

Dokumentation nr 606

Gallvägsatresi

ÅGRENSKAS FAMILJE- OCH VUXENVISTELSER

Kunskap och kompetens om sällsynta diagnoser

© Ågrenska 2020



ÅGRENSKA
agrenska.se

GALLVÄGSATRESI

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

Ågrenska är en idéburen organisation som bedriver flera olika verksamheter, såsom familje- och vuxenvistelser, korttids- och sommarverksamhet, personlig assistans samt kurser, utbildningar och konferenser.

Varje år arrangeras drygt tjugo vistelser för familjer från hela Sverige. Till varje familjevistelse kommer ungefär tio familjer med barn som har samma sällsynta diagnos, i det här fallet gallvägsatresi. Under vistelsen får föräldrar, barn med diagnosen och deras 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 ligger till 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.

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

Följande föreläsare har bidragit till innehållet i denna dokumentation:

Henrik Arnell, barnöverläkare på sektionen för Barngastroenterologi, hepatologi och nutrition på Astrid Lindgrens barnsjukhus i Stockholm.

Jan F Svensson, överläkare i barnkirurgi vid Astrid Lindgrens barnsjukhus i Stockholm.

Audur Gudjonsdottir, överläkare och barnhepatolog på Mag- tarm- och levermottagningen vid Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus i Göteborg.

William Bennet, överläkare och transplantationskirurg vid Transplantationscentrum på Sahlgrenska universitetssjukhuset i Göteborg.

Eva Karlsson, specialistsjuksköterska med inriktning mot transplantation på Mag- tarm- och levermottagningen vid Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus i Göteborg.

Mikaela Korner, dietist på dietistenheten barn vid Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus i Göteborg.

Julia, som är 18 år och själv har gallvägsatresi.

Medverkande från Mun-H-Center

Anna Ödman, specialisttandläkare.

Helmine Bratfoss, logoped.

Medverkande från Ågrenska

Louise Jeltin, coordinator och assistanssamordnare.

Cecilia Stocks, socionom.

Astrid Emker, pedagog.

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

Bakgrund och utredning av misstänkt gallvägsatresi	5
Greta har gallvägsatresi	9
Kirurgisk behandling av gallvägsatresi	11
Greta opereras	15
Uppföljning och prognos efter Kasai-operation	16
Greta och familjen tiden efter operationen	20
Levertransplantation vid gallvägsatresi	22
Greta mår bättre och bättre	25
Livet efter transplantationen	26
Mat vid gallvägsatresi	28
Julia om livet med gallvägsatresi	34
Syskonrollen	38
Greta har fyra syskon	42
Munhälsa och munmotorik	43
Samhällets stöd	46
Personlig assistans	51
Föreningen Greta Lever	53
Informationscentrum för sällsynta hälsotillstånd	53
Riksförbundet Sällsynta diagnoser	53
NFSD - Nationella Funktionen Sällsynta Diagnoser	54

Bakgrund och utredning av misstänkt gallvägsatresi

– Gallvägsatresi är en sällsynt sjukdom som medför hinder i gallgångarna som ska leda gallan från levern och ut i tarmen. Det är en av de vanligaste orsakerna till gallstas med gulsot hos nyfödda. Gallvägsatresi behöver opereras tidigt och är trots operation den vanligaste enskilda orsaken till behov av levertransplantation hos barn.

Det säger Henrik Arnell som är överläkare på sektionen för Barngastroenterologi, hepatologi och nutrition på Astrid Lindgrens barnsjukhus i Stockholm.

Historiskt sett var gallvägsatresi en sjukdom som inte var förenad med överlevnad. De senaste 40 åren har dock en rad medicinska framsteg gjort att det idag finns goda chanser till ett bra liv för barn som har sjukdomen.

1979 opererades den första svenska patienten för gallvägsatresi, i Tyskland. Han transplanterades några år senare och mår idag bra. 1984 opererades den första patienten med gallvägsatresi i Sverige. Sedan dess har man opererat patienter på samma sätt, med den så kallade Kasai-metoden.

Att ställa diagnos

När ett barn föds med gallvägsatresi är det inte alltid lätt att snabbt ställa rätt diagnos. Henrik Arnell berättar hur händelseförloppet kan se ut, och exemplifierar med en flicka med gallvägsatresi:

Flickan föddes i vecka 41 och hade lättare gulsot precis som nästan hälften av alla nyfödda har. Familjen lämnade sjukhuset två dagar senare. När hon var 21 dagar var hon fortsatt gulskimrande i huden, och kom därför åter till BB för kontroll. Med en så kallad bilicheck mättes mängden bilirubin i huden, men det var vid tillfället inte särskilt mycket förhöjt.

(*Okonjugerat bilirubin* bildas när det nyfödda barnet ska bryta ner överskottet av hemoglobin som behövts under fostertiden för att transportera syre från mamman. Ibland kan det okonjugerade bilirubinet inte tas om hand av det nyfödda barnets ännu omogna lever, vilket gör att det stannar i blodet och då färgar hud och ögonvitor gula. Barn med gallvägsatresi får gulsot.)

Eftersom det är vanligt att värdet av bilirubin inte ligger så högt ännu när barnet är några veckor, är det bra om professionella oftare

tittar på barnets avföring för att eventuellt misstänka gallväsatresi, anser Henrik Arnell.

När flickan i exemplet var två månader hade hon fortfarande gulstot och åkte in till sjukhuset för en ny kontroll. Då visade blodprover att en del värden avvek från det normala.

– Tio dagar senare hade vi trots prover ännu inte hittat någon förklaring till hennes värden. Då gick vi vidare med undersökning av hjärtat, ögonen och ryggen i sökandet efter rätt diagnos, berättar Henrik Arnell.

Ofta, men inte alltid, genomförs en undersökning som heter *gallskint*, då man sprutar in molekylen mebrofinin i kroppen. Mebrofinin betar sig som bilirubin, det vill säga åker till levern och ska ut via gallvägarna. Men mebrofininet strålar så att man kan följa dess väg genom kroppen. Det blir alltså som en gps i blodet som gör att man kan upptäcka om barnet har gallväsatresi.

När flickan var ungefär 2,5 månad kom hon till en barnregionvårdsavdelning för utredning. Leverbiopsi visade då *gallgångsproliferation* (en massa nya gallvägar som den sjuka levern hade försökt bilda) och *cirros* (skrumplever). Flickan opererades när hon var knappt tre månader.

Det som inte fungerar vid gallväsatresi

Hos barn med gallväsatresi fungerar inte gallvägarna som de ska. Gallvägarna är gångar som ska transportera galla (som bildas i levern) till gallblåsan där den förvaras tills personen äter mat. Då portioneras den ut i tarmen och blandar sig med födan, vilket hjälper kroppen att ta upp näring, fett och fettlösliga vitaminer. Hos personer med gallväsatresi finns dock hinder i gallvägarna, som också kan saknas helt.

Tidigare benämnde man ofta sjukdomen som *extrahepatisk gallväsatresi*, ehga, vilket antyder att sjukdomen bara påverkar gallgångarna utanför levern. (*Extra* betyder utanför, *hepa* är levern).

– Men idag vet vi att gallväsatresi inte bara är extrahepatisk utan också finns inuti levern. Även där kan gallvägarna vara skrupna eller ihopsjunkna.

Förekomsten varierar mellan olika delar av världen

I Sverige drabbas ungefär ett barn per 16-17 000 av gallväsatresi. Det motsvarar omkring 6-8 barn per år. I andra delar av världen,

exempelvis Afrika och Asien, är sjukdomen vanligare. Där är siffran snarare ett barn per 5-10 000 nyfödda.

– Vi vet inte exakt varför vissa sjukdomar är vanligare i vissa befolkningar. Vi tror att det beror på genetiska faktorer, men gallvägsatresi är inte en rent genetiskt orsakad sjukdom. Det är ovanligt att två syskon har sjukdomen, säger Henrik Arnell. Det finns tvillingpar, även enäggstvillingar, där ena tvillingen har gallvägsatresi och den andra inte. Ibland har båda tvillingarna sjukdomen, och detta är något vanligare bland enäggstvillingar än tvåäggstvillingar.

– Mot bakgrund av det kan vi slå fast att det inte är en sjukdom som helt och hållet orsakas av genetiska faktorer, även om genetiken tycks spela en viss roll. Det finns alltså även omgivningsfaktorer som påverkar. Sådana faktorer skulle teoretiskt kunna vara något modern fått i sig under graviditeten, eller en virusinfektion hon fått. Men sanningen är att vi inte riktigt vet, säger Henrik Arnell.

Toxinhypotesen är att modern fått i sig något dåligt under graviditeten, som kan ha orsakat gallvägsatresi hos barnet. Det finns ett växtgift som visat sig kunna orsaka en liknande skada hos djur, men det bedöms osannolikt att alla mödrar till barn med sjukdomen skulle ha fått i sig det. Inom den medicinska världen har man också funderat på om *autoimmuna sjukdomar* kan orsaka gallvägsatresi, det vill säga sjukdomar där det egna immunsystemet angriper kroppen. En ytterligare teori är att *virusinfektioner* eventuellt kan orsaka sjukdomen, eftersom en del virus (exempelvis reovirus, rotavirus och CMV-virus) har hittats oftare hos barn med gallvägsatresi än hos andra barn.

– Men virusspåret stämmer inte fullt ut, eftersom vi inte hittar dessa virus hos alla som har sjukdomen. Inte heller immunspåret stämmer fullt ut, eller toxinspåret, lika lite som genetiken som ensam förklaringsmodell, säger Henrik Arnell.

När forskningen inte vet orsaken till en sjukdom är det sannolikt att sjukdomen orsakas av en *kombination* av olika faktorer. Kanske har vissa personer en genetisk benägenhet att utveckla sjukdomen och då gör det när en viss omgivningsfaktor tillkommer.

Gallvägsatresi är ett samlingsnamn för en rad medicinska tillstånd som liknar varandra. Det finns alltså olika former av sjukdomen. Sannolikt kan dessa former ha lite olika orsaker.

Symtomdebuten varierar

Mycket talar för att orsaken sker medan fostret ligger i sin mammas mage. Men det tar olika lång tid innan symtomen upptäcks hos det födda barnet. Hos en del går det väldigt fort, hos andra kan det ta flera månader. Det skiljer också hur mycket tid som går innan barnen blir opererade och ett gallflöde skapas på kirurgisk väg.

– Medianåldern för operation av patienter i Sverige mellan 1997 och 2016 var 71 dagar. De senaste åren har vi dock arbetat väldigt hårt för att barnen ska bli opererade tidigare än så, eftersom det ger bättre resultat, säger Henrik Arnell.

Vad kan göras för att upptäcka sjukdomen?

För att diagnos ska kunna ställas tidigt, och en operation därmed ska kunna genomföras tidigt, är det bra om såväl BVC-personal som föräldrar görs medvetna om hur abnormal avföring hos barn kan se ut. En varningssignal som kan tyda på gallvägsatresi är avfärgat bajs, där den normala gallans gula pigment saknas. Då blir avföringen ljus citrongul, beige eller nästan vit istället för starkt gulorange som normalt hos nyfödda (efter de första dagarna då bajset oftast är svart).

– Det är viktigt att ta prov på nyfödda med kolestas (gulsot), för att tidigt upptäcka om gulsoten beror på gallvägsatresi. Gulsot kan ha många olika orsaker och det vanligaste är att det är ofarligt för barnet. Men eftersom tidig behandling är viktig hos de barn som har gallvägsatresi är det viktigt att vi så tidigt som möjligt kan ställa diagnosen, säger Henrik Arnell.

Det prov som ska tas är ett blodprov för att undersöka bilirubinhalten, både totalt och konjugerat bilirubin. Men det ska helst inte tas de allra första levnadsdagarna, eftersom det då kan se normalt ut även hos barn som har gallvägsatresi. Optimalt vore att ta provet när barnet är sju-åtta dagar.

– Min åsikt är att detta prov alltid bör tas när sjukvården är i kontakt med ett barn som är gult ännu efter tio-femton dagar eller mer. Bilirubin (totalt och konjugerat) är faktiskt det enda blodprov som behöver tas för att diagnos gallstas ska kunna ställas, och gallvägsatresi misstänkas.

Frågor till Henrik Arnell

Hur kommer det sig att många andra länder är duktigare på att operera barnen tidigt? Vad skiljer deras vårdrutiner från Sveriges?

– Det som skiljer är att andra länders BVC-mottagningar eller annan sjukvård är snabbare på att ta prover på barnen. Då upptäcks sjukdomarna tidigare. I Sverige vill vi gärna värna anknytningen och undvika att utsätta barn i onödan för obekväma eller smärtsamma undersökningar. Det är naturligtvis en jättebra tanke och ambition. Samtidigt uppstår då en risk att vi skjuter upp en enkel provtagning, som hade kunnat upptäcka sjukdomar tidigare.

Greta har gallvägsatresi

Greta är fyra år och har gallvägsatresi. Hon kom till Ågrenskas familjevistelse tillsammans med sin mamma Cecilia, sin pappa Jens, storebror Gustaf, 8, och lillebror Erik, 2. Kvar hemma fanns syskonen Filippa, 12 och Liam, 16.

Greta föddes på hösten. Graviditeten och förlossningen gick som planerat, men Cecilia tyckte från början att hennes dotter var ovanligt trött och slö. Hon minskade i vikt och trots att viktnedgången inte hade vänt uppåt igen efter några dagar på BB fick familjen åka hem. Greta sov extremt mycket, kräktes ofta och var lös i magen.

– Hon fortsatte att gå ner i vikt och jag tyckte att det var uppenbart att hon var slöare än bebisar brukar vara. Jag hade svårt att få henne att hinna äta ordentligt de korta stunder hon var vaken och ägnade all tid till att försöka få i henne mat, berättar Cecilia.

Det skapade stor stress. Tidigt kände Cecilia att något inte var helt som det skulle med Greta, och efter någon vecka åkte de in till sjukhuset igen för att få hjälp. Läkarna tog prover och familjen blev inlagd i två veckor.

– Jag fick hjälp med amningen och vägde Greta före och efter varje amningspass. Det skapade enorm stress och oro hos oss. Greta kunde gå upp 40 gram i vikt ena dagen för att sedan gå ner mer än så nästa dag.

Läkarna hittade ingen orsak till att hon inte ökade i vikt ordentligt och lät familjen åka hem igen. Det blev en jobbig period. Cecilia

upplevde att hon inte fick riktig ögonkontakt med sin dotter och blev mer och mer säker på att något var fel. Efter ett tag tyckte hon också att Greta var gul i hyn. Cecilia sökte information på internet och begärde i samband med tvåmånaderskontrollen på bvc att få träffa en barnläkare.

– Jag beskrev läget och läkaren höll med om att hon var gul. Det gjorde att vi dagen efter fick ta nya prover, som var mer relaterade till gulsot. Då fann de höga halter av bilirubin, vilket förklarade den gula hudtonen. Efter det tog utredningen en ny vändning kan man säga.

Då var Greta tio veckor. Familjen skickades från sin hemort till ett större sjukhus i Stockholm, och till ett team som var experter på leversjukdomar. De undersökte Greta med skint och röntgen, gjorde ultraljud på hjärtat och tog en biopsi av levern. Det var här föräldrarna första gången fick veta att Greta kunde ha en sjukdom som heter gallvägsatresi.

– Läkarna sa att det kunde vara alltifrån gallsten och andra helt ofarliga saker, till allvarliga sjukdomar som gallvägsatresi. Jag hade varit otroligt orolig fram till dess, googlat som en galning hemma och liksom känt att det var jag som var Gretas läkare, med ansvar för att hitta felet, berättar Cecilia.

Familjen återvände hem och efter en knapp vecka ringde läkarna med beskedet att allt tydde på att Greta hade gallvägsatresi. De förklarade att de skulle behöva genomföra en operation, och att det var bråttom. Familjen ombads att återvända till Stockholm för operation bara två dagar senare. Cecilia ringde Jens som var mitt uppe i en intensiv period på jobbet.

– Fram till dess hade jag inte riktigt velat förlika mig med att hon var sjuk. Dels ville jag nog inte inse det, dels tog jag rollen som motpol när Cecilia fortsatte hävda att något var fel samtidigt som läkarna inte hittade något, berättar han.

Samtidigt som Jens tvingades inse att Greta sannolikt hade en allvarlig sjukdom, kände Cecilia en viss lättnad över att äntligen få hjälp med vad hon sedan länge fruktat var en fara för Gretas liv.

– För Cecilia var det skönt att få hjälp, men för mig började fighten precis där. Vi korsade varandra lite i det skedet. Jag behövde några dygn då jag verkligen misströstade och kände 'var det så här det blev? Varför då? Varför just vi?', säger Jens.

Kirurgisk behandling av gallvägsatresi

– **Barn med gallvägsatresi opereras enligt den så kallade Kasai-metoden, vilket gör att vi kan återskapa ett gallflöde som annars inte hade fungerat hos dem. Det ger barnen med sjukdomen möjlighet att leva ett bra liv.**

Det säger Jan Svensson som är överläkare i barnkirurgi vid Astrid Lindgrens barnsjukhus i Stockholm. Han har opererat många av barnen med gallvägsatresi i Sverige.

De tidigaste försöken att operera gallvägsatresi sammanfaller mycket med utvecklingen av barnkirurgi som en egen specialitet. Historien om en av de första, och främsta, barnkirurgerna tar sin början 1917 när två fartyg kolliderade i Halifax i USA. När ett av fartygen exploderade dödades och skadades tusentals personer, däribland många barn. Dit åkte då mängder av sjukvårdspersonal för att hjälpa till med att behandla och operera de skadade barnen. En av dem var läkaren William Ladd, som efter arbetet i Halifax bestämde sig för att ägna sin medicinska gärning åt just kirurgi på barn. Han betraktas numera som barnkirurgins fader.

Med tiden gav sig William Ladd på att försöka hjälpa barn med gallvägsatresi. Vid den tiden överlevde inga barn med denna sjukdom, men genom att undersöka levern och gallvägarna på dessa barn upptäckte han att det saknades en bit av gallgången som skulle ha fört gallan ut från levern.

– 1920 genomfördes den första operationen som öppnade flödet i den stängda gallgången hos en patient med gallvägsatresi. Men metoden fungerade bara hos de patienter där det fanns intakta delar av gallgången, säger Jan Svensson.

I Japan fanns en annan barnkirurg som hette Morio Kasai. Även han opererade barn med gallvägsatresi. Tyvärr hade de flesta ingen fungerande del av gallgången utanför levern. Kasai försökte på olika sätt leta djupare in i levern för att hitta intakta delar av gallvägarna. Vid en operation, i ett försök att stoppa en blödning som hade uppstått, fäste han tolvfingertarmen direkt vid bindvävsplattan som sitter på levern hos patienten. Efter tio dagar började barnet bajsas grönt. Det hade då gått håll i tolvfingertarmen där den sytts fast mot bindvävsplattan på levern. Vad Kasai upptäckte var att han av misstag hade lyckats etablera

ett gallflöde, genom att skära i bindvävsplattan vid levern och där hitta mikroskopiska fungerande gallgångar.

1959 publicerades en artikel i en japansk tidskrift där Kasai beskrev sin metod för att behandla gallvägsatresi. Den kom att kallas Kasai-metoden och spreds sakta men säkert över världen. Metoden används än idag.

Hur fungerar gallvägarna och vad är gallvägsatresi?

Galla bildas kontinuerligt i levern, oavsett om personen äter eller inte just då. I normala fall är en ventil längst ner i gallgången mot tarmen stängd. Det leder till att den galla som bildas fylls på i gallblåsan istället, och förvaras där. När personen äter mat och maten kommer ner i tarmen portioneras gallan ut i tarmen och blandas med maten.

Hos en person med gallvägsatresi fungerar inte detta system. Gallgångarna är inte öppetstående utan har antingen skrumpnat ihop eller aldrig bildats ordentligt.

Efter Kasai-operation, då gallflödet skapats på kirurgisk väg, finns ingen ventil och inte heller någon gallblåsa. Därför rinner lite galla ut i tarmen hela tiden istället för att bara tömmas ut när föda passerar i tarmen. Detta medför i normalfallet inga problem vad gäller matsmältningen, men eftersom det inte finns någon ventil kvar mot tarmen finns en risk att bakterier kan vandra upp mot levern och ge upphov till en infektion.

Hur behandlas gallvägsatresi?

Behandlingen av gallvägsatresi består av *diagnos* (så tidig som möjligt), *Kasai-operation* och med tiden eventuell *levertransplantation*.

– Vid en Kasai-operation förbereder jag för en eventuell framtida levertransplantation, eftersom vi vet att vissa patienter kommer att behöva det i framtiden. Så är det oavsett hur väl genomförd Kasai-operationen är, säger Jan Svensson.

En så kallad *portoenterostomi* enligt Kasai går ut på att identifiera och fria den bindvävsplatta som sitter levern där gallgångarna borde funnits, att klippa bort ytan på denna bindvävsplatta i förhoppningen att hitta mikroskopiska gallgångar där, och på så sätt kunna etablera ett gallflöde.

– En förklaring till varför Kasaimetoden är kirurgtekniskt komplicerad är att problemet är lokaliserat på undersidan av levern, som i sin tur är fäst under revbenen. Gallgången som ska opereras

sitter alltså svårt till, vilket gör att man behöver göra en stor öppning med ett långt ärr som följd.

Hur går en Kasai-operation till?

Under operationen är teamet viktigt. Narkosläkare, kirurger och sjuksköterskor måste vara väl insatta i komplexiteten som gäller just vid den här typen av operation. Teamet måste ha en nära kommunikation och ett välfungerande samarbete.

Inför operation sövs barnet av en narkosläkare och hans team. Ofta används en teknik som kan mäta syresättningen i kroppens vävnader utan att sticka hål på huden (NIRS). Det gör att kirurgerna kan se hur bra syresättning bebisen har i hjärnan under hela operationen.

– Detta är bra eftersom vi behöver lyfta ut levern utanför kroppen under operationen för att komma åt. Då finns det risk att vi täpper till den nedre hålvenen och att barnet inte får tillräckligt med blod tillbaka till hjärtat. Det skulle kunna medföra en försämrad syresättning av hjärnan. Med NIRS-tekniken kan vi hela tiden övervaka detta och se till att barnet mår bra, säger Jan Svensson.

En *subkutan venport* (port-a-cath) är en dosa som opereras in under huden på bröstkorgen.

Den består av en inopererad silikonmembranförsedd dosa av metall eller plast, som kopplas till en kärkateter, med kateterspetsen liggandes i en central ven nära hjärtat. Genom den kan man exempelvis ge medicin och ta prover.

– Idag sätter vi in en subkutan venport i början av operationen vilket gör att vi kan använda den vid behov redan under operationen, säger Jan Svensson.

Nästa steg under operationen är en *explorativ laparotomi*, som innebär att kirurgen gör ett begränsat, sju centimeter långt, snitt för att avgöra om barnläkarens misstanke om gallvägsatresi stämmer eller inte.

– Då tittar vi in i magen och letar upp gallblåsan. Det finns nästan alltid en liten, underutvecklad gallblåsa som någon gång under fostertiden slutat att fungera, säger Jan Svensson.

För att säkerställa diagnosen röntgas gallvägarna via gallblåsan och om kontrasten inte rinner igenom gallvägarna är diagnosen korrekt. Oftast stämmer misstanken om gallvägsatresi, men i omkring en femtedel av fallen, eller något mer sällan, visar det sig att barnet

inte har gallvägsatresi utan någon annan åkomma som ger upphov till en liknande bild, exempelvis Alagilles syndrom.

Om diagnosen gallvägsatresi fastställs blir nästa steg att genomföra en *laparotomi*, ett stort kirurgiskt snitt över magen.

– Det kan kallas maximalinvasiv kirurgi och är det största kirurgiska snittet vi gör. Vi gör ett så pass stort snitt för att kunna lossa på leverns fästen, så att vi kan vända upp den och på så sätt komma åt bättre.

Momentet är en balansgång, där man vill dra ut levern tillräckligt mycket för att kirurgen ska kunna se, men inte så långt att blodflödet hos barnet täpps till.

– Vi identifierar den ärrplatta som sitter där gallvägarna borde kommit ut från levern, och öppnar bindvävsplattan för att gallan skall kunna komma ut. Under operationen kan läkaren inte se direkt om gallan kan flöda genom de öppnade gallgångarna eller inte. Det kan ta dagar eller mycket längre tid än så. Därför måste kirurgen lita till sin känsla och sin erfarenhet, vad hen ser och känner under operationen, säger Jan Svensson.

Eftersom det inte finns några gallvägar utanför levern byggs en ny gallväg av en bit tarm. Man drar en bit av tunntarmen upp mot levern och kopplar den mot den öppnade bindvävsplattan. Maten kommer från magen i en annan tarm och dessa möts i en Y-koppling, en *Roux-n-Y-anastomos*.

– Vi avslutar med att ta en leverbiopsi där vi skär ut ett litet prov på levern och direkt syr ihop det lilla snittet.

Därefter sys det stora snittet igen. Såret tejpas sedan under ett par månader medan det läker ihop för att ärret ska bli så fint som möjligt.

FGF19-studien

Jan Svensson beskrev också en forskningsstudie på barn med gallvägssjukdomar som Jan Svensson och hans kollegor nyligen avslutet. De har tagit olika prover på patienter som opererats på grund av gallvägsatresi och gallvägsmissbildningar, och undersökt hur ett särskilt ämne (FGF-19) produceras i olika vävnader och hur nivåerna av FGF-19 ändras över tid.

– Det visade sig att FGF-19 kan mätas i ett vanligt blodprov, att FGF-19-nivån i blodet skiljer sig mellan patienter som normaliserar sitt bilirubin och de som inte gör det och att FGF-19 därför skulle kunna användas för att mäta huruvida operation kommer att fun-

gera för dessa patienter, säger Jan Svensson.

I framtiden kommer man eventuellt att kunna använda FGF-19 som ett läkemedel för att skydda levern vid gallvägshinder såsom gallvägsatresi.

– Det är dock inte aktuellt än på många år.

Frågor till Jan Svensson

Vad händer om blodflödet hindras när ni vänder ut levern under operation?

– Då meddelar narkosläkaren att blodflödet stoppats, och den kirurg som då håller i levern för tillbaka den inåt kroppen tills blodet kan flöda fritt igen. Barnet tar inte skada av detta.

Greta opereras

Greta opererades en torsdag precis en vecka före julafton. Då var hon tolv veckor.

– Vi lämnade henne på morgonen och eftersom hon var så liten fick vi inte vara med när hon sövdes. Efter det fick vi vänta hela dagen. Vi var som bortkopplade från allt som fanns utanför sjukhuset, som julstök och logistiken kring resten av familjen. Nu gällde det bara Gretas liv, berättar Cecilia.

Efter några timmar ringde läkarna och sa att de gjort en första titt och konstaterat att det verkligen var gallvägsatresi, precis som de misstänkt.

– Det var förstås en sorg att hon fick en diagnos, vi hade ju hoppats att det var något ofarligt. Där och då dog det hoppet. Det var svårt att ta in att hon kommer att vara sjuk i hela sitt liv, och att alla barn med den diagnosen dog för bara några tiotals år sedan, säger Cecilia.

Samtidigt var tiden kring operationen en jättestor vändpunkt för henne.

– I samband med beskedet sa läkarna till oss att de är experter på precis det här: 'nu tar vi över ansvaret!'. De kände nog vilken tung resa vi haft fram till den stunden. Jag kan nästan inte uttrycka hur stor lättnad det var att höra det. Jag hade känt sedan hon föddes att allt hängde på mig, säger Cecilia.

Operationen tog mer än tio timmar. Därefter kom tre läkare in i rummet och berättade att allt hade gått bra. Greta hade i princip inte haft några gallgångar alls, men operationen hade gått som de hoppades. På kvällen fick Cecilia och Jens äntligen träffa sin dotter, och därefter var de kvar på sjukhuset ytterligare några veckor.

– Det var en konstig känsla att Jan, kirurgen som opererade Greta, räddade hennes liv och sedan försvann ur våra liv. Jag kände snarare att vi skulle bli vänner för livet, säger Jens och skrattar.

– Vi är så tacksamma för den sjukvård Greta fått. Det känner jag så starkt. Det var så många som såg oss, som har varit så bra mot oss längs vägen och gjort lite extra för hela familjen, lägger han till. Cecilia minns väl att de äntligen fick sova ordentligt på sjukhuset de där dagarna efter operationen, medan Greta låg kvar på BIVA (barnintensivvårds-avdelningen).

– Jag hade knappt sovit på tre månader men nu, när jag visste att Greta var trygg, kunde jag sova som en sten. Jag har aldrig sovit så tungt som då.

Återhämtningen efter operationen tog tid. Greta hade ont och behövde mycket smärtstillande för att kunna sova. Till julafton hade hon fått lämna BIVA och låg på ett familjerum tillsammans med sina föräldrar.

– En tomte kom med ett gosedjur till Greta och i mellandagarna kom syskonen på besök. Då satt vi i fikarummet och öppnade julklappar, berättar Cecilia.

Greta fick en infektion i porten som sattes in i samband med operationen, så hennes värden sköt i höjden. De stabiliserade sig igen efter en antibiotikkur. Dagen innan nyårsafton blev familjen flyttad till ett annat sjukhus.

– En av mina systrar kom dit med mitt äldsta barn, som då var fyra. Vi åt nyårsmiddag i ett kök på avdelningen. På grund av feber var Greta och Jens på en avdelning och jag och storebror Gustaf på en annan vid tolvslaget, men vi fick alla se nyårsraketer genom fönstren.

Uppföljning och prognos efter Kasai-operation

– **Efter att barn med gallvägsatresi opererats med Kasai-metoden följs de upp inom sjukvården för att leverfunktionen**

ska övervakas. Även vid en lyckad Kasaioperation kan levertransplantation behövas med tiden.

Det säger Audur Gudjonsdottir som är överläkare och barnhepatolog vid Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus i Göteborg.

Processen som pågår i de yttre och inre gallgångarna vid gallvägsatresi är progressiv. Det gör att man inte kan säga att man är ”botad” efter en Kasai-operation. Även vid lyckad Kasai (det vill säga när operationen leder till gallflöde) fortsätter processen, vilket gör att en del patienter med tiden också behöver genomgå en levertransplantation.

Viktigt med uppföljning

Det är viktigt att hitta tecken på försämrad leverfunktion i tid, för att kunna undvika eller behandla komplikationer som *portal hypertension* (ökat tryck i den stora venen vena portae), *kolangit* (inflammation eller infektion i gallgångarna), *varicerblödningar* (åderbräck i matstrupen) och *ascites* (vätskeansamling i bukhålan).
– Vi vill stötta barnet så mycket som möjligt med målsättningen att hen inte ska behöva genomgå en levertransplantation, säger Audur Gudjonsdottir.

Vid återbesöket tittar läkarna på *barnets tillväxt, utveckling* och *kliniska symtom*, som exempelvis försämrad tillväxt, klåda, trötthet, förstörd mjälte och buksmärtor.

– Trötthet kan exempelvis tyda på att levern inte fungerar som den ska. Sjukhusen följer upp barnens leverfunktion medan bvc och skolhälsovården ansvarar för att följa utvecklingen hos de opererade barnen. Men vi i sjukvårdsteamet försöker också att i största möjliga mån följa hur barnen utvecklas.

Efter operation vill man att leverproverna blir bättre och visar på god leverfunktion och frånvaro av infektioner. Blodstatus och kreatinin visar om barnet behåller sitt blodvärde (Hb), och om vita blodkroppar (LPK) och trombocyter (TPK) sjunker.

– Vi undersöker också hur kroppen tar upp fettlösliga vitaminer och järn. DEXA är en bentäthetsmätning som kan göras för att se om man behöver extra kalcium och D-vitamin eller annan specifik behandling.

*Följande **mediciner** kan bli aktuella för barn med gallvägsatresi:*

- Ursofalk kan ges för att stimulera flödet i gallgångarna.
- Ibland ges mediciner mot klåda, exempelvis Rifaldin, Ursofalk, Quatran och antihistamin.
- Fettlösliga vitaminer, A, D, K och E, kan ges som tillskott. Finns som enskilda eller som multivitamin-tillskott.
- Andra mediciner ges vid portal hypertension eller andra sjukdomstillstånd.

– Det är viktigt att man samråder med sin läkare om man behöver ytterligare läkemedel, så att dessa inte är levertoxiska (giftiga för levern). Med försämrad leverfunktion måste man välja rätt läkemedel och dosering, säger Audur Gudjonsdottir.

Många oroar sig över att ge receptfria läkemedel med paracetamol eller ibuprofen till sitt barn med gallvägsatresi.

– I de flesta fall är det inget problem att ge det vid något enstaka tillfälle, till exempel vid feber under en till tre dagar i normala doser, men allt kräver en samlad bedömning.

*Följande **vaccinationer** rekommenderas för barn med gallvägsatresi:*

- Bvc ska se till att alla får sin grundvaccination.
- Därtill rekommenderas vaccination för hepatit A (hepatit B ingår numera i grundvaccinationen).
- Pneumokocker ges till alla barn sedan 2008, men kan behöva kompletteras hos barn med gallvägsatresi.
- Varicella – om personen närmar sig en levertransplantation.
- Mässling/röda hund.
- HPV (Gardacil) mot humant papillom-virus. Även pojkar bör bli vaccinerade mot det.
- Influensa – lite beroende på hur leversjuk personen är.

*Följande **undersökningsmetoder** kan bli aktuella vid uppföljningsbesöken av barn med gallvägsatresi:*

- *Ultraljud* används bland annat för att följa förändringar i levern och gallgångarna, eventuell förstoring av mjälten samt vid tecken på ascites.
- *CT/CT-angio/MR eller MRCP* är metoder som används när man behöver titta ännu noggrannare på förändringar i

levern, kunna kartlägga kärlen bättre eller titta närmare på gallgångarna vid mindre förträngningar och vidgningar.

- *Gastroskopi* används vid misstanke om *esofagusvaricer* (åderbräck i de ytliga blodkärlen i matstrupen).
- *Fibroscan* är en metod som inte alltid används vid gallvägsatresi, men kan behövas för att skilja mellan *fibros* (ärrvävnad i levern) och *cirros* (skrumplever, att levern inte fungerar som den ska).
- *Leverbiopsi* kan behövas för att följa påverkan på gallgångar och utvecklingen av fibros i levern.

De flesta med gallvägsatresi har fibros

De flesta med gallvägsatresi har lätt fibros i sin lever, *grad 1 eller 2*. Det påverkar inte leverfunktionen eller det allmänna måendet. Fibros *grad 3* gör att leverprover och trombocyter börjar påverkas, och att mjälten förstoras. Det kan vara ett tecken på att personen närmar sig behov av levertransplantation, men det finns också barn som kan leva med fibros grad 3 under många år, en del under resten av livet.

Fibros *grad 4* medför levercirros (skrumplever). Då är leverfunktionen kraftigt försämrad.

Prognos – livet efter Kasaioperation

Studier visar att 22–44 procent av patienter med gallvägsatresi hade kvar sin egen lever 20 år efter Kasai-operationen.

– Den siffran säger inget om hur friska eller sjuka dessa personer var i sin lever efter den tiden, bara att de levde utan att ha genomgått en levertransplantation. Men det är viktigt att komma ihåg att kunskapen och utvecklingen inom vården ökar hela tiden vilket gör att chansen att kunna leva utan levertransplantation ökar över tid. Studierna som gjorts över tid speglar delvis en tid då den medicinska utvecklingen inte hade kommit lika långt som den har idag, säger Audur Gudjonsdottir.

När är det dags att levertransplantera?

Den sammanslagna bilden av flera faktorer avgör när det är dags för levertransplantation. Det innefattar bland annat portalhypertensionsgrad, cirrosgrad, tillväxt, leverfunktion och kliniska symptom.

Överföring till vuxen hepatolog

Vid 18 års ålder sker en överföring till vuxen gastroenterolog/

hepatolog på patientens hemsjukhus. Där fortsätter man att följa hen med regelbundna besök. För kvinnor är det vanligt att ha extra uppföljningar vid en eventuell graviditet.

Frågor till Audur Gudjonsdottir

Vad händer om barnets levervärden fortsätter att vara förhöjda efter Kasai-operationen?

– Alla som opererats med Kasai-metoden stabiliserar inte sina levervärden. Hos vissa är levervärdena alltid är lite förhöjda. I de fallen följer vi upp barnet och reagerar om det stabila men förhöjda värdet plötsligt skjuter i höjden, vilket kan vara tecken på att något hänt som försämrat leverfunktionen. Det är viktigt att inte stirra sig blind på leverprover utan ha en dialog med läkaren kring hur levern verkar må och fungera.

Kan intag av alkohol ytterligare försämra fibrosen i levern?

– Ja, det är ett faktum. Benägenheten för fibros varierar mellan individer men för alla är alkohol en försämrande faktor. Personer med gallvägsatresi rekommenderas att ha extra respekt för alkohol och minimera intaget.

Greta och familjen tiden efter operationen

Efter att Greta opererats för att få ett gallflöde mellan levern och tarmen påbörjades familjens nya liv. Greta hade från början 14 olika mediciner som skulle tas vid olika tidpunkter på dygnet, och det var svårt att få in så mycket mer i vardagen än att sköta rutinerna kring hennes vård.

– Vår nya verklighet blev också att anpassa oss till att vi aldrig kommer veta hur det ska gå, vad som kommer hända och när. Man kastas liksom in i en ovisshet som man sedan måste vara i konstant, säger mamma Cecilia.

Det nya livet innebar täta provtagningar på sjukhus, men också en beredskap för akutsituationer. Med sig från sjukhuset hade familjen instruktioner om att direkt söka vård om Greta fick feber. Med äldre syskon i förskole- och skolålder var det förstås omöjligt att undvika infektioner, och det har blivit många besök på sjukhuset

som ligger en timmes bilfärd från familjens hemort. Den nya tillvaron kullkastade vardagen i början.

– Man har ju nog med stressmoment och problem som fembarnsfamilj med två hundar, och dessutom hade vi logistiken med de äldsta barnens andra föräldrar. Att addera en svår sjukdom till allt det där var verkligen inte lätt, säger Cecilia.

– Samtidigt, fyller Jens i, är det otroligt fascinerande att det går. Att det trots allt finns utrymme till det. Man skapar sig en ny vardag helt enkelt.

Familjen anpassade sig och växte in i sin nya tillvaro. Men det var svårare för omgivningen att förstå deras situation. Vänner och familj hade svårt att förstå varför vi verkligen var tvungna att åka till sjukhuset så ofta – ibland visade det ju sig att allt var okej och att de kunde åka hem igen.

– Andra gånger blev vi ju inlagda på sjukhuset direkt. Med tiden hjälpte det omgivningen att förstå hur akut det kan bli med Greta ibland, även vid en vanlig förkylning, säger Jens.

– Trots det känner vi oss ibland ifrågasatta. ”Men hon mår ju bra nu” är en ganska vanlig kommentar. Gretas sjukdom syns inte, inte heller ovissheten och oron vi lever med.

Ätandet var länge tufft för Greta. Under det första året vägde föräldrarna hennes mat varje dag för att se hur mycket hon fick i sig, men i takt med att hon mådde bättre och situationen kring maten förbättrades kunde de släppa lite på kontrollen. Nu får familjen stöd av en dietist och Greta äter som vanligt. Hon följer sin egen viktkurva, även om hon är lite mindre än andra jämnåriga.

Cecilia och Jens hade från början lite olika sätt att hantera att dottern var sjuk, men idag är de på samma bana och har hittat sätt att stötta varandra.

– Efter operationen var det lätt att enas i glädjen över att hon hade överlevt. Vi såg andra föräldrar som aldrig skulle få åka hem igen med sina barn, då sattes allt i perspektiv. Med tiden har vi också blivit bra på att agera gemensamt i akutsituationer, bekräfta varandra mycket och förstå att vi agerar och reagerar olika under olika faser. Det är viktigt också för framtiden, resan slutade ju inte vid operationen utan snarare började, säger Jens.

Levertransplantation vid gallvägsatresi

– **Barnlevertransplantationer genomförs på barn med flera olika leversjukdomar, däribland gallvägsatresi. Ur transplantationskirurgisk synvinkel ser processen ungefär likadan ut oavsett bakomliggande diagnos.**

Det säger William Bennet som är överläkare och transplantationskirurg vid Transplantationscentrum på Sahlgrenska universitetssjukhuset i Göteborg.

Organtransplantation anses av många vara en av de tio viktigaste medicinska innovationerna i historien. Tre Nobelpris har delats ut för framsteg som kan kopplas till transplantationer, det första redan 1912 när britten Carrel utvecklade en metod för att koppla samman blodkärl.

Det första försöket till levertransplantation genomfördes på ett barn med gallvägsatresi av amerikanen Thomas Starzl i Denver 1963. Barnet som opererades vid det första försöket överlevde inte, och detsamma gällde för flera fall därefter. Men 1967 genomförde Starzl den första lyckade levertransplantationen. Fram till idag har hundratusentals människoliv räddats tack vare organtransplantationer världen över och Starzl har kallats 1900-talets viktigaste kirurg.

Ett Europaregister för levertransplantation visar hur proceduren tog fart från 1980-talet och framåt. Idag genomförs ungefär 5-600 levertransplantationer per år i Europa, varav ungefär tio procent på barn.

Bland de små barnen som opereras, från noll till två år, har tre av fyra kolestatiska sjukdomar (det vill säga gallstassjukdomar, däribland gallvägsatresi).

Nordiskt samarbete för levertransplantationer

Scandia transplant grundades 1969 och är en plattform för utbyte av donerade organ och andra typer av samarbeten mellan nordiska transplantationscentrum och läkare. Organisationen har bland annat ett nordiskt transplantationsregister som visar alla typer av transplantationer som genomförs i Skandinavien.

– Andelen äldre personer som levertransplanteras ökar och ålder är inte längre en diskrimineringsfaktor, säger William Bennet.

I Skandinavien levertransplanteras 20-30 barn per år (i Sverige 10-

15 barn). En tredjedel av alla levertransplantationer på barn i Skandinavien genomförs på patienter som har gallvägsatresi. En sammanställning av alla levertransplantationer på Sahlgrenska universitetssjukhuset i Göteborg 1985-2015 visade att en dryg fjärdedel hade gallvägsatresi.

Två typer av donationer

Det finns två typer av leverdonation: dels när en person avlidit och donerat sin lever, dels när en levande donator donerar en bit av sin fungerande lever.

– I Sverige görs några få leverdonationer med levande donator per år, men vi försöker att undvika det eftersom vi tack vare vårt nordiska samarbete har en relativt god tillgång till donerade lever från personer som avlidit. När vi genomför en transplantation från en levande person beror det ofta på att en akutsituation med tidsbrist uppstått, säger William Bennet.

Ett dilemma för transplantationskirurgerna är att donatorer oftast är vuxna, medan leversjuka barn är fysiskt mindre. Därför brukar man behöva dela vuxenlevern och transplantera en del till barnet. Metoden att dela levern åt två olika mottagare kallas ”split”. Ofta är mottagarna en vuxen och ett barn.

Viktiga kirurgtekniska aspekter i samband med barnlevertransplantation:

- Leverstorlek i förhållande till barnets vikt (den ska vara mellan 0,8 – 3 procent).
- Kärll- och gallgångsstorlek
- Kärllängd

– Vi gör alltid en skiktröntgen (datortomografi) av donatorns lever före en transplantation, för storleksbedömning och bedömning av kärll- och gallvägsanatomien. Det gör att vi bättre kan bedöma om en donator passar, och förbereda oss på vilka utmaningar transplantationen kommer att medföra, säger William Bennet.

En utmaning är att kärlen och gallvägarna som behöver sys ihop vid en transplantation på små barn bara är en till två millimeter i diameter. Det gör att kirurgerna måste jobba med förstöringsglasögon eller mikroskop för att säkert sy kärll- och gallvägs-kopplingarna. Trots detta finns det alltid en risk för blodpropps-

bildning i kärLEN vilket kräver reoperation och i värsta fall en akut re-transplantation.

– Ju äldre barnet blir, desto mindre är risken för komplikationer och desto större är chansen att barnet överlever operationen. Barn i åldersspannet 0-6 månader löper, enligt studier, den största risken för komplikationer initialt efter en transplantation, medan större barn i åldersgruppen 12-18 löper lägst risk, säger William Bennet. Nio av tio barn som levertransplanterats i Stockholm eller Göteborg mellan 2013 och 2018 har överlevt sin operation och mår bra. De kolestatiska sjukdomarna (där gallvägsatresi ingår) är den sjukdomsgrupp med högst överlevnad vid en levertransplantation.

Vilka komplikationer kan uppstå?

Det finns faktorer som är extra viktiga att ta hänsyn till när det gäller transplantationer av barn, jämfört med vuxna. Det gäller exempelvis *kärllkomplikationer*, som blodproppar. Det sker hos ungefär 25 procent av de barn som transplanterats (8-15 procent hos vuxna).

– När det händer går vi snabbt in och opererar igen. En propp måste åtgärdas omgående, annars behöver vi göra om hela levertransplantation, säger William Bennet.

Även *gallvägskomplikaationer* förekommer, exempelvis läckage och strikturer. Detta drabbar 10-30 procent.

De mest allvarliga komplikationerna efter en levertransplantation är *kärllkomplikationer* som påverkar blodcirkulationen till den nya levern. Studier och registerdata visar att detta betydligt vanligare hos barn än hos vuxna. Anledningarna till detta anses vara flera men kärllstorleken i sig är en betydande riskfaktor.

– När ultraljudskontroller av den transplanterade levern visar på någon form att cirkulationspåverkan måste vi snabbt in och åtgärda problemet omgående, annars kan vi behöva göra om hela levertransplantation, säger William Bennet.

Även *gallvägskomplikaationer* förekommer, exempelvis galläckage och gallgångstrikturer. De inträffar vid cirka 15 procent av alla transplantationer men är mindre dramatiska än kärllkomplikationer. Ibland behöver man sätta in ett dränage och/eller stent i gallvägarna. Det kan även krävas en ny operation.

Immunsuppression nödvändigt efter transplantation

För att kroppen inte ska stöta bort den inopererade levern behövs alltid livslångt intag av immundämpande mediciner, som hämmar

kroppens immunförsvar. Det gäller alla som transplanterats, förutom den som har sin enäggstvilling som donator.

– Det är mycket viktigt att man inte slarvar med denna behandling eftersom man då riskerar att få skador på den transplanterade levern. I allvarliga fall kan man då förlora levern.

Greta mår bättre och bättre

Den första tiden efter operationen var Greta på sjukhus för provtagning varje vecka. Det blev senare varannan vecka, och därefter allt glesare. Idag tar hon prover var tionde vecka, samt när hon får feber eller försämrat allmäntillstånd. En gång om året gör hon en större provtagningsomgång på ett större sjukhus.

– Greta har alltid haft svajande levervärden, men inget jättestort bakslag hittills. Hon har varit stabil och mått bra för det mesta, säger hennes mamma Cecilia.

När Greta var två år började hon i förskolan. Nu är hon fyra år och vardagen har kommit att normaliseras igen, tycker Cecilia och Jens. Trots att Greta är känslig för infektioner får hon och syskonen ta med kompisar hem, så länge det inte går magsjuka på skolan.

– Tidigare var vi jättenervösa för vattkoppor, men nu har Greta haft det. Hon fick motmedicin och det tog ett par månader innan levervärderna återhämtade sig. Men det är i alla fall skönt att skräcken över att hon ska smittas nu är över.

Livet rullar på för familjen, men Jens beskriver hur det varje gång Greta får en kallelse till provtagning glider in ett litet orosmoln.

– Det ligger i en förälders dna att skydda sitt barn. Men vi har pratat mycket om strategier och roller. När det väl händer något faller vi ner visiren och går in i action mode, även om hämtpizzan ligger i baksätet och soffan är full med syskon som just har enats om kvällens film. Vi orkar inte alltid ens bli besvikna längre utan försöker att bara agera, säger han.

Familjen har startat en ideell förening som heter ”Greta lever”, där de bland annat anordnar ett löplopp varje år tillsammans med en lokal idrottsförening: Ludvika trail weekend. Föreningens syfte är att stötta forskning inom gallvägsatresi samt att underlätta tillvaron för sjuka barn och deras familjer under sjukhusvistelser. Hittills har loppet anordnats fyra gånger och deltagandet har vuxit för varje år. *(Läs mer i om föreningen i slutet av denna dokumentation!)*

Livet efter transplantationen

– På Mag- tarm- och levermottagningen görs bland annat utredning inför transplantation och uppföljningar efter transplantation, inklusive informations- och stödsamtal med familjerna. Barnen kommer dit på återbesök och årskontroller efter transplantationen.

Det säger Eva Karlsson som är specialistsjuksköterska med inriktning mot transplantation, vid Mag- tarm- och levermottagningen vid Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus i Göteborg.

Utredningen inför en levertransplantation innefattar bland annat kontroll av leverfunktion (ultraljud, CT), njurfunktion och hjärt- och lungfunktion, blodprover, tandundersökning och informationssamtal med leverläkare, transplantationskirurg och sjuksköterska.

– Familjerna erbjuds också att om möjligt träffa en annan familj som gått igenom samma process, berättar Eva Karlsson.

Vaccinationer

Innan en levertransplantation vaccineras barnet enligt det svenska vaccinationsprogrammet.

– Levande vaccin som innehåller levande försvagade smittämnen, bör ges innan transplantationen om det är möjligt, eftersom det inte kan ges efteråt, säger Eva Karlsson.

Levande vaccin är exempelvis vaccin mot vattkoppor, röda hund och mässling. Även tuberkulos och gula febern är levande men ingår inte i vaccinationsprogrammet.

Efter transplantationen rekommenderas årlig influensavaccin till hela familjen.

– Vi rekommenderar Gardasil (även för pojkar) om de inte fått det i skolan. Vaccin mot TBE är ok att ge. Vi kontrollerar antikroppar varje år och ibland kan påfyllning av vissa vaccin behövas.

Barnen kan få en ny lever från en levande donator (exempelvis en förälder), alternativt från en avliden donator. Då står barnet på en väntelista.

Infektionskänslighet efter transplantationen

Efter transplantationen behöver barnen som fått en ny lever ta flera läkemedel. Immunsuppression – immundämpande läkemedel – behövs resten av livet. Infektionskänsligheten är störst under de tre första månaderna och minskar i takt med att man sänker immunsuppressionen.

– Det är bra att tänka på att undvika folksamlingar vid exempelvis barnkalas, bio och kollektivtrafik under den här perioden. Det är bra att vistas mycket utomhus, tvätta händerna ofta samt att undvika att sitta i väntrum på sjukhus, säger Eva Karlsson. Barnen brukar kunna återgå till förskola eller skola omkring 3-6 månader efter operationen.

När det gäller mat bör nytransplanterade personer undvika opastöriserad mjölk och dessertostar tillverkade av opastöriserad mjölk, på grund av risk för listeria. Detsamma gäller is från ismaskiner.

– Ät inte heller grapefrukt/carambole eller juice med dessa frukter. De kan påverka upptaget av vissa läkemedel, säger Eva Karlsson. Generellt handlar kostråden om att tillämpa sunt förnuft, ha en god livsmedelshygien och vara extra uppmärksam under röt månaden. Vid osäkerhet – upphetta livsmedlet till 72 grader.

Återbesök med kontroller

Efter transplantationen går barnen på transplantationskontroller, till en början tre gånger i veckan, senare två gånger i veckan. Detta sker de första månaderna efter operationen.

– Vid besöken får barnen träffa läkare och sjuksköterska. Vi tar venösa prover eller prover ur CVK. När det inte är så många prover kan man själv välja om man hellre vill att vi ska ta ett stick i fingret. Vi väger också barnen och mäter blodtrycket, säger Eva Karlsson.

Fortsatta kontroller:

- 3-6 mån en gång i veckan
- 6-12 mån varannan vecka
- 1 år en gång/månad
- 2 år varannan månad

För att minska obehaget vid provtagning och kontroller får barnen ha inflytande över hur proceduren ska gå till för att det ska kännas så tryggt som möjligt.

Vid den årliga kontrollen träffar barnet läkare och tandläkare. Man undersöker njurfunktionen, tar EKG och blodprover, gör ultraljudsundersökning på levern samt genomför en bentäthetsundersökning. På den första årskontrollen tas också en leverbiopsi. Därefter sker det vart femte år.

Att tänka på för barn som genomgått en levertransplantation:

- Katters avföring kan sprida *toxoplasma*.
- Vatten i kranar kan innehålla *legionella* som kan orsaka lunginflammation. Bakterien trivs bäst i stillastående vatten vid 40 grader, och sprids via vattenånga som andas in. Boverkets rekommendationer är att varmvattnet ska vara minst 50 grader i kranen, och 60 grader i varmvattenberedaren. Undvik bubbelpool och badtunna. Vanlig simbassäng går bra.
- *Aspargillus* är mögelsporer som finns överallt, men som framför allt märks i samband med ombyggnad/rivning eller borring i väggar, när wellpappkartonger rivs isär och vid hantering av hö och halm.
- Det finns på längre sikt en ökad risk för *hudtumörer*. Var inte i solen mitt på dagen när den är som starkast. Använd solkräm med hög solskyddsfaktor och täckande kläder.

Tonårstiden – risk för slarv med mediciner

Under tonåren vill de allra flesta vara ”som alla andra”. Det är inte ovanligt att perioden lockar fram ett trotsigt beteende mot sjukdom och behandling. Experimenterande och risktagande ökar hos en del. *Non-adherence* är när en person inte följer rekommendationer från läkare gällande exempelvis mediciner och restriktioner.

– Det kan till exempel bero på glömska/slarv, att man vill undvika biverkningar, otillräckligt föräldrastöd eller bristfällig information.

Mat vid gallvägsatresi

– Personer med gallvägsatresi har svårt att ta upp fett, eftersom det krävs ett bra gallflöde till tarmen för att fett ska kunna utnyttjas. Eftersom fett är en viktig energikälla behövs oftast en dietistkontakt, åtminstone det första levnadsåret.

Det säger Mikaela Korner som är dietist och arbetar vid Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus i Göteborg.

Levern är ett organ som har många betydande funktioner vid matspjälkningen. Bland annat producerar den galla, lagrar och frisätter glukos i form av glykogen, bryter ner proteiner och lagrar vitaminer.

– Det är ett fantastiskt organ som man inte klarar sig utan. En transplanterad lever kan laga sig själv i viss mån genom att den växer sig större i takt med att barnet växer. Det gäller oavsett om det var en hel lever som transplanterades, eller en del av en lever, säger Mikaela Korner.

För personer som har gallvägsatresi är det framför allt nedbrytningen av fett som krånglar. Levern producerar gallsalter som portioneras ut i tarmen när vi äter något. Lipas från bukspottkörteln finfördelar de stora klumpar av fett som når tolvfingertarmen, varpå gallan gör fettet vattenlösligt så det kan passera över tarmväggen för att användas i kroppen.

Hos personer med gallvägsatresi är det just gallans väg från levern till tarmen som är underutvecklad. Har man ingen galla kommer inte fettets kunna tas upp utan passera genom hela tarmkanalen, ofta med diarré som följd. De kalorier som fettets innehåller kommer då inte heller kroppen tillgodo.

– Kolhydrater är däremot lätt för personer med gallvägsatresi att smälta och en bra källa till energi. Pasta, potatis, bröd, ris och bulgur är exempel på mat som oftast fungerar mycket bra. Men om man använder en väldigt stor andel snabba kolhydrater som energikälla, som exempelvis socker i saft, juice eller godis, sker så kallad *osmos* där socker drar vätska till tarmen, vilket också kan leda till diarréer, säger Mikaela Korner.

Energi kan även fås från protein. Det finns i de flesta livsmedel i någon form, men extra mycket i kött, fisk, mejeriprodukter samt linser, bönor och sojaprodukter.

Eftersom fett är en viktig energikälla, framför allt till små barn, behöver vi tillföra det via maten. MCT är en förkortning för engelskans Medium Chain Triglycerides – på svenska *medellånga triglycerider* (fettsyror) – och består av fettkedjor som inte behöver galla för att kunna transporteras över från tarmen till blodet. MCT-fett används som ersättning för vanligt fett (LCT) i modersmjölksersättningar och längre fram som berikningsprodukter man kan tillsätta i vanlig mat.

De barn som opereras till en välfungerande Kasai har istället ett kontinuerligt flöde av galla från levern till tarmen. Att det inte finns någon gallblåsa som kan portionera ut gallan märks oftast bara om man äter måltider med högt fettinnehåll, då räcker kanske inte flödet till och fett passerar till tjocktarmen med lösa avföringar som resultat. Dessa personer brukar inte behöva så stora insatser från dietister.

Viktigt att få i sig essentiella fettsyror

Essentiella fettsyror är fettsyror som kroppen inte själv kan tillverka, utan som behöver tillsättas via mat.

– En person med en sjuk lever kan behöva tänka lite extra om hen blir rekommenderad extra fett, eftersom kroppen troligen inte kan ta upp det. MCT-fett ges som energikälla, men det innehåller inga fettlösliga vitaminer eller fettsyror. Det övriga fett som används behöver därmed ha en bra kvalitet, alltså bra och nödvändiga (essentiella) fettsyror.

Vi behöver främst linolsyra som ofta kallas omega-6 och linolensyra som kallas omega-3.

Linolsyra finns rikligt i olika fröolja medan linolensyrans viktigaste källa är fet fisk.

Fettlösliga vitaminer

Fett behövs för energi och essentiella fettsyror men också för att tillföra kroppen fettlösliga vitaminer (A, D, E, K). Eftersom kroppen har svårt att ta upp fett så tas heller inte de vitaminer som är bundna till fett upp. De flesta barn får ett eller flera tillskott förskrivna av sin läkare. Det är bra att veta vad de fyller för funktion i kroppen:

Vitamin A är viktigt för syn, hud och slemhinnor. Brist på kan leda till sämre mörkerseende, så kallad nattblindhet. Det kan också leda till överkänslighet mot ljus, ögonkatarr, inflammerad hy, dåliga naglar samt nedsatt motståndskraft mot inflammationer.

Bra källor för A-vitamin är exempelvis lever, ål, ägg, spenat, morötter, grönkål och nypon.

Vitamin D är reglerar kalkbalansen i skelett och tänder. Brist kan orsaka rakit ("engelska sjukan") hos barn, vilket visar sig som mjukt missformat skelett (och benuppmjukning, osteomalaci, hos vuxna).

Bra källor för D-vitamin är fet fisk som lax, sill och makrill. Det finns också i berikade mjölkprodukter, växtdrycker, margarin och matfettsblandningar.

Vitamin E är en antioxidant som bland annat skyddar våra vävnader genom att förhindra att de fleromättade fettsyror som bygger upp membranerna bryts ner.

E-vitamin finns framför allt i frön och vegetabiliska oljor, margarin, vetegroddar, gröna bladväxter, avokado, fullkornsprodukter och ägg.

Vitamin K är nödvändigt för blodets koagulering.

Bra källor för vitamin K är kål, gröna bladgrönsaker och vissa oljor (vitamin K1). Vitamin K2 syntetiseras främst av tarmbakterier, men finns även i kött, lever och äggula.

Ökat behov av mineraler

Om långvarigt för litet upptag av vitamin A har lett till rakitis behövs extra kalcium och fosfor för att skelettet ska återuppbyggas och bli hållbart livet ut. Vid vitamin A-brist behövs tillskott av zink för upptaget.

Barn med gallvägsatresi kan behöva tillskott av järn. Det är vanligt med järnbrist, framför allt om man blöder mycket vilket ibland händer vid varicer (åderbråck) i matstrupe eller magsäck

- Selen har också associerats med brist på essentiella fettsyror och kan behövas eftersom vi inte får i oss så mycket selen naturligt i Sverige.

Varför är det viktigt med rätt näringsintag?

Adekvat näringsintag, framför allt för barn upp till tre år, är viktigt för tillväxten på flera sätt. Kroppsvikten ökar, celler både växer och delar sig, myelin i hjärnan och nerver bildas samtidigt som kognitiva förmågor utvecklas.

- Vi vill att barnen med gallvägsatresi ska bygga på sig för att dessutom klara operationer och eftervård på ett bra sätt, säger Mikaela Korner.

Många nyblivna föräldrar till barn med gallvägsatresi vittnar om att barnet äter väldigt mycket i början. Det beror på att barnet inte kan bryta ner och tillgodogöra sig energin från fett. Fett är en viktig energikälla eftersom den innehåller mer än dubbelt så mycket energi per gram än vad proteiner och kolhydrater gör.

- Barn med gallvägsatresi måste försörja hela sitt energibehov från bröstmjölken kolhydrater och proteininnehåll.

Det innebär mycket amning innan vi kan hjälpa familjerna med ersättningsalternativ till bröstmjolk eller tillskott av fett som barnet kan ta upp.

Ät- och tillväxtproblem vid gallvägsatresi

Problem som kan uppstå av minskat matintag i kombination med försämrat näringsupptag och eventuellt ökade tarmförluster gör det till en utmaning att växa optimalt.

– En del barn med gallvägsatresi äter med stor aptit under hela uppväxten, men de allra flesta av familjerna upplever att det är krångligt med maten i perioder, säger Mikaela Korner.

Att vara svårt sjuk kan leda till en form av sjukdomsutlöst anorexi som är svår att bryta utan att under en tid använda sond eller näringsdrycker. Vissa barn får också liten magsäck då utrymmet i buken kan fyllas upp både av en förstora lever och också av ascites (vätska i bukhålan). Det gör också att barnen lättare kräks för att det är ont om plats och eventuellt har ett motstånd nedåt om det är vätska även i tarmväggarna.

Tillväxtmått

Vikten är ett mått som speglar *kortsiktig* eventuell energi- och näringsbrist. Längden speglar *långvarig* energi- och näringsbrist, och påverkas också av föräldrarnas längd, hormoner och eventuella läkemedel. Huvudomfånget är det som påverkas sist.

Vikt kan vara en problematiskt mått för tillväxt hos barn med gallvägsatresi eftersom vätskeansamlingar i kroppen kan göra att vikten i sig blir missvisande.

– Så kallad *skinfold* är en metod som istället mäter fettvävnad, men vi använder sällan den eftersom det är en metod som kräver stor övning och dessutom nyps ganska hårt på barnet. Överarmsmått är ofta ett bättre mått på tillväxt än vikt för barn med gallvägsatresi, eftersom magen kan vara stor och tung av andra orsaker än bra tillväxt, säger Mikaela Korner.

Överarmsmättet på barn ökar kraftigt de första sex månaderna, men sedan långsamt de kommande åren. Ett minskat eller ökat mått kan därför ge en indikation på att något hänt med mängden fett och muskler i kroppen.

Matningsstrategier för nyfödda med gallvägsatresi

Rekommendationen är att modern ammar barnet, om amningen fungerar. Modersmjölken innehåller många bra ämnen men kommer behöva berikas med MCT-fett. Modern kan helamma, delvis amma och delvis ge ersättning, eller ge endast ersättning.

Ersättningen kan koncentreras och/eller berikas vid behov, om barnet inte vill äta så mycket.

Ersättningsprodukter

Det finns många olika ersättningar som kan fungera den första tiden. Några som ofta används är *Pregestimil*, *Monogen* och *Heparon Junior*.

De skiljer sig på flera sätt, både vad det gäller mängd MCT-fett och hur proteinerna sitter ihop, så ibland kan man behöva prova olika produkter.

Berikningsprodukter

Liquigen är en MCT-olja som löser sig i vätska. Detta gör att den blandar sig i hela volymen mjölk istället för att bara flyta på ytan och ha större risk att bli kvar i flaskan.

För det större barnet kan MCT-olja användas som berikning och ibland vid matlagning. Man kan också berika med kolhydrater på olika sätt, det finns flera olika pulvervarianter.

Enteral nutrition

Enteral nutrition är matningsmetod för att hjälpa barnet att få i sig det hen behöver. Det kan göras genom en sond i näsan, eller en gastrostomi, så kallad ”knapp på magen”. Hos barn med gallvägsatresi är det vanligast med sond i näsan, ofta är det för trångt i magen på grund av stor lever.

– Vid behov använder vi matpump som gör att det blir ett jämnt flöde av näring. Det gör att barnet inte kräks lika mycket, och kan ibland vara en effektiv metod för matning under natten så alla i familjen får sova.

Via sonden kan man också ”fylla på” efter amning eller flaska. Man kan också enbart bolumata, då vanligen 6-8 måltider per dygn.

– En måltid bör ta mellan 15 och 45 minuter, inte mer. Det är ingen idé att sitta och evighetsmata, säger Mikaela Korner.

Kostråd efter transplantation

Första perioden efter en transplantation är barnen väldigt känsliga och får bara äta saker som antingen kan skalas, eller värmas till minst 72 grader.

Senare får de äta det mesta, men det rekommenderas försiktighet med följande livsmedel:

- Rå eller gravad mat och skaldjur.
- Opastöriserad mjölk och ost.

- Mjukglass och kulglass.
- Grapefrukt och carambole på grund av påverkan av mediciner.

Det finns i nuläget ingen forskning som rekommenderar att man ska äta något särskilt efter en levertransplantation.

Julia om livet med gallvägsatresi

Julia är 18 år och har gallvägsatresi. Hon genomgick en levertransplantation när hon var tre månader. Julia deltog på Ågrenskas familjevistelse för att berätta om sitt liv och sina erfarenheter, och svara på föräldrarnas frågor.

Hur ser ditt liv ut?

– Jag bor med min familj och går sista året på gymnasiet. Jag har två bröder, en storebror och en lillebror. Ibland har jag märkt att de haft frågor och oroat sig för mig. Då har mina föräldrar försökt hjälpa till med att berätta för dem vad som händer. Att jag har gallvägsatresi har alltid varit något som vi kan prata öppet om inom familjen.

Vad minns du från tidiga vårdkontakter?

– Jag minns kontrollerna från ganska tidig ålder, hur det var på sjukhuset. På årskontroller var jag på sjukhuset hela dagar. Mina föräldrar gjorde mycket för att försöka göra det till roliga dagar, med fokus på annat än bara provtagningar och undersökningar. Vi gick till lekterapi och jag fick välja vad jag skulle äta och dricka, sådant som betyder mycket när man är barn.

Gjorde du en Kasaioperation innan levertransplantationen?

– Nej, min lever var så pass dålig att levern behövde transplanteras direkt.

Hur upplevde du vården?

– Mina föräldrar har alltid varit med mig vid alla sjukhusbesök genom uppväxten. Det har varit tryggt. När jag blev äldre märkte jag att vårdpersonalen fortfarande vände sig till mina föräldrar i första hand, trots att jag kunde svara på frågor och tala för mig själv. Ibland kunde jag känna mig lite exkluderad i det. Jag tror att

det är viktigt att man från en viss ålder låter barnet själv prata och förklara hur hen mår.

Hur har sjukdomen påverkat din skolgång?

– Jag missade ju en del i skolan och ibland kunde det vara svårt att förklara varför jag var borta. Om man säger att man varit på sjukhus kommer ofta många följdfrågor, och det har varit lite svårt att avgöra vilka jag ska berätta om sjukdomen för, och hur. Ibland känner jag att jag knappt själv vet vad jag gått igenom, eftersom jag var så liten när allt hände. Mina föräldrar hjälpte mig att komma på formuleringar som jag kunde svara med när folk i skolan ställde frågor. Det underlättade! Samtidigt är jag glad att mamma och pappa inte lade sig i alltför mycket. Det är en balansgång. Mina föräldrar gillar själva inte alltid att prata om min sjukdom med utomstående, det är lite känsligt tror jag.

Känner du att sjukdomen hindrat dig från något i livet?

– Nej, egentligen inte, mer än att jag missat skolan ibland. Jag har ju inte alltid tyckt att det varit så roligt att åka till sjukhuset, men det finns inget specifikt som jag känt att jag inte kunnat göra på grund av min sjukdom. Ofta tänker jag inte på den över huvud taget.

Som tonåring tänker man ju mycket på identitet och vem man är. Hur har den processen varit för dig?

– Jag har ju haft sjukdomen i hela mitt liv och vet inte hur det är att inte ha gallvägsatresi. I tonåren började jag fundera över vad det egentligen innebär att vara levertransplanterad. Då fick jag ett behov av att höra mina föräldrar berätta om hur det var, vad vi gick igenom när jag var liten. Jag ville inte att de skulle hålla tillbaka utan berätta som det verkligen var.

Jag har aldrig träffat någon annan som är levertransplanterad, vilket jag idag kan tycka är lite synd. Mina föräldrar ville fokusera på det normala och inte ha mer kontakt med sjukvården än nödvändigt.

De deltog därför inte i sammankomster för andra som levertransplanterats. Jag kan förstå deras tanke, men önskar nog lite att vi hade gjort annorlunda. Det hade varit bra att kunna identifiera sig med någon annan och prata med någon om de frågor jag har ställt mig själv, ensam. Det är inte en jättestor grej, men jag tror att ett sådant möte kunde ha underlättat.

Hur har det sett ut med kompisar för dig?

– Det har varit lite både och. Vissa kompisar har varit intresserade

och tycker att min sjukdom är lite spännande. Men jag har också träffat på människor som haft sämre reaktioner, och inte alls engagerat sig i vad det innebär att vara organtransplanterad. Någon har också sagt att det är konstigt eller äckligt. Men jag tänker att de kommentarerna kommer från någon som inte riktigt förstår situationen.

Fick du din lever från en levande eller en avliden donator?

– Det var från en avliden donator. Det har varit en ganska konstig känsla faktiskt, som väckt tankar. Idag ser jag det inte som att jag har någon annans lever, alla celler är ju mina nu. Men det är ändå något jag tänker på. Jag fick veta ganska tidigt att jag hade fått en lever från en person som hade avlidit.

När började du gå till läkaren utan dina föräldrar?

– De har varit med hela tiden fram tills att jag nyligen fyllde 18 år och gick över till vuxenvården. Jag tycker att det har varit skönt att ha dem med mig.

Upplever du att de varit överbeskyddande?

– Ibland har jag kunnat känna det, och kanske att det i det avseendet varit viss skillnad i hur mina föräldrar behandlat mig och mina bröder. De har velat behandla oss lika men har nog varit lite mer om sig och kring sig runt mig. Och jag förstår det, eftersom jag ju faktiskt har varit sjuk.

Vad tänker du kring övergången från barnsjukvården till vuxensjukvården?

– Jag får verkligen ta mer ansvar än tidigare. Eftersom mina föräldrar tidigare alltid varit med vid sjukhusbesöken var det en stor omställning för mig. Mina föräldrar vill fortfarande veta när jag ska dit och vad provsvaren visade, men det är ändå tydligt att mitt eget ansvar ökat markant. Jag har inte alltid samma läkare nu heller, vilket jag hade i barnsjukvården. Det kan jag sakna ibland. Men generellt tycker jag att övergången fungerat väldigt bra. Min läkare från barnsjukvården följde med till vuxenvården första gången och lämnade över, det kändes väldigt tryggt.

Finns det något mer vården gjort som underlättat livet för dig?

– Jag har haft kontakt med Eva, som är specialistsjuksköterska med inriktning på transplantation. Det har betytt väldigt mycket, jag har kunnat prata med henne om alla tankar jag haft. Det var också

skönt att hon bara var *min* kontakt, och inte pratade med mina föräldrar också.

Har du behövt söka vård akut ofta under uppväxten?

– Några gånger har jag gjort det. Jag fick allergiska utslag när jag var liten, och har några gånger fått ont och behövt åka in akut därför. Det är ju väldigt stressigt och läskigt förstås. Jag har varit rädd och undrat vad som händer.

När ska föräldrar till barn med gallvägsatresi börja prata med barnen om deras sjukdom, tycker du?

– Jag har känt till att jag är levertransplanterad så länge jag kan minnas. Jag antar att de berättade det när jag började fråga varför vi åkte till sjukhuset så ofta. Sjukdomen är en del av mitt liv och med åldern behövde jag verkligen få mycket fler detaljer kring vad som hänt. Mina föräldrar dokumenterade inte så mycket under den tiden, alltså fotade och så, och ibland tänker jag att det hade varit bra att ha bilder att titta på för att bättre förstå hur det var när jag opererades och tiden efter.

Föräldrarna har ju barnets bästa för ögonen, men det kan nog vara bra att vara uppmärksam på när barnet börjar få egna tankar och känslor kring sin sjukdom, och låta dem ta plats också.

Hade du önskat att dina föräldrar velat prata mer öppet med andra om sjukdomen?

– Min mamma har ofta känt att hon inte vill berätta för alla om den här perioden. Jag har respekt för det, för det är ju en tuff period i hennes liv, som hon gick igenom på ett annat sätt än jag gjorde. Jag var ju så liten och minns inte ens. Men det är tydligt att jag har känt ett större behov av att berätta för andra än vad mina föräldrar har gjort.

Tror du att dina föräldrar är extra oroliga om du till exempel ska resa med kompisar?

– Ja, det är de absolut. När jag varit ute och rest med kompisar har de ringt för att höra att jag tagit min medicin varje dag.

Har du känt dig ledsen över att inte kunna dricka alkohol som andra ungdomar kanske gör?

– Ja, det var en sån grej som jag tog upp med Eva. Om jag kunde dricka alkohol eller inte. Man vill ju vara som alla andra, och få ta eget ansvar. Eva sa att jag kunde dricka lite men försöka att inte dricka stora mängder, framför allt inte så mycket att jag skulle

kunna riskera att slarva med medicinen. Ibland kan jag fråga mig om det är värt att dricka alls, eftersom jag inte riktigt vet hur det kommer påverka min hälsa.

Kommer du behöva ta medicin livet ut?

– Ja, det tror jag.

Är du fortfarande infektiöskänslig?

– Ja, jag tillhör en riskgrupp och tar influensavaccin varje år. I övrigt påverkar det inte så mycket. Det finns några enstaka saker jag inte ska äta, men det är inget som stör min vardag.

Hur känner du inför att eventuellt flytta för att plugga på universitetet efter att du tagit studenten?

– Det skulle nog kännas okej. Sedan jag gick över till vuxenvården har jag ändå olika läkare. Det skulle nog därför inte bli så stor skillnad att byta stad.

Hur ofta går du på kontroller för dina levervärden?

– Ungefär en gång varannan månad. Ibland tar jag själva provet på min vårdcentral en vecka innan så att vi kan diskutera provsvaren under besöket.

Vad vill du skicka med föräldrarna som har barn med gallvägsatresi?

– Det är nog att jag inte känner att min sjukdom har påverkat mitt liv så mycket. Faktiskt. Jag lever ett alldeles vanligt liv!

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 från 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 nog känt skuld över i många år. Och en pojke frågade om hans hårda tag på innebandyplanen hade orsakat broderns skelettcancer.

Intervjuer med syskon visar att de behöver bli sedda och bekräftade. De måste känna att de också får egen tid med föräldrarna. Den ska vara avsatt speciellt för dem och inte bara bestå av tid som ”ändå blev över”. Detsamma gäller för föräldrarnas uppmärksamhet.

– Ett barn berättade att hon fått högsta betyg i skolan och att föräldrarna sa ’bravo’ när de fick veta. Men när hennes sjuke lillebror lärde sig att lyfta en mugg själv ställdes det till med tårtkalas. Även om flickan förstod varför det blev så olika reaktioner kändes det orättvist.

Olika behov i olika åldrar

Yngre syskon uppfattar tidigt omgivningens behov av hjälp. De 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 'min brorsas svaga muskler' eller 'kramp' istället för epilepsi.

Äldre syskon tar ofta på sig ansvar för att föräldrarnas ska orka. De funderar också över ärlighet och existentiella frågor som varför de själva inte drabbades när deras syster eller bror gjorde det. En del känner skuld över att vara friska.

– I tonåren utvecklar många en kompisrelation till sina syskon, ålderskillnader börjar jämnas ut och man kanske hittar på saker tillsammans. För en person som har ett syskon med funktionsnedsättning kan det då bli en sorg att se att den egna relationen till syskonet ser annorlunda ut. Även om det är en fin relation, är den kanske inte densamma som kompisarnas syskonrelationer, säger Astrid Emker.

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.

Några av associationerna som syskonen till barnen med gallvägsatresi hade under vistelsen var de här:

- Jobbigt att vara syskon
- Sjukdomen kan vara dödlig
- Äta medicin varje dag
- Nåt med gallan
- Ett fel på levern
- Man kan få en bit av någon annans lever
- Levern måste passa vid transplantation

- Mycket smärtor
- Sprutor
- Ärr på kroppen
- Mycket operationer

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.

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.

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

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

Vad säger syskonen?

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

Många har tankar om framtiden, om hur det ska bli senare. Sådana saker kan ju ingen ge några svar på, men ofta är det bättre att fundera tillsammans med barnen än att inte beröra ämnet alls. Man kan prata om hur man hoppas att framtiden ska bli och hur den kan bli.

För att utveckla strategier att hantera svåra känslor kan man identifiera känslor som brukar komma, hur dessa brukar få en att agera eller reagera och hur man skulle kunna göra istället.

Syskonen beskriver också många positiva aspekter av att ha en bror eller syster med funktionsnedsättning. De lär sig tidigt att respektera olika människor, att ta ansvar och vara 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/

Greta har fyra syskon

Greta har fyra syskon: lillebror Erik som är två, storebror Gustav som är 8, och så de två äldsta syskonen Filippa, 12 och Liam, 16. Det är en utmaning för Cecilia och Jens att få tiden att räcka till åt alla fem barn.

– Man känner sig otillräcklig. Det är tufft när planer med de andra barnen ställs in för att Greta blir sjuk och behöver åka in. Det är också så svårt att veta vad besöket leder till och när vi föräldrar kan vara tillbaka igen. Vårt kortaste besök på akuten varade kanske sex

timmar, men ibland blir vi ju inlagda och är borta i flera dagar, berättar Cecilia.

Det är svårt för de andra barnen att förstå. De vet att vi måste prioritera Greta när hon blir sjuk, men det kan ändå kännas orättvist och ledsamt för dem, säger Jens.

De två senaste åren har de försökt få bättre struktur i planeringen för att kunna turas om att åka iväg på något roligt med de andra barnen som då får lite egentid med en av föräldrarna.

– Då kan vi bo på hotell, gå på bio, se en hockeymatch eller så.

Men det handlar inte alltid om stora saker – det viktigaste är nog att vi blivit bra på att ta tillvara de stunder vi har. Vi äter chips på en tisdag om det passar, om myset på helgen försvann, säger Cecilia. I somras firande familjen ”jul i juli”, den 24:e juli, eftersom de hade firat även den senaste julen och nyåret på sjukhus.

– Vi drack sparad julmust och barnen fick julklappar. Det gäller att vara lite proaktiv och ta vara på de tillfällen som faktiskt finns till mysiga och roliga aktiviteter. Cecilia har ända sedan Greta föddes varit duktig på att hitta sådana strategier, säger Jens.

Cecilia fyller i:

– Ja, vi firar gärna saker en extra gång. Det bästa som kan hända är att vi får äta chips igen till helgen, eller fira jul två gånger om året.

Många personer som har gallvägsatresi och som opererats enligt Kasaimetoden behöver levertransplanteras med tiden. Inget vet om Greta kommer behöva en ny lever på sikt, men hennes föräldrar är medvetna om att sannolikheten är stor.

– Frågan är nog inte om utan snarare när. Vi vet inte om hon kommer vara sex år, femton eller möjligen vuxen. Men vi försöker att vila i att det finns en plan när det sker. Tills dess kan vi bara se till att hon mår bra medan vi väntar, säger Jens.

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 specialisttandläkare Anna Ödman och logoped Helmine Bratfoss, som arbetar på Mun-H-Center i Hovås.

Mun-H-Center ligger i anslutning till Ågrenska på Lilla Amundön, och på Odontologen i Göteborg. 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 tipsar Anna Ödman om att stå bakom barnet och använda den egna kroppen som stöd.

– Då kommer man åt bättre och det blir lättare att borsta.

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 tandkrämssmaker finns särskilda tandkrämer utan smak. Det finns också tandkrämer som inte skummar så mycket.

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

Munhälsa vid gallvägsatresi

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

- Påverkan på emaljen.
- Vissa mediciner kan öka risken för muntorrhet. Muntorrhet kan i sin tur leda till en ökad risk för karies.
- En del personer med gallvägsatresi har reflux, vilket ökar risken för erosioner och attrition på tänderna.

– Detta är symtom som kan förekomma, men det gäller självklart inte alla, säger Anna Ödman.

Att tänka på för barn med gallvägsatresi:

- Ta kontakt med tandvården inför första besöket, och se till att behandlaren har kunskap om barnets sjukdom och aktuella mediciner.
- Förbered gärna barnet på tandvårdsbesöket, till exempel genom att visa bilder på lokalerna, på tandläkaren och stolen hen ska sitta i. (Användbara bilder finns på bildstod.se, och kom-hit.se)

Munmotorik vid gallvägsatresi

En logoped arbetar med att utreda kommunikation, tal och språk, samt sug- tugg- och sväljförmåga. De kan också ge råd om oralmotorisk träning. Syftet med sådan träning kan till exempel vara att förbättra ätandet samt vid behov öka eller minska känslighet i munnen.

Gallvägsatresi i sig påverkar inte munmotoriken och barnen som undersöktes under vistelsen hade god oralmotorisk förmåga. Men

en del barn med diagnosen kan ha ätsvårigheter. Har barnet problem med näringsintaget är det viktigt att komma i kontakt med dietist. Personer med gallvägsatresi kan vara i behov av en anpassad kostplan. Problem med matsmältningen kan i sin tur påverka lusten att äta.

Viljan att äta påverkas bland annat av mag-tarm-problematik, aptit, illamående, andning, allmäntillstånd och hur personen upplever mat och ätande. *Förmågan* att äta kräver god funktion för att kunna tugga, suga, svälja och dricka.

Själva ätandet är det vi ser, men processen engagerar egentligen många delar av kroppen.

– Om man har kvarstående matningssvårigheter som är svåra att råda bot på går det att utreda vidare orsaker, som exempelvis selektivitet (att barnet bara väljer att äta viss typ av mat), säger Helmine Bratfoss.

Ätsvårigheter har ofta inte en enskild orsak, utan en kombination av orsaker. Därför behövs ett multiprofessionellt omhändertagande (av exempelvis läkare, sjuksköterska, dietist, logoped, psykolog, sjukgymnast, arbetsterapeut och tandläkare). Det uppstår lätt en ond cirkel, där tidiga uppfödningssvårigheter hos barnet kan leda till näringsbrist och tillväxthämning, vilket skapar stress hos föräldrarna, vilket i sin tur kan leda till en negativ måltidsatmosfär. Då blir det ännu svårare att vända trenden och få till ett bra ätande.

– Det är därför bra att ta hjälp i tid. Om man har svårt att avgöra varför barnet har kvarstående ätsvårigheter kan det vara bra att ta kontakt med en logoped, säger Helmine Bratfoss.

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

Flera olika typer av stödinsatser finns att få för personer med funktionsnedsättning och deras anhöriga.

Försäkringskassan

Försäkringskassan har ersatt det tidigare vårdbidraget med ett *omvårdnadsbidrag*, som du kan få om du har ett barn med funktionsnedsättning. Bidraget baseras på den omvårdnad och tillsyn som ditt barn behöver utöver det som är vanligt för barn i samma ålder utan funktionsnedsättning.

Omvårdnadsbidraget finns i fyra nivåer och Försäkringskassan bedömer barnets totala behov av omvårdnad och tillsyn efter samtal med föräldrarna. Om familjen har flera barn med funktionsnedsättning kan föräldrarna som mest få ett helt omvårdnadsbidrag per barn. Skatt ska betalas på omvårdnadsbidraget och beloppen justeras vid varje årsskifte.

Detta gäller vid VAB

Du kan få vab-ersättning för barn som har fyllt 12 men ännu inte 16 år om barnet behöver mer hjälp än vanligt i den åldern. Det kan till exempel gälla om du behöver följa med barnet på läkarbesök eller om ett annars friskt barn blir sjukt och inte klarar sig själv.

För att få ersättning för vab för ett barn som fyllt 12 år men inte 16 år behöver du ett läkarutlåtande från första dagen du är hemma.

Om ditt barn under 18 år är allvarligt sjukt kan du få ersättning om det finns en påtaglig fara för barnets liv (eller om barnet efter / i direkt anslutning till ett livshotande tillstånd får behandling mot sin sjukdom och det finns fara för barnets liv utan denna behandling). När barnet är allvarligt sjukt har båda föräldrarna rätt till ersättning för samma barn och tid under ett obegränsat antal dagar.

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 habilitering 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 stadietyten.

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.

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.

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.

Jontefonden är en stiftelse för barn och ungdomar som väntar på eller har genomfört en transplantation, och deras syskon. Stiftelsens mål är att skapa guldkant och glädje i vardagen för dessa barn och ungdomar.

Läs med på jontefonden.se

Tips på fler bra webbadresser:

agrenska.se – Ågrenska

nfsd.se – Nationella funktionen sällsynta diagnoser

fk.se - Försäkringskassan

assistanskoll.se – Assistanskoll

1177.se – Sjukvårdsupplysningen

socialstyrelsen.se – Socialstyrelsen

mun-h-center.se – Mun-H-Center

skolverket.se – Skolverket

spsm.se – Specialpedagogiska skolmyndigheten

notisum.se – Lagar på nätet

mfd.se – Myndigheten för delaktighet

do.se – Diskrimineringsombudsmannen

bostadscenter.se – Bostadscenter

boverket.se – Boverket

hejaolika.se – Nyheter om ett samhälle för alla

parasport.se – Idrott för personer med funktionsnedsättning
anhoriga.se – Nationellt kompetenscentrum för anhöriga
ournormal.org – För att hitta andra familjer i liknande situation
kunskapsguiden.se – Kunskapsguiden
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

Föreningen Greta Lever

Greta Lever är en ideell förening som bildades av föräldrarna till Greta som föddes 2015 med en allvarlig kronisk leversjukdom. Föreningens syfte är att stötta sjuka barn och deras föräldrar under sjukhusvistelser samt ge stöd till forskning inom leversjukdomar. Föreningen anordnar bland annat ett löplopp varje år, där en del av vinsten går till detta ändamål.

*Du hittar föreningen via facebookgruppen **Greta Lever**.
Vill du stödja Greta Lever kan du swisha ett bidrag till:
123 262 68 28.*

Informationscentrum för sällsynta hälsotillstånd

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

Texterna produceras från och med mars 2020 av *Informationscentrum för sällsynta hälsotillstånd* vid Ågrenska i samarbete med ledande medicinska experter och företrädare för patientorganisationer. Kvalitetssäkring sker genom granskning av en särskild expertgrupp.

Informationen i databasen uppdateras regelbundet och ytterligare diagnoser tillkommer varje år. De som skriver texterna svarar även på frågor och hjälper till att söka information, och nås på **031-750 92 00** eller via mail: sallsyntadiagnoser@agrenska.se
Läs mer här:
socialstyrelsen.se/stod-i-arbetet/sallsynta-halsotillstand

Riksförbundet Sällsynta diagnoser

Riksförbundet Sällsynta diagnoser bildades för 15 år sedan av en grupp föräldrar till barn med olika typer av syndrom. Det är en paraplyorganisation där en mängd olika diagnosföreningar finns representerade.

Förbundets uppdrag är framför allt att driva politiska frågor som rör personer med funktionsnedsättning, att påverka och påtala att sällsynta diagnoser måste uppmärksammas och forskas kring. Förbundets uppdrag är framför allt att driva politiska frågor som rör personer med funktionsnedsättning, att påverka och påtala att sällsynta diagnoser måste uppmärksammas och forskas kring. Förbundet trycker på att personer med sällsynta diagnoser har rätt till samma insatser från samhället som alla andra, till exempel när det gäller vård och behandling. De ska inte missgynnas på grund av att andra inte känner till så mycket om deras syndrom.

De 12 000 medlemmarna representerar ett 50-tal olika diagnosföreningar som sinsemellan är väldigt olika. Gemensamt är att alla sjukdomar eller syndrom är livslånga, obotliga och nästan alltid har genetiska orsaker.

Det är sällsynthetens dilemma som förenar medlemmarna, inte sjukdomen eller syndromet i sig, menar Elisabeth Wallenius.

*Här hittar du Riksförbundet för sällsynta diagnoser:
sallsyntadiagnoser.se*

NFSD - Nationella Funktionen Sällsynta Diagnoser

Ågrenska har under åren 2012-2018 drivit Nationella Funktionen Sällsynta Diagnoser, NFSD, på uppdrag av Socialstyrelsen och har arbetat med samordning, koordinering och informationsspridning inom området sällsynta diagnoser.

NFSD arbetar idag huvudsakligen med att sprida information för att öka kunskapen inom området sällsynta diagnoser genom sin webbplats nfsd.se och på sociala medier (Facebook, Twitter och LinkedIn).

Gallvägsatresi

En sammanfattning av dokumentation nr 606

Gallvägsatresi är en sällsynt sjukdom som medför hinder eller stopp i gallgångarna som ska leda gallan från levern och ut i tarmen.

Barn med detta tillstånd opereras enligt den så kallade Kasai-metoden, vilket gör att det går att återskapa ett gallflöde som annars inte hade fungerat hos dem.

Trots operation är tillståndet den vanligaste enskilda orsaken till behov av levertransplantation hos barn.

Gallvägsatresi förekommer hos ungefär 1 per 15 000 levande födda i Sverige.

ÅGRENSKAS FAMILJE- OCH VUXENVISTELSER

Kunskap och kompetens om sällsynta diagnoser

© Ågrenska 2020



ÅGRENSKA

agrenska.se

