

Vården av barn med svår muskelsjukdom i Sverige

2016-10-06

Referat av **Peter Strang**, onkolog och professor i palliativ medicin vid Karolinska Institutet. Referatet publicerades ursprungligen i PKC:s Nyhetsbrev #9 i oktober 2016.

Att vara förälder

Att som förälder drabbas av att ens barn får en dödlig sjukdom är något av det svåraste som kan hända i livet. I två helt nya artiklar beskriver Malin Lövgren, Thomas Sejersen och Ulrika Kreichbergs, föräldrars erfarenheter av att vårda barn med medfödd muskelsjukdom av typen spinal muskelatrofi (SMA) typ 1-2.

Om artikelförfattarna

- **Ulrika Kreichbergs** är legitimerad sjuksköterska, med.dr. samt professor vid Palliativt forskningscentrum, Ersta Sköndal högskola.
- **Malin Lövgren** är legitimerad sjuksköterska, med.dr. och arbetar som lektor och forskare vid Palliativt forskningscentrum, Ersta Sköndal högskola.
- **Thomas Seiersen** är legitimerad läkare, med.dr. och verkar som professor vid Kvinnor och barns hälsa, Karolinska Institutet & Astrid Lindgrens barnsjukhus.

Vad är muskelsjukdomen SMA?

SMA är en autosomal recessiv sjukdom, vilket i klartext innebär att man kan vara bärare av sjukdomen utan att få sjukdomen, eftersom "recessiv" innebär att både mor och far måste bära på genen för att barnet skall insjukna. Idag drabbas 1 barn per 6000 – 10 000 levande födda barn. Sjukdomen försvagar muskler och barnen får svårt med motorik samt att äta och andas. De flesta barn dör inom de två första levnadsåren om andningsstöd inte tillämpas. Föräldrar ställs inför svåra val vad gäller barnets vård. Ännu finns ingen bot för sjukdomen.

Unik svensk enkätstudie

I en unik studie till föräldrar med barn som fötts åren 2000–2010 i Sverige och senare diagnostiserats med SMA typ 1-2, genomfördes en enkätundersökning. Syftet med studien var att identifiera påverkbara faktorer i vården i hopp om att kunna förbättra omhändertagandet av barn och deras familjer. I studien inbjöds 56 föräldrar som mist sitt barn i sjukdomen varav 48 besvarade enkäten; också 14 föräldrar vars barn fortfarande lever med sin sjukdom bjöds in och av dessa medverkade alla utom en förälder. Totalt sett medverkade närmare 9 av 10 tillfrågade föräldrar. Denna grupp föräldrar tillfrågas sällan om att medverka i studier om sina erfarenheter, sett både ur ett nationellt och internationellt perspektiv. En medverkande förälder skriver: *”Vår erfarenhet är att vi inte är värda varken enkäter eller studier”*.

Hur utformades enkäten?

Enkäten har utvecklats i samarbete med föräldrar till barn med SMA och professionella inom den neurologiska barnsjukvården och habiliteringen. Enkäten berör frågor om information, diagnos och behandling, bemötande och delaktighet liksom omhändertagandet av hela familjen.

Föräldrar involveras i besluten

Vi har funnit att ingen förälder upplever att beslut har tagits avseende deras barns behandling utan att de involverats. Åtta av tio föräldrar är nöjda med de beslut som tagits. Ett mindre antal föräldrar uppger dock att de inte informerats om andningsstöd – något fler i gruppen föräldrar vars barn dött jämfört med de vars barn lever uppger detta.

Föräldrar vars barn avlidit tenderar att vara mer nöjda med och förstå informationen de fått jämfört med föräldrar vars barn ännu lever med sjukdomen. Detta kan möjligen förklaras av att föräldrar till barn som avlidit inte har tillbringat lika mycket tid i vården och inte utsatts för lika mycket information och beslut, då deras barn dog vid en ålder av i genomsnitt 9 månader.

Dö hemma eller på sjukhus?

Föräldrarna som mist sitt barn tillfrågades om vården vid livets slut, om var de önskade att deras barn skulle få dö. Bland de föräldrar som uppgivit en sådan önskan ville hälften att deras barn skulle få dö i hemmet.

Inte alla barn dog i hemmet som önskat; av de föräldrar som önskat sjukhuset som dödsplats för deras barn, dog däremot alla barn där.

Att samtala med barnets läkare om platsen för sitt barns död ökade chansen att det blev som man önskat. Bland syskon som mist en bror eller syster med SMA, hade bara en liten skara fått professionellt stöd efter sin bror eller systers död.

Stödjande strategier när barn dör

I frågan till föräldrarna om personalen sade eller gjorde något i samband med barnets död som var särskilt stödjande eller omtänksamt, framkom att de:

- visade respekt, empati och viljan att göra sitt yttersta
- var närvarande i stunden
- gjorde det möjligt att ta farväl
- gav information till familjen
- skapade minnen
- gav föräldrarna tid med sitt döda barn
- visade känslor
- gjorde det möjligt att få klä barnet efter dess död, hålla honom eller henne och göra rummet fint.

Försvårande omständigheter

I frågan till föräldrarna om personalen sade eller gjorde något i samband med barnets död som var särskilt svårt, framkom följande brister:

- bristande respekt för barn och familj från vård- eller begravningsbyrå-personal
- otillräcklig smärtlindring
- felaktig eller ingen information
- skiftbyte i samband med dödsfallet
- stressad personal
- när personal inte lyssnade till föräldrarna.

Diskussion

Det kan tyckas självklart, men det är glädjande att ingen förälder i hela Sverige, med ett barn fött åren 2000–2010 och som senare diagnostiserats med SMA typ 1-2, upplever att de inte involverats i beslut rörande sina barns vård.

Våga prata om andningsstöd

Det är också glädjande att en övervägande majoritet är nöjd med de beslut som tagits om barnets behandling. Det kan dock tyckas konstigt att inte alla föräldrar informerats om andningsstöd, då detta är en central och vital fråga för dessa barn och deras familjer att diskutera. Detta kan behöva uppmärksammas i vården av dessa barn och familjer.

Alla vill inte dö hemma

En annan viktig kunskap är att inte alla familjer vill att deras barn dör i hemmet. Att prata med föräldrar om var de önskar att barnet dör bör uppmuntras då det tycks påverka hur det faktiskt blir.

Uppmärksamma syskon

Att uppmärksamma syskon är en annan viktig lärdom, då endast ett fåtal tycks ha fått något professionellt stöd i detta från vården.

Referenser

För referenser och vidareläsning se:

- Lövgren M, Sejersen T, Kreicbergs U: **Information and treatment decisions in severe Spinal Muscular Atrophy: A parental follow-up.** *Eur J Paediatr Neurol.* 2016 Aug 29
- Lövgren M, Sejersen T, Kreicbergs U: **Parents' experiences and wishes at end of life in children with spinal muscular atrophy type I-II.** *J Pediatr.* 2016 Aug; 175:201–5