

Det är NU som räknas

**Handbok i medicinsk omvårdnad av barn och ungdomar med svåra
flerfunktionshinder**



Framtagen av AMOR

**Nätverksgrupp inom barnhabilitering
kring barn med flerfunktionshinder**

TACK ALLA BARN OCH FÖRÄLDRAR som vi fått möta och som givit oss kunskap och erfarenheter. Tack också kollegor och arbetskamrater för synpunkter, referenser och utbyte av erfarenheter under arbetets gång.

Medverkande i nätverksgruppen AMOR:

- Ann-Kristin Ölund, överläkare Barn- och ungdomshabiliteringen Uppsala
- Barbro Westerberg, med. dr, överläkare i barnneurologi och rehabilitering, Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus, Göteborg
- Christer Larsson, habiliteringsläkare, Barn- och ungdomshabiliteringen, Kärnssjukhuset, Skövde
- Gunnel Mattsson, Sjuksköterska, Barn- och ungdomshabiliteringen, Karlstad
- Agneta Borell, sjukgymnast/handledare, i ISP, Barn- och ungdomshabiliteringen, Tierp/Uppsala
- Mona Pihl, sjuksköterska, Barn- och ungdomshabiliteringen, Uppsala
- Sten Christerson, överläkare, Barn- och ungdomshabiliteringen, Örebro
- Ulrika Vågstedt, sjuksköterska, Habiliteringsenheten Knoppaliden, Skövde
- Lotta Ljunggren-Thomasson, vårdkedjesamordnare, Neurologmottagningen, Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus
- Urban Johansson, sjukgymnast, Habiliteringsenheten, Knoppaliden, Skövde
- Margaretha Malmberg, sjuksköterska, Habiliteringsenheten, Knoppaliden, Skövde
- Joanna Jensen, överläkare, Barn- och ungdomshabiliteringen, Karlstad

Kontaktperson

- Mona Pihl, Barn- och vuxenhabiliteringen
Box 26074, 750 26 Uppsala
barnhabiliteringen@lul.se

Detta dokument kommer att uppdateras kontinuerligt.
Senaste uppdateringen: 2007-05-07.

Skriften publiceras på Internet med tillstånd av Förlagshuset Gothia som publicerade skriften i bokform 2003: ISBN 91-7205-372-0.

Innehållet i denna skrift får fritt distribueras, under förutsättning att innehållet är oförändrat och att källan angivs.

Bokens titel ”Det är nu som räknas” är ett citat ur boken Reservkraft av Tomas Sjödin.

Innehåll

FÖRORD	4
BARNEN OCH UNGDOMARNA	6
OMVÅRDNAD	8
ETIK.....	8
PALLIATIV VÅRD	11
INDIVIDUELL PLANERING OCH.....	13
NÄTVERKSARBETE	13
KOMMUNIKATION OCH SAMSPEL.....	15
ANDNING	18
NUTRITION	23
GASTROESOFAGAL REFLUX.....	33
TARMFUNKTION.....	37
BLÅSFUNKTION	40
RÖRLIGHET, FÖRFLYTTNING OCH AVSLAPPNING	41
SMÄRTA - FÖREBYGGA, IDENTIFIERA OCH LINDRA	49
UNDERTEMPERATUR / ÖVERTEMPERATUR.....	51
PERIFER CIRKULATION	51
EPILEPSI.....	52
HYDROCEPHALUS	60
SÖMN	62
ORDLISTA	65
REFERENSER	73
BILAGOR	81

Förord

DENNA SKRIFT HAR SAMMANSTÄLLTS av en nätverksgrupp bestående av läkare och sjuksköterskor med lång erfarenhet av barn och ungdomar med svåra flerfunktionshinder.

Syfte: Vi vill sprida kunskap och förståelse för denna i samhället rätt osynliga patientgrupp. Vi önskar att vår information ska ingå som litteratur under olika utbildningar och kunna locka många att engagera sig för barnens rätt att leva ett så bra liv som möjligt trots sjukdom och funktionshinder

Målgrupp: anhöriga och alla som arbetar inom vården och träffar barn och ungdomar med svåra flerfunktionshinder; anhöriga, assistenter, barnsköterskor, läkare, sjuksköterskor och kuratorer, dietister, försäkringskassans handläggare och politiska beslutsfattare, lärare, rektorer, LSS-handläggare, barnläkare, sjukgymnaster, arbetsterapeuter, psykologer, logoped, distriktsläkare, specialpedagoger m.fl.

Barn med stora behov: De barn och ungdomar vi åsyftar är de som till följd av svåra funktionsnedsättningar behöver hjälp med alla dagliga aktiviteter, som att äta, förflytta sig, kommunicera med andra och som kan ha andningssvårigheter, epileptiska anfall och kan vara beroende av tekniska hjälpmedel för att överleva.

Mycket kan göras för att förbättra livssituationen och höja barnens livskvalitet. Förutsättningen för en god omvårdnad är att barnen får en kvalificerad multiprofessionell utredning som underlag för förståelse och klok vård. Dessa barn har samma rätt till utredning och behandling som andra barn. Barnens behov behöver beaktas i alla vårdformer. Nya behandlingsmetoder har de senaste åren medfört möjligheter till bättre kommunikation, nutrition, effektivare behandling mot spasticitet och smärta och sömnsvårigheter samt behandling av svåra kramper. Det är viktigt att vårdare och behandlingspersonal känner till vad som kan förbättra barnens livskvalitet i dessa avseenden.

Vi belyser här bara en del av alla aspekter i den mångfacetterade och svåra habiliterings-situationen, främst barnens medicinska behov. För oss som arbetar i ett habiliteringsteam sammansatt av många olika yrkeskategorier är det självklart att många andra aspekter också är viktiga i omvårdnadssituationen, men de belyses i andra sammanhang av respektive yrkesspecialitet.

Sammanställningen innehåller erfarenheter vi har i omvårdnaden av barn med mycket svåra flerfunktionshinder, symtom, tecken och objektiva fynd som visar på funktionsproblemet, behandlingsalternativ som finns idag enligt vetenskap och beprövad erfarenhet samt praktiska omvårdnadsaspekter.

I slutet av dokumentet finns en ordlista om du finner ord/termer som är okända.

Frågorna är svåra. Väck frågorna! Omvårdnad är mjukt och fint och svårt. Svårigheten har varit att sätta gränsen för vad som skulle tas med. Mycket kan förändras och förbättras. Vi tar gärna emot dina synpunkter.

Bara om vi är många som arbetar tillsammans kan vi förändra och förbättra barnens livssituation och värna om alla barns lika värde och lika rättigheter.

His name is Today

We are guilty of many errors and many Faults, but our worst crime is abandoning the Children, neglecting the fountain of life. Many of the things we need can wait. The Child cannot. Right now is the time his bones are being Formed, his blood is being made and his Senses are being developed. To him we cannot answer "Tomorrow".

His name is "Today" Gabriela Mistral, nobelpristagare från Chile

Barnen och ungdomarna

”Ett barn med fysiskt eller psykiskt handikapp bör åtnjuta ett fullvärdigt och anständigt liv under förhållanden som säkerställer värdighet, främjar självförtroende och möjliggör barnets aktiva deltagande i samhället. Konventionsstaterna erkänner det handikappade barnets rätt till särskild omvårdnad.” I artikel 24 erkänns ”barnets rätt att åtnjuta bästa uppnåeliga hälsa och rätt till sjukvård och rehabilitering”.

Ur artikel 23 och 24 i FN-konventionen om barnets rättigheter

BARNETS RÄTT ATT LEVA ett så bra liv som möjligt måste säkerställas i enlighet med intentionen i FN-konventionen. Sverige har skrivit på barnkonventionen och vi har därmed juridiskt bundit oss att följa den. Barnkonventionen bygger på att alla barn har samma värde och samma rättigheter. Föräldrarna måste få så tydlig information som möjligt om barnets funktionshinder, anpassad efter vars och ens situation och behov. Föräldrarna är de viktigaste personerna för barnet och måste hela tiden bli delaktiga i allt som planeras och genomförs. Med barn menar vi genomgående i texten barn och ungdomar i enlighet med FN:s barnkonvention artikel 1.

Gruppen barn med svåra flerfunktionshinder, FFH, är ingen enhetlig grupp vare sig i orsak eller symtom. Gemensamt för gruppen är dock en omfattande och svår problematik med funktionsnedsättningar inom flera områden såsom rörelseförmåga (motsvarande GMFCS nivå V), inlärningsförmåga, syn, hörsel, uppfödning, tarm- och blåsfunktion, andning och sömn. Barnen har ofta epilepsi, som kan vara svårbehandlad. Spasticitet är vanligt och förorsakar ofta ortopediska komplikationer såsom ledkontrakturer och skolios. En del barn lider periodvis av smärta. Den är ofta svårtolkad p.g.a. barnens stora svårigheter att kommunicera med omgivningen och uttrycka sina behov. Barnen kräver genom sina omvårdnadsbehov stora insatser från närmiljön.

För de flesta har skadan funnits hela livet men hos vissa kan en fortskridande hjärnsjukdom eller svår olycka ligga bakom uppkomsten av de stora omvårdnadsbehoven.

Barn, som idag drabbas av svåra komplikationer vid förlossningen, överlever i allt högre grad tack vare en mycket aktiv intensivvård. En ökad överlevnad av mycket svårt skadade barn medför ett totalt sett ökat omvårdnadsbehov och även då ett stort teknikberoende i form av andningshjälp och liknande. Krav ställs också på fortsatta avancerade insatser från samhället. Dessa barn är de som har det största

behovet av tät kontakt med akut sjukvård och habilitering. De har hög läkemedelskonsumtion, samt stort behov av ortopediska och andra operationer. Höga hjälpmedelskostnader, stor vårdtyngd och förkortad livslängd. Det krävs alltid ett tvärfackligt arbetssätt för att bidra till att ge dessa barn och familjer god livskvalitet.

Barn med lättare funktionshinder, som har en stabil situation och vanligtvis inte tillhör denna grupp av svårt flerfunktionshindrade barn, kan i samband med t.ex. infektioner bli livshotande sjuka. De behöver då maximala insatser under en period för att åter tillfriskna från det akuta, sedan leva någorlunda stabilt. För andra innebär varje dag ett livshotande tillstånd. Därför behövs en ständigt pågående etisk diskussion och nya svåra överväganden görs i varje ny situation.

Barn med svåra och komplexa funktionshinder har nedsatt autonomi, vilket innebär utsatt integritet. Sjukvården ska bygga på respekt för patientens autonomi, självbestämmande och integritet, d.v.s. helhet, samspel, sammanhang och harmoni. Ju svagare en människas autonomi blivit – eller är – desto mer måste den övertas av en annan person i syfte att säkerställa denna människas integritet. Därför måste någon, vanligen föräldern, se till barnets bästa. Det krävs att föräldrarna ges tid till samtal och eftertanke tillsammans med erfaren personal och att det hela tiden förs en levande dialog. Nordisk standard för barn och ungdomar inom hälso- och sjukvård, NOBAB, ger vägledning om principerna. Standarden är utarbetad enligt FN:s barnkonvention och har funnits sedan 1988 i 16 europeiska länder.

Samhällets stöd till den här gruppen och deras familjer kan ibland tyckas otillräckligt. Kommunala insatser i form av kvalificerade korttidsboenden med utbildad, engagerad och erfaren personal måste anordnas i större omfattning än nu. Familjer med flerfunktionshindrade barn behöver få regelbunden avlastning för kortare eller längre period.

Denna avlastning måste ske i boendeformer som kan tillgodose barnens behov av medicinska insatser för att föräldrarna ska få den avsedda "avlastningen". För detta krävs ett utökat samarbete mellan kommun och landsting.

Antal

Gruppen barn och ungdomar med svåra flerfunktionshinder ökar. Det är svårt att ge en exakt uppgift om antalet barn, eftersom behoven är sammansatta och kan variera över tiden. Antalet barn med så stora, komplexa och sammansatta omvårdnadsbehov att särskild kunskap krävs har uppskattats inom olika landsting till ca 25 per 100 000 invånare. Detta betyder ca 75 st. i ett normalstort landsting om 300 000 invånare.

Omvårdnad

Omvårdnad är den praktiska tillämpningen av vår kunskap om och våra möjligheter att tillgodose en annan människas behov.

OMVÅRDNADEN BYGGER PÅ ETT SAMSPEL mellan behov, resurser och kunskap. Behoven kommer vi i det följande att försöka beskriva.

För att tillgodose dessa behov kommer det alltså att behövas både specifik kunskap och särskilda resurser. Barnens behov kan inte ses som isolerade neurologiska, ortopediska, andningsfysiologiska, nutritionella eller neuropsykiatriska problem utan kräver ett samlat synsätt och en tydlig vård- och behandlingsstrategi.

Varje barn behöver en kvalificerad utredning för att kartlägga sina behov och problem. Prioritering av vad som ska göras och när, måste ske i respektfull samverkan med föräldrarna genom en individuell planering. Habilitering och övrig sjukvård har ett stort ansvar att erbjuda och säkerställa god kunskap hos föräldrarna och barnets nätverk. Den praktiska tillämpningen av vad föräldrarna kan och har resurser för måste infogas i barnets och familjens vardag. Detta kräver god kunskap om barnets och familjens hela livssituation och för vårdgivaren är det ovärderligt att ta tillvara föräldrarnas erfarenhet och kunskaper om barnet. Nätverket skall ha god kännedom om den individuella planeringen. Kontinuitet i arbetet runt barnet ger trygghet och ökar förtroendet. Detta kan konkretiseras exempelvis genom utbildningsprogram, utbildningsintyg och tydlig kvalitetskontroll.

Föräldrar ger sitt barn en naturlig omvårdnad, d.v.s. fyller de grundläggande mänskliga behoven av näring, värme, skydd och relation. Detta är urtypen för omvårdnad. Professionell omvårdnad tillkommer när den naturliga inte räcker till och ges av personer med speciell utbildning. Den kan även ges av föräldrarna under förutsättning att de fått erforderlig kunskap och handledning. Med generell omvårdnad, basal vård menas intag av mat och dryck, hygien, värme, av- och påklädning, nattlig tillsyn, ångest- och smärtlindring samt trygghet. Specifik omvårdnad ges utifrån aktuella medicinska behov. Den ordinerar av läkare och består t.ex. av läkemedel, sondnäring, intravenös behandling, kirurgi etc. Extra ordinära åtgärder därutöver, såsom respiratorvård i hemmet, andningsstöd eller operation av skolios, skall noga övervägas i varje enskilt fall så att åtgärden sker till barnets bästa och vid rätt tidpunkt.

Det är särskilt viktigt att större kirurgiska eller ortopediska insatser sker i nära samarbete inte bara med familjen utan även i en noggrann vårdplanering när insatser krävs från olika aktörer.

Etik

I HÄLSO- OCH SJUKVÅRDSLAGEN, HSL, fastslås att alla människor har lika värde. Detta värde är ovillkorligt. Människans värde grundas på hennes person oberoende av vad hon kan eller vilka funktioner hon saknar.

Människovärdesprincipen är grundläggande i hälso- och sjukvård. De med störst behov har företräde till vård. Enligt Prioriteringsutredningen 1995 hör barn med flerfunktionshinder till grupp IB som omfattar ”vård av svåra kroniska sjukdomar, palliativ vård i livets slutskede, vård av människor med nedsatt autonomi”.

I FN:s barnkonvention finns tydliga paragrafer om barns rättigheter.

Grundprincipen är att alla **barn har samma rättigheter och värde. Barnets bästa ska alltid komma i främsta rummet** vid alla åtgärder som rör barn (artikel 3). Alla barn har rätt till liv och utveckling (artikel 6). Alla barn har rätt att uttrycka sina åsikter och få dem respekterade (artikel 12–15). I barnkonventionen betonas att världens regeringar ska sträva efter att till det yttersta av sina resurser förverkliga barns rättigheter (artikel 4). Barnkonventionen stadgar rätten för barn med funktionshinder att få särskild omvårdnad, sjuk- och hälsovård.

FN:s standardregler för personer med funktionshinder kompletterar med praktiska förslag, t.ex. paragraf 2 om medicinsk vård och behandling. I Sverige finns NOBAB - Nordisk förening för sjuka barns behov. Föreningen bildades 1980 i Lillehammer, Norge. Föreningen består av personer som arbetar professionellt inom hälso- och sjukvård och finns representerade från Norge, Sverige, Finland och Island. Danmark har tidigare deltagit men för tillfället finns ingen representation därifrån.

I Socialstyrelsens pågående utredning om barnkompetensen inom hälso- och sjukvården föreslår bl.a. NOBAB att:

- Nationella riktlinjer för vården av sjuka barn och ungdomar bör utarbetas.
- Föräldrar skall kunna vara nära sitt barn då det vårdas på sjukhus.
- Barn och ungdomar skall ha rätt till adekvat smärtlindring vid undersökning och behandling.
- Ungdomsråd bör finnas på sjukhus med mer omfattande vård av barn och ungdomar.

Dessa riktlinjer bör vara ledstjärna och fungera som kvalitetsinstrument för alla som vårdar sjuka barn och ungdomar.

Det är nödvändigt att föra en etisk diskussion om vad som är bra vård och omsorg för dessa barn och ungdomar och vad som är människovärde. Etik innebär att

handla enligt goda seder, med ”vördnad för livet” (Albert Schweitzer), och att ”göra det goda och undvika det onda” (Thomas av Aquino).

Värderingar och attityder ska bygga på att bemöta barn och ungdomar med flerfunktionshinder på ett värdigt sätt. Att göra gott är t.ex. att ge mat och dryck, att lindra smärta, att ge andningshjälp och att skapa trygghet. Föräldrar vill sitt barns bästa. Vem företräder barnet när det inte självt kan säga ifrån? Det kan finnas en etisk konflikt mellan barnets, föräldrarnas, personalens och samhällets uppfattningar av vad som är bästa vård och behandling för barnet. En del föräldrar orkar inte se sitt barn lida och kan t.o.m. önska att det fick dö. Dagligen förekommer svåra frågor beträffande behandling. Vet vi om barnet har nytta av det vi gör? Ska barnet få respiratorhjälp? Antibiotika eller ej? Gastrostomi eller ej? Vem bedömer livskvalitet åt en annan människa? Barnet och dess problem bör ses ur ett helhetsperspektiv och åtgärderna berör fysiska, sociala, psykiska och existentiella/ andliga behov.

Ett multiprofessionellt team på habiliteringen är en förutsättning för att ge en god helhetsvård. I teamet krävs god kommunikation och ömsesidig respekt för varandra.

Att synliggöra de flerfunktionshindrade barnen i sjukvården är nödvändigt. Föräldrarna ska hållas informerade om sitt barn, om nya behandlingsmetoder och utredningsmöjligheter. Varje etiskt ställningstagande utgår från vad vi vet och vad vi gör och – vi gör alltid ett val.



Palliativ vård

Den palliativa vården för barn med flerfunktionshinder kan ofta vara en långdragen process, som t.o.m. kan sträcka sig över år. Ibland räcker inte behandlingen till för att bota eller förlänga livet. Barnet kommer att dö oavsett vad vi gör och det blir tydligt att den utmätta tiden inte är så lång. Åtgärder kan uppskjuta dödsögonblicket men också förlänga lidandet. Å andra sidan kan en tillfällig intensiv insats som respiratorvård i en akut situation göra att barnet återgår till ett stabilt tillstånd när t.ex. en infektion läkt ut. Skriftliga behandlingsplaner för akuta situationer bör finnas och vara kända. Vård i livets slutskede innebär att oberoende av diagnos lindra symtom när tillståndet inte går att bota. Symtomen kan komma från flera olika organ och behandlingen innebär inte bara smärtlindring. Föräldrarna ställs inför tanken att förlora sitt barn. De existentiella frågorna väcks och personalen behöver ha beredskap och kunskap för att vara ett stöd. Vi måste bearbeta våra egna värderingar och vår egen hållning i existentiella frågor för att kunna ge trygghet.

Barn med flerfunktionshinder har samma behov som alla andra att få känna trygghet, att bli omtyckt för den man är och bli bemött på den nivå man befinner sig. Det krävs insikt i att mötet med barnet måste få ta tid. Om barnet inte kan se och inte röra sig måste tid finnas för att uppmärksamma och försöka förstå barnets reaktioner och kanske mycket begränsade kommunikation. Detta kan bara ske i en nära relation, där den som lever nära barnet lär sig att känna igen signalerna. Barnet finns med i ett sammanhang och barnets symtom kan bero på den situation det befinner sig i. Barnet påverkas av vad som händer runt omkring och av hur föräldrar och andra närstående mår. En samsyn på barnet är viktig. Att vid vård och omsorg tilltala barnet och berätta vad som görs är också viktigt – även om barnet inte förstår.

Föräldrar känner sig trygga av att mötas av en personal som har kunskap. Föräldrar till svårt funktionshindrade barn har på föräldraträffar framfört att trygghet i kontakt med sjukvården eller boendet känner de när de blir tagna på allvar och personalen lyssnar på frågor och ger ärliga, raka svar i lugn och ro. Föräldrarna vill att barnet behandlas lugnt och harmoniskt. De vill att barnet ska bli tröstat då det är ledset och få smärtlindring då det har ont. Planerade åtgärder ska bli gjorda, men behandlingar och åtgärder som föräldern inte är informerad om ska inte göras. De vill känna sig trygga i vissheten att det egna barnet behandlas med god omsorg och att de saker, t.ex. kramdjur, CD-spelare m.m., som föräldern placerat hos barnet, kommer till användning och blir till glädje. Handla mot andra som du själv skulle vilja bli behandlad!

Förebygg psykisk ohälsa hos barnet genom att

- skapa trygghet för barnet genom föräldrarna
- ge föräldrarna professionell handledning i att utvecklas i föräldrarollen
- stödja föräldrarna i utvecklingen utifrån barnets livsperspektiv.

Det finns inslag av ångest och oro hos många föräldrar över att lämna barnet och även känslor av dåligt samvete. Personal inom vård och omsorg ska ha ett respektfullt förhållande till barnets föräldrar och åstadkomma ett bra samarbetsklimat. Personalen är där för att underlätta och göra det bra för barnet och indirekt därigenom också för föräldrarna, som ska kunna gå från ett besök hos barnet i trygghet och utan att känna ångest eller oro. Naturligtvis lägger människor in sina olika tolkningar av skeenden och tillmäter dem olika betydelse. Som anställd har man en uppfattning, kanske påverkad av erfarenheter, tidspress och knappa resurser. Som förälder har man ytterst bara sitt barns bästa för ögonen.

"Om jag frågar Ludvig – som är åtta år och ännu inte lika märkt av sin sjukdom – om han kan ge mig boken han håller, så kan han titta på mig och fortsätta titta på mig innan han, någon minut senare, ger mig den. Då är det viktigt att man inte har gått sin väg. Hans tidsuppfattning och min stämmer inte överens. Att gå då vore ett svek. Fryser man bilden några ögonblick just där, i tomrummet mellan fråga och svar, ser man att det är där alla stora ord som respekt, värdighet och jämlikhet bor. Kanske till och med möjligheterna för en fungerande demokrati. Den kräver nämligen inkänning i den andres villkor. Det samhälle som är gott att leva i växer i tidsrymden mellan fråga och svar. Vi måste vänta in varandra och ta hänsyn till varandras omständigheter."

Alla möten kräver tid. En del mindre, andra mer. När tiden reduceras slås per automatik de svagaste ut. Världen blir jobbig för den som aldrig hann svara. Och den blir jobbig, som har det jobbigt."

Ur Reservkraft av Tomas Sjödin

Att vara den som ska hjälpa där ingen hjälp finns, ställer krav på oss som personal att vara professionella. Det är vårdpersonalens ansvar att med kunskap, empati och fantasi, tillsammans med de närstående försöka säkerställa den döende människans värdighet före, under och efter dödens inträde. "Det finns mycket man kan göra innan man ingenting gör". Ett ständigt pågående samtal mellan föräldrar, habilitering och övrig sjukvård är viktigt. Samtal med föräldrarna ska

ske tidigt och det ska finnas tid för upprepade samtal för att man ska orka vara medvandrare på den väg som ibland endast är palliativ och inte botande. Atmosfären ska präglas av lugn och trygghet och den måste vara tillåtande för känslor. Det är viktigt att informationen ges på ett sätt som inger fortsatt hopp. En förälder skrev: ”Hoppet förändras men försvinner inte”. När man ska lämna ett svårt besked bör man vara två för att hålla kvar det onda. Man frestas annars att släta över, men för familjens och sorgearbetets skull måste det onda stå kvar.

Målet ska vara att göra livet så bra som möjligt den tid som är kvar, genom att med olika åtgärder minska obehag, lindra symtom, ge barnet trygghet och stödja föräldrarna.

”Du betyder något därför att du är du. Du betyder något till det sista ögonblicket i ditt liv, och vi ska göra allt för att inte bara hjälpa dig att dö i frid utan även leva tills du dör.”

Dame Cicely Saunders, grundare av St. Christopher's Hospice, London

Individuell planering och nätverksarbete

I vårt dokument beskrivs ett flertal områden inom vilka specifik omvårdnad ges utifrån specifik kunskap. Alla barn drabbas dessbättre inte av alla problem, men man bör känna till dem. Omvårdnaden ska fungera i varje miljö barnet befinner sig i och ska, utifrån det individuella behovet, anpassas till barnet och integreras i vardagen. Omvårdnaden kan tyckas ta en stor del av dagen, men med ett kvalificerat multiprofessionellt team i samarbete med föräldrar och barnets nätverk kan en fungerande planering göras.

Den individuella planeringen måste utgå från barnet. Då barn med flerfunktionshinder inte har möjlighet att själva uttrycka sina behov eller prioritera vad man ska välja att stärka eller utveckla under olika perioder, blir föräldrarna deras naturliga företrädare. Med alla olika medicinska, habiliterande och omvårdande kontakter ligger stort ansvar på föräldrarna att vara budbärare mellan alla berörda.

Att göra en kartläggning av nätverket kring barnet och ur detta nätverk låta föräldrarna välja ett eget team, med representanter för de verksamheter barnet

kontinuerligt har kontakt med, ger möjlighet till avlastning vad gäller denna administrativa börda. För barn i olika åldrar kan då personal från dagis, skola, fritids, korttidsavlastning och avlastningsfamilj vara aktuella att delta, men även ur det informella nätverket kan viktiga personer, som släkt och grannar, väljas till teamet. Att föräldrarna väljer teammedlemmarna och att de valda själva tackar ja till att delta ger trygghet i teamarbetet. Antalet personer i teamet bör hållas så lågt som möjligt, 6-8 kan ändå bli nödvändigt.

Föräldrarna prioriterar och uttrycker önskemål. I teamet arbetar man sedan med att belysa och kartlägga aktuella frågor. En hjälp i kartläggningen är att följa en lathund för olika levnadsområden, kring hur det fungerar för tillfället, om det är möjligt att stärka barnet för att lyckas bättre eller om det är omgivningen som kan behöva ses över. Gemensamt utarbetas en åtgärdsplan för att uppnå rimliga mål under en avtalad tid. Via representanterna i teamet når det som avtalats ut i verksamheterna och svar på hur det lyckats når tillbaka när teamet återsamlas. Att föra anteckningar och notera vilka som ansvarar för olika åtaganden är viktigt.

Aktuella frågor kan gälla allt från mat och sömn till boende och sysselsättning i övre tonåren.

I samband med förändringar i vardagen, som att börja i förskola, övergång förskola-skola, skola-sysselsättning, byte av boende mm blir teamet ett stöd. Överlapp av personal kan ske där avgående finns kvar och nya kommer in. Här ges möjlighet att hantera överföringen av de många olika medicinska frågorna.

När oklarheter upplevs för svåra att lösa i grundteamet, kan en sakkunnig, exempelvis dietist eller LSS-handläggare, bjudas in till ett möte för att klara ut någon angelägen fråga.

Teamet träffas regelbundet, tätare eller glesare utifrån de aktuella områden man arbetar med. Genom att avtala vad som är av största vikt att fokusera på samt när de planerade åtgärderna ska följas upp och anpassas, skapas trygghet och kontinuitet. De olika verksamheterna lär känna varandra bättre och får ett forum för att byta erfarenheter. Att byta tips och idéer om hur man löser vardagens små bekymmer är en extra bonus man får på vägen, utöver det långsiktiga arbetet.

Anpassning får också göras till hur familjesituationen i stort ser ut för tillfället. Vad orkar man med? Kan uppgifter fördelas? Vad är nödvändigt och vad kan vänta? Målet att skapa balans i tillvaron för barnet och familjen ger även ökad möjlighet till trygghet hos personalen när prioriteringar görs i samråd. Delat ansvar, tydlighet, goda relationer och kontinuitet är en styrka i ett i övrigt strävsamt arbete.

Kommunikation och samspel

Barnet har behov av att förstå och känna sig förstått. Barnet har rätt till och behov av att kunna ge och ta kontakt med sin omgivning, att förstå vad som händer och att kunna påverka. Förutsättningar för en god kommunikation är att vi, föräldrar och personal, ger barnet den stimulans och de signaler som barnet behöver för att det ska känna att det vill signalera tillbaka.

Förutsättningar för en god kommunikation hos barnet saknas kanske p.g.a. hjärnskada eller missbildning. Hjärnskanan kan också ha medfört störd motorik, nedsatt intellektuell förmåga och nedsatt synförmåga. Detta, kanske i kombination, ger starkt nedsatt förmåga att ta till sig information och att meddela sig. Dessa hinder försvårar inte bara för barnet att förflytta och förmedla sig utan också att skapa relationer och att utveckla sin egen identitet: Jag är någon. Jag vill. Jag kan.

Ofta kan föräldrarna känna igen de mest subtila signaler, men det krävs mycket stor lyhördhet, tid, fantasi och tålamod för att tolka barnets kroppsspråk och signaler. Mimik, kroppsställning, skratt, gråt, skrik, tårar eller bara en lite mer markerad färg vid munnen eller förändrad blick, betyder det smärta, hunger, blöt blöja eller ”jag är sällskapssjuk”? Barnet har rätt att bli förstått och att förstå.

Det är viktigt att om möjligt finna en alternativ kommunikation för att kunna förbereda barnet på kommande händelser eller för att barnet ska kunna signalera sin önskan och sina behov. Om vi inte tar tillvara barnets signaler är det ingen idé för barnet att signalera och det blir mer passivt.

Kommunikationssvårigheter bör misstänkas när barnet

- har störning av motoriken, både beträffande gester och mimik
- inte har normal tal- och språkutveckling eller låter annorlunda p.g.a. oralmotoriska svårigheter eller bristande koordination av andning och tal
- har svårt att påkalla uppmärksamhet
- verkar dövt
- har en synskada
- blir depressivt, ledset, ilsket, frustrerat, destruktivt eller på annat sätt reagerar oförklarligt.

Sinnes- och tolkningsfunktioner

Barn med flerfunktionshinder har ofta starkt nedsatta sinnes- och tolkningsfunktioner och reagerar långsamt. Kommunikationen måste därför ske med konkreta stimuli, med uppmärksamhet på små subtila uttryck från barnet och med tid att invänta reaktionen. Ofta krävs en speciellt tillrättalagd pedagogik som är anpassad till barnets nivå, alternativ kompletterande kommunikation, AKK. Tekniska hjälpmedel kan ibland komma till stor nytta.

Det är också viktigt att notera om barnet med flerfunktionshinder har olika överkänslighetsreaktioner. Många uppvisar känslighet för beröring, främst lätt beröring, rörelse eller lägesförändringar, s.k. gravitationsosäkerhet eller överkänslighet för lukt och smak, ljud och ljus. Sinnesintrycken tolkas annorlunda i barnets hjärna med resultat att upplevelsen för barnet blir förvirrande, meningslös eller t.o.m. obehaglig. Det är viktigt att föräldrarna får stöd för att samspelet ska fungera mellan dem och barnet.

För att förbättra situationen för barnet ska en bedömning av syn och hörsel göras tidigt. En kommunikationsbedömning ska också göras med kunnig hjälp.

Barn med flerfunktionshinder har ofta en kombination av brytningsfel, ögonmotorikrubbning och cerebral synskada, hjärnsynskada, d.v.s. skador i de bakre synbanorna, i högre associativa och subkortikala synfunktioner eller i visuell uppmärksamhet. Barnet kan ha svårt att känna igen ansikten och ansiktsuttryck, ha nedsatt kontrastkänslighet eller s.k. crowdingfenomen. Med det menas att barnet har svårt att urskilja ett föremål om det finns en rörig bakgrund men kan se bättre om miljön tillrättaläggs så att en sak presenteras i taget. Allt detta försvårar förståelse och kommunikation med omvärlden. Kongenital katarakt, dvs. medfödd linsgrumling, ska behandlas tidigt med kirurgisk linsektomi. Brytningsfelen måste också upptäckas tidigt och korrigeras. Uppmuntra till användning av synen!

Tidig utredning av ögonläkare med vana vid barn är viktig liksom insatser av synpedagog från syncentral och specialpedagogiska insatser. Synbedömning av ett barn med flerfunktionshinder är komplicerad. Ta kontakt med audiolog vid misstanke om hörselnedsättning.

Barnet använder ofta hörseln som kompensatorisk funktion men kan ha svårigheter med andra kompensatoriska funktioner såsom minne, koncentration och uppmärksamhet. God belysning och starka kontraster kan hjälpa liksom att olika personer markerar sin identitet med hjälp av tydliga färger i klädseln. Alternativ kommunikation när barnet inte ser, t.ex. föremål att lyssna eller känna på, kan förbereda barnet på vad som kommer att hända. Det hjälper till att skapa

trygghet. Barnet kan behöva hjälp att stabilisera huvudet eller hitta en position som optimerar dess förmåga att se och synträna.

Funktionell musikterapi

Att använda musik på ett strukturerat sätt, t.ex. genom funktionsinriktad musikterapi, FMT, är ett sätt att närma sig barn på tidig utvecklingsnivå, som barn med flerfunktionshinder. Musiken går direkt, utan omvägar över språkliga och intellektuella tolkningar och bearbetningar, till de sensomotoriska områdena i hjärnan. Syftet är initialt att nå en auditiv kontakt och så småningom en auditiv dialog. Man använder enkla melodistrukturer som återupprepas och bygger upp förväntan och successivt medvetandegörs handlingar genom såväl ljud som rörelser. FMT sker alltid enskilt hos musikterapeuten eftersom vi vill skapa förutsättningar för egna reaktioner, handlingar, tankar och småningom egen planering

- Utred syn och hörsel tidigt!
- Tidig synstimulans – synpedagog
- Oralmotorisk stimulans – logoped
- Kommunikationsutredning
- Handledning till närmiljön
- Regelbunden uppföljning

Andning

BARN HAR RÄTT att slippa känna andnöd och lufthunger. Barn med flerfunktionshinder har ofta stora, tydligt mätbara, svårigheter i lungornas syresättning och utvädring av koldioxid. De har ofta också nedsatt förmåga att göra sig av med slem och sekret som samlas i luftvägarna. Andningsproblemen hos dessa barn har tidigare inte uppmärksammats i tillräcklig utsträckning och detta har lett till onödiga komplikationer och sänkt livskvalitet. Ny kunskap och erfarenhet har visat att det är viktigt att tidigt utreda andningsfunktionen och ta reda på orsaken till andningsproblemen. Orsakerna kan vara skiftande men ändå ge likartad symtombild.

Väsentligt är att förebygga och se tidiga tecken på problem för att kunna sätta in adekvata åtgärder innan barnet hunnit få permanenta lungproblem. En sviktande andningsfunktion kan påverka barnets utveckling genom att det ökade andningsarbetet kräver alltför mycket energi. Längd- och viktutveckling kan då vara värdefulla mått på om allt inte är bra.

Rosslighet är ett annat tidigt varningstecken. Det är viktigt att bryta den onda cirkeln av upprepade luftvägsinfektioner orsakade av sekretansamling i luftvägarna eller aspiration (felsväljning av föda). Tidigt i barnets liv måste en aktiv insats göras för att förebygga kronisk lungsjukdom med ytterligare svår sjuklighet och behov av medicinsk vård. Stabilisering av andningsfunktionen resulterar alltid i ökad livskvalitet.

Många gånger är andningsproblemen kopplade till hjärtproblem särskilt om det har förelegat ökat andningsmotstånd under en längre tid.

Andningsproblem/andningsinsufficiens kan visa sig genom:

- Rosslig andning, sekretstagnation, svag hoststöt.
- Ökad andningsfrekvens.
- Konstant underventilering, låg syresättning.
- Trötthet och apati.
- Ångest, oro, depression.
- Näsvinge-andning och tydlig bröstkorgsandning.
- Pressad expiration/utandning.
- Paradoxal (andning) där bröstmuskler och mellangärde inte samverkar.
- Cyanos, blekhet eller onormal "rosighet".
- Ökad transpiration/svettning.

- Aptitlöshet, dålig viktökning.
- Sömnstörning och morgonhuvudvärk.

Symtomen är alltså många och varierande, men bör alltid föranleda att andningsfunktionen närmare utreds.

Andningsproblemens orsaker

Lungornas förmåga att ansvara för god syresättning av blodet samtidigt som koldioxiden skall ”vädras ut” beror dels på

- anatomiska förhållanden i bröstkorgen och felaktig sittställning
- luftrörens slemproduktion
- hjärtfunktion.

Riklig slemproduktion, svag bröstkorghusmuskulatur eller dåligt utvecklade hostreflex gör att sekret hopar sig i luftrören och täpper till de små lungblåsorna. Detta gör att syre- och koldioxidutbytet försämras. En riklig slemproduktion kan komma som biverkning eller följd av vissa läkemedel. Det kan också bero på för dålig vätsketillförsel. Upprepade infektioner i luftvägarna gör också att flimmerhårens funktion försämras och sekretet stannar kvar.

Rosslighet är alltså en tidig och stark varningssignal som bör tas på allvar.

För att komma till rätta med slemmets skadliga påverkan på andningen är det viktigt med riklig vätsketillförsel eller inhalation av fysiologisk koksaltlösning. Att inhalera koksalt kan ibland få mycket drastiskt positiv effekt och bör alltid prövas. Det är ofarligt och kan ej överdoseras. Samtidigt är det viktigt att ge god andnings- och hostassistans om hostreflexen och möjligheten att hosta är nedsatt hos barnet. Sjukgymnaster är ofta mycket skickliga på detta och kan ge goda råd. Behandlingarna kan också innefatta ändringar av kroppsställning och lägesförändringar samt allmän aktivitet och skratt.

Så kallad PEP-mask kan användas och fungerar så att den ger ett mottryck i andningsvägarna vid utandning, vilket gör att luft kommer in i de små luftblåsorna och hjälper till att pressa upp slemmet.

Läkemedel som löser slemmet kan ibland användas men är ofta förenade med att mängden slem ökar och att slemmet får en skummig karaktär, vilket då kan fylla luftvägarna och kraftigt minska syreutbytet.

Att försöka suga upp slem kan ibland vara livsnödvändigt men ger ofta större irritation och ökad slembildning varför man ska vara mycket återhållsam med

denna behandling, som ska ges enbart efter noggrann bedömning, instruktion och handledning.

Aspiration

Felsväljning av föda ned i luftvägarna, aspiration och reflux av magsäcksinnehåll till luftvägarna är mycket vanligt hos barn och ungdomar med flerfunktionshinder. Så kallad tyst aspiration, alltså att maginnehåll eller föda kommer ner i luftvägarna utan att framkalla hosta, kan förekomma och på lång sikt ge lungförändringar av inflammatorisk natur och nedsatt lungfunktion.

Pneumonier

Upprepade pneumonier med eller utan obstruktivitet kan vara tecken på s.k. gastroesofagal reflux eller felsväljning. Detta bör alltid utredas. Orsaken kan ibland vara nedsatt immunförsvar som konsekvens av undernäring. Det är viktigt att förebygga den fibros i lungvävnaden som kan uppstå efter upprepade pneumonier och som kan leda till att lungfunktionen försämras.

Muskelsvaghet

Vid cerebral pares, muskelsjukdomar och andra sjukdomar som påverkar muskelfunktionen ses ofta nedsatt bröstkorgsrörlighet och diafragmafunktion. Detta bidrar till att även hosteffektiviteten försämras. Den nedsatta muskelfunktionen påverkar även sittställning och huvudkontroll vilket gör att även aspirations- och refluxrisken ökar. Vid vissa muskelsjukdomar blir andningsarbetet så stort att barnet tappar i vikt om inte energitillförseln ökas.

Skolios

Felställning i ryggen kan bero antingen på muskelsvaghet eller fortskridande muskel - obalans.

Behandling är antingen korsett eller operation. Vid användning av korsett påverkas alltid andningen, oftast negativt genom att rörligheten i bröstkorgen inskränkes.

Högt andningshinder

Missbildning, spasticitet eller andra utrymmeskrävande förändringar (tonsiller, adenoid) bidrar till ökat andningsarbete, ökad slemproduktion och andningssvårigheter. Ett högt andningshinder påverkar ofta sömnen vilket leder till trötthet och på lång sikt även hjärtpåverkan. Ett högt andningshinder kan också leda till ökat andningsarbete vilket kräver mer energi.

Hjärnstamspåverkan

En del hjärnskadesyndrom är förenade med störning av andningscentrum och innebär ständig underventilation och kan även leda till andningsuppehåll. Respirator eller s.k. diafragmapacemaker kan bli aktuell.

Utredning av andningsproblem

Varje barn med misstänkt störning av andningsfunktionen skall utredas och erbjudas adekvat behandling oavsett grundsjukdom eller prognos. En tidig diagnos och behandling kan ge en dramatisk förbättring av allmäntillstånd och livskvalitet. Det kan även ge minskad övrig sjuklighet (morbiditet) och minska behovet av akutsjukvård.

- Lungröntgen
- Saturationsmätning
- Refluxutredning
- Lungfunktionsutredning med spirometri, regionalt och totalt i lungorna.
- Syrabasutredning

Behandling av andningsproblem

Insatserna är av behandlande, förebyggande och stödjande natur och eftersträvar god livskvalitet för barn och föräldrar. Den grundläggande behandlingsprincipen är att upprätthålla normal syre- och koldioxidkoncentration i blodet. Av denna anledning är det viktigt att både utredning och behandling initieras tidigt.

Behandlingen innefattar

- läkemedel antingen generellt eller som inhalation
- andningsstimulans/sjukgymnastik
- mekanisk andningshjälp, respirator, CPAP eller BiPAP.

Läkemedelsbehandlingen omfattar ett flertal olika inhalationsläkemedel med principiellt olika effekter.

Dels krävs ofta en antiinflammatorisk effekt p.g.a. retning i luftvägarna. Kortisonpreparat användes då, exempelvis Pulmicort. Antiinflammatorisk och uttorkande effekt får man av Atrovent (Ipratropiumbromid). Traditionella bronkvidgande läkemedel såsom Bricanyl, Ventoline kan användas, men har inte samma positiva effekt som vid allergisk astma. Koksaltinhalationer kan användas frikostigt för att göra slemmet lättare att hosta upp.

Inhalation bör ske med barnet i upprätt ställning. Man bör dock vara uppmärksam på att hos vissa barn är andningen effektivare i liggande ställning. Nedsatt andningsfunktion uppstår ofta i samband med måltid, både vid matning via knapp och genom munnen.

Andningsstimulans

Andningsrörelserna kan stimuleras på många olika sätt och målsättningen är att bl.a. underlätta slemtransporten upp ur lungorna. Ändring av kroppsläge, höjning av armarna, lek och skratt är effektivt. ”Bollning” genom att man har barnet sittande på en stor s.k. Bobath-boll och studsar barnet upp och ner har ofta mycket god effekt.

PEP-mask (positiv expiratory pressure) med anpassat motstånd är en effektiv behandling för att mobilisera djupt sittande slem. Utprovning sker av sjukgymnast och sjuksköterska.

Mekanisk andningshjälp

Om barnet behöver hjälp med andningsrörelserna eller om andningen av andra skäl är otillräcklig kan mekanisk andningshjälp bli aktuell.

CPAP (continuous positive airway pressure) innebär att ett kontinuerligt övertryck skapas i luftvägarna genom en mask som appliceras över näsa och/eller mun.

BiPAP (bilevel positive airway pressure), (VePAP), innebär samma princip men med varierande tryck.

”Cough Assist” är en andningsstödjande apparat som hjälper till med hoststöten. Den kräver, för att ha effekt, att barnet kan medverka till en djupandning. Den hjälper då till att åstadkomma en kraftig utandning/hoststöt. Den är i första hand till för patienter med friska lungor och svag muskulatur men kan försöksvis användas vid andra tillstånd med sekretanhopning.

Respirator av mer traditionell typ kan användas ibland och kräver då oftast någon form av permanent anläggning genom trakeostomi eller liknande

Utprovning och uppföljning av mekanisk andningshjälp sker på specialiserad avdelning inom sjukvården. Den kräver också noggrann instruktion och upplärning av familj och nätverk.

Om barnet har mekanisk andningshjälp, med eller utan syrgas, krävs nattlig övervakning.

Nutrition

Barn med neurologiska funktionshinder har ofta mer eller mindre svåra ät- och näringsproblem. Medvetenheten om dessa problem har ökat och kunskapen växer mycket snabbt. Hur ser man att barnet är hungrigt? Många barn visar inte att de är hungriga eller törstiga. Nutritionsproblemen leder såväl till medicinska som psykosociala problem. En tidig och optimal näringstillförsel har inte bara positiva effekter på barns tillväxt utan också på allmänt välbefinnande och livskvalitet. Att på ett säkert sätt få i sig mat och dryck är en av de viktigaste omvårdnadsaspekterna. Att äta är mer än att inta näring. En måltid är en relation, ett samspel, och i bästa fall en njutbar stund för barnet och den som matar.

Undernäring

Tillväxthämning och även undernäring är vanligt hos barn med flerfunktionshinder. Undernäring under det första levnadsåret kan, speciellt på en redan skadad hjärna, få negativ inverkan på barnets utveckling. Det är viktigt för hjärnans utveckling att näringstillförseln är adekvat. Risk för undernäring och tillväxthämning finns vid flera olika funktionshinder. Störd mun- och svalgmotorik gör att näringsintaget blir litet. Hos barn med mycket ofrivilliga rörelser, atetos, ökar basalmetabolismen p.g.a. ökad muskelarbete och balansen mellan intag och näringsförbrukning blir negativ. Basalmetabolismen hos barn med spasticitet är inte ökad i vila utan energiförbrukningen är relaterad till deras aktivitet. Spastiska barn kan också ha mindre muskelmassa och lägre energibehov. Ett barn med ökat andningsarbete riskerar att bli undernärt.

Undernäring ger dålig viktökning, trötthet, sänkt infektionsförsvar, sämre sårhäkning och psykiska förändringar med olust, gnällighet och i svåra fall apati, likgiltighet eller förvirring. Barnen blir tydligare allmänpåverkade vid exempelvis ortopediska operationer vilket gör att läkningsförmågan försämras. Längdtillväxten påverkas negativt liksom huvudomfånget. Spasticitet och kramper minskas däremot av ett gott närings- och vätskeintag.

Övervikt

Även om risken för undernäring är stor hos många av barnen får vi inte glömma att det finns risk för övervikt hos vissa barn. Inaktivitet och låg muskeltonus hos barn med förhållandevis stort matintag kan ge fetma. Vid hypotalamiska skador är aptitregleringen och metabolismen rubbad med risk för extrem övervikt. Några barn äter för mycket, vilket ger överviktsproblem som förvärrar rörelsehindret, andningen m.m. Ett sätt att beräkna barnets energibehov är efter kroppslängd i stället för ålder eller vikt men detta används sällan i klinisk praxis.

Oralmotoriska svårigheter

Att äta och dricka är svårt för många med neurologiska skador. Sugsvaghet, felsväljning som tecken på koordinationsstörning i svalget, matvägran och oral överkänslighet är varningssignaler om ett allvarligt problem och finns som ett tidigt tecken på hjärnskada. Hos barn med svåra skador är det mer regel än undantag att de redan på nyföddhetsavdelningen uppvisar oralmotoriska svårigheter, som bör leda till att kontakt tas med ett multidisciplinärt nutritionsteam för allsidig bedömning och olika åtgärder. I ett multidisciplinärt nutritionsteam bör flera yrkeskategorier knutna till verksamheten ingå. Övriga konsulteras efter behov, t.ex. barnkirurg, öron-näsa-halsläkare, röntgenpersonal etc. Habiliteringsteamets kurator är ofta den som stöttar föräldrarna eller är den person som redan på nyföddhetsavdelningen träffar föräldrarna.



Ätproblemet är ibland ett allt överskuggande problem i familjens vardag och bör tas på största allvar.

Grundläggande nutritionsprinciper

Det krävs många etiska överväganden i samband med svåra ätproblem. Hur länge kan man acceptera nasogastrisk sond? Accepteras tvångsmatning? Accepteras svält och i så fall hur länge? När bör barnen opereras och få gastrostomi? För att göra alla dessa överväganden är det viktigt att nutritionsteamet har nära kontakt och för fortlöpande samtal både med föräldrarna och med andra i habiliteringsteamet. Prata med båda föräldrarna samtidigt och i lugn och ro. Situationen är komplex och det krävs respekt och lyhördhet. Att inte kunna ge sitt barn mat är kanske det man sist vill erkänna att man misslyckas med.

Vikten av att tänka förebyggande kan inte nog understrykas.

Tänk förebyggande!

1. **Det får inte vara farligt att äta**
Är matning via munnen säker? Gör videofluoroskopi av sväljningsakten eller funktionell videorinolaryngoskopisk undersökning (FUS)! Har barnet frekventa pneumonier, bronkiter? Utred!
2. **Ingen ska behöva svälta**
Är näringstillförseln adekvat? Gör kostregistrering! Följ tillväxten! Tar måltiden mer än 45 minuter trots adekvata åtgärder? Överväg gastrostomi!
3. **Kortast möjliga tid med nasogastrisk sond**
Använd så tunn sond som möjligt. Kontrollera sondens läge före matning. Tänk på munhygien!
4. **Enteral nutrition ges om tarmen fungerar**
Om inte – ge total parenteral nutrition (TPN)!

Tillväxthämning:

- Prenatalt, kromosomavvikelse, skelettmissbildning, syndrom
- Sjukdom i hjärta, lungor, njure, metabol eller hormonell orsak
- Psykosociala problem, undernäring

Lågt intag:

- Lågt näringsintag
- Spill vid måltid
- Ätproblem – mekaniskt hinder, atresi i matstrupe, kärlring
- Neurologisk orsak till sväljningssvårigheter eller dålig oralmotorik
- Psykologiska faktorer eller aptithämmande läkemedel

Ökade energibehov:

- Ökad basalmetabolism
- Ökad fysisk aktivitet, tonusväxling, spasticitet, ofrivilliga rörelser
- Förlust från tarm vid t.ex. diarré, malabsorption, glutenintolerans, laktosintolerans, födoämnesallergi
- Kräkningar, som kan bero på gastroesofagal reflux

Problem i måltidssituationen

Lång måltid, mer än 45 minuter, är för länge. Att äta tar mycket energi från barn med sväljningssvårigheter och obehaget innebär även en stark psykologisk komponent, som kan leda till mataversion och matvägran. En negativ måltidssituation och ett stort samspel med den som matar kan snabbt uppstå om familjen inte får adekvat hjälp av ett nutritionsteam.

Sittställningen är mycket viktig både för den som äter och den som matar. Det är nästan omöjligt att svälja med öppen mun och huvudet bakåtböjt. Risken för aspiration är stor, därför att struplocket i detta läge inte täcker luftstrupen. Undvik liggande ätställning! En stabil sittställning, lätt framåtlutad och med stöd för armarna mot ett bord, underlättar ätandet. Hypotona barn behöver sittstöd. Sträckning av benen vid spasticitet minskas eller upphävs av en symmetrisk abduktionsortos.

Slem i luftvägarna är både ett hinder vid ätande och ett observandum att felsväljning eller gastroesofagal reflux kanske förekommer. Segt slem kan vara en orsak till att barnet börjar hosta, vilket sedan utlöser kräkning. Vissa läkemedel kan påverka slembildningen. Slemmobilisering en stund före måltid kan minska risken att hosta utlöser kräkning vid måltiden.

Hosta/aspiration under och efter måltid bör leda till utredning av sväljningsakten och eventuell gastroesofagal reflux. Videofluoroskopi under medhjälp av barnets logoped ger en bra bild av mun- och sväljningsmotoriken.

Nästäppa av snuva eller andra skäl är viktig att åtgärda. Använd fysiologisk koksaltlösning till mindre barn och vanliga avsvällande näsdroppar till större barn och ungdomar. Stor adenoid eller stora tonsiller kan kirurgiskt reduceras. Remittera till ÖNH-klinik! Munandning är också en kraftigt bidragande orsak till dregling.

Dregling är vanligt förekommande, mindre p.g.a. överproduktion av saliv än som resultat av bristande munmotorik och oförmåga att känna av saliven. Många håller munnen ständigt öppen och har bristande läppslutning, bristande känsel och koordination att rensa och svälja undan saliven. Ökad salivering kan också vara kroppens sätt att rensa matstrupen från regurgiterat maginnehåll, reflux, eller bero på medicinering. Munsärm är ett hjälpmedel och den kan även utformas individuellt. Eltandborste och annan oralmotorisk träning, t.ex. stimulering av läpparna före måltid, kan logopeden ge tips om för att öka läppslutningen och minska munandningen. Olika hjälpmedel finns, exv SellyLoop och gomplatta. Kontrollera om adenoid finns. Operation av spottkörtlar kan göras. Kontakta ÖNH-klinik!

Munproblem är vanliga och kan bero på läkemedel, som påverkar slemmbildning, motorik, aptit, vakenhet eller ger bismak och torrhet i munnen. Torsk, candidasvampväxt i munnen, är ett ofarligt tillstånd som lättare drabbar undernärda med sänkt immunförsvar. Steroidinhalationer kan ge svampväxt i munnen. Torsk orsakar sveda och svårigheter att äta och bör behandlas. Behandling kan ske med nystatinmixtur. Lösningen sprids över ytorna. Man kan även ge flukonazol. Barn med bristande munmotorik har ofta svårt att stänga munnen och får torra slemhinnor. Normal rensning, "clearing", av ytorna sker inte vid bristande munmotorik. Munblåsor, t.ex. aftösa sår, gör ont. Behandla enligt genes. Pensling med lidokain hjälper tillfälligt. Smärta av blåsorna hindrar födointag. Var frukostig med smärtstillande medel så att barnet kan äta. Tandgenombrott ger vanligen inte problem. Kontakta specialisttandläkare tidigt om barnet får problem med tandstatus.

Munhygien

Munhälsan är viktig även om man inte kan tugga så bra. Tänderna betyder mycket för utseende och socialt samspel. Att vara ren i munnen och lukta fräscht har stor betydelse. Det finns studier som pekar på att personer med oralmotoriska svårigheter och dysfagi har sämre tandhälsa. De har nedsatt aktivitet i munnen med minskad självrensning av munhålan och därför blir mat liggande mellan kinden och tänderna. Nedsatt aktivitet ger också muntorrhet, förlängd tid som socker ligger på tänderna, och tabletter sväljs inte ner utan ligger kvar länge i munhålan och irriterar. Dysfagi medför längre och frekventare måltider och tiden för syraangrepp ökar. Risken för karies ökar vilket kan resultera i svårtolkade smärttillstånd. En del spannar och gnisslar tänder vilket orsakar nötningsskador. Störd oralmotorik ger annorlunda salivkomposition och mycket tandsten.

Saliven är viktig både för sväljningen och för födans spjälkning via enzymer. Den är också viktig genom sin rensande förmåga och för upplevelsen av födans smak. Är slemhinnan torr, skör och känslig smakar inte maten lika bra. Det finns ca 200 läkemedel som kan ge muntorrhet. Profylaktisk munhygien är därför viktig.

Att sköta munnens vård åt en annan person är en känslig omvårdnadsuppgift. Det är viktigt att barnet och den som hjälper har en bra relation och bra hjälpmedel. Det finns olika tandborstar, fingerborstar, muntorkar, muntops och munvårdslösningar för rengöring av munnen. Specialtandvården ger råd. Det finns bra munvårdsprodukter för att öka salivsekretionen, fuktgeler, t.ex. Oralbalance, och smörjande munsprayer med solrosolja eller jordnötsolja, men att smörja med vanlig rapsolja, som är smaklös, går också utmärkt. Alkaliserta mineralvatten, ex Ramlösa eller vichyvatten, kan göra munnens miljö ogästvänlig för svampar.

Det finns tandkrämer med fluor och enzymer. Man bör välja tandkrämer utan natriumlaurylsulfat när slemhinnorna är känsliga. Muntorkar och muntops med olika lösningar, t.ex. med fluor, kan underlätta munhygien och öka barnets välbefinnande. Det är ofta en god hjälp att besöka tandhygienist regelbundet för professionell tandhygien. Andra hjälpmedel, exempelvis munsärm för att träna läppslutning eller gomplatta för oralmotorisk träning, kan provas ut i samarbete mellan specialtandläkare och barnets logoped. Gomplatta kräver väldigt mycket av familjen och därför bör andra åtgärder först ha provats.

Oral överkänslighet

Barn med munöverkänslighet vill inte borsta tänderna eller låta någon leka med munnen. De värjer sig för skeden och kväljs lätt av något som kommer in i munnen. Sondanvändning eller annan obehagsupplevelse kan ligga bakom, men orsaken kan även vara en allmän överkänslighet. Det är viktigt att försöka hitta den bakomliggande orsaken. Det går ofta att minska känsligheten genom att barnet lärt sig tolerera beröring på annan del av kroppen. Munnen är ansiktets känsligaste del. Börja beröringen där barnet inte är känsligt, t.ex. ben eller rygg, och lek fram en tolerans närmare och närmare ansiktet under sång och med leksaker som barnet gillar. Att acceptera tandborstning eller sked kan ta mycket lång tid. Låt det ta tid! Gör lekfulla små förändringar. Ha tålamod! Ta hjälp av logoped, specialtandläkare m.fl. så det inte blir frestande att ge upp. Notera framstegen. Målet är att minska känsligheten så att barnet så småningom kan tolerera att få mat i munnen och kanske kan lära sig tugga. Att tugga är inte en medfödd reflex utan en rörelse som utvecklas av att barnet biter på något.

Utredning och behandling vid ätproblem

Tänk på att förebygga problem. Anpassa situationen till varje barn.

Måltidssituationen i sin helhet ses över.

- Sittställning för barn och den som matar.
- Ätmiljön med ljus/motljus – kontraster, tallrik/mat – trevlig uppläggning, ljudnivå – lugn och utan distraherande moment.
- Äthjälpmedel.
- Mognad hos barnet, oralmotorisk och allmän.
- Kommunikation/samspel, ögonkontakt, respekt, kommentarer.
- Matens konsistens, temperatur och smak är för många barn av avgörande betydelse.
- Kryddningen är viktig. Många barn föredrar en starkare kryddning eller surare/syrigare smak. Sensorik såväl som motorik kan vara störd i munregionen.

Medicinsk utredning ska göras för att bedöma om en behandlingsbar åkomma ligger bakom bristande tillväxt och ätproblem. Uteslut allergi, hormonell orsak, (sköldkörtelhormon, tillväxthormon), gastroesofagal reflux, infektion, torsk, stora tonsiller eller adenoid, laktosintolerans, glutenallergi eller annan överkänslighet, epilepsi, aptithämmande läkemedel, dåligt tandstatus och pubertetsutveckling. Laboratorieundersökningar görs på klinisk misstanke.

Logopedbedömning ska göras tidigt, redan i neonatalperioden om besvären upptäcks så tidigt. Att äta föregår förmågan att tala. God munmotorik är en av förutsättningarna för tal och ingjuter dessutom trygghet hos föräldrarna, som alltför ofta är ensamma med barnet som inte äter. Efter en tid bör även föräldrarna ges tillfälle att träffa andra föräldrar som har barn med liknande nutritionsproblem. Olika samtalsgrupper och utbildning för föräldrar bör ordnas. Vår erfarenhet är att sådana grupper behövs och uppskattas.

Dietistkontakt ska alltid etableras. Mat ges alltid peroralt om det är möjligt och säkert för barnet. Förebyggande kostråd om näringsinnehåll i maten och måltidsordning är viktigt. Kostregistrering görs under 3–4 dagar och näringsberäknas av dietist. Energiberikning, kosttillskott, näringsdrycker eller sondnäringar kompletterar näringsintaget. Det finns flytande multivitamin.

Förtjockningsmedel, som ger drycker tjockare konsistens, kan avsevärt underlätta att en effektiv sväljreflex hinner utlösas och minska risken för aspiration. Den lilla fördröjningen i tid innan drycken når svalget gör att struplocket hinner sluta till. Vätska är viktig för att minska förstoppning och spasticitet, lösa segt slem och ge ökad ork. Använd färdiga, tjocka drycker, saftsoppa, saftkräm, yoghurt eller vispa ner förtjockningsmedel eller potatisstärkelse i drycken.

En sond, nasogastrisk, kan vara nödvändig i akuta lägen och ska alltid kombineras med stimulans av munregionen. Det är av stor vikt att börja måltiden med en liten smakportion i munnen eller åtminstone nappning för att sätta igång mag-tarmkanalen med dess hormoner och enzymer. Detta är väsentligt även för prematura barn. Sondning bör ske under en begränsad tid och åtgärder för alternativ bör diskuteras med föräldrarna. Det är dock svårt att lära sig äta med en sond förbi svalget. Detta är omvittnat av föräldrar och även beskrivet av forskare. Sonden i sig medför även andra olägenheter som sårighet på huden (använd Duodermplatta under fästet), känslighet för lägesförändringar efter måltid, protester, ja även avskärmning. Sonden kan även öka risken för gastroesofagal reflux.

Gastrostomi. Om sondmatning beräknas bli långvarig, mer än 4–6 veckor, bör gastrostomi anläggas. Detta kan ske på olika sätt.

Att anlägga PEG (perkutan endoskopisk gastrostomi) är en metod, men PEG måste bytas i narkos. Dessutom innebär en svår skolios begränsningar och förändrar anatomin. Det kan vara svårt att lägga gastrostomin på rätt plats. Gastrostomi kan också läggas i öppen kirurgi, s.k. minilaparotomi. Dessa barn bör inte ges narkos mer än nödvändigt. Knappen kan därför väljas av en typ som föräldrarna själva kan ta ut, rengöra och byta. Det fungerar för det mesta alldeles utmärkt. Det är viktigt att informera föräldrarna om åtgärder som ska vidtas t.ex. om knappen åker ut. Den ska då så snabbt som möjligt stoppas tillbaka för att inte gastrostomin ska dra ihop sig.

Förbered barnet på maten genom att låta det lukta och smaka lite före sondningen. Ge en droppe i munnen om barnet kan äta via munnen utan fara för andningsvägarna. Berör åtminstone läpparna. Detta moment glöms ofta bort men är viktigt för hela tarmens funktion och barnets tillväxt. Lite smak i munnen gör att frisättning av viktiga hormoner och enzymer i mag-tarmkanalen sker. Tala till barnet under måltiden även om barnet får mat via gastrostomin. Låt måltiden bli rofylld och ägna barnet uppmärksamhet. Mata inte alltför fort. Ca 200 ml på 10 minuter är lagom takt för många barn, annars kan kväljning lätt utlösas. Matning med hjälp av pump underlättar ibland.

Övriga undersökningar vid ätproblem

Videofluoroskopi är en sväljningsstudie med hjälp av röntgen och hela förloppet kan filmas, inte bara själva genomlysningen. Undersökningen görs med tillsats av röntgenkontrast i mat av olika konsistens och den sker i samarbete med barnets logoped för att visualisera sväljningsakten från munnen till magsäcken. Först ska förutsättningarna för ätandet via munnen ha optimerats. Undersökningen görs om tveksamhet föreligger att barnet äter på ett säkert sätt, men den är också ett värdefullt pedagogiskt hjälpmedel för att åskådlig göra sväljningsmekanismen för föräldrar och personal. Att äta ska vara säkert.

FUS – funktionell videorinolaryngoskopisk undersökning görs av öron-näsahalsläkare eller erfaren logoped med hjälp av fiberoptik. Den kan inte påvisa något nedanför stämbanden. Om barnet kan medverka ger FUS information om eventuell felsväljning och graden därav. Man kan även utvärdera effekten av konsistensförändringar. Studier visar att 50 % av röntgenologiskt påvisade aspirationer sker tyst, d.v.s. utan hosta eller andra symtom.

Teknetiumscintigrafi görs för att se om ventrikeltömningen är normal. En eventuell reflux med aspiration till lungorna kan påvisas med en bild tagen dagen efter en undersökning.

Vätskebehov

Risk för underskott av vätska finns vid sväljningssvårigheter, dregling, vid mycket spill, skador på ryggmärgen som vid ryggmärgsbråck (myelomeningocele, MMC), matvägran, kräkningar, diarré, feber, medicinska sidoeffekter, hyperosmolär sondmat, urinvägsinfektion och hos långsamätare. Gastrostomi kan användas för vätska även när barnet äter maten via munnen och som reserv under exempelvis infektionsperioder för att förhindra en negativ vätskebalans. God vätskebalans minskar spasticitet, kramper och förstoppning. Vid beräkning av vätskemängder ska hänsyn tas till bl.a. förluster, feber och varmt väder.

När barnet kissar lite – tänk på vätskeintaget och registrera.

Det är lätt att felbedöma intaget av vätska.

Vätska minskar spasticitet, kramper och förstoppning.

Energibehov

Energibehovet varierar starkt mellan olika barn i samma ålder beroende på om barnen har olika typer av neurologiskt funktionshinder och beroende på deras aktivitet. Barn är olika och det är mycket svårt att beräkna energibehovet. Dietisterna utgår från beräknad vilometabolism och korregerar för aktivitet hos barnet i fråga. Det är viktigt att följa barnets tillväxt. Studier visar att om man fångar upp barn med CP tidigt och sätter in adekvata åtgärder efter behov behövs inga speciella tillväxtkurvor. De vanliga tillväxtkurvorna går utmärkt att använda. En beräkning, som dock är kliniskt svåränvänd, utgår från att normalbehovet av energi är 10–12 kcal/cm kroppslängd, men kan variera mellan 5 och 16 kcal/cm. Vid hypotona tillstånd eller muskelhypotrofi ska tillståndet vara lägre eller mycket lägre än normalt. Exempel är hypotona CP-syndrom, Prader-Willi-syndrom eller muskeldystrofi i initialskedet. Vid tonusväxlingssyndrom, koreoatetos eller svåra spastiska tillstånd kan behovet öka väldigt mycket. Vid höga andningshinder eller ökat andningsarbete av annan orsak föreligger kraftigt ökat energibehov.

När energibehovet är ökat finns en mängd olika kosttillsättningar och näringsdrycker att välja mellan. Det är därför viktigt att barnet har kontakt med en erfaren dietist. Särskilda barnsondnäringsmedel med olika sammansättning, energirik sondnäring, sondnäring med fiber och sondnäring för barn som behöver mindre energi per ml men däremot mera vätska, finns att tillgå. Av många näringsdrycker och sondnäringsmedel kan glass och andra rätter tillagas. Receptböcker finns.

Barn som äter ensidigt, t.ex. enbart sondnäring, eller som fått mycket antibiotika kan få störningar i tarmfloran. Probiotika, t.ex. Proviva och andra produkter med laktobaciller, kan här vara till god hjälp.

Gastroesofagal reflux

Kräkning är en gastroesofagal reflux och kan vara primär p.g.a. spädbarnets omognad. Trycket i nedre esofagus-sfinktern, LES, är lågt och de anatomiska förhållandena annorlunda än hos ett äldre barn. Refluxen försvinner successivt under första levnadsåret. Cardia, övre magmunnen, utvecklas under de första 1–2 åren varefter problemen brukar vara över. Hos neurologiskt skadade barn kan problemen dock bestå. Barn med nässond kan få ökad kräkningsbenägenhet. Kräkning kan också utlösas av kväljning och felsväljning, gastroesofagal reflux, shuntkrångel, infektioner med slem i luftvägarna eller medicin. Ibland är kräkningarna oförklarliga eller del i ett självstimulerande beteende. Förstoppning kan leda till kräkningar och matleda. Kräkningarna åtgärdas om möjligt efter orsak. Differentialdiagnoser hos spädbarn är medfödda missbildningar, komjölksallergi och pylorusstenos. Tänk på vätskeförlusterna och ersätt dem. De här barnen har mycket ofta negativ vätskebalans.

Gastroesofagal reflux, GER, betyder regurgitation, återflöde, av ventrikelinnehåll till esofagus. Hos barn med flera funktionshinder förekommer GER hos 75 % och är inte övergående som hos spädbarn i allmänhet. Det är viktigt att vara observant för barnen med flerfunktionshinder kan ha kräkningar och vara irriterbara av så många andra anledningar och diagnosen kan fördröjas. PEG kan öka GER. Disponerande faktorer är t.ex. hjärnskador, neuromuskulära skador, långvarig nasogastrisk sond, opererad esofagusatresi, tömningsrubbing av ventrikeln och motilitetsstörning i gastrointestinalkanalen med dålig peristaltik i esofagus. Trycket i nedre esofagus-sfinktern, LES, är av betydelse och sänks av vissa farmaka och av passiv rökning.

Symtom på gastroesofagal reflux

Sura uppstötningar av ventrikelinnehåll ger obehag och smärta retrosternalt. Slemhinnan i esofagus blir inflammerad och kan erodera och sår med blödningar kan uppstå. Detta kan leda till smärta vid måltid, dysfagi, gråt och matvägran. Barnet kan kräkas under måltid eller upp till två timmar efter måltid. Genom ökad salivproduktion försöker kroppen neutralisera syran, men det resulterar hos barn med dålig munmotorik i ökad dregling. Reflux kan leda till hosta och aspiration, ofta tyst, och retning i luftvägarna. Luftrörsproblem kan uppkomma genom att sur reflux triggar via esofagala bronkiala reflexer och ger reflektorisk konstriktion dvs. sammandragning av muskler i luftrörsväggen.

Aspiration kan ge laryngospasm, bronkospasm, ökad sekretproduktion bronkopneumonier och senare kronisk bronkit och fibros. Bronkospasm utlöses både via den kemiska retningen och genom vagusretning. Låggradig feber och ökad andningsfrekvens liksom svettningar, ökad tonus eller opistotonus är andra tecken

på att GER föreligger. Nattlig reflux är alltid patologisk och sömnstörningar, irritabilitet och apnéer kan förekomma. Det förekommer även ”tyst” aspiration utan symtom. Barnen ökar dåligt i vikt och erfarenhetsmässigt verkar det trots energiberikning svårt att öka tillväxten hos vissa barn innan refluxen behandlats. Frekventa kräkningar leder till skador på tandemaljen.

GER bör misstänkas om barnet har:

- sura uppstötningar med smärta retrosternalt – eventuellt esofagit, blödning som komplikation
- terapiresistenta kräkningar
- hosta – aspiration, med ökad andningsfrekvens, låggradig feber
- pneumoni, obstruktivitet, ökad sekretmängd
- matvägran, dysfagi och oral överkänslighet
- läppsmackning, hes röst, sväljer luft, ökad dregling
- dålig viktuppgång
- ökad tonus, ibland opistotonus, vrider på huvudet vid måltid, Sandifers tecken
- sömnstörning, irritabilitet
- svettning
- apnéstillbud
- syrafrätskador på tänderna.
- förtjockat tandkött

Undersökningar vid GER

pH-mätning i matstrupen görs under 24 timmar och på barn över 7 månader. Sonden ska ligga ca 3 cm ovanför cardia. Antal GER-episoder, som är mer än 5 minuter och med pH-värdet under 4, anges. Refluxindex är 8–10 % av tiden hos barn. Index bör ligga under 8 %. Över 10 % är patologiskt. Långa refluxperioder kan tyda på bristande oesofagusmotorik och dålig clearing. Nattlig reflux är patologisk. Om kliniska tecken till reflux finns, och pH-mätningen är normal – gör om pH-mätningen. Sätt ut syrahämmaren två veckor före.

Manometri, tryckmätning, i matstrupen inför eventuell antirefluxoperation bör om möjligt göras men kräver barnets medverkan. Många barn med syndrom och olika neurologiska skador kan ha en påverkad motorik, t.o.m. aperistaltik, i esofagus.

Röntgen ventrikel/esofagus, helst röntgenfilmning, cineröntgen eller videofluoroskopi, görs för att bedöma sväljningsförloppet och vid misstanke om att anatomiska förändringar såsom missbildningar finns och medför hinder för passage av föda. Det kan bero på kärtring eller andra förträngningar.

Laboratorieanalyser görs vid behov enligt klinisk misstanke.

Gastroskopi med slemhinnebiopsi görs oftast i samband med operation för anläggande av gastrostomi och/eller fundoplastik men görs också som uppföljning av funna förändringar. Det finns uppgift om att även reflux av alkaliskt tunntarmsinnehåll kan ge sår i matstrupen varför en gastroskopi bör göras då barnet har symtom som t.ex. oklara smärtattacker.

Passageröntgen avslöjar eventuellt förlångsammad ventrikeltömning. Möjligen behövs pylorusplastik för att underlätta tömningen av magsäcken. En ny elektrofysiologisk teknik för registrering av magsäcksmotorik presenterades på Läkarstämman 2002.

Allmänna åtgärder vid GER

- Bra sittställning vid måltid. Sitt upprätt 30 minuter efter måltid. Se över korsetten.
- Små, täta måltider, ej nattmål, fastare konsistens på födan. Förtjockad dryck.
- Höjd huvudända på sängen nattetid. Det krävs 30 graders lutning, inte enbart en kudde. Den kan öka buktrycket genom hoppresning av buken och öka refluxen.
- Viktreduktion hos överviktiga. Se över kosten.
- Rök inte i omgivningen. Kväveoxid kan sänka trycket i nedre esofagus-sfinktern.

Farmakologisk behandling av GER

Tänk på att alla läkemedel som används vid reflux INTE kan ges via gastrostomi

- Protonpumphämmare – t.ex. omeprazol 0,3–1,3 mg/kg kroppsvikt/dygn, lanzoprazol, esomeprazol
- H₂-receptorblockerare – t.ex. ranitidin 5 mg/kg kroppsvikt/dygn
- Öka ventrikeltömningen – t.ex. cisaprid 0,2–0,6 mg/kg kroppsvikt 4 ggr per dygn, ½ timme före måltid. Fungerar bara vid intakt neurologisk försörjning av tarmkanalen och därför tveksamt om det ska användas på neurologiskt skadade barn. Licens. OBS föreskrifter om EKG m.m. p.g.a. risk för hjärtrytmrubbningar
- Lägg locket på – alginat. För små barn en risk – det blir en hård klump. Ges ej samtidigt med syrahämmare. Kräver surt pH
- Antacida – Ges 30–60 minuter efter måltid och till natten. Kan ge diarré
- Slemhinneskyddande – sukralsulfat
- Antibiotika vid behov (*Helicobacter*)

Kirurgisk åtgärd vid GER

Funduplicatio, eventuellt med samtidig pyloroplastik (speciellt hos barn med flerfunktionshinder), kan göras om besvären är mycket stora och inte den allmänna och farmakologiska behandlingen har tillräcklig effekt. Medicinsk behandling hjälper mot esofagitretningen men inte mot kräkningarna. Utredning och bedömning inför eventuell operativ åtgärd måste göras av en på området erfaren kirurg, vilket oftast innebär remiss till regionsjukhus. Bedömningen är komplicerad både p.g.a. att motoriken i matstrupen ofta är störd och slutresultatet därför ibland inte blir bra men även p.g.a. att dessa barn är sköra. Resultaten är för övrigt goda och mer än 90 % har komplikationsfri läkning. Ibland går plastiken upp på barn med stark spasticitet och symtomen återkommer, vilket man bör vara medveten om. På vissa barn görs gastrostomi samtidigt, men det görs inte enbart p.g.a. reflux.

Tarmfunktion

HOS PERSONER MED NEUROLOGISKA FUNKTIONSHINDER torde förstoppning vara det vanligaste tarmproblemet. Nedsatt rörlighet, bristande näringsintag speciellt av vätska och fibrer samt intag av läkemedel som kan ge förstoppning, bidrar till problemet. Den neurologiska mekanismen är inte säkert känd men beror troligen på bristande kontroll över det autonoma nervsystemet p.g.a. hjärnskadan. Den normala tarmtömningsreflexen och koordinationen av tarmens motilitet och tömning sker i ett komplicerat samspel i både autonoma och somatiska nervsystemet. Signaler från magsäck och tunntarm vid födointag går till hjärnan och till reflexbågar som ska reglera ändtarmens muskulatur. Känslerna är också betydelsefulla. För barn med skador på ryggmärgen, tumörer eller MMC, innebär det att skador på bäckenorganens innervation är orsaken. Förstoppnings- eller tarmtömningsproblem orsakas alltså av skador på olika nivåer i nervsystemet. Det kan krävas stora insatser för att barnet ska lära in ett mönster som fungerar. Det är viktigt med tidiga insatser för att motverka uppkomsten av problem. En redan etablerad förstoppning kan vara besvärlig att få bukt med och orsakar onödigt obehag. Förstoppning kan ge sådana buksmärter att "akut buk" kan misstänkas. I uttalade fall av förstoppning är tarmarna vidgade, vilket kan leda till ett farligt tillstånd med ileus (tarmvred). Om åtgärder mot förstoppningen sätts in för sent kan megakolon, utvidgning av tjocktarmen, bli följden.

Misstänk förstoppning om barnet har

- hård avföring, som kommer mer sällan än var tredje dag och är svår att få ut eller gör ont, har obehag av att tarmen inte har tömts och behöver hjälp att tömma tarmen.
- indirekta tecken som matvägran, aptitförlust, ökade kräkningar, påverkat allmäntillstånd, trötthet, magont, feber och mera kramper och ökad spasticitet etc.
- blåsproblem, tömningssvårigheter, täta trängningar och reflux till urinledarna.

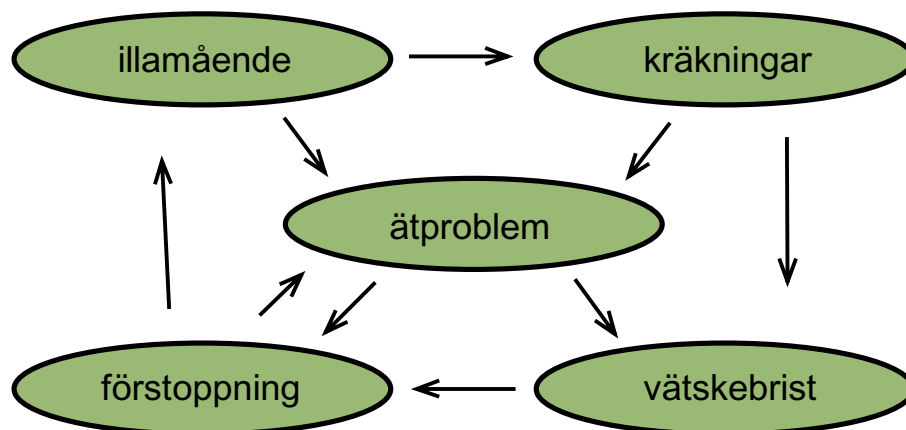
Att barnet har diarré utesluter inte förstoppning. Diarrén, ibland även med slem, kan vara ett symptom på förstoppning och kallas sterkorral diarré. En hård avföringsklump, fekalom, kan finnas i tarmen. Tarmväggen blir irriterad och diarrén uppkommer runt om klumpen. En del barn läcker avföring och kladdar i byxorna när tarmen är fullpackad. Förstoppning är en vanlig orsak till bekymret. Enkopres definieras som återkommande formad avföring i byxorna efter fyra års ålder och betraktas som förstoppning tills motsatsen har bevisats.

Det är bättre och lättare att förebygga än att behandla förstoppning i synnerhet hos barn med funktionshinder. Det är dock skillnad i orsak och delvis även i behandlingen om barnet har bevarad neurologisk funktion till tarmen eller skadad neurologisk funktion. Mest tydligt är det hos barn med MMC. Hos dessa barn räcker ofta inte kostråd, bulk laxativ, vätska och motion utan tarmen måste tömmas effektivare. Här kan en tarmterapeut handleda och hjälpa till med lavemangsbehandlingen. Det är alltid viktigt att tänka på att ge vätska i tillräcklig mängd, fiberrik kost, fysisk stimulans, träna in regelbundna toalettvanor och underlätta en bra sittställning, om så behövs med speciella toalettstolar.

Undersökning vid förstoppning

Uteslut att annan medicinsk orsak ligger bakom förstoppningen, så som anorektala anomalier (missbildningar), hypotyreos, (brist på sköldkörtelhormon) glutenintolerans, andra tarmsjukdomar etc.

Buköversiktsröntgen är ett bra hjälpmedel i utredningen och röntgen av tjocktarmen visar om övre sigmoideum är vidgad. Passageröntgen påvisar om tömningen från magsäcken och transporten genom tarmen är normal.



Ofta uppstår en ond cirkel av ätproblem, vätskebrist, förstoppning, illamående och kräkningar, som förvärrar ätproblemen och dessutom undandrar vätska. Även barn med hypoton muskulatur, sänkt känsel runt ändtarmen och de som inte rör sig så mycket riskerar förstoppning. Den kan även vara en biverkan av medicin, t.ex. omeprazol, morfin eller antiepileptika. Diarré, malabsorption, glutenintolerans, störningar i tarmfloran (av tarmens bakterieflora) m.fl. Tarmsjukdomar utreds och behandlas efter genes (orsak).

Förstoppning åtgärdas genom:

- Regelbundna toalettvanor. Det är lättast att utlösa tarmtömningsreflexen efter måltid.
- Bra sittställning med individuellt utprovade toaletthjälpmedel, som ger så avslappnad och trygg ställning som möjligt. Varm sits!
- Vätska och fibrer i kosten, men det är ofta inte tillräckligt utan läkemedel krävs. Pofiber kan tillsättas i kosten, som bör vara rik på frukt, grönsaker och fiberrika spannmålsprodukter. Sondnäring finns med fibrer för både barn och vuxna. Förtjocka drycken till lämplig konsistens.
- Det kan vara värt att ge kallt vatten, 1-2 dl på fastande mage, för att stimulera tarmtömningen.
- Laktitol eller laktulos kan ges och skapar inte beroende. Genom att ge dygnsdosen delad till två eller i vissa fall flera tillfällen rapporteras vissa barn få mindre problem med gaser och bättre effekt. Vuxendos krävs.
- Klyx, Resulax eller vattenlavemang. Ljummet vatten och olja, eventuellt med tillsats av Klyx ges vid behov med tarmsond. Obs: undvik de mer tarmirriterande produkterna.
- Propylenglycol, Movicol, har visat sig ha mycket god effekt och medför oftast inga besvär med gasbildning Kan användas hos barn över 5 år och i vissa fall även ner mot 2 år.(Movicol Junior) (som kortbehandling hos äldre och för att lösa fecalom.)
- Prepulsid kan i vissa fall användas för att öka tarmmotiliteten.
- Erytromycin ökar tarmmotiliteten –men medför risk för resistensutveckling!
- Appendikostomi medför att en stomi läggs mot appendix varigenom lavemang ges för att tömma tarmen på ett mer fysiologiskt sätt. Används vid neurogen tarmrubbning.

Anpassad taktil massage har positiv effekt på mage/tarm och kan prövas vid sidan av övriga åtgärder. Massage rapporteras dessutom ge ökad blåstömning. När massage ges uppstår en nära relation och man får god kontakt med barnet. Det förutsätter respekt i bemötandet.

Blåsfunktion

Urinblåsan fungerar som reservoar för urinen. Under barnets uppväxt utvecklas blåsans funktion att samla upp urin till lämplig volym utan läckage och att vid lämpligt tillfälle fullständigt tömma ut all urin. Detta sker genom ett mycket invecklat reflexsystem och samspel mellan medveten och omedveten styrning. Detta samspel kan störas av en mängd olika faktorer såsom missbildningar, skador etc. Även förstoppning kan ge tömningssvårigheter och vesikouretral reflux. Med detta menas återflöde av urin från blåsan upp mot njurarna med risk för njurskada. Vid obehandlad blås/tarmstörning är det större risk för genombrottsinfektioner och sämre behandlingsresultat. Liksom hos barn med MMC kan en neurologisk blåsrubbning uppkomma både hos barn med spastisk tetraplegi och hos barn med lättare CP-skador. Det kan hos de senare yttra sig som skrottinkontinens eller extremt glesa blåstömningar. Dyssynergi, bristande koordination mellan sfinkter och blåsa så att sfinktern stängs när blåsan kontraheras, kan leda till ofullständig blåstömning och kvarstående urin efter tömning, residualurin. Detta ökar risken för urinvägsinfektion och läckage av urin. Den bristande samordningen av musklerna i blåsa och slutmuskel runt urinröret kan orsaka smärta när båda musklerna drar ihop sig samtidigt. Många muskelrelaxerande läkemedel ger blåstömningssvårigheter. Vid ett blåstryck över 30 finns risk för njurskada.

Misstänk blåstömningssvårighet om barnet

- småskvätter, läcker urin
- har upprepade urinvägsinfektioner
- har smärteepisoder p.g.a. starkt utspänd blåsa
- har smärta p.g.a. njur- eller blåsten
- kissar extremt sällan.

Utredning och behandling av blåsproblem

Urinvägsinfektioner behandlas på sedvanligt sätt efter provtagning och odling. Om barnet har upprepade urinvägsinfektioner och i synnerhet infektioner upp mot njurarna måste utredning göras och åtgärder sättas in. Detta sker i samråd med barnurolog och orsaken avgör behandlingen. Utredningens omfattning beror på symtom och fynd. Kanske har barnet vesikoureterär reflux? Vid upprepade infektioner utan övriga fynd kan profylax med nitrofurantoin eller trimetoprim ges. Nitrofurantoin orsakar inte så mycket resistens. Medlen används växelvis och kontroller sker var tredje månad. Andra barn kan behöva ren intermittent kateterisering, RIK, som förebygger framtida problem och eventuell

njurinsufficiens. Om blåsdysfunktion förekommer och i synnerhet om pyelonefrit funnits är det viktigt med regelbundna kontroller. Hjälp av uroterapeut är värdefullt. Barnen kan behöva regelbunden uppföljning. Det är alltid viktigt att utesluta och åtgärda eventuell förstoppning.

Rörlighet, förflyttning och avslappning

ATT FÅ MÖJLIGHET att röra på sina leder antingen aktivt eller passivt är ett behov, som är viktigt att tillgodose. Det ingår som en naturlig del i kommunikation och förflyttning, men har även mer fysiologiska, positiva effekter på kroppens funktioner och välbefinnande. Att upptäcka och förebygga felställningar och felaktiga rörelsemönster är viktigt. Barnet med hjärnskada kan ha rörelsesvårigheter pga spasticitet och/eller muskelimbals, senare tillkommer sekundära orsaker: muskelförkortningar, led- och skelettförändringar. Stelhet och värk vid rörelse ökar därför ofta med åldern. Om höften går ur led kan det bli långdragen värk, sämre sittbalans och risk för skoliosutveckling.

Förebyggande åtgärder ska sättas in tidigt för att motverka framtida problem. Försummande av profylaktiska åtgärder orsakar barnet smärta och oro samt risk för direkta komplikationer som t.ex. andningsinsufficiens vid grav skolios. Målet bör vara att undvika kontrakturer för att möjliggöra ett stående och behålla leder- nas rörelseomfång. En muskel behöver regelbundet tänjas ut i hela sitt rörelseomfång för att inte bli förkortad och mista sin elasticitet. Tänkingsövningar kan medföra obehag men barnet kan få smärtstillande medicin eller hellre avledande aktiviteter. Ståendet har positiva effekter på barnets kognition/kommunikation med omvärlden, underlättar tarmpassagen, motverkar skoliosutveckling, höftled- luxation och skelettskörhet. Magläge minskar risken för höftkontrakturer. En erfaren sjukgymnast bör följa barnet och ge instruktioner om kontrakturprofylax.

Regelbunden uppföljning, som möjliggör tidig upptäckt av ortopediska komplikationer, t.ex. begynnande höftledsluxation eller skolios, är nödvändig.

Förflyttning: att kunna förflytta sig och ta egna initiativ till detta är berikande och stimulerande. Om barnet/ungdomen inte kan köra en eldriven rullstol själv kan en slingstyrd elrullstol med möjlighet att t.ex. med en kontakt sätta igång en förflyttning provas.

Spasticitet

Barn med svåra hjärnskador eller progressiva sjukdomar har ofta svår spasticitet. Spasticitet beror på en skada på första neuronet i hjärnan och medför en minskad hämning av reflexer. Man kan känna en tonusökning i muskeln vid en hastig tänj-

ning. Vissa muskler blir ”starka” andra blir svaga vilket ger en muskelimbans. Spasticiteten kan orsaka smärtor och ger på sikt förkortade muskler och sekundära förändringar i ligament, leder och skelett. Allt detta bidrar till utveckling av kontrakturer, risk för höftledsluxation, skolios och mer smärtor som leder till ännu mera spasticitet. Spasticiteten och speciellt ofrivilliga rörelser ökar också kaloriförbrukningen samtidigt som spasticiteten försvårar matsituationen. Barnet löper risk för undernäring.

Minskad spasticitet kan göra att barnet sitter bättre, får bättre huvudkontroll, äter lättare, får öppnare händer och tydligare tal. Det underlättar skötsel av den personliga hygien och ger bättre sömn. Även små förändringar kan betyda mycket för livskvaliteten.

Spasticitet kan påverkas genom

Allmänt:

- Skapa trygghet, god kommunikation
- Lugn och ro, anpassad klädsel, musik
- Regelbundna lägesförändringar
- Optimal sitt- och liggställning
- Anpassad taktil massage
- Varma bad
- Ridning
- Bekväm madrass och säng

Specifikt:

- Sjukgymnastik med pre- och postoperativ träning
- Ortoser
- Akupunktur för smärtlindring
- Läkemedel – botulinumtoxin, baklofen, diazepam
- Kirurgi: ortopedisk, handkirurgisk, neurokirurgisk (rizotomi)

Allmänna spasticitetsförebyggande åtgärder

Tidig och aktiv behandling mot spasticitet är nödvändig. Många barn med flerfunktionshinder kan uppvisa överkänslighets- reaktioner mot beröring, ofta vid lättare beröring. Förbered barnet på vad som skall hända. Hastiga lägesförändringar kan, pga. gravitationsosäkerhet, utlösa spasticitet och bör undvikas. Stabilisera barnets sittande. Ett lämpligt sittstöd måste provas ut. Barnen kan också vara känsliga för ljud, ljus, lukt och smak. Sinnesintrycken tolkas inte adekvat i barnets hjärna och resultatet blir att upplevelsen blir förvirrande, meningslös eller obehaglig. Rädsla att bli övergiven eller svårigheter att göra sig förstådd kan öka spasticiteten liksom att vara hungrig, törstig, förstoppad eller ha svårt att tömma blåsan. Barnet behöver hjälp att sträcka på sig, byta ställning ofta och ståträna. Hjälp till tarm- och blåstömning skall ges. Alternativ kommunikation provas ut, allt med målet ökat välbefinnande för barnet. Det är viktigt att föräldrarna får förklaring, råd och stöd så att samspelet med barnet fungerar.

Regelbunden bedömning av erfaren sjukgymnast, arbetsterapeut, barnneurolog och ortoped, som känner igen och kan sätta in rätt åtgärder är viktigt. Passiva töjningar, stretching behövs regelbundet för att ta ut ledrörligheten och skall läras ut till föräldrar och personal som vårdar barnet.

- **Alla i barnets närhet ska ha kunskap om kontrakturprofylax**
- **Det är viktigt att tänka på barnets helhetssituation och de psykologiska faktorer som till stor del kan påverka spasticiteten.**

Regelbunden uppföljning med mätningar av rörelseomfång bör göras. Det är nödvändigt att följa höftledens utseende med höfttröntgen för att kunna förebygga höftledsluxation genom att minska spasticiteten med medicinska och/eller ortopedkirurgiska åtgärder. Vid CP och liknande tillstånd följ CPUP-programmet.

Tidigt, regelbundet stående, gärna i avgjutet ståskal, är en viktig åtgärd för barnets möjlighet att sträcka på sig och belasta skelettet. Belastning förhindrar urkalkning, underlättar tarmens aktivitet och minskar risken för höftledsluxation och skoliosutveckling. Säkra uppgifter om hur lång tid barnet måste stå för att åstadkomma detta finns f n inte, men man anser att barnet bör stå minst en till två timmar dagligen under samtidig lek. Rörelser till sång och musik är stimulerande. Ju längre en kontrakturutveckling går desto svårare blir den att åtgärda

Utevistelse med rörelse efter förmåga ger huden möjlighet att bilda D-vitamin, som är viktig för bennybildningen. Stimulans av syn, hörsel och andra sinnen samt upplevelsen av andra miljöer fås samtidigt och kan också vara positivt för barnet.

Ridning som behandling eller aktivitet är stimulerande, tränar balans och ger tånjning av höftmusklerna och minskar spasticitet men det passar inte alla barn. Det är viktigt att sjukgymnast/läkare godkänner ridningen och att den leds av kunnig personal med tanke på ev. kontraindikationer (t.ex. dålig huvudbalans). Terapeuter, t.ex. sjukgymnaster, har utbildats för att leda ridningen och utbildning på olika nivåer ges för olika yrkeskategorier på flera orter.

Se över vätske- och näringsintaget så att barnet får adekvat tillförsel av kalk och vitamin D.

Ortosbehandling

Ortosbehandling med bedömning av sjukgymnast, arbetsterapeut, ortopedläkare och ortopedingenjör bör göras på ett tidigt stadium och kan medverka till att ge barnet bättre komfort, uppskjuta behovet av operationer, men kan inte korrigera manifesta felställningar. Formgjutna sitsar kan prövas i strävan att ge ett barn med manifesta felställningar ett komfortabelt sittande. Tidigt insatt behandling med hård korsett vid måttlig skolios tolereras ofta bra av barnet. Indikation för korsettbehandling föreligger vid en scoliosvinkel enligt Cobb på 20°. En mjuk korsett kan ge bra bålstöd men motverkar inte skoliosutveckling.

Förebygg felställningar även i händerna även hos barn som inte har en fungerande handmotorik. Det är viktigt att må bra i sina händer och inte bli stel. Det kan också underlätta av- och påklädning att händerna är öppna samt förhindra skav- och fuktproblem i knutna händer. Ortoser bör sättas in tidigt och användas dagtid eller nattetid helst 5-6 timmar i sträck för att ge tillräcklig tånjning vid spasticitet.

Handortoserna ska användas varje dygn. De kan förhindra eller uppskjuta behovet av hand-kirurgi. För barnet kan det vara mindre störande om en hand i taget behandlas, t.ex. med ortos nattetid. Samarbeta med handkirurg och arbetsterapeut!

Läkemedel mot spasticitet

Botulinumtoxin-behandling

Det är viktigt att tidigt förhindra muskelförkortning genom sjukgymnastik och ev. botulinumtoxinbehandling. Muskler som adduktorer, ileopsoas, gastrocnemius, arm- och handmuskler m.fl. kan behandlas med injektioner så länge spasticiteten är dynamisk och det inte finns en manifest muskelförkortning. Mycket små doser botulinumtoxin injiceras i muskeln och ger en övergående försvagning. Ibland gipsar man efteråt.

Indikation: Förbättra stå-, gå- och ADL-funktion, skjuta upp eller bedöma effekten av vad en ortopedisk eller rizotomioperation skulle kunna ge. Botulinumtoxin används mest i arm- och benmuskler och har bäst effekt om det ges tidigt, till yngre barn när inte alltför många muskel-grupper är aktuella. Injektionerna kan vara smärtsamma och narkos, lustgas eller midazolam bör ges. Effekten uppnås efter några dagar och sitter kvar i 2-3 månader. Under tiden är det viktigt med träning och ortosbehandling. Detta instruerar sjukgymnasten eller arbetsterapeuten om. Injektion av botulinumtoxin kan även användas preoperativt inför ortopediska operationer – att bedöma effekten av en försvagning av en muskel.

Peroral medicinering

En dos baklofen, given 3 ggr dagligen, kan långsamt trappas upp tills biverkings- eller överdoseringsnivå nås. Dos: 2,5mg x 3 ökas med 2,5mg/dos och vecka till 10mg x 3 för barn <25 kg och upp till 20mg x 3 >25kg. Symtom att vara uppmärksam på är trötthet, hypotension, illamående, sänkt båltonus och huvudbalans och mer sällan kramper. Baklofen har god effekt framför allt vid ”ren spasticitet” medan barn och ungdomar med tonusväxling och atetos kan må bättre av diazepam i låg dos till natten om de störs av spänningar. Ompröva medicineringen åtminstone årligen. Medicineffekten avtar ofta med åren.

Intratekal baklofen

Barn och ungdomar med svår spasticitet och dystonier kan ha god nytta av intratekal baklofen-behandling. Neurokirurg opererar in en kateter i ryggmärgskanalen som förbinds med en pump-dosa, som läggs under bukhuden/muskelfascian och kontinuerligt injicerar muskel-avslappande baklofen. Metoden medför lägre koncentration av baklofen i hjärnan och därför mindre trötthet. Högre koncentrationer finns längre ner i ryggmärgen En förutsättning är dock att peroralt baklofen har viss effekt. Bedömning sker vid universitetsklinik med tillgång till neurokirurg, anestesilog samt spasticitetsteam. Provdos ges först för att avgöra effekt och dosen anpassas individuellt. Om effekten är positiv läggs en manifest intratekal kateter in. Metoden bör aktualiseras tidigt vid svår spasticitet. Den kan då medföra mindre behov av korrigerande operationer, ger barnet en större komfort, bättre humör och ofta en bättre viktökning. Överdoserings kan ge ett encephalitliknande tillstånd med diffus långsam EEG-aktivitet samt ev. generaliserade epileptiforma utbrott samt lågt blodtryck och andningspåverkan. Pumpstopp ger ökad muskelspänning, högt blodtryck, feber och förvirringstilltånd. Personalen måste därför informeras ordentligt. Båda tillstånden måste givetvis åtgärdas akut vid neurokirurgisk klinik. Metoden kan dock ha en dramatiskt god effekt vid svår spasticitet/dystoni och antalet behandlade är sannolikt ännu för få.

Ortopediska problem hos barn med flerfunktionshinder

Exempel på ortopediska problem:

- Kontrakturer, ledstelhet

- Höftledsluxation – subluxation
- Skolios – ofta med rotation
- Felställningar, asymmetrier, i skelettet utvecklas successivt
- Osteoporos med smärta vid belastning, frakturer och fissurer

Kirurgiska åtgärder

Ortopediska operationer

Indikation för operation bör ställas gemensamt av sjukgymnast, arbetsterapeut, habiliterings- läkare och ortopedläkare. Tidiga operationer vid manifest muskelförkortning kan förhindra höftledsluxation. Adduktortentotomi och ev. obturatoriussektori är första åtgärd, men kan behöva göras om senare. Observera ileopsoas viktiga roll vid hotande luxation.

Migrationsprocenten, d.v.s. andelen av ledhuvudet som ligger utanför bäckenbenskanten, följs regelbundet med röntgen, oftare vid svårare spasticitet, se CPUP-programmet.

Spetsfot är alltid en nackdel vid ståendet. Injektion av botulinumtoxin ska tidigt övervägas, liksom ortoser. Om det inte hjälper bör barnet opereras med förlängning av hälsenan alternativt gastrocnemiusförlängning. Botulinumtoxin kan även ges preoperativt för att minska spänningarna och bedöma effekten av en operation.

Knäkontrakturer är likaså ett svårt hinder för effektivt stående. Hamstringsmuskulaturen som har betydelse även för höft-abduktionen bör förlängas tidigt. Vid senare operation finns risk för skador på förkortade kärl och nerver.

Skoliosoperationer görs av erfarna ryggortopedier vid neurogena skolioser med mycket bra resultat. En neurogen skolios progredierar så gott som alltid, ger sämre sittbalans, påverkar andningen, nutritionen, kan ge smärtor och hudproblem. Tidig operation ökar chansen till bra resultat och operationsindikation vid spasticitet finns vid en skoliosvinkel enligt Cobb $>40^\circ$, vid progressiva sjukdomar tidigare. Modern skolioskirurgi vid neuromuskulära skolioser kan ge bra resultat, även hos svårt funktionshindrade barn och hos barn med progressiva sjukdomar. Det leder till förbättring av sitt- och ståfunktion, andning och möjliggör en bättre allmän omvårdnad.

Handoperationer kan, genomförd av erfaren handkirurg, ge gott resultat. Senförflyttningar, förlängning av handleds- och fingerböjare görs för att underlätta skötseln och minska tryck- och fuktproblem i händerna. Det är viktigt att samtala om målsättningen och behandlingsplaneringen, ge information om operation, gipstid och efterföljande ortosbehandling och träning. Alla flerfunktionshindrade barn med risk för kontrakturutveckling i händerna bör bedömas av erfaren handkirurg.

Selektiv dorsal rizotomi kan i speciella fall med svår, generell spasticitet övervägas. Efter noggrann testning skärs inåttledande nerver av utanför ryggmärgen. Detta minskar impulsflödet från utgående motoriska nervceller och därmed spasticiteten. För barn med svåra flerfunktionshinder är målet att minska spasticiteten generellt för att uppnå bättre sittande, bättre omvårdnadssituation och livskvalitet.

Spasticitetsbedömning gemensamt av barnneurolog, sjukgymnast, neurokirurg och barnortoped krävs för den omfattande bedömningen före rizotomioperation eller intratekal baclofenbehandling. Vänta inte med denna bedömning av barn med svår spasticitet!

Pre- och postoperativ träning och smärtlindring.

Preoperativ och framförallt postoperativ träning med tillgång till tät och regelbunden sjukgymnastik är viktig att genomföra annars kan ett i sig gott operationsresultat äventyras.

Vårdmöjligheter på barnavdelning behövs för smärtlindring och mobilisering. Efter hemkomsten bör sjukgymnast eller arbetsterapeut träffa barnet och handleder hemma och i förskola/skola. Den postoperativa träningen kan med fördel ges i barnets normala miljö efter det omedelbart post-operativa skedet och när det ur smärtsynpunkt går bra för barnet så att barn och föräldrar får vara hemma.

Akupunkturbehandling har ibland effekt på smärta och kan minska spasticitet via minskad smärta. Det kan prövas och ges av specialutbildad terapeut. Som alltid är det viktigt att ge akt på barnets reaktioner.

Progressiva sjukdomar

Även vid progressiva sjukdomar råder ofta en muskelimbilans och inaktivitet som ger risk för kontrakturutveckling. Regelbunden sjukgymnastik, ortosbehandling och korrigerande ortopediska ingrepp kan underlätta vardagen.

Skelett

Vid svåra flerfunktionshinder ser man ofta frakturer vid ringa trauma eller spontanfrakturer. Personal och assistenter måste informeras om detta. Sjukgymnasten instruerar om lyftteknik. Adekvata intag av kalcium och D-vitamin samt belastning av skelettet motverkar urkalkning. Bentätheten (BMD) kan mätas med s.k. DEXA-mätning. Spontanfrakturer och låga värden på BMD kan ge anledning till aktiv medicinsk behandling för att stärka skelettet.

Ortopediska problem kan motverkas genom

- kontrakturprofylax, töjningar, stretching
- aktiva rörelser gärna till sång och musik
- ridning, utevistelse och rörelse efter förmåga
- tidig ståträning i ståskal
- lägesändringar ofta, bra sitt- och liggställning
- minskning av spasticitet
- adekvat vätske- och näringsintag
- stödkorsett, sittskal och mjuk korsett
- lättviktsortoser, tumortoser
- anatomiska kuddar
- mjukdelsoperationer, skelettingrepp
- skoliosoperation
- botulinumtoxin pre- och postoperativt
- skelettstärkande medicinsk behandling.

Smärta - förebygga, identifiera och lindra

Orsaker till smärta

Smärta hos barn och ungdomar med flerfunktionshinder är tyvärr inte så ovanligt men kan vara svårt att identifiera. Orsakerna till smärta kan vara många. En del är en följd av funktionshindret, t.ex. gastroesofagal reflux, försämrad motorisk rörlighet, höftleder som håller på att gå ur led, osteoporos med fissurer, frakturer, tryckmärken, förstoppning, full urinblåsa, ökad tonus, spänningar, felaktiga sitt- eller liggställningar. Även smärta vid av- och påklädning, skötsel och blöjbyte är vanligt. Annan typ av smärta, hypersetsi eller neurogen smärta kan också finnas som en medkomponent.

Rörelsehindret kan också leda till operationer med postoperativ smärta. Andra vanliga orsaker till smärta, som inte är direkt relaterade till flerfunktionshinder, kan vara halsont, blåsor i munnen, öronsmärta, tandvärk, mensvärk eller kläder som sitter illa m.m. Dessa måste först kontrolleras och utredas. Svaren på smärta kan avläsas både i mimik och ljud, kroppsställning och muskeltonus samt autonoma funktioner som påverkan på andning, hjärtverksamhet och svett i handflatorna. Detta kan även spegla en allmän stressituation. Definitionen av smärta enligt IASP (Internationell Association for the Study of Pain är: "Smärta är en obehaglig sensorisk och känslomässig upplevelse".)

Smärta kan också orsakas av nedsatt funktion eller avvikelser i mun-svalgregionen, mag-tarmkanalen, i skelett och muskler och i huden. Likaså kan smärta uppstå vid förflyttningar och lägesändringar samt vid tvättning, av-påklädning, vändning och lyft p.g.a. lägesotrygghet som även ökar spasticiteten. Föräldrar och vårdpersonal blir här mycket viktiga för barnet. Det är vi som ska försöka identifiera, lokalisera, tolka och helst förekomma smärtan.

I en studie av Stallard et al (bilaga) förde 34 föräldrar dagbok över sitt barns smärta under en 14-dagarsperiod. Resultatet visade på en nedslående siffra av att 73,5 % av barnen hade smärta under minst 1 dag under perioden. 68 % av dessa barn hade moderat till svår smärta. Smärta som varade mer än 30 minuter eller mer under minst 5 dagar visade 11,7 % av barnen. Det anmärkningsvärda var att inget av barnen fick någon behandling för sin smärta! För att kunna göra en bedömning av smärta finns sedan några år tillbaka en smärtskattningsskala utformad för barn med flerfunktionshinder. Den gör det lättare att tolka smärta hos barn som inte kommunicerar. Den är framtagen av psykolog Lynn Breau, verksam vid Dalhousie University, Halifax i Kanada och har namnet NCCPC-R. (bilaga) Det finns även en smärtskattningsskala, dock inte är lika utförlig och

mest använd inom den postoperativa vården; FLACC. Den har en del brister då det gäller applicerbarheten på barn som inte talar, eftersom man mäter utifrån färre komponenter/items, (bilaga) men kan kännas lättare och mer hanterbar för vårdpersonal.

För att smärtlindringen skall bli så individuellt utformad som möjligt är det viktigt att föräldrar och personal samarbetar runt en i förväg vald smärtskattningsskala. Att föräldrar i förväg skrivit ned sitt barns smärtsignaler och hur man tolkar och avhjälper smärtan ger en god grund för att smärtan skall kunna lindras på ett betydligt bättre sätt för barnet, då det t.ex. behöver hjälp på sjukhus. Ofta är kombination av farmakologisk och icke-farmakologisk behandling det bästa för barnet.

Farmakologisk smärtlindring

Smärtlindring med läkemedel ska alltid ske i preventivt och behandlande syfte och givetvis vid provtagning, knappbyte eller andra smärtsamma procedurer.

Tänkbara preparat är Paracetamol; t.ex. Alvedon, Panodil som finns som mixtur och munsönderfallande tablett. Kombinationer av paracetamol och kodein, t.ex. Panocod bör undvikas p.g.a. kodeinets förstoppande effekt. Andra preparat är NSAID såsom; Diklofenak, Ibuprofen. Morfin är ofta betraktat som ett basmedel och kombineras då med paracetamol för god effekt. Kloralhydrat är ett preparat som likställs med Stesolid, men har inte lika stor andningsdeprimerande effekt. Vid dystonier eller spasticitet kan kombination av Stesolid, Alvedon eller Brufen hjälpa. Baklofen och Botox kan vara till stor hjälp då spasticiteten är grundorsak till smärtan. Den smärta som är svårast att behandla är den neurogena smärtan. Här hjälper oftast inte morfin. TNS, gabapentin och karbamazepin kan prövas. Antidepressiva medel av tricyklisk form i låg dos kan ha effekt.

Icke-farmakologisk smärtlindring

Avledning är ofta ett förstahandsval. Eftersom många av barnen har nedsatt syn är avledning i form av såpbubblor, videofilmer etc. oftast inte aktuella. I första hand skall man avleda med stimuli som är välbekanta för barnet, t.ex. favoritkramdjuret, ett omtyckt musikstycke eller sång eller andra invanda företeelser. Fråga föräldrarna som oftast vet vad som fungerar och uppmana dem att vara med vid undersökningar och procedurer. Det är viktigt att informera föräldrarna noga före vad det innebär för barnet och låta dem ställa frågor i lugn och ro. På så sätt minskar risken för oroliga och stressade föräldrar som överför känslan till sina barn och därmed förlänger och försvårar situationen.

Annat som kan hjälpa är t.ex. att barnet sitter hud- mot- hud med föräldern (oftast små barn) massage, taktil stimulering*, TENS*, akupunktur, annat som tidigare prövats och fungerat.

Fysisk aktivitet såsom studsatta, bada i bassäng eller bubbelpool, vattensäng, stimulerar kroppen och är avslappnande. All aktiv och passiv rörelseträning är bra och skall göras ofta men den skall utföras försiktigt med tanke på risken för skört skelett.

Målsättningen är att barn inte ska behöva ha ont – vi ska förstå att det gör ont och varför, samt kunna ge behandling.

Undertemperatur / övertemperatur

BARN MED SVÅRA HJÄRNSKADOR har svårt att reglera kroppstemperaturen. Undersök orsaken till temperaturförändringen och åtgärda den om möjligt.

Undertemperatur, under temp 35°, kan utlösas av infektioner. Undertemperatur kan även orsakas av läkemedel, t.ex. klonazepam. Ge värmd dryck och ta på barnet mössa och kläder och observera tillståndet.

Orsaken till barnets feber ska så långt som möjligt utrönas och åtgärdas. Ge glass eller vätska. Som febernedsättande läkemedel används allmänt paracetamol i alla åldrar. Det är välkänt och väl beprövat både vid feber och smärta. De nyare NSAID-medlen (Non-Steroid Anti-Inflammatory Drug) används allt mer och har hos många barn bättre effekt. Ibuprofen är effektivt och rekommenderas som andrahandsval när inte paracetamol har tillräcklig effekt. Acetylsalicylsyra har biverkningar som förlängd blödningstid och även andra biverkningar som gör att det har kommit allt mer ur bruk, men det kan användas på ordination. Beträffande läkemedelsdosering, se FASS.

Perifer cirkulation

Barn, som rör sig litet får ofta kalla händer och fötter. Bristande muskelpump ger en nedsatt perifer cirkulation, viss venstas och sämre kapillärgenomblödning. Man kan försöksvis behandla detta med medel som ökar den perifera genomblödningen: ergoloidmesylat (Hydergin®). ½-1mg x 2-3.

Epilepsi

Epilepsi och kramper är ett mycket vanligt tilläggshandikapp hos barn med flerfunktionshinder. Graden av bakomliggande hjärnskada korrelerar med förekomsten och svårighetsgraden av epilepsi. De svårast hjärnskadade barnen har alltså oftast de svåraste anfallen och högsta frekvensen av anfall och är även svårast att behandla.

Man måste skilja mellan krampanfall och epilepsi. Allt som ger kramper eller ryckningar är inte epilepsi. Samtidigt kan epileptiska anfall ibland te sig som avskärmning, psykiska reaktioner eller andra beteendeavvikelser som inte direkt för tanken till epilepsi.

Alla som möter och arbetar med barn med flerfunktionshinder måste vara bekanta med hur epileptiska anfall yttrar sig och hur man hanterar akuta anfall liksom hur biverkningar av medicinering kan upptäckas och minimeras.

Epilepsi är ett samlingsbegrepp för en rad olika ”åkommor” eller sjukdomstillstånd som ger en större eller mindre tendens att orsaka epileptiska anfall. Dessa tillstånd kan vara antingen genetiska, medfödda eller förvärvade genom olika skador på hjärnan. Man brukar också skilja mellan epileptiska syndrom och epileptiska anfall.

Ett epileptiskt anfall är de symtom som uppstår vid en plötslig men spontant övergående rubbning i hjärnans funktioner, orsakade av onormala, samtidiga och upprepade urladdningar i ett stort antal nervceller i storhjärnan.

Det enskilda anfallet kan yttra sig på en mängd olika sätt och man har klassificerat de olika typerna för att lättare öka förståelsen vid utredning och behandling.

Ett epileptiskt syndrom är beteckningen på ett mer eller mindre enhetligt sjukdomstillstånd med en ökad anfallstendens, där vi av erfarenhet sett att patienterna har ett flertal symtom eller egenskaper gemensamt - exempelvis orsak, förlopp, allvarlighetsgrad, EEG och behandlingsbarhet.

Epileptiska anfall delas in i:

- Partiella
- Generaliserade

Hos barn med flerfunktionshinder är anfallen många gånger svåra att klassificera p.g.a. att hjärnskadan är diffus och ger upphov till många ”anfallshärdar”. Genom att det samtidigt kan förekomma andra funktionshinder såsom

utvecklingsstörning, perceptionsstörningar samt syn- och hörselnedsättning försvåras upptäckten och identifieringen av anfallen.

Partiellt anfall

Om anfallet har sitt ursprung i en begränsad del av storhjärnan benämnes det partiellt och ger symtom som i stort motsvarar de funktioner som finns representerade inom det aktuella området. Anfall som har sitt ursprung i nackloben ger synförmimmelser och anfall från pannloben ger motoriska, ofta korta häftiga ryckningar. Om anfallsstarten är från tinningloben, vilket är vanligast är symtomen ofta av både motorisk och psykisk natur.

Partiell-komplext anfall

Vid ett anfall kan medvetandet bli oklart och grumlat samt ge frånvarosymtom samt olika s.k. automatismer med mer eller mindre stereotypa beteenden som tuggningar, smackningar eller stereotypa kroppsrörelser. Ett sådant anfall kallas partiellt-komplext.

Generaliserat anfall

Ett anfall kan starta som en lokal störning, partiellt anfall, och sedan spridas och övergå i ett stort anfall. Då sker ett engagemang av hela kroppen med medvetandeförlust, spänning och skakningar i hela kroppen. Ett sekundärt generaliserat anfall. Kallas även grand mal-anfall eller generellt toniskt-kloniskt anfall. Ett generellt anfall kan också starta momentant med liksidiga ryckningar, frånvaroattacker eller korta muskelryck och kallas då primärt generaliserat anfall.

Epilepsi är behandlingsbart även om det ofta innebär svårigheter och därför är det viktigt att epileptiska anfall upptäcks och klassificeras korrekt.

Identifiering av anfall

Eftersom anfall hos barn med svåra funktionshinder inte alltid följer de klassiska anfallsklassifikationerna har man stor hjälp av videodokumentation. Videomöjligheter finns idag i de flesta hem. Detta ger möjlighet att tillsammans diskutera och utvärdera de olika symtom som barnet uppvisar. Det är även värdefullt då det ger en gemensam upplevelse av barnets anfall.

Utredning

Den viktigaste uppgiften är att ta reda på om det är epileptiska anfall eller om det är andra orsaker bakom.

Andra orsaker till anfallsliknande symtom är:

- Svimning eller andra cirkulatoriska orsaker
- Migrän
- Gastroesofagal reflux
- Affektanfall
- Tonusväxlingar vid cerebral pares
- Stereotypier vid autism och Tourettes syndrom

Dessa orsaker måste utredas. En noggrann somatisk, neurologisk och neuropsykiatrisk utredning bör undanröja svårigheterna och ge möjlighet till en adekvat behandling.

EEG

EEG-undersökning är en registrering av den elektriska aktiviteten i hjärnbarken och är alltid nödvändig vid misstanke om epilepsi. Man måste dock vara medveten om att alla epilepsier inte har typiska förändringar och att registreringen ibland behöver upprepas. Den bakomliggandehjärnskanan orsakar ofta störningar av diffus natur som ibland försvårar bedömningen.

Datortomografi eller skiktröntgen kan liksom magnetkameraundersökning kan ge en god information om hjärnvävnaden och eventuella skador, ärrbildningar och missbildningar.

Genom att jämföra olika undersökningar kan man få en relativt god uppfattning om överensstämmelsen mellan anatomisk och funktionell avvikelse i hjärnan. Det ger också en vägledning om huruvida epilepsin lämpar sig för kirurgisk behandling. En avgränsad härd är lättare att åtgärda kirurgiskt än en diffus skada.

Behandling av epilepsi

Målet med behandling är att barnet skall ha så få anfall som möjligt med så få och lindriga biverkningar som möjligt. Förebygg anfall om det går.

Allmänna åtgärder

En förutsättning för en framgångsrik behandling är att det är epilepsi barnet har. Barn med epilepsi skall leva så normalt som möjligt med aktiviteter efter barnets förmåga men anpassat efter barnets epilepsi och andra förutsättningar. En god allmän omvårdnad med tillräcklig sömn och vila, adekvat vätske- och näringstillförsel samt smärtfrihet är viktiga faktorer för ett gott behandlingsresultat. Andra viktiga anfallsförebyggande faktorer är att undvika stress samt störande ljus och ljud.

Vissa läkemedel har som **biverkning/biverkan** en sänkning av anfallströskeln och detta bör vägas mot behandlingseffekt. Till dessa läkemedel räknas vissa psykofarmaka. En översyn av barnets medicinering är alltså nödvändig.

En viktig fråga är också: Vilken är risken av fortsatta anfall och vilken är risken vid medicinering för barnets neurologiska, kognitiva och sociala utveckling? Det kan inte nog poängteras vikten av att hela tiden utvärdera behandlingen så att man inte hamnar i en överbehandlingssituation med biverkningar.

Specifik behandling av epilepsi

Behandlingen innefattar förutom vad som ovan sagts

- Läkemedelsbehandling
- Kostbehandling
- Neurokirurgi och
- Vagusnervstimulering

Läkemedel mot epilepsi

Att ha kramper är störande för barnet både fysiskt och kognitivt/inlärningsmässigt. Medicineringen kan i vissa fall också ha fysiska och kognitiva negativa effekter.

När läkemedelsbehandlingen startas skall man välja det läkemedel som förväntas ha den bästa effekten på barnets speciella anfall eftersom olika läkemedel har olika verkningsmekanismer. Det finns idag relativt god kunskap om detta. Det är

viktigt att se varje barn som en unik individ och vara medveten om att olika barn kan reagera olika.

Av denna anledning blir epilepsibehandlingen ofta en mödosam vandring genom en rad olika behandlingsförsök och biverkningssymtom.

Behandlingen med läkemedel syftar till att i möjligaste mån förebygga anfall genom regelbunden medicinering och minimering av biverkningar.

Antalet doseringstillfällen avgörs av hur läkemedlet tas upp och metaboliseras i kroppen. Det föreligger stora skillnader mellan olika läkemedel i hur snabbt de bryts ner i kroppen. Det är också stora skillnader mellan olika individer hur ett specifikt läkemedel fungerar och bryts ner. Kontroll av blodkoncentration av läkemedlet är ofta värdefull men bör göras enbart vid speciell frågeställning. Slentrianmässig provtagning är inte önskvärd.

Idag finns ett stort antal olika läkemedel mot epilepsi där det föreligger mer eller mindre väl kartlagda skillnader i hur läkemedlet utövar sin förebyggande effekt. Den s.k. epileptiska processen alltså hur en epilepsi uppstår börjar bli alltmer klar. Det finns dock fortfarande stora oklara områden. Biverkningarna är också olika mellan olika preparat.

Vissa biverkningar uppträder direkt och är därför lätta att ta ställning till. Svårare är dock de biverkningar som kommer smygande och blir tydliga först efter flera års behandling hos en patient eller där man har ovanliga bieffekter som först efter att ett stort antal patienter behandlats kan identifiera en kanske mycket allvarlig **biverkan**. Det finns exempel på detta där ett i och för sig mycket effektivt epilepsi-läkemedel har oacceptabla biverkningar. Sabrilex(vigabatrin) är ett sådant läkemedel som visat sig ge bestående synpåverkan i sällsynta fall.

De läkemedel som är vanligast och har använts längst är:

- Karbamazepin (Tegretol, Trimonil, Hermolepsin)
- Valproat (Ergenyl, Absenor, Orfiril).
- Nitrazepam
- Klonazepam(Iktorivil)

Andra vanliga läkemedel är:

- Lamotrigin(Lamictal)
- Keppra
- Gabapentin(Neurontin)

Utöver dessa finns flera läkemedel som antingen är nya och relativt oprövade eller har så begränsad effekt att de bara användes i utvalda fall. Gamla preparat såsom fenemal och fenantoin användes fortfarande men i begränsad utsträckning p.g.a. biverkningssymtom.

Kombinationer förekommer ofta hos barn med flerfunktionshinder p.g.a. deras svåra epilepsi men det är då ännu viktigare att vara uppmärksam på bieffekter. En del preparat ger ökad saliv- och slemproduktion vilket kan försvåra andningen. De flesta läkemedlen ger trötthet.

Leverpåverkan och påverkad blodproduktion kan uppträda av valproat och karbamazepin.

Det viktiga är dock att vara uppmärksam på alla eventuella onormala symtom eftersom all behandling med läkemedel har en effekt på hela kroppen. Den läkare som är ansvarig för behandlingen skall få ta ställning till alla avvikelser.

Varje behandlingsplanering skall innehålla information till närstående, där förväntad effekt, biverkningar och uppföljning skall finnas med.

Anfallsschema

Att föra dokumentation av anfall och beskriva dessa är en bra grund för bedömning av effekt och bieffekt av behandlingen. Varje registrering skall ha ett speciellt syfte och skall utvärderas för att undvika slentrianmässig förskrivning av läkemedel. Många gånger har man kunnat se att en sanering av medicineringen har varit positiv för patienten.

EEG-kontroll

EEG-kontroll har begränsat värde men kan i vissa fall vara av avgörande betydelse exempelvis vid primärgeneraliserade epilepsier. Dessa är dock relativt ovanliga hos barn med flerfunktionshinder.

Blodkoncentrationkontroll

Kan särskilt i början av behandling vara mycket värdefull, eller om man får biverkningar vid en förhållandevis låg dosering av läkemedlet

Akut behandling av anfall

De flesta epileptiska anfall går över spontant efter högst 2 – 3 min. Om anfallet varar längre kan akut behandling bli nödvändig. Det kan antingen röra sig om att bryta ett grand-malanfall eller mer subtila långdragna partiell-komplexa anfall. Om ett anfall inte går över efter 5 min ges kramplösande läkemedel efter individuell ordination.

Ofta ges diazepam i klysma, 5 mg till barn under 12 kg och 10 mg till större barn. Dosen skall vara 0,5 mg/kg kroppsvikt.

För hemmabruk finns också midazolam som nässpray eller lorazepam som munlösliga tabletter. Kloralhydrat som är ett gammalt beprövat läkemedel kan med fördel användas och ges som klysma eller i gastrostomi.

Status epileptikus.

Om anfallet inte går över inom 20-30 minuter kallas det ”status epileptikus”

Ett status epileptikus kan antingen vara konvulsivt alltså med ryckningar eller icke-konvulsivt med mer eller mindre diffusa psykiska symtom.

Ett konvulsivt status epileptikus är ett livshotande tillstånd och kräver sjukhusvård.

Kostbehandling av epilepsi. Ketogen kost

Sedan många år har man känt till att en kost med högt fettinnehåll har positiv effekt på vissa anfall. Den exakta mekanismen bakom detta är inte helt känd men man vet att de ämnen som bildas när fett bryts ner har dämpande effekt på epileptisk aktivitet i cellerna.

En förutsättning för att den s.k. ketogen kosten skall ha effekt är att minst 80 % av energiinnehållet i kosten kommer från fett. Detta kräver en noggrann genomgång av matsedeln av dietist som också fortlöpande måste följa födointaget hos barnet. Vid start av behandling måste en noggrann utredning göras. En ansvarsfull behandling kräver alltså relativt stora resurser men behandling med ketogen kan vara väl värd att pröva, särskilt när annan behandling inte fungerat och speciellt på små barn, vid partiell-komplexa anfall och vid flerfunktionshinder.

Neurokirurgisk behandling av epilepsi

Om ursprunget till de epileptiska anfallen är en eller flera avgränsade härdar i hjärnan kan en behandlingsmöjlighet vara att avlägsna denna eller dessa på kirurgisk väg. Särskilt framgångsrik är behandlingen om epilepsihärden är lokaliserad till tinningloben, men även ställen kan lämpa sig för kirurgi.

Det finns tre principiellt olika behandlingsmetoder vid neurokirurgi:

- Resektion, borttagande, av en del av hjärnan
- Kallosotomi, avskärning av corpus callosum (hjärnbalken)
- Multiple subpial transection (små snitt under hjärnbarken i epilepsihärden)

Alla dessa metoder föregås av en noggrann utredning på regionklinik. Rent allmänt kan sägas att detta är en underutnyttjad metod och att fler barn än vad som opereras idag skulle kunna få glädje av detta.

Annan kirurgisk behandling av epilepsi

Vagusnervstimulering

Vagusnerven är den stora nerv som försörjer bl.a. magtarmkanalen samt andra inre organ. Den har också en nära förbindelse med hjärnbarken via thalamus som är en stor djup nervomkopplingsstation i hjärnan. Man känner inte den exakta förklaringen till att stimulering av vagusnerven kan hämma epileptisk aktivitet från att spridas. Rent praktiskt går operationen till så att man placerar en elektrisk stimulering med viss frekvens och styrka kring vänster vagusnerv, där den löper fram på halsen, via en tråd som kommer från en dosa som opereras in under huden på buken.

Lämpliga epilepsier att behandla är de som har partiella/partiella-komplexa anfall. Behandlingen sker på neurokirurgisk klinik men kan följas upp inom barnsjukvården. Biverkningar är röstpåverkan, andningspåverkan och hjärtpåverkan.

Stereotaktiska ingrepp och djupstimulering

På vissa neurokirurgiska kliniker har prövats att med olika instrument komma åt djupa epilepsihärdar eller att med speciella elektroder stimulera djupa nervkärnor i hjärnan.

Dessa metoder är än så länge på utvecklingsstadiet och har inte någon större plats i behandlingsarsenalen för närvarande.

Hydrocephalus

Hydrocephalus betyder vattenskalle och drabbar ca ett barn av 1000 levande födda. En tredjedel har samtidigt ryggmärgsbråck.

Hydrocephalus orsakas av störd liqvorcirkulation som oftast beror på störd resorption eller blockerat avflöde. Kan finnas från födelsen men även uppstå senare.

Det finns vätska (liqvor) i hjärnans fyra hålrum, vilka har förbindelse med ryggmärgskanalen, samt runt själva hjärnan.

Orsaker:

- Ryggmärgsbråck
- Missbildningar t.ex. akveduktusstenos
- Hjärnblödning – efter födelsen hos för tidigt födda barn
- Infektion under fostertiden, tex. toxoplasmos
- Tumör som blockerar avflödet
- Skallskada
- Hjärnhinneinflammation
- Ärftlig faktor (x-kromosombunden)

Hur yttrar sig hydrocephalus?

- Stort och/eller för snabbt växande huvudomfång
- Vidgade suturer (sömmar) och stasade skallvener
- Solnedgångsblick

Behandling av hydrocephalus

För att leda bort vätskeansamlingen i hjärnan kan en shunt opereras in.

En slang från hjärnans hålrum går under huden ner till bukhålan med en ventil vid utträdet från skallen. Ventilen kan vara ställbar med hjälp av en magnet eller ett fast motstånd som reagerar på lägesändringar. Det finns olika typer såsom Sophy, Delta, Strata m.fl. Istället för shunt kan ventriculostomi göras – ett hål görs i botten på ventrikelsystemet så att liqvor kan passera.

Det kan vara svårt att ställa in avflödet via shunt eller stomi och såväl under- som överdränering förekommer.

Shuntbehandling idag är oftast framgångsrik men komplikationer kan uppstå i form av avbrott, infektion eller stopp i avflödet. Vid misstanke om komplikation görs datortomografi och shuntöversikt samt ev. undersökning med magnetkamera. Vid underdränering kan trycket i hjärnan öka vilket ger symptom som ökad trötthet, förändrad ögonfunktion, huvudvärk. Illamående och kräkningar. Vid överdränering gäller allmän obehagskänsla och huvudvärk vilket ofta kan lindras då man ligger ned. Vid datortomografi ses sammanfallna ventriklar.

En shunt har ingen beräknad livstid utan kan sitta så länge den fungerar bra. Barnet kan t.o.m. växa ur sin shunt och då stramar slangen. En shunt kan behöva bytas helt eller delvis. Vid infektion måste allt tas bort och ny shunt sätts in efter antibiotikabehandling.

Uppföljning

Planerade, regelbundna läkarbesök för kontroll av shunt sker enligt olika metoder hos barnneurolog. Huvudomfång mätes, samt ögonundersökning görs som rutin. Vid behov kan även tillkomma datortomografi och/eller shuntöversikt.

Att leva med shunt

Med en shunt kan man idag leva i stort sett normalt. Skador med vassa föremål innebär dock en risk. En del barn får epilepsi som en följd av hydrocephalus, andra utvecklingsstörning och några båda delarna. Balansstörningar och cp-liknande symptom förekommer också.

För föräldrarna är det viktigt att känna igen symptom på shunt dysfunktion och då söka vård hos för dom angiven instans, vanligen akutmottagning på barnklinik eller hos neurokirurg direkt.

Observera!

Kräkningar hos shuntopererade barn skall, särskilt i frånvaro av diarré, alltid misstänkas vara orsakade av shuntstopp och föranleda bedömning av barnläkare.

Sömn

EN MÖJLIGHET TILL REGELBUNDEN VILA och avslappning med normal sömnrhythm och perioder av aktivitet ligger i den normala hjärnans funktionsmönster. Även kroppen för övrigt är beroende av denna periodicitet som är kopplad till bl.a. kortisol- och tillväxthormoninsöndring. Sömn är kroppens återhämtningsfas. Många reparativa processer sker helt eller till stor del under natten. Vi vet samtidigt att individer som inte är helt friska får en uppluckring av sömnmönstret. Därför är det av stor vikt att vi gör allt för att ge barnet en så störningsfri sömn som möjligt. Sömnstörningar är vanliga hos barn med hjärnskada, speciellt om barnet även har en synskada. Central synskada kan ge störd sömnrhythm. Har barnet GER, kramper, spasticitet och kontrakturer, skavande ortoser, smärta, svårt att vända sig eller hård madrass, som ger tryck? Är barnet över- eller kanske understimulerat? Andningen kan vara otillräcklig och vissa barn har mycket slem. Obstruktivitet ska behandlas liksom förstoppning och kramper. Nattliga epileptiska anfall påverkar sömnen negativt. Barns behov av trygghet och närhet i relation till föräldrarna är grundläggande. Här har vi som omvårdnadspersonal en viktig funktion att fylla när föräldrarna inte är närvarande. Om detta behov blir tillfredsställt påverkar det sömnens karaktär positivt. Vi ska ge trygghet, minska obehag och lindra symtom. En kartläggning av varje barns individuella behov är grunden för detta. Registrering på ett sömnschema kan vara en hjälp (appendix 2).

Allmänna åtgärder

Dygnsrytm och fasta rutiner med regelbundna kvällsvanor och rutiner vid sänggåendet är viktigt. För att ge barnet tydliga signaler bör vi skapa rutiner så att det känner att dagen avslutas. Det kan vara speciell musik, dämpad belysning, gosedjur eller annat föremål som bara används vid sänggåendet. Varma bad som ger avslappning före sänggåendet kan underlätta för barnet att komma till ro.

Miljön ska vara lämplig för barnet. Prova ut lagom temperatur och belysning. Minimera störande ljud. Ge möjlighet till avskildhet.

Kommunikation, som barnet förstår, skapar trygghet. Barnet ska ha tydliga upparbetade rutiner där signaler, som barnet kan förstå, t.ex. en speciell melodi, bild, saga, föremål eller beröring används. Om barnet inte sover hemma kan inspelade band med förälderns röst, som läser en saga eller sjunger en sång, användas. Glöm inte talets betydelse.

Andningsgymnastik och läkemedelsintag ska vara avklarade i god tid före sänggåendet i de fall det är möjligt. Det är viktigt att en optimal sovställning är utprovad och att barnet får hjälp med regelbundna lägesändringar under natten.

Underventilering ska undvikas och BiPAP eller extra syrgas kan hjälpa. Gör nattlig registrering av syremättnad och koldioxidhalt i blodet.

Kostintag kan störa sömnen. Tänk på att ge lättsmält mat vid den sista måltiden före sänggåendet. Borsta tänderna. Om vätskeintaget under dagen inte varit tillräckligt kan vätska ges med pump via gastrostomin de första timmarna efter sänggåendet. Detta är dock inte regel.

Elimination. Madrasskydd, blöjor och dreglingsskydd ska vara mjuka och följsamma och ha god absorptionsförmåga. Försök att hitta rutiner så att barnet inte har avföring på natten. Allt detta för att undvika avbrott i sömnen under natten.

Hjälpmedel, som underlättar för både barnet och hjälparen, ska vara anpassade och fungera. Ändamålsenlig säng med vänd- och lägesfunktioner samt individuellt utprovad madrass ska anskaffas. Sängskydd, kuddar, fårskinn och kilkuddar är hjälpmedel till en vilsam natt. Skönt lakan och täcke utifrån barnets egna behov och sovkläder som är praktiska, inte skaver och är enkla att byta behövs också. Ortoser och korsetter ska anpassas så att de sitter rätt.

Rörelsefunktionen hos barnet är begränsad. En bra sovställning, som är anpassad till barnet, och regelbunden hjälp till lägesändringar för det barn, som inte vänder sig själv, gör nattsömnen lugnare. Använd vändschema. Många barn har låg tonus och orkar inte lyfta upp armar och ben. Då kan även små lägesförändringar betyda mycket för en god sömn. Ändrad ställning är viktigt också för andningsfunktionen.

Skrivna instruktioner om hur barnet vill ligga och hur man bäst bryter eller minskar spasticitet eller smärta ska finnas och alla som hjälper barnet ska vara väl införstådda.

Läkemedel

Läkemedel kan behöva ges om övrig omvårdnad inte hjälpt. För att bryta kramper, stödja upplevelsen av natt och dag samt minska spasticitet och smärta kan insomningsmedel, lugnande medel, andningsstödjande medel eller andra läkemedel ges. Efter analys av sömnregistreringen bedöms vilket medel som väljs. Har barnet insomningsproblem eller tidigt uppvaknande? Det finns viss erfarenhet av att paracetamol kan underlätta insomnandet.

- Melatonin kan provas om dygnsrytmen är störd. Erfarenheten visar att det har god effekt om barnet är synskadat eller autistiskt. Melatonin stör inte EEG-registrering under sömn. Epilepsi är ingen kontraindikation. Ges samma tid varje kväll och verkar efter 30–40 minuter. Kvällsrutinen är ändå viktig.
- Alimemazin bör ges bara kort tid eller i intervaller. Ges 1–2 timmar före sänggåendet. Det ger trötthet, har antihistamin effekt och kan vara svårt att sätta ut.
- Nitrazepam, flunitrazepam ger förkortad insomningstid och har viss effekt mot uppvaknanden under natten. Effekten minskar efter längre tids bruk. Tillvänjningsrisk.
- Levomepromazin i liten dos före kl. 24 om barnet somnar men vaknar igen tidigt på morgonen.
- Propiomazin ger förkortad insomningstid och minskar spontana uppvaknanden. Påverkar inte sönmönstret och är inte beroendeframkallande.

Ordlista

CPUP-programmet Ett nationellt kvalitetssäkringsprogram för att bl.a. ingripa i tid mot höftledsluxation.

Baklofen GABA-analog, spasticitetessänkande medicin som inhiberar spinala reflexer.

Scoliosvinkel enligt Cobb Ett speciellt sätt att mäta skoliosens vinkel.

Botulinumtoxinbehandling Ett nervgift, som ges i mkt utspädd form och blockerar överföringen mellan nerv och muskel. Effekten varar 2-4 månader.

Adduktorer Musklerna på lårens insidor, som för benen inåt.

Ileopsoas Stora höftböjarmuskeln.

Gastrocnemius Yttre tvåhövda vadmuskeln.

Spasticiteten är dynamisk: muskeln går fortfarande att tänja ut.

Flexorer Böjare.

Dystoni Ofrivilliga muskelsammandragningar.

Encephalit Hjärninflammation.

Abduktion Rörelse av en kroppsdel åt sidan från kroppens medellinje

Absenser Hastigt övergående sinnesfrånvaro – se kap. Epilepsi

Adduktion Rörelse av en kroppsdel mot kroppens medellinje

Adduktortotenomi Tenotomi – genomskärning av sena. Se adduktion

Adenoid Lymfkörtelvävnad – här bakom näsan

ADL Activity of daily life. Förmåga att utföra funktioner för vardagliga situationer som att äta, av- och påklädning etc.

AKK Alternativ och kompletterande kommunikation

Anorektal Se Anus, Rektum

Antikolinerg Medel med hämmande verkan bl.a. på magsäcks- och tarmväggsrörelsen

Anus Ändtarmens öppning

Apné Andningsuppehåll

Appendikostomi Operativt anlagd öppning (stoma) från bukväggen till blindtarmsbihanget (appendix) för att ge lavemang, tarmsköljning

Aspiration Inandning – här avses inandning av föda p.g.a. felsväljning

Atektas Sammanfall av del av lungvävnad som förlorat sitt luftinnehåll

Atetos Ofrivilliga långsamma rörelser

Atresi Frånvaro av naturlig kanal eller öppning, t.ex. atresi av matstruten

Auditiv Hörsel-

Autonom Självständig

Biopsi Vävnadsprov tas för undersökning t.ex. från slemhinna

BiPAP Bilevel positive airway pressure

Botulinumtoxin Nervgiftämne från bakterie. Används som läkemedel i låg dos

Bronkdilaterare Luftrörsvidgare

Bronkospasm Kramp i luftrörens muskulatur

Caput Huvud – ledhuvud.

Caputmigration – förflyttning av ledhuvud

Cardia Övre magmunnen

Cineröntgen Röntgenfilmning av ett snabbt förlopp, t.ex. sväljningsakten

CT Computed tomography – datortomografi

CPAP Continuous positive airway pressure

Cyanos Nedsatt syresättning av blodet, blåaktig missfärgning av läppar, hud

Diafragma Mellangärdet, muskelvalvet mellan buk- och brösthåla

Diplegi Rörelsehinder, förlamning som drabbat benen mer än armarna

Dysfagi Sväljningssvårigheter

Dysfunktion Störd funktion

Dyspné Andnöd

Dystonier Onormala muskelspänningar

EEG Elektroencefalografi – se kap. Epilepsi

Elimination Ett ämnes utsöndrande från kroppen

Emfysem Sjuklig uttänjning av lungblåsor och de finaste bronkgrenarna

Enkopres Ofrivillig tarmtömning, bajskladd i byxorna

Enteral I tarmarna

Esofagit Inflammation i matstrupens nedre del, refluxesofagit

Esofagus Matstrupe

Exeres Avlägsnande av organ

Extirpation Operativt fullständigt avlägsnande av organ eller kroppsdel

Fekalom Hård intorkad avföring, vanligen i klump, vid förstoppning

Fibros Bindvävsomvandling, lungfibros – ger minskat gasutbyte

Flexorer Fingerflexorer, fingerböjare

FMT Funktionsinriktad musikterapi

Fundoplastik Operationsmetod vid esofagit och gastroesofagal reflux

FUS Funktionell videorinolarngoskopisk undersökning

Gastrocnemius Stora vadmuskeln

Gastrointestinal Gastointestinalkanal – magtarmkanal

Gastroskopi Metod där man med ett mjukt böjligt instrument kan undersöka matstrupe och magsäck samt ta prover av slemhinnan

Gastrostomi Operativt anlagd öppning in i magsäcken via bukväggen

Genes Härledning, sjukdoms uppkomst

GER Gastroesofagal reflux, när magsäckens sura innehåll tränger upp i matstrupen

Glutenintolerans Överkänslighet mot gluten, ett protein i vete och råg, ger bl.a. tarmproblem

Hypertyreos Överproduktion av sköldkörtelhormon

Hyperton Hög tonus, spänning. Här avses muskeltonus

Hypotyreos Underfunktion av sköldkörtelhormon

Hypoton Låg muskeltonus

Ileopsoas Höft-ländmuskeln

Intertriginös Avser två hudytors skavning mot varandra, vätskande, rodnande

Intratekal Innanför hjärnhinnorna

Invasiv Används t.ex. om undersökningar som medför att ett instrument förs in i kroppen

Karpalben Handlovsben

Ketogen Fettrik och kolhydratfattig kost

Klysma Läkemedelsberedning avsedd att ges som lavemang

Knapp Kort benämning på gastrostomiport – eng. button

Kongenital Medfödd

Konstriktion Sammandragning

Kontrakturer Inskränkt/upphävd rörlighet i en led

Koordination Samverkan mellan olika muskelgrupper för att utföra sammansatta rörelser

Koreoatetos Ofrivilliga danssjukeliknande rörelser

Kufoskolios Sjuklig ryggradskrökning i två plan

Laktosintolerans Nedsatt bildning i tarmslemhinnan av laktas, enzym som spjälkar laktos, mjölksocker

Laryngospasm Struphuvudskrämp, som gör att luft inte kan passera stämbanden

Malabsorption Bristfälligt upptag av näringsämnen i tarmen t.ex. p.g.a. gluten intolerans

Manometri Tryckmätning – här avses i matstrupen

Metabolism Ämnesomsättning, födans omvandling i kroppen

Migration Vandring

MMC Myelomeningocele, ryggmärgsbråck

Motilitet Rörlighet

MRT Magnetisk resonanstomografi ,magnetkameraundersökning

Multidisciplinärt Sammansatt av många discipliner, yrkeskategorier

MUC Miktionsuretrocystografi ,röntgenundersökning av blåsa och urinvägar

Mukolytika Slemlösande medel

Myoklonier Kortvariga rytmiska muskelryckningar

Nasogastrisk Sond nedlagd via näsan ner till magsäcken

Nasolabialfåra Vecket från näsvinkeln till munvinkeln

Nebulisator Apparat för att i droppform inandas läkemedel, t.ex. luftrörsvidgande

Nocioceptiv Som reagerar på smärta

Noradrenerg Noradrenalin – hormon som även är signalsubstans i nervsystemet

NSAID Non steroid anti inflammatory drug – samlingsnamn för anti-inflammatoriska läkemedel, som är icke-steroida

Obstruktiv Jfr obstruktiv lungsjukdom, försvårad andning p.g.a. hinder för luftens passage i luftrören, svullen slemhinna, kramp i musklerna

Obturatoriussexa Avlägsnande av höftålmuskeln, vid ortopedisk kirurgi

Oral överkänslighet Överkänslighet i/vid munnen

Oralmotorik Munmotorik

Ortos Ortopediskt bandage

Palliativ Lindrande

Parenteral Utanför tarmen, läkemedel eller näring tillförs via ett blodkärl

Patologisk Sjuklig

PEG Perkutan endoskopisk gastrostomi, gastrostomi som anläggs via s.k. titthålskirurgi

PEP-mask Positive expiratory pressure – Se kap. Andning

Peristaltik Muskelsammandragningar i magsäck och tarm, som för fram födan

Peroral Genom munnen

pH Mått på en lösningss surhetsgrad, t.ex. magsaftens

Pneumoni Inflammation i lungan av olika orsaker, aspirationspn., bakteriell pn., kemisk pn.

Postnatal Efter födelsen

Postoperativ Efter operation

Prenatal Före födelsen

Preoperativ Före operation

Progressiv Fortskridande

Pyloroplastik Operation för att vidga nedre magmunnen

Pylorus Nedre magmunnen

Reflux Återflöde av vätska, här GER till matstrupe, uretärreflux från blåsa till urinledare

Rektum Ändtarm

Resoriblett Läkemedelsberedning, där tabletten snabbt faller sönder i munhålan och substansen tas upp via slemhinnan

Retrosternalt Bakom bröstbenet

Rizotomi Avskärning av specifika nervrötter

SASB Smärtskattning av små barn

Saturation Mättnad, t.ex. syremättnad av blodet

Sensorisk Känsl-, jfr sensomotorisk – känsl och motorik

Serotonerga Serotonin- – signalämne i nervsystemet

Skolios Rygggradskrökning

Sond Slang av plast för att tillföra föda, sondmatning, sondnäring

Spasticitet Hypertonus, abnormt ökad muskelspänning

SPECT Single photon emission computed tomography, isotopundersökning med datortomografi

SSRI Selective serotonin reuptake inhibitors, selektiv serotoninåterupptagningshämmare, läkemedel

Status epilepticus Svår form av epilepsi med täta anfall utan att medvetandet återkommer mellan pauserna

Sterkorral diarré Diarré orsakad av avföringsklump i grovtarmen eller långvarig förstoppning

Steroider Läkemedel – kortison

Ståskal Speciellt ståstöd format efter kroppen

Syndrom Flera sjukdomstecken/avvikelser som pekar på en viss sjukdom

Teknetiumscintigrafi Undersökning genom registrering av ett radioaktivt ämnes fördelning i kroppen

Tenotomi Genomskärning av sena

Tetraplegi Rörelsehinder p.g.a. förlamning av både armar och ben

TNS Transkutan nervstimulering, en metod att genom elektrisk retning av huden mildra lindrigare smärttillstånd

Tonsill Halsmandel, tonsillektomi – kirurgiskt avlägsnande av hals mandel, ibland med laser

Tonisk Tonus-, spänd ihållande

Tonusväxling Hör samman med svårt rörelsehinder, där spasticitet växlar med låg muskeltonus

TPN Total parenteral nutrition – all näring tillförs direkt i blodet

Trakeostomi Konstgjord öppning till luftstrupen på halsens framsida, med eller utan respiratorbehandling

Transkutan Genom huden

Ventrikel Magsäck

Vesikouretral reflux Återflöde av urin från urinblåsa till urinledare

Videofluoroskopi Se Cineröntgen

Visuell Syn-

Referenser

Lagar och regelverk

FN:s Barnkonvention,
utrikesdepartementet, rev. 1999

FN:s Standardregler för att tillförsäkra människor med funktionsnedsättning
delaktighet och jämlikhet för barn, ungdomar och vuxna. Socialdepartementet
1995

HSL 1982:763, Hälso- och sjukvårdslagen

SoL 1980:620, Socialtjänstlagen

Plan- och bygglag 1987:10

LSS 1993:387, Lagen om särskild service till funktionshindrade,

LASS 1993:389, Lagen om assistansersättning

SOU 2000:46, Individen i centrum

SOU 1998:531, God vård och Säkerhet

SOU 1995:5, Prioritetsutredningen, Vårdens svåra val

Tillgänglighet – Delaktighet, Handikappsombudsmannen

Hitta dina rättigheter – Guide för barn med funktionshinder och deras familjer,
Handikappombudsmannen

LSS och utvecklingsstördas rätt, FUB 1994

Paulsson Karin, Det ser så fint ut på papperet – om barn med funktionshinder och
barnkonventionen, RBU och Rädda Barnen 2000

Habilitering allmänt

Bille Bo och Olow Ingemar, Barnhabilitering vid rörelsehinder och andra
neurologiskt betingade funktionshinder, Liber 1999

Grunevald Karl, Medicinska omsorgsboken, Natur och Kultur 1998

Omvårdnad – etik

Norberg Astrid, Engström Birgitta, Nilsson Lena, God omvårdnad – grundvärderingar, Bonnier utbildning 1995.

Kristoffersen Nina Jahren (red.), Allmän omvårdnad, del 1–3, Liber 2001

Fransson Sonja, Lindqvist Bengt et al., Om bemötande av människor med funktionshinder, En antologi från Statens institut för särskilt utbildningsstöd 2001

Beck-Friis Barbro, Strang Peter, Palliativ medicin, Liber 1999 Riktlinjer för vård i livets slutskede, Akademiska sjukhuset 2001

Bischofberger Erwin, Dahlqvist Gisela, Elinder Göran, Barnets integritet – Etik i vårdens vardag, Almqvist & Wiksell 1991

NOBAB – Nordisk standard för barn och ungdomar inom hälso- och sjukvård, utarbetad av Nordisk förening för sjuka barns behov, Umhyggja, Island

Kommunikation – sinnesträning

Furenhed Ragnar, En gåtfull verklighet – Att förstå hur gravt utvecklingsstörda upplever sin vardag, Carlsson Bokförlag 2001

Hedberg Anita, Kommunikationsutbildning på tidig nivå, Eldorado, Göteborg
Eldorado@centrum.goteborg.se

Göransson Kerstin, Hur förståelsen av verkligheten utvecklas, Handikappinstitutet, Ala, 1986

Kylén Gunnar, Psykiskt utvecklingshämmandes förstånd, Ala 1988

Kylén Gunnar, Begåvning och begåvningshandikapp, Handikappinstitutet, Ala 1986

Vad är AKK? Hjälpmedelsinstitutet 2001

Berg Monica, Bergsten Christina, AKK på rätt nivå – Att träna och använda Alternativ och Kompletterande Kommunikation, Handikappinstitutet 1998

Hjelm Lasse, FMT-metoden 25 år, Behandlingsstrategi – Funktionsinriktad musikterapi, Musikterapiinstitutet i Uppsala 2001 www.FMT-metoden.se

Forsberg Roland, Musisk kommunikation på tidig utvecklingsnivå, Folke Bernadottehemmet, Uppsala 2002

- Boseus Maria, Mossberg Anita, Med öppna sinnen i Vita lekrummet, SIH läromedel 1997
- Birkestad, Gunilla, Beröring i vård och omsorg – en teoretisk sammanfattning, Ófeigur 1999
- Carling Anne, Hverandres blikk, Gyldendal 1991
- StenhammarAnn-Marie, Ulfhjelm Karin, Nydahl Erika, Första steget är att mötas, RBU 1999
- Jangdin Gunilla, Synstimulering. Den tidiga synutvecklingen – teori och praktik, SIH läromedel 1994
- Dutton Gordon, Visual problems in children with brain damage, Eye con-tact, Summer 1997

Föräldraperspektiv

- Fyhr Gurli, Den förbjudna sorgen – om förväntningar och sorg kring det handikappade barnet. Svensk förening för psykisk hälsa, Monografi 17:1983
- Sjödin Tomas, Reservkraft, Cordia 2001 (Bokens titel citat härifrån) Sjödin Tomas, Den enklaste glädjen, Trots allt 1998
- Sjödin Tomas, När träden avlövas ser man längre från vårt kök, Trots allt, 1996
- Schan Margareta, Föräldrar i stort behov av avlastning, Psykologtidningen 15:1988
- Brinchman Berit Støre, When the home becomes a prison: Living with a severely disabled child, Nursing Ethics 6:1999
- Att vara förälder till ett barn med handikapp. Intervjuer med 100 barns föräldrar, Socialstyrelsen 1989
- Lindblom Marianne, Möller Anders, Få handikappfamiljer får avlastningshjälp, Läkartidningen 12:1993
- Folkow Björg, Lindblom Marianne, Möller Anders, Nordholm Lena, Westerberg Barbro, Livssituationen för barn och ungdomar med grava handikapp och deras familjer, Social-medicinsk tidskrift 4:1996
- Möller Anders, Hjälprelationer i omsorg och vård, Studentlitteratur 1998
- Larsson Magnus, Organisering av stöd och service till barn med funktionshinder, Institutionen för psykologi, Lunds universitet 2001

Andning

Padman R., Lawless S., Nessen S., Use of BiPAP by nasal mask in the treatment of respiratory insufficiency in pediatric patients, *Ped. Pulm.* 17:1994

Lagerkvist Anna-Lena, Positive Expiratory Pressure (PEP)-behandling av barn med sammansatta svåra funktionshinder – en uppföljning och kontroll, Karolinska institutet 1997

Mahlmeister M.J., Fink J.B., Hoffman G.L., Fifer L.F. et al., Positive expiratory-pressure mask therapy: Theoretical and practical considerations and review of the literature. *Resp. Care* 36:1991

Nutrition

Ätboken – en handbok om ätproblem hos barn med cerebral pares, Matlaget FBH, Socialstyrelsen 1998

Adams R.A., Gordon C., Spangler A.A., Maternal stress in caring for children with feeding disabilities: implications for health care providers, *J. Am. Diet. Assoc.* 99(8):1999

Dahl Margareta et al., Stöd till neurologiskt funktionshandikappade barn med svåra ät- och näringsproblem, Folke Bernadottehemmet, Uppsala 1999

Dahl M., Gebre-Medhin M., Feeding and nutritional problems in children with cerebral palsy and myelomeningocele, *Acta Paediatrica* 82:1993

Duffy C.M., Energy consumption in children with spina bifida and cerebral palsy: a comparative study, *Dev. Med. and Child Neurol.* 38:1996

Gisel E.G. et al., Feeding impairments in children: diagnosis and effective intervention, *International Journal Orofacial Myology* 24:1998

Granat Tina, Ölund Ann-Kristin, Barn – Förälder – Livskvalitet. Svåra ät- och näringsproblem hos små barn med funktionshinder, Barn- och ungdomshabiliteringen Uppsala, Rapport 1:1994

Granat Tina, Pettersson Christina, Tunell Gunnel, Ölund Ann-Kristin, Hur äter och växer barn med cerebral pares, Barn- och ungdomshabiliteringen Uppsala, Rapport 18:2000

Myhr Ulla, On factors of importance for sitting in children with cerebral palsy, Göteborg 1994

Reilly S., Scuse D., Characteristics and management of feeding problems of young children with cerebral palsy, *Dev. Med. and Child Neurol.* 34:1992

- Reilly S., Scuse D., Prevalence of feeding problems and oral motor dysfunction in children with cerebral palsy, A community study, J. Ped. 129:1996
- Evans Morris Suzanne, Development of oral-motor skills in the neurologically impaired child receiving nonoral feedings, Dysphagia 3:1989
- Casswall Thomas, Perkutan endoskopisk gastrostomi och knapp enkelt, säkert och billigt, Läkartidningen 7:2000
- Lundqvist Kaj, Olsen Leif, Antirefluxkirurgi möjlig även för multihandikappade barn, Läkartidningen 4:2001,
- Mikaelsson C., Arnbjörnsson E., Larsson L.T., Laparoskopisk knapp – ny metod med minimalt operativt trauma vid gastrostomi på barn, Läkartidningen 36:1995
- Backman L., Ljungström S., Meldahl I., Största framsteget inom enteral nutrition – Perkutan endoskopisk gastrostomi används allt mer, Läkartidningen 14:1993
- Björnestam B., Finkel Y., Frisen G., Enteral nutrition till barn i hemmet, Läkartidningen 26–27:1993
- Malmberg Margareta, Barn med ätproblem – omvårdnadsaspekter, Habiliteringsenheten Knoppaliden, Skövde 2001
- Markowitz, Jonathan, Bengmark Stig, Probiotics in health and disease. Pediatric Clinics of North America 49:2002
- Bozinovski J., Poenaru D., Paterson W., Kamal, I., Esophageal aperistalsis following funduplication in trisomy 21 patient, Pediatr. Surg. Int. 5(7):1999
- Aine L., Baer M., Mäki M., Dental erosions caused by gastroesophageal reflux disease in children, J. Dent. Child. 60:1993
- MIC-KEY – Vägledning för korrekt användning och vård av gastrostomi-port, MEDA i samarbete med nutritionssköterskor i Sverige www.mickey.nu
- Website om Pediatric dysphagia www.feeding.com

Tarmfunktion

- Brun Johan, Hedlund Henrik, Hernell Olle (redaktion), Barn med obstipation, Tika och BLF:s sektion för gastroenterologi och nutrition 1998
- Mamoun A. Elawad, Management of constipation in children with disabilities, Dev. Med. and Child Neurology 43:2001

Nya Laxerskolan från Pharmacia, Stockholm

Smärta

Olsson Gunnar L., Jylli Leena, Smärta hos barn och ungdomar,
Studentlitteratur 2001

Läkemedelsboken 2001/2002, Barn och smärta, sid. 691

Terapikompndium i pediatrik, Akademiska barnsjukhuset,
Uppsala 2000, sid. 157

Olsson Gunnar L., Barn glömmmer inte en smärtupplevelse,
Medicinskt Forum 1:1993

Larsson, Björn, SASB – Smärtskattning av små barn, Karolinska sjukhuset/
S:t Görans barnsjukhus 1995

Oberland T., O'Donnell M., Montgomery C., Pain in children with significant
neurologic impairment, Dev. and Behavioural Pediatrics 4:1999

Astin M., Lawton D., Hirst M., The prevalence of pain in disabled population,
Soc. Sci. Med. 11:1996

McGrath P., Rosmus C., Canfield C. et al., Behaviours caregivers use to
determine pain in nonverbal, cognitively impaired individuals, Dev. Med.
Child Neurol. 40:1998

Houlihan C., O'Donnell M., Conaway M., Stevenson R., Bodily pain and health
related quality of life in children with cerebral palsy (Under publ.)

Epilepsi

Strömbrink Gunilla, Malmgren Kristina, Olsson Ingrid, En bok om epilepsi,
Svenska Epilepsiförbundet 1996

Larsson Christer, Lygnes Per-Erik, Epilepsisyndrom hos barn och vuxna, Ciba
Geigy 1992 (Utgången men ny upplaga är planerad)

Christer Larsson, Gunnar Fransson, Epilepsi och skola, Glaxo Wellcome 1998

Svensson Lars, Cegrell Lennart, Att leva med epilepsi, Förlaget Hagman 1998

Terapikompndium i pediatrik, Akademiska barnsjukhuset, Uppsala 2000

Sömn

Thunström Malena, Severe sleep problems among infants – a five year prospective study, Uppsala universitet 2002

Smedje Hans, Nighttime sleep and daytime behaviour in children, Uppsala universitet 2000

Jan James E., Freeman Roger D., Fast Diane K., Melatonin treatment of sleep-wake cycle disorders in children and adolescents, Dev. Med. and Child Neurol. 41:1999

Palm L., Blennow G., Wetterberg L., Longterm melatonin treatment in blind children and young adults with circadian sleepwake disturbances, Dev. Med. and Child Neurol. 39:1997

Munhälsa

Orofasciala hjälpmedel, Mun-H-Centrum, www.mun-h-center.com

Munvårdsprodukter t.ex. www.athenanordic.se

Allmänt

Gunnel Hedvall, Vardagspediatrik, Studentlitteratur 1994

Terapikompendium i pediatrik, Akademiska barnsjukhuset, Uppsala 2000

Lindskog Bengt, Medicinsk terminologi, Nordiska bokhandelns förlag 1997

Filmer

Leva med Linnea. Distribution: Riksförbundet FUB

Livet tog en annan väg – en film om Mimie, ett barn med svåra funktionshinder, Mediana Film & Video 1996. Distribution: Riksförbundet FUB

Att bli sedd, Om Kerstin Johanssons dotter Katarina och om hur det är att vara förälder till ett utvecklings-stört barn, AV-Media, Jämtlands län 1999. Distribution: www.avmedia.ostersund.se

NIT – Nätverksbaserad intensivträning för barn med cerebral pares. Produktion: Abege Film & Television 2002. Säljs av Barn- och ungdomshabiliteringen i Uppsala län. Barnhabiliteringen@lul.se

Webbadresser till organisationer

Barnombudsmannen – barnkonventionen:

www.bo.se

För utvecklingsstörda barn, ungdomar och vuxna:

www.fub.se

Handikappombudsmannen:

www.ho.se

Hjälpmedelsinstitutet, tidigare Handikappinstitutet – Ala:

www.hi.se

Hörselskadades riksförbund:

www.hrf.se

Rädda Barnen:

www.rb.se

Rörelsehindrade barn och ungdomar:

www.rbu.se

Socialstyrelsen:

www.sos.se

Specialpedagogiska institutet:

www.sit.se

Statens institut för särskilt utbildningsstöd:

www.sisus.se

Synskadades riksförbund:

www.srfriks.se

Bilaga 1: Epilepsischema

MÅNADSÖVERSIKT – EPILEPSI för.....Personnr.....Månad.....År.....

Kl/Dat.	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20	21	22	23	24	25	26	27	28	29	30	31				
24																																			
23																																			
22																																			
21																																			
20																																			
19																																			
18																																			
17																																			
16																																			
15																																			
14																																			
13																																			
12																																			
11																																			
10																																			
9																																			
8																																			
7																																			
6																																			
5																																			
4																																			
3																																			
2																																			
1																																			
Dat.	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20	21	22	23	24	25	26	27	28	29	30	31				
Anfallsbeskrivning/akut mediciner																		Krampmedicinering										Ändring				Dat.		Markera	
Anfallstyp 1 () med behov.....; markeras med X																																		↑ dosökning	
Anfallstyp 2 () med behov.....; markeras med O																																		↓ dossänkning	

Bilaga 2: Sömndagbok

SÖMNDAGBOK för.....Personnr.....

Reg. månad..... År.....

Datum

[illegible]

Klockslag

----- = Sover x = Till sängs eller upp

Insänds till:

Bilaga 3: Smärtskattning - FLAC

FLACC Face, Legs, Activity, Cry, Consolability – smärtskattning av barn 0-7 år och barn med flerfunktionshinder

	0	1	2
Ansikte	Neutralt ansikts- uttryck eller ler	Bister uppsyn, rynkar pannan av och till, tillbakadragen, ointresserad	Frekvent eller konstant rynkad panna, darrande haka, hopbitna käkar
Ben	Normal ställning eller avslappnad	Oroliga, rastlösa eller spända ben	Sparkar eller upptragna ben
Aktivitet	Ligger lugnt, normal position, rör sig obehindrat	Skrivar sig, ändrar ofta ställning, spänd	Sprättbåge, rycker till eller stel
Gråt	Ingen gråt (vaken eller sover)	Gnäller eller jämrar sig, klagar av o till	Gråter ihållande, skriker eller snyftar, klagar ofta
Tröst- barhet	Nöjd, avslappnad	Kan lugnas med beröring, kramar eller prat. Avledbar	Svår att trösta eller lugna

Översatt av Hanna Krantz, Pernilla Westerlind och Bertt Finnström, 2003-09-17, DSBUS, Göteborg Reviderad 2004-02-23/ Bertt Finnström

Observera barnets ansikte, ben, aktivitet, gråt och tröstbarhet i några minuter. Bestäm vilken poäng (0-1-2) barnets beteende överensstämmer med. Poängen summeras. Barnet kan få max 10 p. Dokumentera.

Bilaga 4, sid. 1: Smärtskattning - Breau

Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus

SMÄRTSKATTNING AV BARN MED FLERFUNKTIONSHINDER enl Breau

Denna individuella skattningsskala utformas tillsammans med barn, föräldrar och personal. Tag gärna hjälp av listan över vanliga smärttecken av Breau et al (2002) (baksidan) då den kan vara till hjälp för att finna uttryck som beskriver barnets smärta.

Datum:

Namn:

Födelsedatum:

Smärtnivå	Beskriv typiska <u>tecken</u> för barnets beteende vid: 0: ingen smärta, 1: lindrig smärta, 2: medelsvår smärta, 3: svår smärta, 4: mycket svår smärta
0	
1	
2	
3	
4	

Åtgärd	Beskriv de <u>åtgärder</u> som brukar vara smärtlindrande: 1 beskriver åtgärder vid lindrig smärta, 2 vid medelsvår smärta etc.
1	
2	
3	
4	

Vid skattning av barnets smärta: Iakttag barnets beteende och bestäm vilken smärtnivå/poäng som bäst stämmer med barnets beteende. Använd behandlingsförslagen ovan för att åtgärda smärtan. Komplettera vid behov med annan icke farmakologisk och farmakologisk behandling. Utvärdera och dokumentera!

Rev. 2004-05-11 / Berit Finnström, Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus, Göteborg

Bilaga 4, sid. 2: Smärtskattning - Breau

Vanliga tecken på smärta hos flerfunktionshindrade barn.

Listan är en översättning av *The Non-communicating Children's Pain Checklist – Revised*, utarbetad av Breau et al (2002).

1. Jämtrar sig, gnäller, gnyr (tämigen tyst)
2. Gråter (någorlunda högt)
3. Skriker, gallsCRIKER (mycket högt)
4. Ett speciellt ljud eller artikulation för smärta (t ex ett ord, skrik eller ett speciellt skratt)
5. Äter mindre/inte intresserad av mat
6. Sover mer
7. Sover mindre
8. Medverkar inte, lättretlig, lessen
9. Mindre interaktion med andra, tillbakadragen
10. Söker tröst eller fysisk närhet
11. Svår att distrahera, går inte att tillfredsställa eller att trösta
12. Rynkar pannan/ögonbrynen
13. Förändrat ögonuttryck, inkluderat att kisa eller vidöppna ögon
14. Neddragna mungipor, ler inte
15. Putar med läpparna, sammandragna läppar, darrar på läppen
16. Biter ihop, gnisslar tänder, tuggar eller trycker ut tungan
17. Stilla, mindre aktiv, tyst
18. Hoppar runt, rastlös, uppvarvad
19. Slapp
20. Stel, spastisk, spänd, rigid
21. Pekar mot eller berör den kroppsdel som smärta
22. Skyddar eller skonar den kroppsdel som smärta
23. Ryggar tillbaka eller drar undan den kroppsdel som smärta
24. Rör sig på ett specifikt sätt för att visa smärta (t ex sträcker huvudet bakåt, pressar armarna mot underlaget eller kryper ihop)
25. Huttrar
26. Förändrad hudfärg, blekhet
27. Kallsvettas, svettas
28. Tårar
29. Häftig inandning, flämtar
30. Håller andan

Översatt 030409 av G Hellberg, L Jylli, M Johansson, T Palenshus, Stockholm

Referenser

Breau, L.M. McGrath, P.J. Camfield, C. Rosmus, C. Finley, GA. Preliminary validation of an observational pain checklist for persons with cognitive impairments and an inability to communicate verbally. *Developmental Medicine & Child Neurology*. 2000, 42: 609-616

Breau, L.M. McGrath, P.J. Camfield, C. Finley, GA. Validation of the Non-communicating Children's Pain Checklist - Postoperative Version. *Anesthesiology*, 2002, 3: 528-535.

Breau, L.M. McGrath, P.J. Camfield, C. Finley, GA. Psychometric properties of the non-communicating children's pain checklist - revised. *Pain*, (99), 2002, 349-357.