

PIPO, familjevistelse

Dokumentation nr 685



ÅGRENSKA

FAMILJE- OCH VUXENVISTELSER

Kunskap och kompetens om sällsynta diagnoser

© Ågrenska 2024 | agrenska.se

Ågrenska är ett nationellt kompetenscentrum för sällsynta diagnoser och en unik mötesplats för barn, ungdomar och vuxna med funktionsnedsättningar, deras familjer samt yrkesverksamma som möter personer med funktionsnedsättningar i sitt arbete. Ågrenska är beläget på Lilla Amundön söder om Göteborg.

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

”

Varje år arrangeras drygt tjugo vistelser för familjer från hela Sverige. Under vistelsen får föräldrar, barn med diagnosen och eventuella syskon ny kunskap samt möjlighet att utbyta erfarenheter och träffa andra i liknande situation.

Föräldraprogrammet innehåller föreläsningar och diskussioner kring aktuella medicinska rön, pedagogiska frågor, psykosociala aspekter samt det stöd samhället kan erbjuda. Barnens program är anpassat efter barnens förutsättningar, möjligheter och behov.

”

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

Dokumentationerna publiceras på Ågrenskas webbplats, där de kan laddas ner som pdf: [agrenska.se](https://www.agrenska.se).

Föreläsare som har bidragit till innehållet i denna dokumentation

Nils Ekvall, överläkare på Mag-tarm-levermottagningen vid Drottning Silvias barnsjukhus i Göteborg

Helena Borg, överläkare i barn- och ungdomskirurgi vid Drottning Silvias barnsjukhus i Göteborg

Mikaela Korner, dietist vid Drottning Silvias barnsjukhus i Göteborg

Malin Leidzén, nutritionssjuksköterska på Kirurgi barn vid Drottning Silvias barnsjukhus i Göteborg

Lisen Andersson, nutritionssjuksköterska på Medicin barn vid Drottning Silvias barnsjukhus i Göteborg

Anna-Carin Gullander, barnsjuksköterska på Medicin barn vid Drottning Silvias barnsjukhus i Göteborg

Sofia Sjöström, universitetssjukhusöverläkare och docent i barnkirurgi vid Drottning Silvias barnsjukhus i Göteborg

Jenny Thorsell Cederberg, psykolog och teamledare på Barnsmärtteamet vid Akademiska sjukhuset i Uppsala

Medverkande från Mun-H-Center

Kristofer Andersson, specialisttandläkare

Åsa Mogren, logoped

Medverkande från Ågrenska

Åsa Sunesson, koordinator

Cecilia Stocks, koordinator

Louise Jeltin, assistanssamordnare

Sara Lesslie, redaktör för dokumentationen

Här når du oss

Adress Ågrenska, Box 2058, 436 02 Hovås

Telefon 031-750 91 00

E-post info@agrenska.se

Innehåll

Medicinsk information.....	5
Frågor till Nils Ekvall.....	10
Bella har PIPO.....	11
Kirurgi.....	12
Fråga till Helena Borg.....	14
Mat, näring och medicinsk nutritionsbehandling.....	15
Fråga till Mikaela Korner	17
Bella får total parenteral nutrition.....	17
Omvårdnad vid hemparenteral nutrition, HPN.....	18
Emma och Anders är assistenter till Bella	20
Blåsfunktion.....	21
Frågor till Sofia Sjöström	23
Att förstå och möta smärta hos barn och ungdomar.....	24
Bella går i första klass	28
Ågrenskas pedagogiska erfarenheter och arbetsmetoder	29
Syskonrollen.....	31
Munhälsa och munmotorik	33
Stöd i samhället.....	37
Personlig assistans	40
Familjen vill uppleva trots PIPO.....	43
ILCO.....	45
Svenska-HPN föreningen.....	45
Riksförbundet Sällsynta diagnoser	46
Informationscentrum för sällsynta hälsotillstånd	47

Medicinsk information

– PIPO leder till tarmsvikt. Då förmår inte tarmen ta upp tillräckligt med näring, salt och vätska. För att kompensera för det behövs närings- och vätskebehandling. Det säger Nils Ekvall som är överläkare på Mag-tarm-levermottagningen vid Drottning Silvias barnsjukhus i Göteborg.

Maten transporteras ner till magsäcken via matstrupen, en process som tar ungefär 8 sekunder. I matstrupen finns en backventil som hindrar innehållet i magsäcken från att komma tillbaka upp i munnen. I matsäcken, som är en sur miljö, knådas sedan maten för att den ska komma ut ur matsäcken i lagom stora portioner. I övergången mellan matsäck och tarm finns den nedre magmunnen som portionerar ut maten i tolvfingertarmen. Då är maten likt en trögflytande vätska.

I tolvfingertarmen fortsätter nedbrytningen och maten blandas med galla som ser till att fett kan tas upp från tarmen. Bukspottskörteln (pankreas) bidrar med enzymer som hjälper till att bryta ner maten så att näringen sedan kan tas upp av tunntarmen.

Tunntarmen kan vara uppemot sex meter lång hos vuxna. Dess huvuduppgift är att ta upp näringen ur maten. Längs väggarna i tunntarmen sitter tarmludd som fångar upp de olika beståndsdelarna. Längst ner i tunntarmen tas fettlösliga vitaminer som A-, D-, E- och K-vitamin upp, och gallan återcirkuleras till stor del.

– Om man opererar bort en bit av den nedre tunntarmen återabsorberas inte gallan lika bra, vilket kan innebära att upptaget av fett och fettlösliga vitaminer blir sämre, säger Nils Ekvall.

Tjocktarmen, kolon, har som huvuduppgift att återabsorbiera vätska och salter. Andra halvan av tarmen är i huvudsak ett lagringsutrymme. Det finns gott om bakterier i tjocktarmen som bidrar till att bryta ner ämnen som matsmältningsenzymerna inte klarar av.

– Om det kommer in cirka 1,5 liter vätska in i tjocktarmen, kommer det bara ut cirka 1 dl. Resten absorberas från tarmen ut i blodet, säger Nils Ekvall.

PIPO

Pediatrik Intestinal PseudoObstruktion (PIPO) är ett kroniskt tillstånd där tarmen inte har förmåga att föra mat och vätska framåt. Det leder till ett funktionellt stopp i tarmen. Personer med PIPO har ingen tarmskada eller yttre påverkan på tarmen. I stället är skadan neurologiskt orsakad (70 procent) eller muskelorsakad (30 procent). PIPO debuterar oftast tidigt, redan under fosterlivet (65-80 procent). Ibland kan tillståndet upptäckas på ultraljud. Även urinvägarna och urinblåsan kan vara påverkade.

Diagnoskriterier för PIPO (minst 2 av 4 ska vara uppfyllda för att diagnos ska fastställas):

- neuromuskulär påverkan på tunntarm
- återkommande och/eller konstant vidgad tunntarm (tunntarmsdilatation) med vätske- och luftfickor som orsakar stopp i tarmen
- genetisk mutation kopplad till PIPO
- oförmåga att få adekvat nutrition med mat via munnen.

– Utifrån dessa kriterier kan det vara svårt att ställa diagnos. Detta eftersom undersökningarna är svåra att bedöma då man inte riktigt vet hur tarmen på barn faktiskt ska se ut, säger Nils Ekvall.

Genetik

Idag (2024) känner man till drygt 10 olika genetiska förändringar (sjukdomsorsakande varianter) som orsakar PIPO. Dessa är var för sig ytterst ovanliga. Man finner inte alltid en genetisk orsak till tillståndet.

MMIHS, Macrocystis Microcolon Intestinal Hypoperistalsis Syndrome, är ett genetiskt tillstånd som orsakar PIPO. Vid MMIHS är den glatta muskulären påverkad, det vill säga muskler i mage, tarm, urinblåsa, luftrör och blodkärl. Personer med PIPO orsakad av MMIHS har oftare en påverkan även på urinvägarna och blåsfunktionen.

Förekomst

Det finns få studier som undersökt hur vanligt PIPO är. En uppskattning är 1 på 40 000, vilket innebär att det föds 2–3 barn med PIPO i Sverige varje år.

Undersökningar av tarmen

Det kan göras en rad olika undersökningar av tarmen.

Gastroskopi, är en inspektion av matstrupe, magsäck eller tolvfingertarm. Undersökningen görs genom att en tunn slang utrustad med kamera förs ner via munnen. Man kan även ta vävnadsprov, biopsier, med gastroskopi.

Koloskopi, innebär att ändtarm, tjocktarm och om möjligt nedre delen av tunntarmen undersöks. Det görs genom att en slang med ett så kallat endoskop förs in i ändtarmen.

Vid en *buköversikt* (BÖS) tas ett foto på mage och tarmar. Bilderna kan till exempel visa om det finns stopp eller hål på tarmen.

Passageröntgen, är som namnet signalerar en röntgenundersökning. Efter att patienten svält en kontrastvätska kan vätskan följas genom tarmarna för att se om där finns passage och om den håller normal hastighet. Med hjälp av *ultraljud* kan bland annat tarmens tjocklek och levern undersökas. Vid en *balansstudie* är det möjligt att mäta hur mycket näring tarmen kan ta upp.

Datortomografi, CT, och *magnetkameraundersökning*, MR, används båda för att tydligare se kroppens inre organ. Fördelen med CT är att undersökningen går snabbt, nackdelen är stråldosen. MR är tidskrävande, men ger å andra sidan ingen strålning.

– Med MR kan man till exempel se tecken på inflammation i tarmen. De olika undersökningarna kompletterar varandra och visar olika saker, säger Nils Ekvall.

Tarmsvikt och parenteral nutrition

PIPO leder i regel till kronisk tarmsvikt. Tarmsvikt innebär att tarmen inte klarar av att ta upp tillräckligt med näring, salt och vätska. Då krävs nutritions- och vätskebehandling.

Total parenteral nutrition, TPN, innebär att näring och/eller vätska ges intravenöst, det vill säga direkt i blodet. Vid

parenteral nutrition behövs en central infart för att näringsbehandlingen ska kunna ges. Då sätts en CVK (central venkateter) eller en port-a-cath (en subkutan venport som sitter under huden). Dessa blir ingångar till centrala vener genom vilka det är möjligt att ge vätska och näring direkt in i blodbanan.

– I praktiken brukar vi prata om att de barn som har tarmsvikt har haft behov av TPN i mer än tre månader, säger Nils Ekvall.

Många barn under fem år med behov av TPN i hemmet har korttarmsyndromet (50 procent). Tarmsvikten orsakas i då i huvudsak av den kirurgi som är nödvändig i nyföddhetsperioden. Barn med kronisk tarmsvikt och fortsatt behov av TPN efter fem års ålder har i hälften av fallen ett neuromuskulärt tillstånd såsom PIPO (47 procent).

Behandling

En viktig del av behandlingen vid PIPO är att optimera nutritionen.

Eventuell inflammation i tarmen måste behandlas. Ibland kan det bildas fickor i tarmen med bakteriell överväxt, vilket kan vara svårt att få bukt med.

– I praktiken brukar vi pröva olika former av antibiotika och svampbehandling för att hitta den behandling som fungerar bäst för det enskilda barnet, säger Nils Ekvall.

Fettdelen i TPN-näringen kan på sikt vara skadlig för levern och orsaka IFALD, Intestinal Failure Associated Liver Disease.

– Det är skyddande för levern om det är möjligt att ge lite mat via tarmen. Utvecklingen av TPN-produkter har dock gjort att skadlig leverpåverkan sällan är ett problem idag, säger Nils Ekvall.

Ibland används också motorikstimulerande läkemedel. Även kirurgi kan vara en viktig del i behandlingen.

– När det gäller smärtläkemedel är det viktigt att vara försiktig för att undvika att barnet utvecklar för hög tolerans och effekten avtar, säger Nils Ekvall.

Läs mer om kirurgisk behandling på sid 12

Transplantation

Som en del i behandlingen kan det ibland vara nödvändigt med transplantation av hela eller delar av tarmen. Det gäller framför allt vid upprepade allvarliga infektioner med blodförgiftning (sepsis) som följd. Sepsis kan vara relaterat till att bakterier kommer in via CVK, men också till nedsatt tarmkvalitet som gör att bakterier läcker ut i blodbanan. Särskilt allvarligt är infektioner av svampsepsis.

Förlust av kärlingångar är den främsta indikationen för tarmtransplantation. Eftersom barn med PIPO är beroende av TPN är också tillgången till kärlen nödvändig. CVK eller port-a-cath kan bara sättas i fyra kärl på överkroppen eller i två kärl i ljumskarna. Detta innebär att de kärl som går att använda är begränsade. Det finns risk för blodproppar, trombos, i blodkärlen.

– Ytterligare ett skäl till tarmtransplantation är frågan om livskvalitet. Det är en svår fråga, men givetvis viktig att diskutera, säger Nils Ekvall.

Tarmtransplantationer görs vid Sahlgrenska universitetssjukhuset i Göteborg. Det är 26 år sedan (2024) den första transplantationen gjordes. Hittills har 10 barn och närmare 40 vuxna genomgått en tarmtransplantation.

– Transplantation är alltid förknippat med risk och det är inte givet att barnet slipper TPN. Vid de mest lyckade transplantationerna där barnen mår bra idag har mycket handlat om rätt förutsättningar och timing, säger Nils Ekvall.

Samarbete

Vid universitetssjukhusen i Uppsala, Stockholm, Göteborg och Malmö/Lund bedrivs NHV (Nationell högspecialiserad vård) för barn med tarmsvikt. Ett nära samarbete mellan de olika tarmsviktscentrumen är viktigt för att hjälpa den lilla patientgruppen på ett likvärdigt sätt.

– Vi träffas digitalt och diskuterar behandling och enskilda patienter för att bli bättre på att hjälpa era barn, säger Nils Ekvall.

Frågor till Nils Ekvall

Vad är tunntarmsdilatation?

– Att tunntarmen är vidgad. Den vidgas på grund av en obstruktion, att det blir ett stopp någonstans i tarmen. Då bildas fickor av gas och vätska.

Vad är fri gas?

– Om det är fri gas utanför tarmen kan det i värsta fall indikera att det har gått hål på tarmen.

Är de genetiska mutationerna spontana eller ärftliga?

– Oftast är de spontana, vilket innebär att de uppstått för första gången hos barnet och alltså inte nedärvts från en förälder. Det kan vara olika och bäst är att vända sig till Klinisk genetik vid närmsta universitetssjukhus för att få genetisk vägledning.

Vilken typ av smärtlindring kan man använda?

– Det är svårt eftersom många barn har buksmärtor, men det är samtidigt viktigt att inte använda för starka läkemedel. Det går snabbt att hamna i ett morfinberoende då toleransen ökar och effekten av läkemedlet avtar.

Finns det fler flickor än pojkar med PIPO?

– Ja, det stämmer. Vi vet inte varför.

Bella har PIPO

Bella, 8 år, kom till Ågrenskas familjevistelse tillsammans med mamma Emma och pappa Anders.

När Bella föddes märkte Emma och Anders tidigt att det var något som inte stod rätt till. Bella skrek hela tiden, dag som natt. Hon sov nästan ingenting och föräldrarna turades om att gå runt med henne i vagnen i timmar om nätterna.

– Det kändes som att Bella skrek på hjälp, minns Emma.

På BVC blev föräldrarna lugnade med att det troligtvis var kolik eller att Emma hade ätit något som gav Bella gaser i magen.

– Vi hade fått höra att det är tufft att vara förälder och att man får kämpa på. Vi kämpade verkligen på, säger Anders.

När Bella var åtta månader fick familjen till slut en remiss till Mag-tarmmottagningen i Uppsala. Där gjordes en mängd undersökningar och utredningar. Man misstänkte att Bellas buksmärtor berodde på att motoriken i tarmen inte fungerade som den skulle. Det gjorde att Bella hade svårt att tömma tarmen på avföring, vilket ledde till att hon behövde lavemang flera gånger om dagen.

– Det var hemskt och vi var ledsna över att ingen hade tagit oss på allvar tidigare. Samtidigt var det en lättnad att äntligen bli lyssnade på, säger Emma.

Emma och Anders fick veta att Bella troligen hade tarmsvikt.

Det talades tidigt om PIPO, vilket man utgick från i behandlingen. Till en början gav föräldrarna själva Bella lavemang (Klyx) två gånger om dagen i nästan två år.

– Jag helammade Bella tills hon var två år, hon kunde inte äta något annat. Att klyxa Bella var jobbigt både för henne och för oss, säger Emma.

Situationen blev till slut ohållbar och när Bella var ett och ett halvt år fick hon en ileostomi (en stomi som sätts på tunntarmen) som Emma och Anders fick lära sig att sköta.

– Vi kände att hur ska vi kunna klara av det här? Det kändes så svårt. Idag gör vi det på ren rutin, säger Anders.

Kirurgi

De allra flesta barn med PIPO behöver olika typer av operationer för att säkerställa näringsintaget.

– All mat i tarmen är av godo så länge den inte orsakar symtom. Därför har många barn med PIPO alla möjliga varianter av knappar och sonder för att även kunna mata ner i tarmen. Det säger Helena Borg som är barnkirurg på Drottning Silvias barnsjukhus.

De första beskrivningarna av vuxna med funktionellt stopp i tarmen är från början av 1950-talet. Tillståndet kallas för CIPO, kronisk intestinal pseudoobstruktion. Idag skiljer man mellan CIPO och PIPO, som är ett medfött tillstånd med symtom tidigt i livet.

– PIPO är ofta kombinerat med malrotation, vilket är en felaktig rotation av tarmen. Det leder vanligen till tarmvred, säger Helena Borg.

En stor majoritet av barnen med PIPO behöver TPN (80 procent) för att klara tillväxten. Många barn med PIPO behöver också olika kirurgiska åtgärder.

Symtom

En liten del av barnen med PIPO (cirka 20 procent) har prenatala symtom. Stor urinblåsa, vidgat bäcken, en ökad mängd fostervatten och en stor och utspänd magsäck är tecken som kan ses på ultraljud tidigast i vecka 16.

– Tarmrörelser börjar hos fostret först i vecka 35, därför ser man mycket sällan påverkan på tarmen när barnet ligger i magen, säger Helena Borg.

Majoriteten av barnen får neonatala symtom (50–70 procent). Det innebär att symtomen visar sig under barnets första månad. Det är vanligt att prematura barn, för tidigt födda barn, har svårigheter med tarmarna, något som ibland kan förväxlas med PIPO.

En liten del barn med PIPO får infantila symtom, det vill säga symtom senare under barndomen. Det kan vara smärta i

samband med måltid, diarré, tarmvred, gallbesvär och förstoppning.

– Det viktigt att utesluta Hirschsprungs sjukdom som innebär att barnet saknar nervceller i tjocktarmen. Det kan ge liknande besvär, säger Helena Borg.

PIPO och kirurgi

Principen för all kirurgi är att bara operera när det är absolut nödvändigt. Kirurgi vid PIPO kan till exempel vara att man behöver ta bort en bit av tarmen. De allra flesta barn med PIPO behöver operera infarter för näring och stomier för att ta hand om resterna. Det kan vara svårt för tarmen att komma i gång efter en operation.

Alla barn med PIPO som behöver få vätska och näring genom TPN behöver operera in en central venkateter (CVK eller port-a-cath).

– Det är viktigt att sköta den minutiöst för att undvika infektioner och av omsorg om kärlen som det går att sätta infarter i, säger Helena Borg.

För att upprätthålla ett visst näringsintag på annat vis än via TPN har de flesta också en knapp på magen (gastrostomi) eller en knapp in i tarmen (jejunostomi) för att kunna ge mat den vägen.

– All mat i tarmen är av godo så länge den inte ger upphov till symtom. Eftersom många barn också har stomi är det viktigt att överväga i varje enskilt fall vilka infarter som görs. Vi ser alltid till helheten, säger Helena Borg.

När det gäller stomi finns det olika varianter. En ileostomi utgår ifrån tunntarmen och är den vanligaste typen av stomi vid PIPO.

Komplikationer

Komplikationer vid tarmsvikt och långtids-TPN kan bland annat vara relaterade till katetrar och tekniska problem. Det kan också tillkomma symtom från lever och njurar. Många barn med PIPO har komplikationer av otillräcklig nutrition såsom tillväxthämning, hunger, diarréer och reflux. En viktig aspekt är den psykosociala påverkan det kan ha att leva med ett allvarligt tillstånd som PIPO.

– Många barn funderar mycket över kroppsuppfattning och får en mer begränsad livskvalitet. För många innebär tillståndet också att barnet vistas mindre i skolan, säger Helena Borg.

Vardagen med PIPO

De flesta barn får sin huvudsakliga näring nattetid, vilket kan påverka deras energinivåer dagtid. Många får en störd nattsömn på grund av toalettbesök och pumplarm samt assistans nattetid. De flesta familjer funderar över frågor som hur det är möjligt för barnet att sova över hos en kompis, åka utomlands eller gå till en simbassäng. Helena Borg uppmanar familjerna att tänka stort och pröva allt.

– Viktigast för de här barnen är att de får i sig näring och vätska. När det är säkerställt tycker jag att ni ska prova på så mycket som möjligt för att höja barnens livskvalitet, säger Helena Borg.

Fråga till Helena Borg

Kan problem med blåsan utvecklas över tid?

– Det finns studier som säger att uppemot 80 procent av barnen utvecklar svårigheter. Om det inte märks från start blir det dock sällan stora problem.

Mat, näring och medicinsk nutritionsbehandling

Målet för nutritionsbehandlingen är att barnen ska växa och må så bra som möjligt.

– Den mat som är bäst är den som går ner. Det säger Mikaela Korner som är dietist i Tarmsviktsteamet vid Drottning Silvias barnsjukhus.

Ett barns tillväxt följs genom en tillväxtkurva. Hur barnet växer påverkas av många olika faktorer som faktiskt näringsintag, miljö, genetik och föräldrarnas sluttängd. Vikten speglar den kortsiktiga tillväxten och längden visar hur energiintaget är på längre sikt. Eftersom barn med PIPO ofta har en något svullen mage är vikt inte alltid ett tillförlitligt mått på tillväxt. Då kan det vara viktigt att till exempel mäta överarmsmått också.

Maten och tarmen

Tarmens huvuduppgift är att i olika steg fånga upp vätska och näring ur det vi stoppar i oss. Olika livsmedel är olika svåra för tarmen att lösa upp, vilket är viktigt att tänka på vid PIPO då tarmen inte fungerar som den ska.

Under barnets första levnadsår är den huvudsakliga födan bröstmjolk eller modersmjölksersättning. Små barn med PIPO får ofta ersättning med korta proteinkedjor som är lättare för tarmen att ta upp och lämnar få rester. När barnet börjar med smakportioner är det viktigt att minska på socker och fibrer, men ändå hitta livsmedel som kan ge tuggträning för att utveckla munmotoriken.

När barnet blir lite äldre är regelbundenhet viktigt. Eftersom barnen har svårt att få i sig näring dagtid är det bäst att tänka små måltider ofta.

– Barn som klarar mat lite bättre kanske kan äta lite till frukost och lunch för att sedan övergå allt mer till flytande kost under dagen så att maten inte blir stående i tarmen, säger Mikaela Korner.

Om ett eget ätande med munnen inte fungerar finns det andra sätt att få i sig näring under dagen som komplement till TPN nattetid. Många får sina måltider genom en knapp på

magen/PEG, antingen som måltider eller med ett matdropp. Andra behöver få näringen längre ner i tarmen, då med hjälp av en pump.

– Det finns många fördelar med att försöka få till ett kompletterande ätande för att minska på TPN.

Rätt mat vid PIPO

Mikaela Korner upprepar att den mat som är bäst är den som går ner. Hellre ett par chips varje dag än ingenting. Om barnet kan äta på ett säkert sätt är det viktigt att tugga för att stimulera hela systemet från salivproduktion till tarmmotorik.

Generellt kan proteiner vara svåra för barn med PIPO, eftersom det krävs mycket tuggning och bearbetning i mage och tarm för att de ska lösas upp. Fisk, kyckling, färs, korv, ost och ägg är mer lösligt än en köttbit. Nötkött innehåller däremot mer järn än övriga animaliska produkter och järnbrist är vanligt vid PIPO.

– Järn kan man också få i sig om man finmaler pumpakärnor. Det är vanligt att få järntillskott på annat sätt, att ändra maten räcker sällan.

Många barn med PIPO har en magsäck som tömmer sig långsamt. Fett kan bidra till att det tar ännu längre tid för magsäcken att tömma sig.

– Väl i tarmen brukar inte fettrik mat innebära så stora problem utan tolereras väl.

Kolhydrater är lättare för tarmen att bryta ner. Fibrer är desto svårare. Grönsaker innehåller fibrer som är svåra att bryta ner och riskerar att "fastna" i tarmen. Mikaela Korners råd är att gärna skala och koka grönsaker. Smältbara livsmedel är bra, både som tuggträning och för att de är ett säkert intag. Det kan vara till exempel ostbågar, kex eller snacks för småbarn.

– Så vita kolhydrater som möjligt är oftast bra för de här barnen, men undvik rent socker som drar extra vätska till tarmen. För mycket fibrer och fullkorn kan påverka tarmen negativt, men exempelvis havregryn, banan och äpple utan skal är lite snällare fibrer. Ge gärna maten färg med tillagade grönsaker som barnet gillar och tolererar, avslutar Mikaela Korner.

Fråga till Mikaela Korner

Vår dotter gillar tanken på godis men har mest sug efter fettrika och salta produkter, är det generellt för PIPO?

– Ja det brukar vara precis så. Barn som inte äter så mycket vill ofta hellre ha kryddigt och salt snarare än sött.

Bella får total parenteral nutrition

Emma och Anders fick tidigt information om att Bella på sikt skulle behöva parenteral nutrition. De första åren fick hon näring genom en sond och åt lite själv, men kroppen hade svårt att tillgodogöra sig näringen.

– Det gick så långt att Bella inte orkade leka mer. Hon hade ingen energi i kroppen och satt bara och hängde, säger Emma. Beslutet att sätta en central infart och ge näring via blodet var tufft för Emma och Anders att ta.

– Vi hade samtidigt kommit till ett läge då vi inte hade något val. Bellas livsgnista hade försvunnit, säger Anders.

Bella var 3,5 år när hon fick sin CVK och började få näring och vätska genom den. Bella låter gärna stomin synas under magtröjan.

– Jag tycker det är coolt att ha CVK och stomi för det är inte så många som har det, säger Bella.

Omvårdnad vid hemparenteral nutrition, HPN

– Vi stöttar familjerna i TPN-hanteringen genom information, utbildning och samverkan med tarmsviktsteamet runt om i Sverige. Det säger Lisen Andersson, nutritionssjuksköterska som föreläser tillsammans med Anna-Carin Gullander, barnsjuksköterska och Malin Leidzén, nutritionssjuksköterska. De arbetar på Medicin barn och Kirurgi barn vid Drottning Silvias barnsjukhus i Göteborg.

I Sverige finns fyra NHV-centrum för tarmsvikt där många olika professioner arbetar. Vid Tarmsviktsteamet på Drottning Silvias barnsjukhus arbetar bland annat kirurg, dietist, stomiterapeut, logoped, barnsjuksköterska, nutritionssjuksköterska, psykolog, kurator och gastroenterolog.

– Vi delar kunskap med varandra i de olika teamen. Barnet och familjen står alltid i centrum, säger Lisen Andersson.

Sjuksköterskan är familjens kontaktväg i vårdkedjan. På mottagningen utbildar nutritionssjuksköterskorna vårdnadshavare i CVK-hantering och har rådgivning via telefon och 1177. På mottagningen kan familjerna också få hjälp med att hitta rätt material och förskrivningar.

– Vi är också ute och pratar i förskola och skola där vi utbildar personal i att hantera en CVK, säger Malin Leidzén.

Familjerna besöker Tarmsviktsteamet cirka två gånger per år. Inför besöken får familjen fylla i ett frågeformulär så att besöken ska bli så bra som möjligt.

– Det är väldigt individuellt hur ofta ett barn besöker oss. Det är viktigt med regelbundenhet, säger Malin Leidzén.

Utbildning

Alla föräldrar med barn som har TPN (total parenteral nutrition) hemma ska gå en HPN-kurs (hemparenteral nutrition). Det innebär en utbildning på sjukhus under minst två veckors tid, ofta under tiden barnet är inneliggande. Utbildningsplanen är individuell, men utgår ifrån en handbok som säkerställer att

vårdnadshavare får information om alla delar i hanteringen. Föräldrarna får sedan stöd av hemsjukvården.

– Det finns många fördelar med att ansvaret för nutritionen hamnar hos föräldrarna eftersom det ger större frihet samt ökad självständighet och säkerhet för barnet, säger Lisen Andersson.

Från barn till vuxen

När barnet blir äldre är det vanligt att själv vilja ta över ansvaret för sin egen omvårdnad. Sjuksköterskorna vid Tarmsviktsteamet hjälper till och stöttar familjen för att övergången ska gå så bra som möjligt.

Vid 16 års ålder tar barnen själva över möjligheten att logga in och läsa sin journal på 1177. För att kunna logga in med e-legitimation är ett tips att skaffa Freja ID. Det är en e-legitimation som inte kräver bankkonto.

Lyssningstips

Neon Adriansson som föddes med korttarmsyndromet och har släppt sin första låt med stöd av lekterapin och insamlingsstiftelsen vid Drottning Silvias barnsjukhus samt IFK Göteborg – [I will never give up](#)

Emma och Anders är assistenter till Bella

De första åren av Bellas liv jobbade Emma och Anders i skift för att vårda sitt barn.

– Det var år av vakenhet, sjukhusutredningar och omvårdnad. Vi sov i skift, dygnet runt. Både natt och dag gick åt till att växeldra och ta hand om Bella, säger Anders.

Ingen av dem kunde gå tillbaka till sina arbeten på full tid, Emma arbetade inte alls under nästan sju år. De senaste två åren har familjen fått personlig assistans beviljad för Bella. Emma och Anders utför assistansen själva, dygnet runt. Båda berättar att det har varit svårt för omgivningen att faktiskt förstå. – Någon av oss måste alltid vara med Bella och vi vill inte lämna bort henne när hon har ont. Det är tufft, men också fantastiskt att få vara så nära sitt barn. Vi har lärt oss så otroligt mycket under de här åren om vad som betyder något i livet, säger Anders.

Socialt umgänge utanför familjen är svårt.

– Vi är en familj som är i kris, därför har vi inte orkat med umgänge utanför familjen. Bella kan le och se frisk ut trots att hon har ont och är väldigt sjuk, vilket kan vara svårt för omgivningen att förstå, säger Emma.

Klockan 17 på eftermiddagen måste Bella vara redo att koppla på TPN. När hon somnat behövs ständig tillsyn av någon av föräldrarna eftersom slangens kan lägga sig runt halsen. Under natten sover Bella ofta oroligt på grund av smärtor och larmande pumpar som stör.

När Bella vaknar på morgonen ligger hon och tittar på sin ipad i sängen. Under tiden klär Emma på Bella liggandes, samtidigt som Anders förbereder för att kunna koppla av droppet. Allting måste steriliseras. Avkoppling av droppet tar ungefär 35 minuter. Då byter Anders också stomipåsen till en påse att ha på dagen.

– Vi hjälper Bella att borsta tänderna och sedan får hon gå till skolan, säger Emma.

Blåsfunktion

Ungefär en tredjedel av barnen med PIPO har en påverkan på urinvägarna och njurarna.

– Vanligast är svårigheter med att tömma urinblåsan, vilket kan leda till upprepade urinvägsinfektioner. Det säger Sofia Sjöström som är barnurolog vid Drottning Silvias barnsjukhus.

I Sverige föds cirka 110 000 barn varje år. Uppskattningsvis har ett till tre av dessa barn PIPO, medfödd intestinal pseudoobstruktion. Ett tidigt tecken på PIPO är en stor urinblåsa (megacystisk blåsa). Detta kan hos vissa upptäckas redan under fosterlivet. Fler än hälften får diagnosen fastställd under de första levnads månaderna och 80 procent före ett års ålder.

För barn med PIPO är det vanligt med svårigheter att tömma urinblåsan. Det förekommer också vidgning av njure och urinvägar, vilket kallas för hydronefros. Njuren/njurarna blir förstörade eftersom de innehåller mer urin än normalt på grund av att urinflödet delvis är blockerat. Det är också vanligt att urin backar tillbaka från urinblåsan till de övre urinvägarna (reflux). – Dessa svårigheter innebär att urin blir kvar i blåsan och det bildas bakterier som orsakar urinvägsinfektioner, säger Sofia Sjöström.

Njurarnas och urinblåsans funktion

Njurarna renar blodet från ämnen som inte behövs i kroppen. I njurarna bildas urin som sköljer ut restprodukterna ur kroppen. Njurarna är också viktiga för att reglera saltbalans, vätskebalans och blodtryck i kroppen.

Urinvägarna leder urinen från njurarna ut genom kroppen. Till urinvägarna räknas urinledarna, urinblåsan och urinröret.

Urinblåsan lagrar urinen tills det kommer en signal om fyllnad till hjärnan då man ofta viljestyrt bestämmer sig för att kissa. När urinblåsan fylls sväller den och blir rund, och när den töms drar den ihop sig. Normalt rymmer en vuxen urinblåsa cirka en halv liter vätska. Ett nyfött barns urinblåsa rymmer cirka 30 milliliter.

– Kapaciteten ökar med ungefär 30 milliliter per år fram till tonåren, säger Sofia Sjöström.

Viljan styr bara delvis tömningen av blåsan. Slutmuskeln håller urinröret stängt och motverkar reflexen att tömma till en viss gräns. Om blåsan blir övertänjd går det inte längre att hålla emot. Små barn kissar så snart reflexen att tömma kommer. En nyfödd bebis kissar i genomsnitt en gång i timmen.

Blåsfunktion hos barn med PIPO

Barn med PIPO har ofta en blåsa som inte fungerar som förväntat. Blåsan är ofta stor både i kapacitet och tänjbarhet. Däremot är blåsmuskeln svag. En övertänjd blåsa ger svaga signaler om att det är dags att kissa. Ofta finns det också en oförmåga att tömma blåsan helt (resurin).

– Det finns många anledningar att vårda blåsan. Vid upprepade urinvägsinfektioner kan man få en skada på njurarna, säger Sofia Sjöström.

En övertänjd blåsa kan också påverka tarmtömningen.

– Blåsa och tarm hör ihop och påverkar varandra, säger Sofia Sjöström.

Undersökningar

I de flesta fall är ultraljud den bästa undersökningsmetoden för urinblåsan, eftersom det går snabbt och man kan undvika strålning. Det är också möjligt att göra blåsröntgen med kontrast. Då kan man se om det finns hinder i urinledarna eller om det förekommer reflux.

– Njurarna hos barn med PIPO som har TPN behöver regelbundet undersökas eftersom de kan påverkas av näringslösningen, säger Sofia Sjöström.

Behandling

Sofia Sjöström berättar att man kan komma långt i behandlingen av blåsdysfunktion med regelbundna toalettbesök även på tider då barnet inte är kissnödigt. För många barn med PIPO räcker det dock inte för att kunna tömma blåsan ordentligt.

De flesta med dålig blåsfunktion som märks tidigt behöver tömma blåsan regelbundet med en kateter. Det kallas för RIK,

ren intermitterent kateterisering. Då tömmer barnet själv, eller med hjälp av sina föräldrar, blåsan flera gånger om dygnet med en kateter som sedan tas bort.

Det går även att sätta en knapp på blåsan som man använder för att tömma urinen med en kateter. Nackdelen med en knapp är att den behöver bytas var tredje månad. Därför ses det ofta som en tillfällig lösning.

På sikt kan barnen behöva kontinenskirurgi då det skapas en alternativ tömningsväg från blåsan, en så kallad Mitrofanoff. Principen är att blindtarmen görs om till ett urinrör och blir en alternativ väg att tömma blåsan på urin. Det finns även andra lösningar om blindtarmen skulle vara bortopererad.

– En stor fördel med RIK är att barnet själv kan tömma sin blåsa, vilket upprätthåller barnets självständighet, säger Sofia Sjöström.

Problem med hydronefros och reflux brukar vanligen minska när barnen blir lite äldre. En del kan behöva behandlas med någon typ av operation.

– I de allra flesta fall lindras problemen i de övre urinvägarna när blåsan fungerar bättre, säger Sofia Sjöström.

Frågor till Sofia Sjöström

Kan man inte bara minska storleken på blåsan för att minska risken för bakterier?

– Problemet är att då blir man också av med de muskelfibrer som behövs för att den ska dra ihop sig. Det man egentligen vill är att tömma blåsan regelbundet så att dess förmåga att dra ihop sig ökar.

Är det vanligt med problem med smärta i urinblåsan?

– Smärta beror ofta på bakterier eller inflammation i blåsan. Det kan också bero på dyskoordination som innebär en bristande samverkan mellan blåsa och urinrör.

Kan blåsdysfunktion komma senare i livet?

– Det kan det absolut, men det är vanligast att det drabbar små barn. Det kan uppstå tillfälliga försämringar i samband med att tarmen fungerar dåligt som vid svår förstoppning.

Att förstå och möta smärta hos barn och ungdomar

– Att bara förstå smärta som något kroppsligt begränsar förståelsen. Behandlingen bör också utgå ifrån ett psykologiskt perspektiv. Det säger Jenny Thorsell Cederberg som är medicine doktor vid Uppsala universitet och psykolog på Barnsmärtteamet vid Akademiska sjukhuset i Uppsala.

Definitionen av smärta är en obehaglig sensorisk och känslomässig upplevelse förenad med vävnadsskada. Själva upplevelsen av smärta är subjektiv, komplex och multidimensionell.

– Smärta är ett helt integrerat system av biologiska och psykologiska processer som regleras av hjärnan, säger Jenny Thorsell Cederberg.

Smärta hos barn

Jämfört med vuxna har barn ett känsligare smärtsystem med lägre smärtrösklar och kraftigare smärtsignaler. Det smärthämmande systemet är inte fullt utvecklat hos barn. Vid behandling av akut smärta är farmakologisk behandling bara en liten del. Andra metoder kan vara värme och kyla, distraktion, andningsövningar, avslappning och socialt stöd. Att få skatta sin smärta kan också vara ett viktigt verktyg.

– Bemötandet från vårdpersonal är också väldigt viktigt. Att barnet känner tillit och trygghet och får en upplevelse av kontroll. Jobbiga känslor förstärker smärtimpulser och positiva känslor hämmar dem, säger Jenny Thorsell Cederberg.

Procedursmärta

Med procedursmärta menas negativa smärtupplevelser som upplevs i samband med vårdbesök. Det kan till exempel handla om blodprover, vaccinationer och tandvård. Hos kroniskt sjuka barn är det vanligare med procedursmärta. Eftersom smärtupplevelsen är kopplad till undersökningar och ingrepp

finns det mycket som vården kan göra för att underlätta för barnet. Några exempel:

- Förbered barnet på vad som ska hända.
- Gör barnet delaktigt i besöket genom ett tryggt bemötande.
- Använd lokalbedövning (EMLA), smärtstillande och lugnande läkemedel eller TENS.
- Använd distraktion som anpassas efter barnet.
- Uppmuntra stöd av närstående.
- Låta barnet amma eller få något sött att äta.

– En tidigare stickrädd patient som idag är tio år har gett sina bästa råd för att motverka procedursmärta: prata inte för mycket och gör det snabbt, säger Jenny Thorsell Cederberg.

Post-operativ smärta

Varje år opereras cirka 100 000 barn i Sverige. Många av dessa barn underbehandlas mot smärta efter operationen. Underbehandlingen leder till sänkt hälsorelaterad livskvalitet som ökad ångest, sömnproblem och ätsvårigheter. Barnen får en sämre funktion socialt, fysiskt och i skolan och risken ökar för utveckling av kronisk post-operativ smärta.

Från akut till långvarig smärta

Med långvarig smärta menas smärta som kvarstår eller återkommer under en period längre än tre månader. Långvarig smärta kan ses som ett eget sjukdomstillstånd som påverkar välbefinnandet och funktionsnivån i vardagen för barn och deras föräldrar. Jenny Thorsell Cederberg slår fast att vid behandling av långvarig smärta behövs ett biopsykosocialt perspektiv. Det vill säga att man förutom sjukdomstillståndet behöver se att det finns psykologiska och sociala faktorer som påverkar upplevelsen av smärta.

Många studier har slagit fast att psykologiska interventioner som kognitiv beteendeterapi (KBT) och Acceptance and Commitment Therapy (ACT) har effekt vid långvarig smärta.

Faktorer som man har sett påverkar återhämtningsförmågan från långvarig smärta positivt är fysisk aktivitet, umgänge med kompisar, skola och tid för återhämtning. Acceptans av smärtan och att ha ett visst mått av psykologisk flexibilitet har också setts som framgångsfaktorer.

– Det handlar om att inte fastna i smärta och obehag utan att i stället agera utifrån det som är meningsfullt för barnet, säger Jenny Thorsell Cederberg.

Förälderns roll

Förälderns roll är viktig vid smärta hos barn. Hur föräldrar känner och beter sig i svåra situationer påverkar barnets stressnivå och val av copingstrategier mot smärtan (strategier för att hantera smärtan). Acceptans av barnets situation hos föräldrar ger också en lägre grad av stress hos barnet.

– Vården behöver fånga upp föräldrarnas mående också. Ju mer stressade vi är, desto mer reaktiva och impulsstyrda blir vi. Lugna föräldrar har god effekt på barnets funktion och mående, säger Jenny Thorsell Cederberg.

Tips på hur föräldrar ska stötta sitt barn med smärta:

- Lyssna och bekräfta barnet.
- Försök inte att lösa ALLT.
- Se också till dina egna behov och ta hand om dig själv.

Smärtbehandling vid olika åldrar

Barnets utvecklingsnivå påverkar förutsättningarna för tänkande och lärande. Det är viktigt att ha med sig för att förstå hur barn reagerar på smärta, hur de kommunicerar och hur de hanterar svårigheter och obehag.

Barn 0–2 år

I möjligaste mån bör smärta och obehag minimeras hos mycket små barn. De bör aldrig separeras från vårdnadshavare i en påfrestande situation. Vårdpersonal behöver stötta och hjälpa vårdnadshavare att hantera den egna stressen i situationen. Bekanta objekt kan vara lugnande och från cirka ett års ålder kan distraktion vara effektivt.

Barn 2–7 år

Små barn behöver få information om vad som ska hända på ett enkelt och konkret sätt, gärna genom lek, att barnet självt får prova på eller med hjälp av bildstöd. Distraktion och bekanta objekt är ofta lugnande. Separation från vårdnadshavare bör undvikas eftersom deras närvaro och deltagande är viktigt.

Barn 7–11 år

Lite äldre barn har nytta av information i god tid, cirka en vecka före vårdbesöket. Det är viktigt att fundera kring det individuella barnets utveckling och hur hen brukar hantera stress. Informationen behöver ges på rätt nivå. Det är särskilt viktigt med rutiner och förutsägbarhet.

Barn över 11 år

Äldre barn behöver få vara delaktiga i planering och beslut av sin egen vård. Utifrån barnets behov behövs stöd i att klara saker på egen hand. Stöd av vänner och jämnåriga är värdefullt. Dock är det viktigt att tänka på att vara lyhörd då det kan vara stor skillnad på kognitiv utveckling och emotionell mognad hos barnet.

Smärta och npf

Neuropsykiatriska funktionsnedsättningar (npf) är vanligt hos barn med långvarig smärta. Det påverkar i hög grad barnets exekutiva funktioner som att kunna reglera, organisera och planera det egna beteendet, tankar och känslor.

– Barn med neuropsykiatriska funktionsnedsättningar har svårigheter med att sortera intryck och reglera uppmärksamhet och aktivitetsnivå. Det gör det också svårare att hantera och återhämta sig från smärta, säger Jenny Thorsell Cederberg.

Jenny Thorsell Cederberg avslutar med att betona att ett för stort fokus på den kroppsliga smärtan kan begränsa förståelsen och behandlingen. Behandlingsstrategier som psykologisk behandling, copingstrategier, socialt stöd och delaktighet är lika viktiga som den medicinska behandlingen.

Länktips

[Nationellt vårdprogram för långvarig smärta hos barn](#)

[snorkel.se](#) – om psykisk ohälsa hos barn och ungdomar

[mediprep.se](#) – vårdsajten för barn och ungdomar

[narkoswebben.se](#) – information om vårdsituationer riktad till barn

Bella går i första klass

Bella trivs i skolan. Hon berättar att matte och svenska är ganska tråkigt. Idrott är favoritämnet, särskilt när det är aktiviteter med mycket lek som jägarboll, kinesiska muren och gagaboll. Under dagen är hon med på de flesta aktiviteterna i skolan, men hon går lite kortare dagar. Bella har ett eget rum där hon kan vila och plugga tillsammans med sin resursperson.

– Bella fick en resurs i förskolan när hon var två år som har följt med hela vägen upp i skolan. Hon förstår Bella, kan sköta en CVK och ser hennes smärtsignaler. Hon är en ovärderlig person för familjen, säger Anders.

Beroende på hur magen är den dagen äter Bella lite till lunch i skolan. Hon får sin näringsbas under natten och dagtid är ätandet mest socialt. Mat får gärna smaka mycket enligt Bella. Starkt och salt. När Bella mår bra äter hon lite grann, i en dålig period ingenting alls.

– Bella styr det helt själv. När magen är okej ber hon själv om det hon är sugen på. Hon styr sitt ätande helt efter magstatus, säger Anders.

Och favoritmaten?

– Chips, svarar Bella utan att tveka.

Ågrenskas pedagogiska erfarenheter och arbetsmetoder

Barnteamet på Ågrenska har bred kompetens och stor erfarenhet av barn med olika diagnoser. Under vistelsen på Ågrenska har barnen ett eget anpassat program, med aktiviteter som ska bidra till att stärka deras delaktighet och självkänsla.

Barn med olika funktionsnedsättningar har kombinationer av symtom som förekommer i varierande svårighetsgrad. Det är därför viktigt att alltid se varje individs behov. Med detta som utgångspunkt utformas veckans program för barnen och ungdomarna. Inför en familjevistelse läser personalen in medicinsk information och dokumentation från tidigare vistelser. För att skraddarsy veckans aktiviteter med barnen samtalar barnteamet med föräldrarna om barnen med diagnos och får information från deras skolor. Även syskonen får ett eget program.

Delaktighet

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

Allmänna mål för familjevistelsen

En viktig aspekt under alla familjevistelser på Ågrenska är att *barnen ska få träffa andra barn med samma diagnos och deras syskon*. I de mötena kan barnen känna en unik gemenskap och utbyta erfarenheter. Programmet på Ågrenska är också utformat för att skapa en *miljö där barnen känner trygghet och trivsel*. Varje familj har en huvudansvarig person från barnteamet och barnens unika förutsättningar, intressen och behov är utgångspunkten vid utformningen av aktiviteter.

Möjligheterna till *delaktighet och inflytande* ökar hos den som vet vad som ska hända och vilka förväntningar hen har på sig. Det gäller även för barn. Därför är personalen tydlig och använder individanpassad kommunikation. Personalen i barnteamet är lyhörda för barnens uttryck och önskemål och är beredda att anpassa aktiviteterna efter dem. Ett exempel på tydliggörande specialpedagogik och ett tryggt inslag är att Kalle Kanin alltid hälsar de små barnen välkomna vid samlingen varje morgon. Kalle har med sig bilder på de aktiviteter som barnen ska göra under dagen.

Inför varje familjevistelse på Ågrenska utformar barnteamet även specifika mål i planeringen av aktiviteter. Målen baseras på de typiska symtom som är kopplade till diagnosen.

Läs mer om Ågrenskas arbete på agrenska.se.

Länktips

skolverket.se – Skolverket

spsm.se – Specialpedagogiska skolmyndigheten

symbolbruket.se – webbtjänst för bildstöd

specialnest.se – webbtidning som bevakar neuropsykiatri

attention.se – intresseorganisation för personer med npf

funkamera.se – hjälpmedel och pedagogiska verktyg

lekakademin.se – lärande och utvecklande leksaker

varsam.se – hjälpmedelsbutik

komikapp.se – kognitiva hjälpmedel och sinnesstimulerande produkter

lekolar.se – förskole- och skolmaterial, leksaker, pyssel och hjälpmedel

abcleksaker.se – fina, roliga och pedagogiska leksaker

hattenforlag.se – böcker, spel och leksaker för språkutveckling

nyponochviljaforlag.se – bokförlag med lättläst litteratur

Syskonrollen

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

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

Ågrenskas erfarenhet av syskon till barn med funktionsnedsättning visar följande:

- Syskonen har ofta en bristfällig kunskap om sin brors eller systers funktionsnedsättning. Föräldrarna överskattar ofta hur mycket syskonet vet om funktionsnedsättningen.
- Information är inte detsamma som kunskap. Det går inte att veta hur mycket syskonet har förstått och hur hen har tolkat informationen om funktionsnedsättningen och vad den innebär.
- Att ta till sig kunskap tar tid. Det är viktigt att prata om tillståndet kontinuerligt eftersom situationen förändras, precis som barnets frågor och funderingar.

Studierna visar också att syskon måste få möjlighet att ställa sina egna frågor om systemens eller broderns funktionsnedsättning. Informationen om diagnosen går ofta via föräldrarna, men det finns saker som syskonen inte vågar eller vill prata med sina föräldrar om. Det är vanligt att syskon bär på frågor som 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 eller sjukdomen.

Intervjuer med syskon visar att de behöver bli sedda och bekräftade. De behöver känna att de också får egen tid med föräldrarna; tid som är särskilt avsatt för dem och inte bara är tid som "ändå blev över".

Kunskap, känslor och bemästrande

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

Kunskap fås utifrån frågor om diagnosen som syskonen har arbetat fram tillsammans eftersom det ofta är lättare att formulera frågor i grupp. Frågorna besvaras sedan av en läkare, sjuksköterska eller annan kunnig person. Syskonen får också hjälp med strategier för hur de ska hantera frågor från omgivningen om syskonet med funktionsnedsättning. Ambitionen är att de ska ha fått med sig bra verktyg för att hantera sådana situationer när de åker hem från Ågrenska.

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 istället bekräfta och sätta ord på dem.

Bemästrande handlar om att hitta vägar och strategier i vardagen, om att utbyta erfarenheter med andra syskon och att sätta ord på sådant som kan kallas för "dåliga hemligheter". Det kan handla om sorg över att inte ha fått en bror eller syster som man kan leka med på samma sätt som ens kompisar leker med sina syskon. Tankarna kan vara bra och logiska, men kan också bli tunga att bära om man inte får prata om dem.

Läs mer om syskon

Det finns mycket konkret information om vårt arbete med syskongrupper på Ågrenskas webbplats. Där finns bland annat information om syskonrollen i olika åldrar, arbetsmaterial med exempelvis verktyg för samtal med syskon samt filmer och litteraturtips: agrenska.se/syskonkompetens.

Munhälsa och munmotorik

– Vi rekommenderar att barn i behov av särskilt stöd tidigt har kontakt med tandvården. Om det finns svårigheter med tal, språk och ätande behövs även kontakt med en logoped. Det säger specialisttandläkare Kristofer Andersson som föreläser tillsammans med logoped Åsa Mogren. Båda arbetar på Mun-H-Center.

Mun-H-Center ligger i anslutning till Ågrenska på Lilla Amundön samt på Odontologen, vid Sahlgrenska universitetssjukhuset, i Göteborg. Det är ett nationellt kunskapscenter med syfte att samla, dokumentera och utveckla kunskapen om tandvård, munhälsa och munmotorik hos personer med sällsynta hälsotillstånd. Kunskapen sprids för att bidra till ett bättre omhändertagande och högre livskvalitet för de berörda patientgrupperna och deras anhöriga.

I Sverige finns ytterligare två odontologiska kompetenscentrum för sällsynta hälsotillstånd inom tandvården, ett i Umeå och ett i Jönköping.

MHC-basen

Genom samarbetet med Ågrenska träffar Mun-H-Center under familje- och vuxenvistelserna många personer med olika funktionsnedsättningar. Efter godkännande från vårdnadshavarna gör en tandläkare och en logoped en översiktlig undersökning och bedömning av barnens munhälsa och munnens funktioner. Observationerna, tillsammans med information som vårdnadshavarna har lämnat, sammanställs i databasen MHC-basen.

Kunskap om sällsynta hälsotillstånd sprids via Mun-H-Centers webbplats mun-h-center.se och via [MHC-appen](#).

Munhälsa vid PIPO

Följande munrelaterade symtom kan förekomma hos personer med PIPO:

- emaljförändringar
- svårigheter med tandborstning
- muntorrhet

- tandgnissling.

– Det vi vet om munhälsa och tarmsvikt är att den allmänna hälsan kan påverka munhälsan i stor utsträckning. Munhälsan kan också påverka allmäntillståndet, säger Kristofer Andersson.

PIPO är ett tillstånd som debuterar tidigt och kan ge näringsbrist. Behovet av olika läkemedel är stort. Detta kan också ge en påverkan på tändernas utveckling.

Muntorrhet

Biverkningar av läkemedel och en ojämn vätskebalans i kroppen kan leda till muntorrhet. Det ger i sin tur en ökad risk för karies och ett minskat skydd för slemhinnor och mot erosion på tänderna. Muntorrhet ger också en minskad komfort i munnen. Att smörja munnen med till exempel solrosolja eller olika smörjande och salivstimulerande produkter kan lindra torra och känsliga munnar och underlätta självrengöring i munhålan.

Tandgnissling

Tandgnissling är vanligt hos barn med mjölkttänder. Det kan ge besvär som ökat slitage på tänderna, huvudvärk eller smärta i käkarna. En bettskena kan skydda, men kräver att man till en början kan ta ett avtryck av eller digitalt skanna barnets tänder och att barnet sedan accepterar bettskenan. Dessutom behöver hänsyn tas till barnets tillväxt. Många personer som gnisslar tänder finner en stimulans och ett lugn i att gnissla, vilket är viktigt att tänka på när man väljer avledningsföremål och avledningsaktiviteter.

Reflux

Gastroesofageal reflux innebär att surt innehåll från magsäcken stöts upp i matstrupen. Det kan ge en minskad komfort i munnen med sveda och torrhets känsla. Det finns också en ökad risk för sår och infektioner i munslemhinnan. Utan behandling kan reflux ge erosionsskador (kemiskt slitage) på tänderna på grund av den frätande magsyran.

– Hosta nattetid kan vara ett tecken på tyst reflux. Det går att förebygga slitage genom att ofta skölja munnen med vatten och använda munvårdsprodukter med fluor, säger Kristofer Andersson.

Förebyggande tandvård

Det är viktigt att den förebyggande tandvården är så bra att en god munhälsa kan bevaras. Då kan man undvika smärta, karies och infektioner. Att komma i gång med goda vanor tidigt är viktigt. Alla bör borsta tänderna med fluortandkräm två gånger om dagen. Tandvården rekommenderar föräldrar att hjälpa sitt barn med tandborstningen. Det finns många olika typer av hjälpmedel som kan underlätta munvården.

Även goda kostvanor är viktigt, tumregeln är att tänka på måltidsfrekvensen, dricka vatten som törstsläckare och undvika mat på natten.

– I första hand är det viktigt att säkerställa barnets tillväxt och näringsintag. Det är också bra att kompensera med en bra försvarsfaktor som extra fluor i samråd med sin tandläkare, säger Kristofer Andersson.

Kristofer Andersson tipsar också om olika hjälpmedel vid tandborstning. Det går till exempel att visualisera tid med en tandborste som blinkar eller ett enkelt timglas. Andra exempel är bildstöd med ett tandborstschema och hjälpmedel för förstorat grepp, tandborste som borstar alla sidor av tanden samtidigt (Collis-curve) och munvinkelhållare. Med viss regelbundenhet är det bra att göra egeninfärgning av tänderna för att se hur väl rengjorda de faktiskt är.

– Det är viktigt att skapa rutiner. En del barn tycker inte om smaken på tandkrämen, då finns det alternativ. Extra fluor i tandkräm eller på en muntork kan vara bra för de som har en ökad risk för karies eller frätskador, säger Kristofer Andersson.

Att tänka på:

- Ta gärna kontakt med tandvården inför första besöket och lämna information om barnets diagnos och medicinering.
- Det är bra om barnet går på täta besök med inskolning hos tandläkaren för att rengöra tänderna, fluorlacka och försegla kindtänderna.
- Förbered gärna barnet på tandvårdsbesöket, till exempel genom att visa bilder på lokalerna, på tandläkaren och på stolen där barnet ska sitta (användbara bilder finns på [bildstöd i vården](#)).

Tandvårdspersonalen hjälper till att individuellt prova ut lämpliga hjälpmedel. Mun-H-Center och specialistkliniker för pedodonti erbjuder barn och ungdomar med särskilda behov ett anpassat tandvårdsomhändertagande.

Logopedens roll

En logoped kan till exempel utreda och behandla barnets kommunikationsförmåga och ätförmåga. Logopeden kan också ge råd kring matning och ätande, bedöma hur barnet bäst tränar sin kommunikation och vid behov ge råd om oralmotorisk träning. Syftet med den oralmotoriska behandlingen kan vara att minska salivläckage, förbättra ätandet och vid behov öka eller minska känsligheten i munnen.

Om munnen inte används till att äta och tugga kan det påverka

- känsligheten i munnen
- muskelstyrkan
- käkarnas och tandbågarnas utveckling
- salivproduktionen som minskar
- förekomsten av tandsten som ökar.

Att tänka på vid sond/knapp

Barn som bara äter lite eller ingenting alls genom munnen behöver ändå uppleva saker med munnen. Detta för att kunna bevara funktioner inför framtiden. Det är också viktigt med munvård även för de som inte äter med munnen.

Oralmotorisk träning syftar till att förbättra funktionen och stimulera musklerna i munhålan. Tugg- och käkträning kan ske både med och utan mat. Det finns många olika redskap att använda vid träning av oralmotoriken, till exempel tuggtuber, grabbare och bitblock.

Samordning

Som förälder kan det vara tufft att vara den som ska förmedla kunskap mellan olika instanser i vården. Då kan man be en vårdinstans att samordna kontakten mellan till exempel tandläkare, logoped, oralmotoriskt team och nutritionsteam.

Läs mer om hur man kan stimulera oralmotorisk förmåga i vardagssituationer i skrifterna *Uppleva med munnen*, *När*

barnet har svårt att äta, Nedsatt salivkontroll och Bitbeteende.
De finns att läsa eller beställa på mun-h-center.se.

Stöd i samhället

Cecilia Stocks är socionom och koordinator för familje- och vuxenvistelser på Ågrenska. Hon informerar om vilket stöd som finns att få för barn med PIPO och deras familjer.

I Sverige är det offentliga stödsystemet uppdelat mellan stat, region och kommun. Det finns dessutom en rad privata, idéburna och icke-vinstdrivande organisationer som erbjuder stödinsatser till familjer med barn som har sällsynta diagnoser.

– Många upplever att det är svårt att veta vilka man ska kontakta i olika sammanhang. I Sverige har vi ett stort stödsystem, som dock kan vara svårt att navigera i, säger Cecilia Stocks.

Lagar som styr vården

I Sverige styr *hälso- och sjukvårdslagen* (HSL) hur hälso- och sjukvårdsverksamheter ska organiseras och bedrivs. Alla vårdgivare är skyldiga att följa bestämmelserna i HSL.

Patientlagen är en viktig lag som stärker patienternas ställning. Den ger bland annat rätt att välja öppenvård eller specialistvård i en annan region än hemregionen. Lagen ger även rätt att begära en ny medicinsk bedömning.

– Patientlagen har också ökat barns inflytande över sin egen vård. Sedan 2020 är även barnkonventionen svensk lag. Barn har rätt att få information på ett sätt som de förstår, säger Cecilia Stocks.

Samordning – fast vårdkontakt

Enligt hälso- och sjukvårdslagen har verksamhetschefen vid en instans med vårdansvar för barnet skyldighet att utse en fast vårdkontakt. En fast vårdkontakt kan samordna vårdens insatser och förmedla kontakter. Den fasta vårdkontakten kan vara en läkare eller någon annan som arbetar inom vården, som en sjuksköterska eller en kurator.

Centrum för sällsynta diagnoser – CSD

Centrum för sällsynta diagnoser är sjukvårdsregionala centrum för sällsynta diagnoser. De arbetar tillsammans med företrädare för hälso- och sjukvården, andra samhällsaktörer och intresseorganisationer för att öka kunskapen och förbättra livsvillkoren för personer som lever med sällsynta hälsotillstånd och deras närstående.

Läs mer på [CSD i samverkan](#).

SIP – samordnad individuell plan

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

Läs mer på [csdsamverkan.se](#) och [1177.se](#).

1177 efter 13 år

I normalfall är ett barns journal tillgänglig för vårdnadshavare fram tills barnet fyllt 13 år. I undantagsfall är det möjligt att ansöka om tillgång även efter 13 års ålder, men det måste göras på varje enskild mottagning och det är verksamhetschefen för enheten som ska godkänna ansökan.

Läs mer om vårdärenden för ditt barn på [1177.se](#).

Försäkringskassan

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

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

Det finns mycket tips på internet om hur man söker och får omvårdnadsbidrag beviljat, till exempel i olika Facebookgrupper.

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

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

Tillfällig föräldrapenning, eller vård av barn (vab), går att få även efter att barnet har fyllt 12 år om det finns en bestående funktionsnedsättning.

Läs mer på [försäkringskassan.se](https://www.forsakringskassan.se).

Skollagen

Enligt den svenska skollagen har barnen rätt till stöd för att nå skolans kunskapsmål. Skolan ska sträva efter att uppväga skillnader i elevernas förutsättningar att tillgodogöra sig utbildningen. Ett åtgärdsprogram för hur eleven ska klara kunskapsmålen och vilket stöd som krävs ska upprättas. Det är rektorns ansvar att eleven får ett åtgärdsprogram om det behövs.

Vart vänder vi oss?

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

I andra hand kan man vända sig till ansvarig tjänsteman eller nämnd i kommunen. Vid allmänna frågor kan man kontakta Skolverket för vägledning. Specialpedagogiska skolmyndigheten (SPSM) kan ge rådgivning om olika stöd och anpassningar i skolan.

Läs mer på [skolinspektionen.se](https://www.skolinspektionen.se), [skolverket.se](https://www.skolverket.se) och [spsm.se](https://www.spsm.se).

Fonder

Vid ökade omkostnader på grund av sjukdom kan man söka pengar till hjälpmedel och rekreationsresor. På sjukhuset eller habiliteringen kan man få hjälp av en kurator med att hitta passande fonder att söka pengar ur.

Länsstyrelsen har en gemensam stiftelsebas där man kan söka efter fonder:

stiftelser.lansstyrelsen.se.

Fler länktips

hejaolika.se – nyheter om ett samhälle för alla

parasport.se – om idrott för personer med funktionsnedsättning

anhoriga.se – nationellt kompetenscentrum för anhöriga

ournormal.org – mötesplats för familjer med barn med funktionsnedsättning.

mediprep.se – vårdsajten för barn och unga

narkoswebben.se – vårdinformation för barn och unga

minstoradag.org – förverkligar drömmar för barn med sjukdomar och funktionsnedsättningar.

Personlig assistans

Louise Jeltin är enhetschef för personlig assistans och koordinator för familje- och vuxenverksamheten på Ågrenska.

LSS – lagen om stöd och service till vissa funktionshindrade

Samhällets stöd utgår bland annat från lagen om stöd och service till vissa funktionshindrade – LSS. Det är en rättighetslag, som syftar till att ge goda livsvillkor. LSS ger stöd för insatser och särskild service för personer

- med intellektuell funktionsnedsättning, autism eller autismliknande tillstånd
- med betydande och bestående begåvningsmässiga funktionshinder efter hjärnskada i vuxen ålder föranledd av yttre våld eller kroppslig sjukdom
- med varaktiga fysiska eller psykiska funktionsnedsättningar som uppenbart inte beror på

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

– LSS är en rättighetslag och alla beslut som tas om insatser kan överklagas i domstol, säger Louise Jeltin.

Exempel på insatser enligt LSS:

- avlösarservice
- korttidsvistelse
- kontaktperson
- ledsagare
- bostad med särskild service.

Personlig assistans

Personlig assistans är en av de insatser som omfattas av LSS. För att ha rätt till personlig assistans ska barnet behöva hjälp med de grundläggande behoven som är

- andning
- personlig hygien
- att äta och dricka
- av- och påklädning
- kommunikation med andra
- stöd för att förebygga skada vid en psykisk funktionsnedsättning
- stöd som behöver ges löpande på grund av ett medicinskt tillstånd.

Ansökan om personlig assistans ska göras skriftligt och medicinska underlag krävs. Om de grundläggande behoven bedöms uppgå till fler än 20 timmar per vecka ansöker man om assistansersättning från *Försäkringskassan*. Om de grundläggande behoven inte beräknas uppgå till 20 timmar ansöker man om personlig assistans hos *kommunen*. I de fall en person beviljas insatsen personlig assistans tar man även hänsyn till andra personliga behov som exempelvis möjlighet att delta i samhällslivet och fritidsaktiviteter, umgås med släkt och vänner samt utföra hushållsarbete.

De grundläggande och andra personliga behoven kan också innebära skäl för *dubbelassistans*. Det kan handla om

aktiviteter utanför hemmet, till exempel vid resor, eller för att kunna utföra olika träningsprogram där två assistenter behövs .

Vad räknas till föräldraansvaret?

När Försäkringskassan bedömer behovet av personlig assistans bortser myndigheten från det hjälpbehov som en vårdnadshavare normalt ska tillgodose hos sitt barn. Detta görs genom ett schablonavdrag i tid.

Läs mer om de grundläggande och personliga behoven och hur man ansöker om personlig assistans på [Försäkringskassans webbplats](#).

Assistans i förskola och skola

I vissa fall finns det skäl till att ett barn har en personlig assistent även i förskola, skola och korttidsverksamhet. Det kan till exempel handla om fall där det finns svårigheter att kommunicera med andra än den personliga assistenten eller att personens hälsotillstånd kräver att en personlig assistent alltid finns till hands.

Att välja personlig assistent

I många fall kan det vara svårt att rekrytera och behålla personliga assistenter. Det kan även vara en utmaning att hitta rätt assistenter. Många faktorer spelar in, som bland annat personlighet, intressen och tidigare erfarenheter.

– Mitt råd är att ta hjälp av ett assistansbolag som jobbar för att behålla och kompetensutveckla sina assistenter, säger Louise Jeltin.

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. Det finns dock jurister på många av assistansbolagen som har kunskap och kan ge stöd. Man kan även få rådgivning och stöd från olika

intresseorganisationer och föreningar som arbetar med rättigheter för personer med funktionsnedsättningar.

Länktips

lassekoop.se – LaSSe Brukarstödcenter (Västra Götalandsregionen)

bosse-kunskapscenter.se – BOSSE råd, stöd och kunskapscenter (Stockholm)

Familjen vill uppleva trots PIPO

Då bara ett fåtal personer i Bellas närhet vågat och velat lära sig hantera Bellas CVK finns det få personer Bella kan vara med utan föräldrarnas närvaro. Slangen till CVK sitter i hjärtat och går via ett kärl till infarten. Den måste skötas minutiöst. Luft i slangen eller bakterier är potentiellt livsfarligt för Bella.

– CVK är hennes livlina samtidigt som den är livsfarlig. Vi bestämde oss tidigt för att vi måste visa Bella att det finns så mycket mer än bara sjukdom i livet. Vi är en familj som vill leva, säger Emma.

En gång om året åker familjen på sol- och badsemester. Däremellan blir det små weekendresor då och då och hela långa sommarlovet tillbringas familjen i sommarstugan utanför Gävle med en egen badsjö alldeles bredvid.

– Jag och Anders har bestämt oss för att inte låta PIPO begränsa våra liv. Vi vill att Bella ska få uppleva saker och skapa minnen, säger Emma.

De senaste åren har familjen åkt till Rhodos, delvis därför att där finns ett barnsjukhus med jourhavande läkare på plats. För att kunna resa i väg krävs noggranna förberedelser och planering. Emma och Anders har checklistor som de har filat på genom åren, för att få med allting, få rätt intyg och göra rätt beställningar inför resan.

– Bellas TPN-mat måste förvaras i kyllådor och det behövs intyg för att få flyga med allt. Det är mycket logistik, men det går. Sist vi skulle i väg gick jag runt med tre säkerhetsvakter och en 22 kilos kyllåda på Arlanda. Vakterna fick inte släppa lådan utom synhåll, säger Anders och skrattar.

Både Emma och Anders är överens om att allt arbete inför resan är värt det när familjen väl är framme.

– Det är så fantastiskt med Bella. Hon har det så tufft, men är ändå så lycklig när hon väl mår bra. För oss är det bara att haka på. Bella är så rolig att umgås med och vi är oerhört stolta över den person hon har blivit, säger Emma.

Bella ser alltid fram emot den årliga resan.

– Det bästa är att få bada. Det gör jag helst i poolen eftersom saltvatten svider för mycket. För att kunna bada sätter vi en liten stomipåse över CVK så att det inte kan komma in något vatten. Då kan jag bada hela dagen, säger Bella.

Ett annat stort intresse för Bella är dans. Hon går i showdance och tränar mycket hemma och lär sig koreografier på TikTok. I en talangjakt på skolan uppträdde hon som ensam förstaårselev inför hela lågstadiet.

– Jag älskar att dansa och stå på scen. Jag tar alltid chansen att få uppträda, säger Bella.

Bella berättar att hon tycker det är bra att hennes stomi syns. Ibland får hon frågor från nyfikna barn.

– Då brukar jag svara att jag får min mat genom min CVK och jag bajsar med påsen. Det beror på att jag har en sjukdom som gör att jag får väldigt ont i magen, säger Bella.

Ibland blir Bella less på att behöva förklara eller när barn stirrar. Därför har det varit skönt att vara på Ågrenska och träffa andra barn med PIPO.

– Det bästa med att vara här är att få vara med kompisar som också har CVK och stomi och att få åka båt, säger Bella.

ILCO

ILCO – Tarm- uro- och stomiförbundet är en ideell organisation för personer som har en funktionsförändring i tarmkanalen och urinvägar, samt deras närstående.

En målsättning för ILCO är att bedriva intressepolitiskt arbete gentemot myndigheter och andra samhällsaktörer för att tillvarata sina medlemmars intressen. ILCO har också en stöd- och rådgivningsverksamhet dit man kan vända sig för att få svar på frågor.

ILCO arrangerar aktiviteter för sina medlemmar som läggerverksamhet, temakvällar och familjedagar.

– Vi anordnar barn- och tonårsläger på olika platser i Sverige samt familjedagar varje år. Vi vill göra det möjligt för våra barn och ungdomar att få träffa andra i samma situation. Det säger Carina Alm som är förbundsordförande för ILCO.

På ILCOS webbplats finns mycket information om olika diagnoser och behandlingsmetoder samt råd och föreläsningar om att leva med olika typer av stomier.

Läs mer på ilco.nu.

Svenska-HPN föreningen

Svenska HPN-föreningen är en ideell förening för barn, ungdomar och vuxna med behov av hemparenteral nutrition, intravenös näringstillförsel i hemmet.

Föreningen följer forskning och utveckling inom området samt arrangerar familjeträffar en gång om året för sina medlemmar.

– För oss handlar medlemskapet mycket om erfarenhetsutbyte och diskussioner föräldrar emellan. Vi försöker också vara med och påverka vården, säger Joakim Olinder som är medlem i HPN-föreningen.

Läs mer på föreningens webbplats: hpn.se

Riksförbundet Sällsynta diagnoser

Riksförbundet Sällsynta diagnoser bildades 1998 av föräldrar till barn med olika sällsynta hälsotillstånd. Det är en paraplyorganisation där ett 70-tal diagnosföreningar finns representerade.

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

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

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

Här hittar du Riksförbundet Sällsynta diagnoser:

sallsyntadiagnoser.se

Informationscentrum för sällsynta hälsotillstånd

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

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

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

Frågor, förslag eller synpunkter?

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

Socialstyrelsens kunskapsdatabas om sällsynta hälsotillstånd:
socialstyrelsen.se/sallsynta-halsotillstand

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

PIPO

En sammanfattning av dokumentation nr 685

Pediatrisk Intestinal PseudoObstruktion (PIPO) är ett kroniskt tillstånd där tarmen inte har förmåga att föra mat och vätska framåt. Tillståndet leder till ett funktionellt stopp i tarmen.

Personer med PIPO får tarmsvikt, vilket innebär att tarmens upptag av näring, salt och vatten är otillräckligt. De flesta personer med PIPO behöver, helt eller delvis, få näring direkt i blodet genom så kallad TPN, total parenteral nutrition.

I dokumentationen kan du bland annat läsa om medicinsk information, hur blåsfunktionen påverkas, hur familjen kan få stöd med hemparenteral nutrition (HPN) och om hur man kan förstå smärta hos barn. Dessutom ges en inblick i hur det är att leva i en familj med ett barn som har PIPO.



ÅGRENSKA

FAMILJE- OCH VUXENVISTELSER

Kunskap och kompetens om sällsynta diagnoser
© Ågrenska 2024 | agrenska.se