

– Men vi har också hittat ett lugn och en vardag som är vår, och den fungerar trots allt ganska bra. Vi tar ett steg i taget.

Munhälsa och munmotorik

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

Det säger övertandläkare Emma Brandquist och logoped Åsa Mogren, som arbetar på Mun-H-Center i Hovås.

Mun-H-Center ligger i anslutning till Ågrenska på Lilla Amundön. Det är ett nationellt kunskapscenter med syfte att samla, dokumentera och utveckla kunskapen om tandvård, munhälsa och munmotorik hos personer med sällsynta diagnoser. Kunskapen sprids för att bidra till ett bättre omhändertagande och en högre livskvalitet för de berörda patientgrupperna och deras anhöriga. I Sverige finns ytterligare två kompetenscentrum för sällsynta diagnoser som rör munhälsa, i Umeå och i Jönköping

MHC-basen

Genom samarbetet med Ågrenska träffar Mun-H-Center många personer med olika funktionsnedsättningar och sjukdomar. Efter godkännande från föräldrarna under Ågrenskas familjevistelser gör en tandläkare och en logoped en översiktlig undersökning och bedömning av barnens munförhållanden. Observationerna, tillsammans med information som föräldrarna lämnat, ställs samman i en databas.

Kunskap om sällsynta diagnoser sprids via webbplatsen ***mun-h-center.se***, samt via MHC-appen och på Mun-H-Centers facebook-sida och youtube-kanal.

Tand- och munvård för barn och unga med särskilda behov

Det är en stor fördel om den förebyggande tandvården är så bra att en god munhälsa kan bevaras. Att komma igång med goda vanor tidigt är viktigt. Alla bör använda fluortandkräm. Tandvården rekommenderar föräldrar att hjälpa sina barn med tandborstningen och borsta två gånger om dagen. För att underlätta tandborstningen kan man stå bakom barnet och använda den egna kroppen som stöd. Alternativt kan man låta barnet ligga ner på en säng.

När nya kindtänder kommer är det extra noga med tandborstning av groparna på tuggytan. De kan också förseglas med plast för att minska risken att få hål. Det finns många olika typer av hjälpmedel som kan underlätta munvården. Tandvårdspersonalen hjälper till att individuellt prova ut lämpliga hjälpmedel.

Vid årliga undersökningar på tandklinik är det viktigt att tandläkaren får kännedom om barnets aktuella hälsa och medicinering, då det kan påverka salivens kvalitet och ge muntorrhet med ökad risk för karies, hål i tänderna, som följd. Kontroll av bettutveckling, käkleder och käkmuskulatur är också viktig att utföra, förutom sedvanlig kontroll av munhygien, tandkött och tänder. Ett eller två återbesök mellan de ordinarie besöken rekommenderas för polering och fluorbehandling av tänderna. För barn som inte tycker om stark tandkräm finns särskilda tandkrämer utan smak. Det finns också tandkrämer som inte skummar.

Mun-H-Center och specialistkliniker för pedodonti erbjuder barn och ungdomar med särskilda behov ett anpassat tandvårdsomhändertagande.

Munhälsa hos barn med medfödda hjärtfel

Följande munrelaterade symtom kan – men behöver inte – förekomma hos personer med enkammarhjärta:

- Mild mineraliseringsstörning.
- Milt slitage.

– När vi undersökt barnen med enkammarhjärtan har vi framför allt noterat att de varit lätta att undersöka och att de haft fina tänder och fina bett, samt god munhygien, säger Emma Brandquist.

Barn med medfödda hjärtfel har ofta behov av att äta ofta, både på dagen och på natten. En del äter ofta sockerhaltiga produkter och mediciner.

– Det ökar risken för karies, vilket kan motivera förebyggande insatser. Den som äter på natten ökar också risken för erosionsskador (frätskador) på tänderna, säger Emma Brandquist.

Även frekventa kräkningar och reflux kan orsaka erosionsskador.

– Om barnet samtidigt gnisslar tänder finns risk för stora slitageskador eftersom emaljen då är lite uppluckrad redan från början.

Vissa mediciner kan medföra biverkningar. Bland annat kan *Capropril* orsaka illamående och/eller aftösa sår i munslemhinnan (det senare gäller även för *Enalapril*). *Revatio* och *Melatonin* kan orsaka muntorrhet vilket ökar risken för karies och *Flutide* ökar risken för svampinfektioner i munhåla och svalg (om läkemedelsrester stannar kvar i munnen efter inhalation. Ett tips är därför att skölja munnen efteråt.)

Mineraliseringsstörningar är förändringar i emaljen, som bland annat kan göra att de ser vitare eller brunare ut, eller att de lätt faller sönder.

– Flourtandkräm är bra för alla barn men extra viktigt för barn som har mineraliseringsstörningar, säger Emma Brandquist.

Tandvårdsaspekter att tänka på för barn med enkammarhjärtan:

- Borsta två gånger per dygn med flourtandkräm. Använd extra flourtillskott om tandläkaren rekommenderat detta.
- För att minska kariesrisken för tänderna: drick vatten efter intag av mellanmål dagtid som nattetid, samt efter kräkningar. Ett alternativ är att torka ur munnen med en ”muntork” doppad i vatten eller flourskölj. Undvik helst att borsta tänderna direkt efter kräkning eftersom borstningen riskerar att slita på tänderna just då.
- Ta kontakt med ansvarig läkare inför tandbehandlingar. Eventuellt kan antibiotika behövas inför blodiga ingrepp.
- Se till att det finns extra tid och omtanke vid behandlingar på grund av barnens eventuella tidigare upplevelser i sjukvården.
- Besök gärna tandvården med lite tätare intervall, exempelvis två gånger per år.
- Ta gärna kontakt med specialisttandvården!

Många barn mår bra av att förberedas inför sitt tandvårdsbesök, exempelvis med bilder som beskriver vad som ska hända under besöket. Bilder som underlag för sådana samtal finns på bildstod.se, och kom-hit.se.

Munmotorik hos barn med enkammarhjärtan

En logoped kan utreda kommunikationsförmåga, sug-tugg- och sväljförmåga och munmotorisk förmåga hos barnet.

– Det är viktigt att veta att alla barn har rätt till en ordentlig utredning av dessa färdigheter. Man ska aldrig nöja sig med förklaringen att svårigheterna ’ingår i sjukdomen’.

Logopeden kan också ge råd angående matning och ätande, bedöma hur barnet bäst tränar sin kommunikation samt vid behov *oralmotorisk träning*. Syftet med den oralmotoriska behandlingen kan vara att förbättra ätandet samt vid behov öka eller minska känslighet i munnen.

Viktigt med ett fungerande ätande

Ett fungerande ätande är viktigt för varje persons välmående. Ätsvårigheter har sällan en enskild orsak, utan orsakas oftare av en kombination av faktorer.

Viljan att äta påverkas till exempel av aptit, stress, illamående/smärta, andning, allmäntillstånd och hur personen upplever mat och ätande. *Förmågan* att äta kräver god funktion för att kunna tugga, suga, svälja och dricka. Tuggandet är viktigt för ett *säkert ätande*, eftersom det gör att vi sväljer lagom stora bitar och inte sätter i halsen. Ett bra tuggande underlättar också matsmältningen och stimulerar salivproduktionen, samt är viktigt för att barnet ska känna mättnad och äta lagom mycket.

Ätproblem vanliga hos barn med hjärtfel

– För en del barn med medfödda hjärtfel blir ätandet något negativt snarare än en lustfylld upplevelse. Att ha ett barn med ätsvårigheter leder i sin tur ofta till oro och stress hos föräldrarna, säger Åsa Mogren.

I Mun-H-Centers databas uppger drygt 40 procent av personerna med enkammarhjärta att de har problem med ätandet. De flesta av dem upplevde problem med låg aptit/hungerskänsla.

– Ätovilja innebär att barnet *kan* äta men sällan visar hunger eller intresse för mat mer än korta stunder. Barnet kanske bara tar några tuggor, kväljer av viss mat och/eller äter väldigt selektivt, säger Åsa Mogren.

Molekyärbiologisk forskning har visat att en obalans i hunger-mättnadsregleringen skulle kunna vara en bidragade orsak till ätovilja hos barn.

– Om barnet inte får i sig tillräckligt med mat vid sjukdom eller liknande kan de tappa de lusten att äta. Därför verkar det som att det kan finnas ett samband mellan ätsvårigheter och långa sjukhusvistelser.

Logopedens åtgärder för ett förbättrat ätande kan vara medicinsk, kompensatorisk eller innebära träning av själva funktionen.

– Själva ätandet är det vi ser, men processen engagerar egentligen

många delar av kroppen, säger Åsa Mogren.
Psykologisk stöttning är också viktig.

Barn som har en ”knapp på magen”, en gastrostomi, behöver sköta munhygien väl precis som alla andra.

Ätträning är ofta motiverad när barnet har problem med något specifikt eller själv uttrycker att hen vill lära sig att äta. För små barn är det ofta smidigt att få mat genom en sond, men äldre barn kan börja jämföra sig med andra och bli mer motiverade till att träna sitt ätande.

Som förälder kan det vara tufft att vara den som ska förmedla kunskap mellan olika instanser. Då kan man be habiliteringen att samordna kontakten mellan tandläkare, logoped, oralmotoriskt team eller nutritionsteam.

*Läs mer om hur man kan stimulera oralmotorisk förmåga i vardagssituationer i skriften ”Uppleva med munnen”. Den går att beställa via Mun-H-Centers webbplats:
mun-h-center.se*

Samhällets stöd

Emy Emker är socionom och arbetar på Ågrenska, bland annat med planeringen av familjevistelser. Hon informerar om vilket stöd som finns att få för personer med funktionsnedsättning.

Försäkringskassan (guiden)

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

Så här gör du:

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

Det går att begära hembesök inför ansökan om ekonomiskt stöd.
– Tänk på att ersättningarna från försäkringskassan och kommunen kan påverka varandra, till exempel omvårdnadsbidrag och merkostnadsersättning, säger Emy Emker.

Hälso- och sjukvårdslagen

Sedan 2015 finns en patientlag som innebär stärkt ställning för patienter, bland annat rätt att välja öppenvård i ett annat landsting, till exempel rehabilitering eller specialist i annat landsting. Det är lättare att få en ny medicinsk bedömning.

– Lagen har också ökat barns inflytande över sin egen vård. De har rätt att få information om sin vård på ett sätt som de förstår.

Läs mer på nfsd.se och 1177.se

Samordning – fast vårdkontakt

Enligt hälso- och sjukvårdslagen har verksamhetschefen skyldighet att utse en fast vårdkontakt för att säkerställa patientens behov av samordning om patienten önskar det. En fast vårdkontakt kan samordna vårdens insatser, information, förmedla kontakter inom vården och vara kontaktperson inom andra delar av vården och för andra samhällsaktörer.

Den fasta vårdkontakten kan vara en läkare eller annan profession inom vården, som sjuksköterska eller kurator.

SIP – samordnad individuell plan

Kommuner och landsting är skyldiga att upprätta en samordnad individuell plan, SIP, enligt både socialtjänstlagen och hälso- och sjukvårdslagen. En SIP görs när samordning efterfrågas och kompetens behövs från flera verksamheter och där ansvarsfördelningen behöver göras tydlig. Planen upprättas vid möten där de professionella är skyldiga att delta. Den kan göras när en person upplever att man behöver en samordning mellan olika instanser.

Skollagen 1 kap 4

Enligt skollagen har barnen rätt till stöd för att nå skolans kunskapsmål. 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.

Enligt skollagen ska skolan ta hänsyn till elevers olika behov

Elever ska ges *stöd* och stimulans så att de utvecklas så långt som möjligt. Skolan ska sträva efter att *uppväga skillnader* i elevernas förutsättningar att tillgodogöra sig utbildningen.

Anpassningar i förskola och skola

Exempel på anpassningar i förskola och skola:

- Särskilt schema över skoldagen

- Extra tydliga instruktioner
- Stöd att sätta igång arbetet
- Anpassade läromedel
- Någon extra utrustning
- Enstaka specialpedagogisk insats
- Särskilt stöd
- Handledning/fortbildning av personal
- Resursperson/”assistent”
- Minskning/anpassning av elevgrupp
- Regelbunden 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. Och vid alla stadiebyten.

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

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

Förbered mötet!

– Som förälder till ett barn med funktionsnedsättning blir det många möten med de parter som omger barnet. Förbered er väl inför mötet och se till att ha med alla beslutsfattare på mötet. Det kan till exempel vara bra att ha med skolsköterskan på mötet. Ha en dagordning och bestäm på förhand hur lång tid mötet ska vara. För ett protokoll om vem som ska göra vad till när. Boka en ny tid för återkoppling och uppföljning av åtgärderna.

Vart vänder vi oss?

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

skolverket.se

Skolverkets upplysningstjänst: telefonnummer 08 - 527 332 00.

Undantagsbestämmelsen

I skollagen finns en undantagsbestämmelse i 10 kap 21 § (tidigare kallad Pysparagrafen). Den ger elever med funktionsnedsättning rätt att undanta vissa delar i kunskapskraven och ändå få godkänt betyg. Formuleringen lyder: ”Om det finns särskilda skäl får det vid betygssättningen bortses från enstaka delar av de kunskapskrav

som eleven ska ha uppnått. Med särskilda skäl avses funktionsnedsättning eller andra liknande personliga förhållanden som inte är av tillfällig natur och som utgör ett direkt hinder för att eleven ska kunna nå ett visst kunskapskrav.”

LSS

Samhällets stöd utgår bland annat från LSS (Lagen om stöd och service till vissa funktionshindrade). Det är en rättighetslag, som syftar till att ge goda livsvillkor.

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

...med utvecklingsstörning, autism eller autismliknande tillstånd.

...med betydande eller bestående begåvningsmässigt funktionshinder eller hjärnskada i vuxen ålder föranledd av yttre våld eller kroppslig sjukdom

...med andra varaktiga fysiska eller psykiska

funktionsnedsättningar som uppenbart inte beror på normalt åldrande, om de är stora och förorsakar betydande svårigheter i den dagliga livsföringen och därmed ett omfattande behov av stöd eller service.

Om man bedöms ingå i någon av dessa tre personkretsar kan man beviljas insatser enligt LSS. Tio olika insatser ingår i LSS.

SoL

Enligt Socialtjänstlagen ska människor som av fysiska, psykiska eller andra skäl möter betydande svårigheter i sin livsföring få möjlighet att delta i samhällets gemenskap och att leva som andra. Därför finns olika former av stöd. Finns behov har man alltid rätt att söka en insats och få ett skriftligt beslut. En socialsekreterare eller kurator på sjukhuset kan hjälpa till med ansökan.

Exempel på insatser inom LSS/SoL

Korttidsvistelse / stödfamilj

Korttidsvistelse i en stödfamilj eller på ett korttidshem syftar både till att ge anhöriga avlösning och mer tid för syskonen, men också till att tillgodose barnets behov av miljöombyte och rekreation. Tanken är att barnet ska få möjlighet till personlig utveckling. Korttidsvistelse kan bli aktuellt redan i tidig ålder.

Avlösarservice i hemmet

Den här insatsen finns för att anhöriga ska få möjlighet till avlastning och till att uträtta ärenden utanför hemmet.

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

Ledsagarservice

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

Kontaktperson

En kontaktperson erbjuder personligt stöd utanför familjen, och ska ses som ett icke-professionellt stöd, en medmänniska. Kontaktpersonen har ingen rapporteringsskyldighet (till skillnad mot exempelvis ledsagare) och behöver alltså inte rapportera om vad hen gjort till någon myndighet.

Anhörigstöd

Enligt Socialtjänstlagen, SoL 5 kap 10 ska kommunen också erbjuda stöd till anhöriga. Med anhöriga menas en familjemedlem, (till exempel syskon, mor- och farföräldrar) eller en god vän till någon med fysisk eller psykisk funktionsnedsättning. Som anhörig kan man få möjlighet att delta i samtalsgrupper, friskvård eller individuellt anpassat stöd och få tips, råd och hjälp med kontakter. Detta stöd ska sökas hos kommunens anhörigkonsult. Denna tjänst kan heta olika i olika kommuner.

Bostadsanpassning

De som på grund av funktionsnedsättning eller sjukdom behöver hjälp att anpassa sin bostad ska få sådan hjälp om de har läkarintyg samt intyg från arbetsterapeut eller sjukgymnast. Ansökan görs till kommunen. Från den 1 juli 2018 gäller en ny bostadsanpassningslag. Största skillnaden jämfört med tidigare är att den som har behovet ska söka själv. Man får inget bidrag om behovet kan tillgodoses av hjälpmedel, exempelvis ingen taklift beviljas om det går att använda golvlift. En annan nyhet är att regler vid om- och nybyggnation lättas. Det blir enklare att få bistånd även om tillgänglighetskraven inte följts vid om- och nybyggnad. Detta gäller om det inte är den sökande själv som gjort byggnationen. Mer information om hur man går till väga finns på boverkets hemsida.

Hit kan man vända sig för att få hjälp med stödinsatser

- Habilitering/kurator.
- LSS-handläggare.
- Brukarstödsorganisationer (exempelvis Bosse eller Lasse).
- Anhörigstödjare i kommunen.
- Brukarstödcenter.
- Andra organisationer (exempelvis HSO, FUB, DHR, RBU).

Hjälpmedel

Hjälpmedel skrivs ut för att förbättra eller upprätthålla funktion och förmåga. De kan också skrivas ut för att kompensera för en nedsatt eller förlorad funktion eller förmåga att klara det dagliga livet. Det gäller dock inte produkter som är vanliga i hemmet, som exempelvis datorer.

Hjälpmedel är oftast landstingens ansvar och kräver hälso- eller sjukvårdskompetens vid utprovning. Besluten kan inte överklagas. Hjälpmedel finns på bland annat på habiliteringen, hjälpmedelscentralen, datatek, datakommunikationscenter, syn- och hörcentraler.

Fonder

Fonder kan sökas för ökade omkostnader på grund av sjukdom, hjälpmedel och rekreationsresor. På sjukhus eller på 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. Vissa företag hjälper också till att hitta rätt fonder för en mindre summa.

Tips på bra webbadresser

agrenska.se – Ågrenska

ournormal.org – För att hitta andra familjer i liknande situation.

do.se – Diskrimineringsombudsmannen

notisum.se – Lagar på nätet

fk.se - Försäkringskassan

socialstyrelsen.se – Socialstyrelsen

skolverket.se – Skolverket

spsm.se – Specialpedagogiska skolmyndigheten

mfd.se – Myndigheten för delaktighet

nfsd.se – Nationella funktionen sällsynta diagnoser

bostadscenter.se – Bostadscenter

boverket.se – Boverket

1177.se – Sjukvårdsupplysningen

mun-h-center.se – Mun-H-Center
assistanskoll.se – Assistanskoll
hejaolika.se – Nyheter om ett samhälle för alla
kunskapsguiden.se – Kunskapsguiden
parasport.se – Om idrott för personer med funktionsnedsättning
anhoriga.se/ - Nationellt kompetenscentrum för anhöriga
stiftelser.lst.se – Länsstyrelsernas gemensamma stiftelsedatabas

Personlig assistans

– För att få en personlig assistent krävs det att man har stora och varaktiga funktionsnedsättningar och tillhör en av LSS personkretsar.

Det berättar Louise Jeltin som är assistanssamordnare på Ågrenska Assistans.

Assistentens uppdrag är att hjälpa till med *grundläggande behov* som ätande, på- och avklädning, kommunikation och personlig hygien. Behoven måste vara av praktisk karaktär – att behöva hjälp med aktivering, påminnelser och motivation är oftast inte tillräckliga skäl för att få assistans.

För att *kommunikation* ska anses utgöra ett grundläggande behov krävs att det behövs en tredje person för att kommunikation ska vara möjlig. Den tredje personen behöver ha ingående kunskaper om individen, funktionsnedsättningen och sättet att kommunicera.

Tillsyn räknas som ett grundläggande behov bara om personen har en psykisk funktionsnedsättning, eller om det krävs ingående kunskaper på grund av personens kommunikationssvårigheter eller beteendeproblematik.

Vad räknas till föräldraansvaret?

De grundläggande behoven räknas som föräldraansvar tills barnet fyllt nio år. Därefter räknas de inte som föräldraansvar.

Kommunikation räknas inte som föräldraansvar efter att barnet fyllt sex år. Undantag är kontakt med myndigheter eller sjukvård, då det gäller tills barnet är nio år.

– Tillsyn anses av Försäkringskassan helt höra till föräldraansvaret tills barnet är fem år.

Om de grundläggande behoven uppgår till 20 timmar eller mer per vecka ansöks assistansersättning från *Försäkringskassan*.

Om grundläggande behov inte uppgår till 20 timmar kan man söka personlig assistans hos *kommunen*.

Assistans i skolan

I vissa fall finns skäl till att ett barn har en personlig assistent även i skolan. Det gäller till exempel i situationer...

... där barnets funktionsnedsättning skapar särskilda svårigheter att *kommunicera* med andra än den personliga assistenten,

... när det med hänsyn till personens *hälsotillstånd* är viktigt att den personliga assistenten finns till hands.

... där funktionsnedsättningen gör det särskilt angeläget att personen har ett *starkt begränsat antal personer* knutna till sig.

... där personen behöver tillgång till någon som har *ingående kunskap* om honom eller henne och hälsotillståndet.

Anhöriga som assistenter

Det finns flera skäl till att anhöriga (föräldrar, syskon, mor- och farföräldrar) väljer att bli personliga assistenter. Det kan handla om ekonomi, integritet, praktiska skäl och att det ger en unik möjlighet att vara nära barnet.

Hjälp med personlig assistans

Det finns ingen rättshjälp för den som vill överklaga

Försäkringskassans eller kommunens beslut om personlig assistans genom att driva LSS-mål i domstol. Men det finns jurister på assistansbolagen att hämta kunskap och stöd hos.

Även hos brukarorganisationer kan man få hjälp:

- LaSSe Brukarstödcenter (Västra Götalandsregionen),
telefonnummer: 031-841850
- BOSSE – Råd, Stöd & Kunskapscenter (Stockholm),
telefonnummer: 08-54488660

Information från Hjärtebarnsfonden

– Hjärtebarnsfonden bildades för mer än 40 år sedan och har som mål att alla barn ska överleva ett medfött hjärtfel, samt leva ett liv där hjärtat är förutsättningen för lek och glädje, inte hindret.

Det säger Peter Nordqvist som är Hjärtebarnsfondens generalsekreterare.

Hjärtebarnsfonden arbetar med stöd, information och påverkan på samhället för att förbättra förutsättningarna för barn med medfödda hjärtfel. Påverkansarbetet har bland annat lett till att Sverige centraliserat barnhjärtkirurgin till två opererande enheter (Göteborg och Lund), vilket lett till att mortaliteten bland barn med medfödda hjärtfel sjunkit drastiskt. Idag finns också kontaktsjuksköterskor för familjerna på de flesta svenska sjukhusen, vilket är ett annat exempel på Hjärtebarnsfondens påverkansarbete.

– Jag jobbar även mycket med skolans värld och ser att skolan ofta har svårigheter med att kommunicera med föräldrar till barn med särskilda behov, och ibland också svårt att ta till sig av medicinsk information, säger Peter Nordqvist.

Just nu arbetar han exempelvis för att idrottslärare i större utsträckning ska använda sig av den så kallade *pysparagrafen*, som gör att en elev vid behov kan erbjudas alternativa sätt att uppnå de ställda betygskraven.

– Det kan till exempel handla om att få simma med flera simsätt och i flera omgångar, istället för att simma 200 meter bröstsim i ett svep.

Peter Nordqvist tipsar om att tidigt under terminen ställa en öppen fråga till sina lärare: ”Vad behöver jag göra för att du ska kunna sätta det betyg jag önskar?”

– Det är en artig och öppen fråga som ställer krav på läraren att fundera över hur kraven för olika betygsnivåer kan anpassas efter elevens förutsättningar. Orientera måste man inte göra i skogen, den som behöver en rullstol för sin förflyttning kan lika gärna göra det i stadsmiljö.

Hjärtebarnsfonden arrangerar även läger där barnen med hjärtfel får uppleva rörelseglädje utan att utsätta sina hjärtan för risker. Föräldrarna får utbildning och avlastning.

Läs mer på hjardebarnsfonden.se

Generalsekreterare Peter Nordqvist berättade också om sitt eget liv och sina personliga erfarenheter hjärtfel:

”Jag föddes 1956 och var till en början den ende i min klass utan syskon. 1963 fick jag äntligen en lillebror, men både bebisen och min mamma blev kvar länge på sjukhuset. Min lillebror hade fötts

som en 'blue baby', som man kallade det då, och hade ett komplicerat hjärtfel.

En dag frågade en kvinna på gatan min bror varför han var så blå om läpparna. 'Dra åt helvete skitkärring' svarade jag då. Jag tror inte att hon förstod var det innebar *för mig* att hon kommenterade att han var blå, vad det väckte för känslor hos mig.

När min bror var sex år lades han in på sjukhus för att opereras. Jag kan fortfarande fundera över hur han måste ha känt kvällen före operationen, där han låg ensam utan sina föräldrar. Personalen med stärkta hättor – det var verkligen en annan tid. Min bror överlevde inte sin operation.

Hos mig fastnade tidigt tanken om att hjärtfelet var ärftligt och när jag blev äldre och började träffa flickor skrämde jag iväg några med kommentarer om att våra eventuella framtida barn nog skulle drabbas av hjärtfel. Men sedan träffade jag min fru, som hade förlorat fyra kusiner i cystisk fibros, och som svarade 'det är väl inte så farligt'. Med tiden fick vi en dotter, Isa. Efter några dagar konstaterades det att något inte var som det skulle med hennes hjärta. Jag berättade min brors historia för läkarna som plockade fram hans journaler, men sa att detta var något helt annat. Det stämde dessvärre inte: när Isa opererades dagen därpå visade det sig att hon hade samma hjärtfel som han hade haft.

En shunt opererades in och med hjälp av den hade Isa en syresättning på omkring 70 procent. Hon gick i skolan i Fjällbacka där vi bodde, med en personlig assistent upp till sjätte klass. Inför högstadiet meddelade hon att hon ville flytta till Göteborg och gå i en skola utan assistent, där ingen skulle veta att hon var annorlunda. Detta kändes väldigt nervöst för oss som föräldrar, men så fick det bli!

Isa hade inte så mycket kognitiva svårigheter. Hon visste att hon inte skulle leva till pensionsåldern men ville prova allt: även hur det är att leva som pensionär. Att övertyga Försäkringskassan om det var inte så lätt, men hon försökte envist gå i pension när hon var några år över 20.

Isa och hennes pojkvän undersökte också möjligheterna för att adoptera ett barn. Där mötte de på motstånd på grund av hjärtfelet. Planen blev istället att han skulle adoptera ett barn själv, och för att inte förminska chanserna för det lät de bli att gifta sig. Isa läste fyra universitetsutbildningar samtidigt och mot slutet av hennes liv tror

jag att hon hade ganska stor stress över att leva fullt ut. Hon ville hinna med väldigt mycket.

2014 dog Isa. Då var hon 26 år och befann sig i Spanien, där hon höll på med sin master och var engagerad i vår spanska systerförening. Jag och min fru fick hantera vår egen sorg, men också Isas pojkväns sorg. Idag har han kommit vidare i livet och har en ny flickvän, och det gläder vi oss åt.”

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

NFSD - 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, som drivs av Ågrenska.

NFSD har sedan verksamheten startade den 1 januari 2012 arbetat i enlighet med uppdraget. Uppdraget är att:

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

Ågrenska, som driver NFSD, är ett nationellt kompetenscenter med helhetsperspektiv för barn, ungdomar och vuxna med funktionsnedsättning, deras familjer samt professionella som de möter. *Läs mer om NFSD:s verksamhet på nfsd.se*

Enkammarhjärta

En sammanfattning av dokumentation nr 578

Enkammarhjärta är ett samlingsbegrepp för flera komplicerade medfödda hjärtfel, som innebär att bara en av hjärtats kammare utvecklats normalt.

Det föds omkring hundra barn med enkammarhjärta per år i Sverige. De flesta genomgår en första hjärtoperation inom de första veckorna efter födseln. Därefter följer vanligen ytterligare två kirurgiska ingrepp: ett vid cirka sex månaders ålder och ett vid två-tre års ålder.

I de flesta av fallen där personen genomgår samtliga tre operationer beskrivs livskvaliteten som god, även om konditionen med endast en fungerande hjärtkammare inte är lika god som hos helt hjärtfriska individer.

ÅGRENSKAS FAMILJE- OCH VUXENVISTELSER

Kunskap och kompetens om sällsynta diagnoser

© Ågrenska 2018



ÅGRENSKA

agrenska.se

