



Blæreekstrofi/epispadi

Senter for sjeldne diagnoser
www.sjeldnediagnoser.no

Redaksjon

Anne Undrum: rådgiver og spesialsykepleier, Senter for sjeldne diagnoser

Line Mediås: rådgiver, sykepleier og stipendiat, Senter for sjeldne diagnoser

Andreas Urdal: barnekirurg, overlege, Oslo universitetssykehus, Rikshospitalet

Kristin Rosnes Holte: kommunikasjonsrådgiver, Senter for sjeldne diagnoser

Andre bidragsyttere

Trude Slettvoll Lien: sexologisk rådgiver, Sex og samfunn

Kirsten Hall: gynekolog, overlege, Oslo universitetssykehus

Utgiver: Oslo universitetssykehus, 2020

Trykk: Byråservice AS

Grafisk utforming: Melkeveien designkontor

Foto/illustrasjoner: Andreas Urdal, Shutterstock, Adobe Stock, SSD

Opplag: 1000, november 2020

Til deg –

som ønsker å få mer kunnskap om blæreekstrofi/epispadi (BE/E).

Du kan være helsepersonell eller pedagogisk personell. Du kan være pårørende til et barn med diagnosen, ha diagnosen selv, være i familie med barn eller ungdom med diagnosen – eller du kan være en venn.

Veilederen er laget som en hjelp i hverdagen. Du vil finne informasjon om hva BE/E er, behandling, oppfølging, hvordan det er å leve med BE/E, litt om barnehage og skole, og de vanligste utfordringene personer med diagnosen kan oppleve.

Dersom du bekymrer deg for barnet/ungdommen med BE/E, skal du vite at de aller fleste har det bra og klarer seg fint i hverdagen. Det er mange – både i helsetjenesten, i lokalt hjelpeapparat, i barnehagen og på skolen – som ønsker å hjelpe. Søsken har også krav på å få hjelp når det er et behov for dette.

Veilederen er et resultat av kunnskap og erfaringer som er samlet gjennom mange år fra fagmiljøene i Norge og i utlandet, samt etter møter med brukere og pårørende. I tillegg er det gjort søk i faglitteraturen. Dette gjør at det er den nyeste kunnskapen om sykdommen som er beskrevet her.

Vi ønsker å rette en spesiell takk til barnekirurg Andreas Urdal, Oslo universitetssykehus, Rikshospitalet, som har hjulpet oss med den medisinske delen og bidratt med illustrasjoner.

Veilederen er ment som et oppslagsverk. Mange foreldre ønsker å tilegne seg mest mulig kunnskap og informasjon på kortest mulig tid, mens andre vil bruke mer tid. Det er ikke meningen at du i løpet av tiden på sykehuset skal bli ekspert på eget barn og diagnosen barnet er født med. Den tiden skal du bruke på å bli kjent med barnet ditt.

Trenger du mer støtte og informasjon, ta kontakt med Senter for sjeldne diagnoser eller besøk vår nettside, www.senterforsjeldnediagnoser.no

Oslo, november 2020

Olve Moldestad
Senterleder
Senter for sjeldne diagnoser

Et sted du kan henvende deg

Senter for sjeldne diagnoser er et landsdekkende kompetansesenter for mer enn 100 sjeldne diagnoser. Blæreekstrofi/epispadi er en av disse. Vi tilbyr informasjon, rådgivning og kurs om de ulike diagnosene. Våre tjenester er rettet mot fagpersoner i hele landet i tillegg til barn, unge og voksne med en sjelden diagnose.

Alle kan ta direkte kontakt med senteret uten henvisning.

LITE KOMPETANSE I LOKALMILJØET DITT?

Det lokale hjelpeapparatet, for eksempel fastlege, annet helsepersonell, NAV, barnehage eller skole, har ofte begrenset kunnskap om blæreekstrofi/epispadi. Derfor er kompetanseoverføring og informasjonsmøter i brukerens lokalmiljø en sentral oppgave for oss. Vi arbeider blant annet for at overganger mellom livsfaser planlegges i god tid, slik at tiltak og tjenester kan iverksettes.

SENTER FOR SJELDNE DIAGNOSER – ET TVERRFAGLIG KOMPETANSESENTER

Vi ser nytten av å ha ansatte med ulik fagbakgrunn. Senteret har cirka 30 ansatte; leger, sykepleiere, psykologer, pedagog, pedagogisk psykolog, sosionom, bioingeniør, fysioterapeut, kommunikasjonsrådgivere, og ernæringsfysiologer. Alle kan gi råd eller henvise deg til andre faggrupper. I tillegg samarbeider vi tett med medisinske fagmiljøer som har behandlingsansvar for våre diagnosegrupper samt med forskningsmiljøer i inn- og utland.

INFORMASJON

Senteret innhenter og samordner kunnskap og erfaringer om sjeldne diagnoser. Vi formidler informasjon gjennom rådgivning, ulike typer kurs (også nettkurs), informasjonsmateriell, sosiale medier, nettside, podkast og film.

RÅDGIVNING

Senter for sjeldne diagnoser gir rådgivning og veiledning til brukere, pårørende og fagpersoner:

- via telefon og e-posthenvendelser
- i møter på senteret, på sykehuset eller på videokonferanse
- i brukerens lokalmiljø



KURS

Senter for sjeldne diagnoser arrangerer kurs for brukere, pårørende og fagpersoner. Kursene varer fra 1 til 5 dager. De inneholder medisinsk informasjon om diagnosen og tema som fysisk aktivitet, psykososiale utfordringer, åpenhet, hvordan snakker vi med søsken og barnet med BE/E om diagnosen og så videre. Erfaringsdeling er også en viktig del av kursene.

I tillegg planlegger vi kursene sammen med brukerforeningen til Norsk forening for blæreekstrofi og epispadi, NFBE.

FORSKNING OG UTVIKLING

Senteret har et eget utviklings- og forskningsteam som samarbeider med brukerorganisasjoner og fagmiljøer i inn- og utland. Vi er opptatt av å samle systematisert kunnskap om utfordringer og levekår for våre diagnosegrupper, og har flere master- og doktorgradsprosjekter. Nye internasjonale forskningsresultater, og resultater fra Senterets egne prosjekter, formidles videre til målgruppene.

BRUKERMEDVIRKNING

Brukermedvirkning er sentralt i Senterets arbeid. Vi samarbeider med brukere, pårørende og brukerorganisasjoner i forbindelse med for eksempel utvikling av kurs og informasjonsmateriell. Senteret har et Senterråd der representanter fra brukerorganisasjonene sammen med fagpersoner gir nyttige råd og innspill.

ORGANISERING

Senteret er ett av ni landsdekkende kompetansesentre i Nasjonal kompetansetjeneste for sjeldne diagnoser, og er en del av Oslo universitetssykehus HF.



Foto: Shutterstock

Christian – en mor forteller

Endelig. Der kom han. En ubeskrivelig lykke.

Etter en slitsom fødsel la de ham opp på magen min.

Vårt første barn – nydelige blå øyne, mørkt hår og vakker.

Så tok de ham plutselig bort og sa høyt; «Få tak i en barnelege – her er det noe galt!»

De tok Christian og gikk ut. Alt ble stille. Ingen forklarte oss hva som skulle skje.

Etter en kort stund kom jordmoren tilbake og fortalte oss at de hadde sett at noe var feil på barnet, og at en barnelege skulle komme og se til ham.

– Det tok 45 minutter før han kom og fortalte oss at Christian hadde en alvorlig misdannelse – som de foreløpig ikke visste hva var. Barnelegen skulle ta kontakt med St. Olavs hospital, universitetssykehuset i Trondheim.

Mest sannsynlig ville han bli fløyet dit for videre behandling.

Jeg vet ikke hva jeg opplevde der og da. Lykken vi følte da Christian kom, ble plutselig byttet ut med engstelse og tristhet.

Ville han overleve?

De fløy ham til St. Olavs hospital i Trondheim.

Mannen min ble med Christian.

Først dagen etter fikk jeg dratt. Alt var så uvirkelig...

På St. Olavs hospital fortalte de at Christian var født med blæreekstrofi/epispadi. Vi ble forklart av både leger og sykepleiere at Christian skulle opereres og at vi måtte være en stund på sykehus. Jeg klarte ikke å følge med på alt. Jeg hadde så mange tanker i hodet.

Mannen min og jeg lurte på forskjellige ting. Mens jeg lurte på om Christian ville overleve

– lurte han på om gutten vår noen gang ville få barn. Det var vanskelig for meg å forstå at han tenkte på det der og da.

INNHold

Til deg –	3	Hvordan fungerer en normal vannlatning?.....	21
Et sted du kan henvende deg	4	Behandling av blæreekstrofi/epispati	22
Christian – en mor forteller	7	Primær operasjon	22
1. Den første tiden – til foreldre	10	Hvilke løsninger finnes for å bli kontinent?.....	23
Foreldrereaksjoner	10	Kelly prosedyren – Blærehalsplastikk ad modum Kelly	23
Åpenhet – til foreldre	12	Urostomi, pose på magen	25
De første årene	12	Kontinent urostomi	26
Hvordan er det å være søsken?	14	Selvkateterisering	27
Hvordan er det å være bestemor og bestefar?	16	Bleier/bind.....	27
Litteratur.....	17	Litteratur.....	28
2. Hva er blæreekstrofi og epispati	18	3. Ungdom/voksne med blæreekstrofi og epispati	30
Forekomst.....	18	Felles for kvinner og menn	30
Årsak.....	18	Kvinner	30
Tegn og symptomer	18	Graviditet og fødsel.....	31
Blæreekstrofi	19	Etter fødsel	31
Epispati/isolert epispati	19	Menn	31
Felles for BE/E og isolert epispati	20	Ereksjonsevne	32
Kloakkestrofi	20	Fertilitet	32
Lyskebrokk	20	Hvis ønsket graviditet ikke oppnås – hva da?	33
Urinveiene	20	IVF (Prøverør)	33
Hva er tilbakestrømming av urin – refluks?.....	21	Assistert befruktning med donorsæd	33
		Litteratur.....	33
		4. Seksualitet	34
		Barn, seksuell identitet og seksuell helse	34
		Ungdom og voksne – tanker om seksualitet og nærhet. 36	
		Åpenhet i ungdomstida	36
		Til deg som er ung.....	36
		Åpenhet om seksualitet i trygge rammer	36
		Prevensjon.....	38
		Seksualtekniske hjelpemidler	38
		Litteratur.....	38
		Tips til litteratur:	38
		5. Å leve med blæreekstrofi/epispati	39
		Kunnskap gir god mestring	39
		Ansvar for egen helse	40
		Trening og fysisk aktivitet	41
		Lek er barnets treningsarena	41
		Rygg- og bekkenplager, trening av bekkenbunnsmuskulatur	42
		Vurdering av fysisk behandling	43
		Litteratur.....	43
		6. Barnehage, skole og arbeidsliv	44
		Barnehage	44
		Hva bør ansatte i barnehagen vite og kunne?	45
		På skolen.....	46
		En skjult tilstand	46
		Hva bør klassekamerater vite om barnet med BE/E?..	47
		Arbeidslivet	47
		Litteratur.....	47
		7. Helsestøtte og fastlege	48
		8. Offentlige hjelpe- og velferdsordninger	50
		Generelt for sjeldne diagnoser	50
		Generelt om stønader	50
		Kommunale tjenester	50
		Statlig tjenester	50
		Hjelpestønad	50
		Grunnstønad	51
		Stønader ved barns sykdom	51

1

Den første tiden – til foreldre

Et svangerskap oppleves som en spennende tid. Forventningene til å bli mor og far er store. Å følge fosterets utvikling gjennom kontroller og ultralyd er med på å forberede foreldrene til å bli mor og far for første gang, eller på nytt hvis de har barn fra før.

Blæreekstrofi/epispati (BE/E) oppdages sjelden på ultralyd, men raskt etter fødsel. Det er derfor en uventet situasjon når barn blir født med dette. I tillegg er tilstanden svært sjelden. Barn født med BE/E blir behandlet og fulgt opp på to steder i Norge; Universitetssykehuset i Trondheim, St. Olavs hospital og Oslo universitetssykehus, Rikshospitalet. Barn med BE/E blir derfor overført til et av disse sykehusene for videre utredning, behandling og oppfølging. Barn og foreldre blir fulgt godt opp av personer med ulik helsefaglig bakgrunn, og som har erfaring med diagnosen.

Det er alltid et ønske at mor og far blir sendt *sammen* med barnet til sykehuset som skal behandle barnet videre, eller så fort som mulig. Ved lange avstander er det ikke bestandig at dette lar seg gjøre, men sykehuset der barnet er født vil gjøre sitt ytterste for å få til overflytting raskt.

FORELDREREAKSJONER

Mor og fars opplevelser og reaksjoner er individuelle og mangfoldige (1). De fleste følelsesmessige reaksjoner er helt normale. Begge kan oppleve en sorg og fortvilelse selv om den håndteres ulikt. Det er ikke alle foreldre som klarer å møte hverandres sorg og fortvilelse i en slik situasjon, og derfor ikke klarer å støtte hverandre slik de egentlig ønsker. Dette er helt vanlig, men kan være utfordrende. Foreldrepar har fortalt at istedenfor å ta innover seg og bearbeide sin egen reaksjon har de brukt mye tid på å forstå hvorfor de som par ikke reagerer likt. Snakk sammen om ulike reaksjoner og be om hjelp dersom dere trenger det. Både på sykehuset og på helsestasjonen er det fagfolk

som kan hjelpe og gi gode råd. I tillegg til pleiepersonalet på avdelingen kan foreldre ha nytte av å snakke med helsepersonell med psykologisk kompetanse for å hjelpe dere gjennom den første tiden. Enten sammen som par, eller hver for dere.

For mødre kan den første tiden etter fødsel være ekstra utfordrende med mange hormoner i kroppen. Selv om barnet ligger på sykehuset, kan det være godt å minne hverandre på at mor er i barsel selv om det er en annerledes barselstid.

I forbindelse med den første operasjonen av barn med BE/E har foreldre meldt tilbake til Senter for sjeldne diagnoser at det var skremmende å komme på et nytt sykehus samtidig som de synes det var fint at barnet deres fikk den beste hjelpen (1). Mange foreldre har fortalt at de savnet nærheten til barnet sitt. Det er helt normalt at barnet stelles av sykepleierne i starten fordi det trenger en spesiell overvåkning og pleie. Men foreldrene er de viktigste omsorgspersonene og kan raskt delta i stell og kos, for dermed å sikre en god og tidlig tilknytning til barnet sitt. Etterhvert vil foreldre overta stellet.

Mange foreldre beskriver alt som skjedde under fødselen og tiden etter som uvirkelig (1). Flere sier de hadde en opplevelse av å stå på siden av seg selv og/eller at de deltok som passive tilskuere. Andre forteller om en merkbart sårbarhet, spesielt overfor hva som blir sagt og gjort av helsepersonell. Bruddstykker av setninger kan huskes i årevis etterpå.



Blæreekstrofi/epispati oppdages sjelden på ultralyd, men etter fødsel.

Foto: Shutterstock

God kommunikasjon mellom foreldre og helsepersonell må preges av *god tid* for spørsmål og svar. Dessuten må informasjon gjentas. Dette bidrar til at det blir lettere for foreldre å forstå hva diagnosen innebærer, og hvordan den vil påvirke barnet og familien i framtida.

Når barnet med BE/E har søsken hjemme kan det bli nødvendig at foreldrene for en periode må dele seg. Dette kan gjøre det vanskeligere for foreldre å være sammen om utfordringene til det nyfødte barnet, spesielt hvis resten av familien bor langt unna. Ta imot hjelp til pass av barn hjemme slik at dere kan være sammen den første tiden. At foreldre får være sammen er viktig med tanke på tilknytning mellom barn og foreldre, men også for at de skal få den samme informasjonen som blir gitt.



Det er ikke alle foreldre som klarer å møte hverandres sorg og fortvilelse etter at de har fått et barn med spesielle utfordringer. Dette er helt vanlig, men kan være utfordrende. Både på sykehuset og på helsestasjonen er det fagfolk som kan hjelpe og gi gode råd.

Foto: Shutterstock

Mange tanker kan komme etter hvert om alt som har skjedd fra fødsel, fra tiden på sykehuset og etter hjemkomsten. For noen kan det bli vanskelig å komme hjem, og ikke ha «gode og trente spesialister» rundt seg. Da kan *helsesykepleier* være en god støtte, en som kan veilede og gi gode råd. Hvis opplevelsene om alt som har skjedd tar overhånd, og gir dårlig søvn på grunn av bekymringer og konsentrasjonsvansker *over tid*, kan fastlegen henvise til en samtalepartner som for eksempel en psykolog. Flere helsestasjoner har et lavterskeltilbud til psykolog som helsesykepleier kan henvise til.

Når det nærmer seg hjemreise fra sykehuset bør informasjon om BE/E formidles til helsesykepleier og fastlege. Det er ikke uvanlig at helsesykepleier/fastlege ikke har erfaring med BE/E og vil sette pris på informasjon. Hvis foreldrene ønsker det kan en rådgiver ved Senter for sjeldne diagnoser være behjelpelig med å formidle informasjon både til helsesykepleier og fastlege. (se kapitlet om helsesykepleier og fastlege, side 48)



Det anbefales å være åpen om diagnosen slik at det skapes muligheter for å dele tanker, bekymringer og forståelse – ikke bare hos foreldrene – men også hos de som står dem nær.

Foto: Shutterstock

ÅPENHET – TIL FORELDRE

De første årene

Blæreekstrofi og epispati er en «skjult» diagnose som først blir synlig når det gjennomføres et stell av barnet nedentil. De nærmeste i en familie og gode venner deltar gjerne i barnets liv på en måte som gjør at de trenger å vite mer for å hjelpe og støtte barn og foreldre. Det anbefales å være åpen om diagnosen slik at det skapes muligheter for å dele tanker, bekymringer og forståelse – ikke bare hos foreldrene – men også hos de som står dem nær. Flere foreldre har meldt tilbake til Senter for sjeldne diagnoser at de har vært usikre på hva de skulle fortelle om diagnosen. Siden barn og foreldre er på sykehuset over tid etter fødselen, og barnet må til gjentatte kontroller og operasjoner, vil mange bekjente også lure på hva som skjer.

Mange foreldre ønsker å nyansere åpenheten om tilstanden til barnet sitt. Bli enige som par om *hva* dere vil fortelle og til *hvem*. Alle trenger ikke å vite alt om barnet, for eksempel om barnets underliv. Først og fremst av respekt for barnet som skal vokse opp. Det anbefales å bruke en setning eller to som sier noe om tilstanden, og som begge foreldrene er komfortable med. Da unngår dere å bli utrygge på at partneren forteller noe du selv ikke ønsker skal deles.

Noen foreldre har meldt tilbake til Senter for sjeldne diagnoser at de ikke ønsker å si diagnosenavnet fordi andre kan søke opp diagnosen på internett. (1). På den ene siden er dette forståelig, men på den andre siden kan det bli vanskelig å holde diagnosenavnet skjult. Barnet selv, eller søsken, vil på et tidspunkt oppfatte diagnosenavnet og bruke dette. Snakk sammen i hele storfamilien, og gi tydelig beskjed om hvordan *dere* vil ha det.

Ikke glem at søsken også trenger hjelp til å forstå hva de kan si om diagnosen og hvilke ord de kan bruke.

Når barn med diagnosen blir større, bør foreldrene hjelpe dem med å finne en setning om diagnosen slik at barnet kan svare på spørsmål fra andre. Øv gjerne på dette. Husk at informasjon må tilpasses barnets alder og forståelse.

(Les mer om søsken i neste kapittel)

«Jeg var lenge sinna på foreldrene mine fordi jeg ble født med denne tilstanden. Jeg var også sinna på søstera mi som ikke hadde den. Tror jeg var sinna på dem langt opp i ungdomsårene før jeg forsto at de ikke kunne noe for det. Skulle ønske jeg hadde visst det før. Har hatt dårlig samvittighet for sinnet mitt.»

Ung jente

Tips til foreldre og søsken

Et eksempel på hva som kan sies er; «Petter er født med en dårlig lukkemuskel mellom urinblæra og urinrøret. Derfor lekker han urin. Etter hvert skal han opereres slik at han kan slutte med bleie.»

Tips til helsepersonell

Det bør gis informasjon til foreldre om hvordan diagnosen kan påvirke barnets utvikling og familiens hverdag. Da vil foreldre oppleve å mestre sin rolle som barnets støttepersoner bedre. Sett av god tid til dette. Gjenta informasjonen og undersøk om både mor og far har skjønt den. Det er godt kjent at foreldre har mange tanker når de har fått et barn med en sjelden diagnose, og av den grunn ikke får med seg alt som blir sagt.



Kona mi og jeg er uenige om hva vi bør fortelle om tilstanden. Jeg synes alle som spør bør få svar på det de lurer på, mens kona mi vil være mer tilbakeholden. Blir usikker på hva vi bør gjøre.

Det er ikke uvanlig at foreldre er uenige om dette, spesielt i starten. Det finnes ingen fasit på spørsmålet ditt, men hvis dere er svært uenige anbefaler vi dere å snakke med noen som har god kjennskap til diagnosen. Det kan for eksempel være en som har den selv, eller foreldre som har et barn med diagnosen. Dere kan kontakte foreningen til de som er født med BE/E, www.NFBE.no, for å treffe andre med samme diagnose. Det finnes likemenn i foreningen, som har taushetsplikt og kan være gode samtalepartnere.

Et annet alternativ er å kontakte Senter for sjeldne diagnoser, eller fagfolk på sykehuset der barnet er operert, for hjelp og veiledning. På senteret treffer dere rådgivere med god og lang erfaring.



Mellom ti og femten prosent av barn i Norge har en kronisk sykdom eller funksjonsnedsettelse. Disse barna har ofte friske søsken; en gruppe barn som har ekstra behov for å bli sett og lyttet til.

Foto: Shutterstock

HVORDAN ER DET Å VÆRE SØSKEN?

Hvordan er det å være bror eller søster til et barn med ekstra behov? Er søsken til barn med en sjelden diagnose glemt? Får de nok oppmerksomhet?

Mellom ti og femten prosent av barn i Norge har en kronisk sykdom eller funksjonsnedsettelse. Disse barna har ofte friske søsken; en gruppe barn som har ekstra behov for å bli sett og lyttet til.

Søsken til barn med en sjelden diagnose er ikke glemt. Det har i flere år vært rettet fokus på søsken og hvordan de har det. Foreldre blir tidlig gjort oppmerksom på at søsken også trenger ekstra oppmerksomhet, alenetid med mor og far og ny og mer utfyllende informasjon om søster eller bror med BE/E. Prøv å legge til rette for dette, og be om hjelp til pass av barnet med BE/E, om det så er for en time eller to, for å være sammen med søsken.

Gjennom flere år har rådgiverne på Senter for sjeldne diagnoser hatt samtaler/samtalegrupper med søsken i forbindelse med kurs. Her er noen eksempler på spørsmål de har ønsket å få svar på;

- Hva er det med søsteren/broren min?
- Hva heter det som feiler bror/søster?
- Hvorfor må han/hun være på sykehus?

- Har jeg gjort noe som gjør at broren/søsteren min er så mye på sykehus?
- Hvorfor er alle så lei seg?
- Kommer han/hun til å bli helt frisk?
- Er dette smittsomt, kan jeg også få BE/E?
- Hvorfor fikk han/hun det, og ikke jeg?
- Hva kan jeg fortelle til andre om det som feiler broren/søsteren min?
- Kan jeg få barn med BE/E?
- Hvorfor må mamma alltid være med på sykehuset når broren/søsteren min skal dit?

Foreldre til et barn med BE/E kan i perioder ha mange bekymringer. De ser ikke alltid at søsken har behov for å snakke, og foreldre kan være usikre på hvordan de skal snakke med de andre barna i familien om det som er vanskelig. Noen foreldre unngår tema som kan vekke negative følelser hos søsken eller i dem selv.

Søsken sier de spør mor/far om broren eller søsteren sin, men at foreldrene ikke alltid oppfatter det. Spørsmålene kan ofte være gjemt i det barnet snakker om. Derfor gjelder det å være oppmerksom på at søsken også kan være lei seg eller bekymret for både den «syke» broren eller søsteren, men også for foreldrene sine.

Noen søsken sender ut «prøveballonger» om tema som er vanskelig, for å se hvordan foreldre reagerer. Blir søsken møtt med tårer, tristhet eller irritasjon, sanser de fort at dette er for vanskelig for mor eller far å snakke om. Da beskytter de sine foreldre og blir tause. Barn tåler å se at foreldre blir lei seg. Foreldre må fortelle barnet som spør om hva som er vanskelig, og svare på eller forklare hvorfor de reagerer som de gjør.

En mor har fortalt at spørsmålene om lillebrors tilstand kom mens de sto i kassa i en butikk. Hun ble så overrasket og visste ikke hva hun skulle svare, og tiet i hjel spørsmålet. Det har hun angret på i ettertid. Det er til å forstå at hun ikke svarte der og da, men i slike situasjoner kunne hun for eksempel svart; «så fint at du stiller de spørsmålene. Det er jeg glad for. Jeg skjønner at du lurte på dette, men jeg vil gjerne tenke meg litt om.» Det er alltid lov til å tenke seg om før du gir et svar, men du må huske på å svare barnet. Svar ærlig på spørsmålene, barn tåler det.

Hvis det for eksempel er gjentatte sykehusinnleggelses eller mange bekymringer om barnet med BE/E, merker søsken dette. Søsken trenger informasjon om sin nye bror eller søster for å forstå hva som skjer, men også for at de skal klare å snakke om det. De trenger ikke bare informasjon om diagnosen, men også om hvordan det går/utvikler seg, om nye ting som skal skje, og informasjon som kan trygge dem. Noen foreldre velger å ta med søsken til sykehuset der barnet med BE/E blir fulgt opp, men alle har ikke mulighet til det av ulike årsaker. Da kan det være fint å ta bilder/film av sykehuset, legen og sykepleieren som er tilstede på kontrollen (husk samtykke fra den som blir tatt bilde av/filmes). Bilder kan være en fin inngangsport til en samtale om hvordan det er å være søsken, og hva som skjer med lillebror eller lillesøster.

I samtaler med søsken har flere meldt at de synes det er urettferdig at for eksempel broren deres får reise til Oslo, sove på hotell, spise på café og i tillegg få en premie fordi han har vært så flink på sykehuset. Etter et slikt besøk kan det være lurt å vie den som er hjemme ekstra oppmerksomhet. I tillegg er det viktig at de som er hjemme får vite om hva som skjedde på sykehuset og hva resultatene av undersøkelsene ble. Dette må gjøres på en enkel og lettfattelig måte, og gjentas. Det kan være klokt å sjekke at søsken forstår informasjonen, og å åpne opp for en videre samtale. Hvis barnet med BE/E er så stor at det selv kan fortelle hva som skjedde på sykehuset, bør det få lov til det. Mor eller far fyller på med mer informasjon når det er nødvendig.

fortsetter neste side ►



Når kan vi forvente at datteren vår på 4 år begynner å spørre om Petter, lillebror, sin tilstand? Vi gruer oss fordi vi ikke er sikre på hva vi skal si. Vi tenker hun er for liten til å få informasjon om sykdom og sykehusopphold?

Hun er liten enda, men det er viktig at hun får svar på det hun lurte på. Sjekk ut hva hun vet om lillebror ved å stille åpne spørsmål. Gi ærlig svar når spørsmålene kommer. Det er lov til å tenke seg om, men kom tilbake med svaret. Informasjon til søsken må være aldersadekvat.

Psykolog Christina Renlund sier i sin bok, «Små søsken» (2), at barn i 4 års alder ikke er for små til å få informasjon. Hun mener foreldre bør begynne å fortelle om situasjonen ved 3 års alder. Hun sier også at all forskning og erfaring viser at barn tidlig skjønner at det er noe spesielt, og de kan fort lage sine egne forklaringer, som ikke er riktige, hvis de ikke får informasjon. Små barn har egne tanker om hvorfor ting er som de er, og de kan være verre enn virkeligheten. I disse forklaringene kan det være elementer av skyld og ansvar. Derfor er det viktig å forklare barn at det ikke er noen som har skyld i at lillebror/lillesøster er syk. Renlund sier at barn ofte blir tryggere og får en bedre selvfølelse hvis de vet sannheten.



Vår datter på 9 år kan være redd og innadventd, og gråter ved sengetid. Vi har lurt på om dette har noe med lillebror sin tilstand å gjøre? Vi har vært urolige for at vi har sagt for mye til henne. Kan vi ha fortalt for mye om tilstanden?

Som alle andre foreldre blir også dere urolige for barnet som er lei seg i perioder. Da er det lett å ty til forklaringen om at dere har sagt for mye til datteren deres om lillebror og hans tilstand. Det er ikke feil å informere eller snakke om BE/E. Barn fra 6-9 år begynner å fundere på livets store spørsmål. De er mer sårbare fordi de skjønner mer og de kommer opp på et nytt nivå både emosjonelt og eksistensielt. De kan blant annet tenke på; Hvem er jeg? Hvorfor fikk ikke jeg BE/E? Det er så urettferdig at broren min fikk det. De begynner å skjønne at livet er urettferdig og at mor og far ikke kan bestemme alt. Prøv å møte barnet ditt på deres såre tanker og følelser. Å la være å snakke om lillebror, er ikke bra verken for dere eller henne. Denne perioden er slitsom for alle foreldre, fordi vi blir utfordret på egne følelser og løsninger i spørsmålene fra barna våre.



Besteforeldre kan være til god hjelp og bidra til å gjøre hverdagen litt lettere. Inkluder og del informasjon tidlig om hva som skjer slik at de slipper å uroe seg unødvendig, og får mulighet til å trøste og hjelpe hvis det trengs.

Foto: Shutterstock

Flere søsken har også gitt uttrykk for at de synes det er urettferdig at de må være hjemme mens bror eller søster er sammen med mor eller far på kontroller eller på sykehuset, og at de for eksempel ikke får velge hvem som skal passe dem mens foreldrene er borte. La barn som er hjemme være med i planleggingen hvis begge foreldrene skal være med på sykehuset.

Husk at også større søsken, for eksempel ungdom, trenger informasjon.

Det er ikke alltid slik at søsken sier i fra om sin lengsel etter alenetid med foreldrene sine. Derfor bør foreldre åpne opp for og ta initiativ til å snakke om dette.

HVORDAN ER DET Å VÆRE BESTEMOR OG BESTEFAR?

Familier som har et barn med spesielle behov er mer utsatte for stress, belastninger og bekymringer enn andre familier der det kun er friske barn. Derfor blir deres private nettverk viktig: venner og nær familie, som for eksempel bestemor og bestefar. Småbarnsfamilier er ofte pressa på tid. Når det kommer et barn med en sjelden diagnose som krever mer oppfølging enn et friskt barn, kan det bli utfordringer. Å ha et godt nettverk som familien kan stole på, som forstår deres situasjon og som kan bidra til å gjøre

hverdagen litt lettere, blir viktig. Besteforeldre kan være et slikt eksempel på gode hjelpere.

Mange har en oppfatning av at besteforeldregenerasjonen er mer opptatt av å leve det gode liv enn å være sammen med barnebarn. Dette er ikke riktig. Forskning viser det motsatte, at besteforeldre er viktige støttespillere og svært engasjerte enten barnet har en funksjonsnedsettelse, eller ikke (3, 4).

Å bli besteforeldre er for de fleste en stor gave som mange har sett fram til, og gledet seg til. De fleste har fulgt med graviditeten og gledet seg sammen med barn og svigerbarn. Besteforeldre har ofte en spesiell plass i de fleste familier og kanskje spesielt hos de som har store utfordringer i hverdagen. Når det fødes et barn med BE/E er dette også nytt for dem. De må inkluderes tidlig og få informasjon om hva som skjer med barnebarnet sitt slik at de slipper å uroe seg unødvendig, og får mulighet for å trøste og hjelpe til hvis det trengs.

Besteforeldre kan ha en dobbelt sorg. Sorgen over å se sitt eget barn slite, og sorgen over det nyfødte barnebarnet som trenger både operasjon og oppfølging over tid. Det er viktig å anerkjenne denne sorgen. Mange har sagt at de i tillegg har brukt mye energi på bekymringer for andre barnebarn i familien.

«Da jeg var liten, fortalte foreldrene mine det de ville om meg. Jeg ble sjelden tatt med på råd. Det var dumt og kanskje litt uklokt. Etter hvert ville jeg ta styringa. Jeg sa det til jentene i klassen min, og etter hvert til studiekameratene som jeg var mye sammen med. De trengte en forklaring. Søstera mi visste veldig lite om meg og mitt. Vi ble nærmere hverandre liksom og nå spør hun til og med om hvordan jeg har det. Si i fra til foreldrene dine at du vil vite hvem som vet og hva de vet. Ta kontrollen.»

Kvinne, 20 år



Da vi fortalte at vi hadde fått et barn med BE/E til mine foreldre gråt moren min veldig mye og faren min ble svært alvorlig. Det gjorde det ekstra vanskelig, spesielt for meg, og førte til at jeg nå sier svært lite. Hvordan skal vi klare å snakke sammen uten at det er jeg som trøster mor og far, og ikke omvendt?

De fleste besteforeldre har gledet seg til å få delta i det nye barnebarnet sitt liv. Når starten ikke blir som de hadde forestilt seg kan alle mulige reaksjoner komme. Det er helt vanlig og naturlig. Besteforeldre blir også lei seg. Ikke slutt å gi informasjon om barnet, og gi dem litt tid til å bearbeide følelsene sine. Det beste er at dere snakker om det og at dere viser at det går bra med gutten deres. Hvis dette er vanskelig kan dere be om hjelp fra helsesykepleier, fastlege eller ta dem med på en kontroll på sykehuset. Det kan hjelpe at andre gir informasjonen i starten. Besteforeldre kan også ringe SSD for generell informasjon om diagnosen.

LITTERATUR

1. Senter for sjeldne diagnoser. Erfaring fra bruker- og familiekurs om Blæreekstrofi/epispadi; 2010-2018
2. Renlund C. Små søsken: om å være liten og ha en søster eller bror med sykdom eller alvorlig funksjonsnedsettelse. Skauge forl. 2010.
3. Hagestad OG. Transfers between grandparents and grandchildren: The importance of taking a three-generation perspective. ZfF-Zeitschrift für Familienforschung/Journal of Family Research. 2006; 18(3)
4. Hagestad GO, Herlofson K. Småbarnsfamiliens støttespillere: dagens besteforeldre. Samfunnsspeilet. 2009;(1):92-94

2

Hva er blæreekstrofi og epispadi

I dette kapitlet vil du få vite mer om hva BE/E er, de vanligste symptomene, hvilke utfordringer diagnosen kan gi, og hvilke behandlinger som finnes. Det som beskrives er generelt og gjelder de fleste. Det vil være individuelle forskjeller fordi barn er ulike, og forutsetningene for operasjoner vil variere.

Blæreekstrofi er en sjelden medfødt tilstand hvor nedre del av bukveggen, bekkenet, urinrøret og urinblæren er påvirket. Urinblæra ligger åpen på nedre del av magen.

Epispadi er en tilstand hvor urinrøret og lukkemuskulaturen rundt urinrøret er påvirket. Urinrøret er ikke helt, men ligger som en åpen renne. Det er sjelden at barnet har andre misdannelser.

Alle barn som er født med blæreekstrofi har epispadi, men noen barn blir født med epispadi uten å ha blæreekstrofi, *isolert epispadi*.

Kloakkekstrofi er en svært sjelden, mer alvorlig og kompleks variant av BE/E som i tillegg involverer tarmsystemet.

FOREKOMST

Forekomsten av BE/E er 1 pr 20 000 til 30 000 levende fødte (1). Dette tilsvarer at det årlig fødes cirka to–tre barn med blæreekstrofi/epispadi i Norge. Tilstanden sees oftere hos gutter enn hos jenter.

Forekomst av isolert epispadi er sjeldnere. Epispadi hos jenter kan være vanskelig å oppdage hos nyfødte, dermed er forekomsten noe usikker.

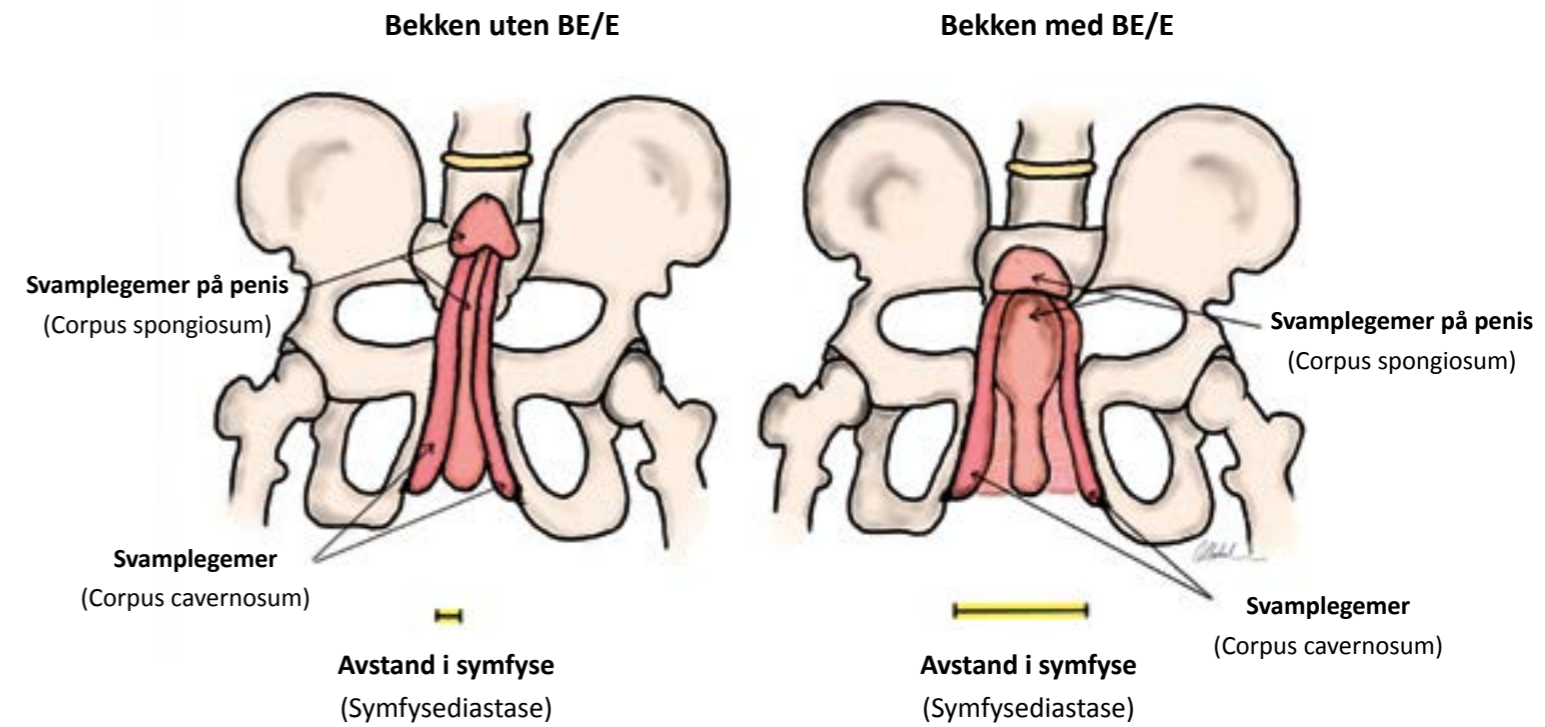
ÅRSAK

Årsaken til BE/E er ukjent, men sannsynligvis spiller både genetiske og miljømessige faktorer en rolle (2). I *svært* sjeldne tilfeller kan det være flere i samme familie som fødes med diagnosen (3). Det er lite som tyder på at personer som er født med tilstanden selv får barn med BE/E (4).

TEGN OG SYMPTOMER

Både BE/E og kloakkekstrofi er synlig ved fødsel. Det samme er isolert epispadi hos gutter. Hos jenter er isolert epispadi vanskelig å oppdage ved fødsel, se lenger ned.

En ultralydundersøkelse før fødselen, prenatal ultralyd, oppdager sjelden BE/E fordi det er vanskelig å oppdage den så tidlig. Noen ganger kan de som utfører ultralydundersøkelsen se at blæra er tom, eller at navlestrengen er plassert langt nede på bukveggen. Dette funnet kan gi mistanke om at barnet har BE/E.



Illustrasjonen til høyre viser blæreekstrofi/epispadi hos gutter.

Illustrasjon: Andreas Urdal

Blæreekstrofi

I tidlig stadium av fosterutviklingen, kanskje bare noen få uker etter unngangelse eller når fosteret er bare noen titalls millimeter stort, skjer det meste av fosterutviklingen.

Utviklingen av urinveiene skjer ved at bukveggen, lukkemuskulaturen rundt urinrøret, symfyse (en bruskskive som forbinder de to underlivsbena) i bekkenet, urinblæra og urinrøret lukker seg fra å være en åpen plate på utsiden av fosteret, til å bli hulorganer som dekkes av hud.

Ved kloakkekstrofi, blæreekstrofi/epispadi og isolert epispadi oppstår det en feil, uten kjent årsak, i denne utviklingen. Hud, muskulatur, bakkensymfyse, urinblæra og urinrør vil derfor ikke ha lukket seg fullstendig, og dermed ligge åpent mot omgivelsene.

Ved kloakkekstrofi er også noe av tarmen involvert, og vil i likhet med urinblæra ligge åpent mot omgivelser.

Endetarmen ligger alltid lenger frem slik at avstanden mellom endetarmsåpningen og kjønnsorganene er kortere.

Hos **jenter** er de indre kjønnsorganene, livmor og eggstokker, normale. Skjeden er kort, åpningen kan være trang og plassert lenger frem enn vanlig. Klitoris er delt. Bekkenbunnen er ofte svak.

Hos **gutter** er penis bred og kort, peker oppover og ligger inntil magen. Testikler og sædledere er ofte normale, men testiklene har vanligvis ikke kommet på plass i pungen, ved fødsel (se illustrasjon over).

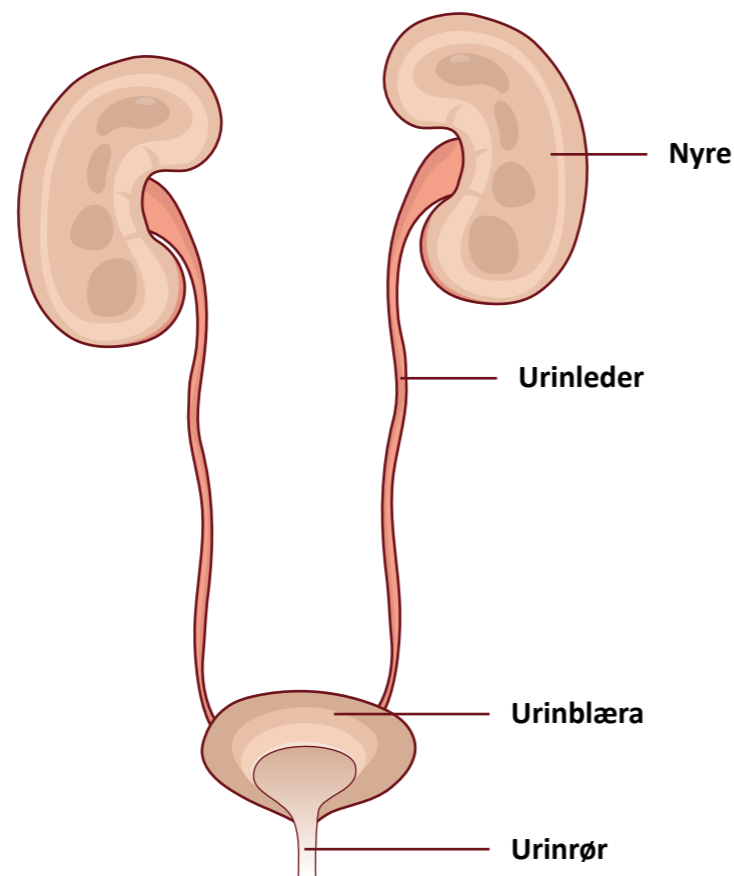
Som oftest har både jenter og gutter normale nyrer og urinledere ved fødsel. Likevel har de fleste refluks av urin fra urinblæren til nyrene og kan derfor være mer utsatte for urinveisinfeksjoner. Reflusk kan variere i alvorlighetsgrad, les mer under kapitlet om «Urinveiene».

Epispadi/isolert epispadi

Ved epispadi er det en mangelfull lukning av urinrøret. Lukkemuskulaturen fungerer ikke som den skal og symfyse spriker. Alt dette fører til at barnet har problemer med å holde på urinen.

Hos **gutter** ligger urinrøret som en åpen renne på oversiden av penis. Penis er kortere og bredere, og er bøyd mer oppover enn normalt. Testikler og sædledere er oftest normale.

Hos **jenter** ligger urinrøret som en åpen renne, men er ikke synlig på samme måte som hos gutter. Derfor er isolert epispadi hos jenter vanskelig å se rett etter fødsel. Hos noen jenter oppdages dette derfor først når de er større. Klitoris er delt og de indre kjønnsorganer er normale (5).



Urinveien består av to nyre, to urinledere, en urinblære og et urinrør. Det er et ventilsystem mellom blæra og urinlederne som hindrer urinen i å renne tilbake, refluks, til nyrene. Dette ventilsystemet er lite utviklet hos barn med BE/E og gir derfor refluks.

Urinveiene

Urinveiene består av to nyre, to urinledere, en urinblære og et urinrør.

Urina produseres i nyrene og drypper via urinlederne ned til blæra hvor urin samles. Når blæra kjennes full sendes et signal fra hjernen til urinblæra om at den vil tømme seg. Da slapper lukkemuskelen rundt urinrøret av, og urinen renner ut.

Urinblæra er en elastisk muskel som fungerer som en beholder for urinen.

Det er et ventilsystem mellom blæra og urinlederne som hindrer urinen i å renne tilbake, refluks, til nyrene. Dette ventilsystemet er lite utviklet hos barn med BE/E og gir derfor refluks i ulik grad.

Felles for BE/E og isolert epispadi

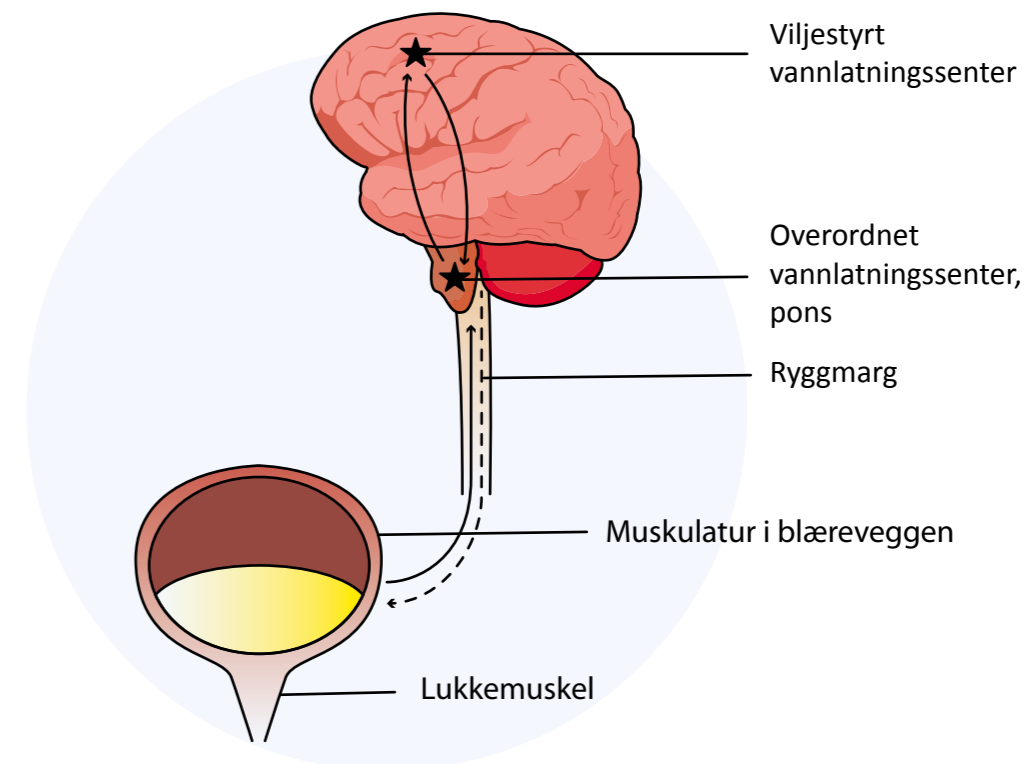
Mangelfull lukking og dårlig utviklet lukkemuskulatur rundt urinrøret gjør at barn med BE/E lekker urin, *inkontinens*. Når det skal velges en løsning for rekonstruksjon av nedre urinveier, finnes det flere muligheter. Disse blir presentert under kapitlet «Ulike løsninger for ikke å lekke urin».

Kloakkekstrofi

Denne varianten er svært sjelden og alvorlig fordi tilstanden involverer flere organer som; mage/tarm, øvre og nedre urinveier, kjønnsorganer, muskler, skjelett og nervesystem. Barn som er født med dette skal på samme måte som barn med BE/E flyttes over til barnekirurgisk avdeling ved Universitetssykehuset i Trondheim, St. Olavs hospital eller Oslo universitetssykehus, Rikshospitalet og opereres der. Barna følges opp på samme måte som de som har BE/E, men må i tillegg følges nøye opp også når det gjelder tarmfunksjonen. Barn med kloakkekstrofi kan også ha en feil på ryggmargen, medfødt misdannelse i rygg som vil påvirke nervene til blære og tarm. Kloakkekstrofi vil ikke bli videre omtalt i denne veilederen. For mer informasjon om denne diagnosen er du velkommen til å ta kontakt med Senter for sjeldne diagnoser

Lyskebrokk

Hos barn med BE/E og kloakkekstrofi ses ofte lyskebrokk på begge sider. Lyskebrokk hos barn er en medfødt utposing av bukhinnen gjennom lyskekanalen, som bukorganer (oftest tarm) kan gli ned i. Brokket vises som en kul i lysken. Hos gutter kan det gå helt ned i pungen. Alle barn med lyskebrokk bør opereres, men hastegraden varierer (6). Det er ikke bestandig at brokket er synlig, men det kan kjennes. Brokket vises som en kul i lysken når barnet gråter, presser for avføring, står oppreist, hoster eller presser ut magen. Over tid kan brokket bli større og gi økende plager. Ved BE opereres lyskebrokk i forbindelse med første operasjon.



Illustrasjonen viser hvordan en normal vannlatning fungerer.

HVA ER TILBAKESTRØMMING AV URIN – REFLUKS?

Normalt renner urin kun *fra* nyrene og *ned* i urinblæra. Refluks betyr at det er en unormal flyt av urin *fra urinblæra* tilbake og *opp* gjennom urinlederne og eventuelt til nyrene. Refluks kan være ensidig eller tosidig, og det er ulike grader av refluks. Det er ikke gunstig at urin kommer fra blæra opp i urinlederne og videre til nyrebekkenet. (se illustrasjon) Dette kan gi urinveisinfeksjoner og nedsatt nyrefunksjon på sikt. Refluks kan også føre til at urinlederne og nyrebekkenet utvider seg. Har barnet refluks, er behandlingen en lavdose med antibiotika for å forebygge urinveisinfeksjoner og en nøye oppfølging av refluksen. Er det fortsatt urinveisinfeksjoner til tross for behandling, er det viktig at legen på St. Olavs hospital eller Rikshospitalet får beskjed. Da kan det i noen tilfeller bli aktuelt med en operasjon, reimplantasjon. Det betyr at urinlederne «settes» inn i blæreveggen på nytt og det lages et nytt ventilsystem, i overgangen fra blæra til urinlederne. Målet med operasjonen er at urinen **ikke** renner tilbake til nyrene og dermed sikrer en god nyrefunksjon. Denne operasjonen gjøres ofte samtidig med operasjonen som skal hjelpe barnet å bli kontinent og når epispadien lukkes.

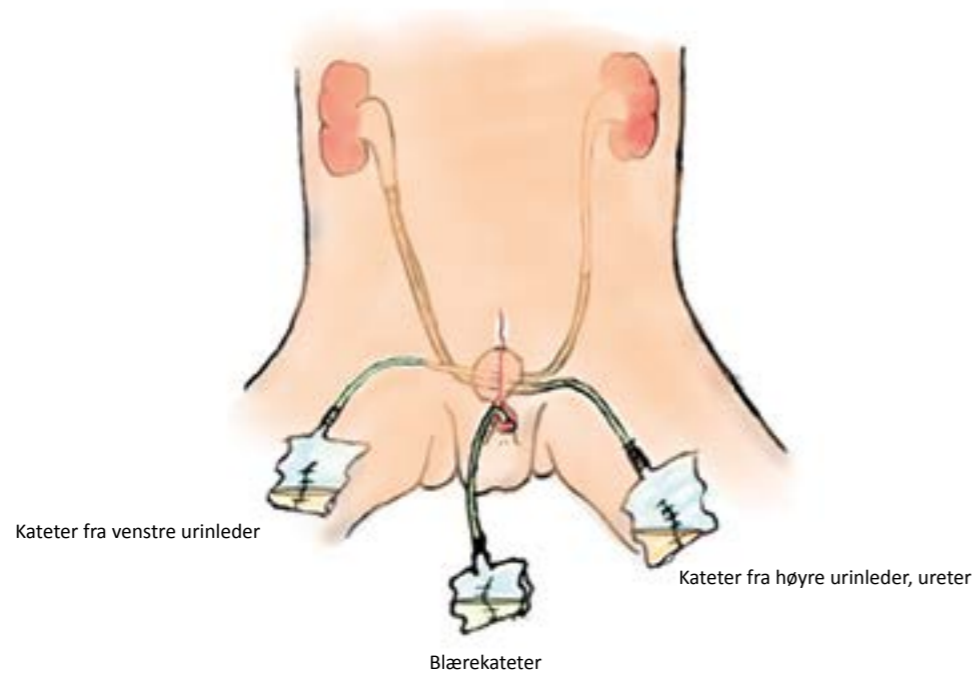
HVORDAN FUNGERER EN NORMAL VANNLATNING?

En *normal* urinblære rommer fram til barnet er cirka 11 år 25-30 ml ganger alder (8). Når vi skal estimere normalt blærevolum bruker vi formelen: (Alder x 30) + 30. Eksempelvis hos en 10 åring; 10 x 30 + 30 = 330ml. Hos voksne rommer blæra cirka 400-500 ml. De fleste tisser fra 4-6 ganger i løpet av et døgn. Driker vi mye væske må vi tisse oftere.

Når det er cirka 200-300 ml urin i blæra går det en beskjed, en nerveimpuls fra blæreveggen gjennom sentralnervesystemet i ryggmargen og opp til et overordnet vannlatningssenter i hjernestammen, pons. I tillegg til dette senteret er det et *viljestyrt* vannlatningssenter i hjernebarken (Se illustrasjon).

Når nerveimpulsen går opp dit, kjenner vi at vi må tisse.

Dette senteret ligger i den delen av hjernen som også koordinerer sansene våre. Her ligger forklaringen til at de fleste kan styre/bestemme når vi vil tisse eller ikke enten ved å knipe igjen og vente, eller å tisse med en gang.



Illustrasjonen viser blærelukking i nyfødtp perioden.

Illustrasjon: Andreas Urdal

Når vi bestemmer oss for å tisse går det en nerveimpuls fra det viljestyrte vannlatingssenter (2) via pons (1) og ryggmarg til muskulaturen i blæreveggen, som trekker seg sammen samtidig som lukkemuskelen åpner seg. Da tømmer blæra seg for urin (9).

Det er flere måter å bli kontinent (ikke lekke urin).

Legene vil sammen med foreldre (og barnet hvis han/hun er gammel/moden nok) finne den løsningen som passer best for barnet. St. Olavs hospital og Rikshospitalet tilbyr forskjellige løsninger. Barnekirurgene på Oslo universitetssykehus, Rikshospitalet har valgt en operasjonsmetode som kalles **Kelly prosedyren** (se lenger ned i teksten). Sykehuset har et samarbeid med barnekirurg fra Great Ormond Street hospital, GOSH, i London for å få utført Kelly prosedyren på barnet med BE/E. På St. Olavs hospital brukes ikke denne metoden, men tilbyr andre løsninger for å bli kontinent (se side 26-29 for mer informasjon). Barn som er primæroperert på St. Olavs hospital får informasjon og tilbud om å bli operert etter Kelly prosedyren på Rikshospitalet og kan henvises dit.

BEHANDLING AV BLÆREEKSTROFI/EPISPADI

Målet med all behandling er å sikre en normal og god nyrefunksjon, rekonstruere urinblæra, urinrør og kjønnsorgan samt bedre urinlekkasjen slik at funksjon og utseende blir best mulig. Behandling og oppfølging er både kirurgisk, medisinsk og psykososialt.

Barn med BE/E blir operert etter andre metoder i dag enn for noen år siden. De fleste må gjennom flere operasjoner i barnealder for å få hjelp med urinlekkasje, epispadi og refluks (les mer lenger ned).

Primær operasjon

Nyfødte med BE/E skal alltid opereres av en barnekirurg på universitetssykehuset i Trondheim eller på Oslo universitetssykehus, Rikshospitalet. Det er ønskelig at operasjonen skjer innen 24-48 timer etter fødsel, fordi bekkenet til barnet er mer tøyelig og lettere å trekke sammen. Dette skyldes hormonell påvirkning fra mor i svangerskapet.

Målet med primæroperasjonen er å ivareta en god nyrefunksjon, rekonstruere urinblæra og blærehalsen. Operasjon av epispadien gjøres på et senere tidspunkt.

Ved primæroperasjonen blir urinblæra lukket ned til begynnelsen av urinrøret (blærehalsen). Bekkenbenet trekkes sammen foran og festes godt. Deretter lukkes bukveggen.

De første dagene etter operasjonen blir bena til barnet surret sammen for å forebygge at bekkenet og symfyisen, glir fra hverandre. Det vil være individuelt hvor lenge barnet ligger på sykehus, vanligvis i 14 dager.

Hvilke løsninger finnes for å bli kontinent?

Alle med blæreekstrofi/epispadi lekker urin. Derfor må foreldre, i samarbeid med en barnekirurg, finne den løsningen som passer barnet best.

Når det skal velges en løsning for at barn med BE/E skal slutte å lekke urin, finnes det flere alternativ. Foreldre må tidlig få en grundig informasjon om disse. Der det er mulig er det viktig at barn får god og alderstilpasset informasjon slik at de kan være med i beslutningsprosessen når det er aktuelt. Deres mening vil alltid være påvirket av egne erfaringer, og hva foreldre mener. Mange barn trenger støtte og motivasjon for å gjennomføre en operasjon/undersøkelse eller for å lære å tømme urinblæra. Når valget er tatt må barnet forberedes godt før operasjonen. Flere foreldre har sagt at de har hatt god hjelp fra en psykolog/barnepsykiater i forberedelsene av valget de skal ta på vegne av barnet (7). Forberedelsene av barnet bør også handle om selvstendigjøring. Det vil si at foreldrene lærer barnet å delta mer i stell, tar mer ansvar for egen diagnose, skifter på for eksempel urinpose eller bleie og så videre.

Noen foreldre ønsker å snakke med andre foreldre og høre deres erfaring om det valget de tok på vegne av barnet sitt (7). De kan kontakte Norsk forening for blæreekstrofi og epispadi, NFBE, www.nfbe.no, hvor de kan treffe eller snakke med andre foreldre og ungdom/voksne med diagnosen om deres erfaringer.

Før valget tas må barnet gjennom en medisinsk undersøkelse for å se hvilke løsninger som er mulige.

Kelly prosedyren – Blærehalsplastikk ad modum Kelly

Tanken bak Kelly prosedyren (se illustrasjon neste side) er at urinblæra og lukkemuskulaturen i blærehalsen kan brukes til å gi barnet kontinens på sikt. Prosedyren innebærer at blæra åpnes og urinlederne til blæra flyttes lenger opp i blæra. Utløpet fra urinblæra forlenges og vevet ved lukkemuskulaturen samles rundt urinrøret.

Eksisterende muskel og mykt vev brukes for å skape en muskelring mellom urinblæra og urinrøret. Denne muskelringen bidrar til kontinens samt at urinblæra får mulighet til å utvide seg og dermed får større kapasitet.

I tillegg gjøres epispadioperasjon hvor urinrør og ytre genitalia rekonstrueres. Operasjonsteknikken bidrar til at penis kommer lenger fram og kan bli noe lengre. Svampegemet på penis roteres slik at krumningen på penis rettes ut, før de festes til hverandre. Urinrøret rekonstrueres til et rør og flyttes til undersiden av penis.

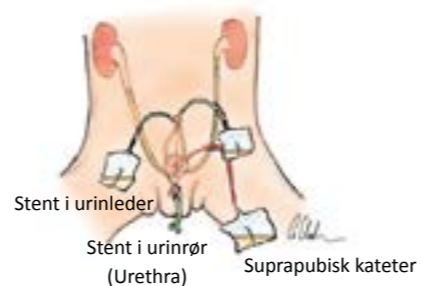
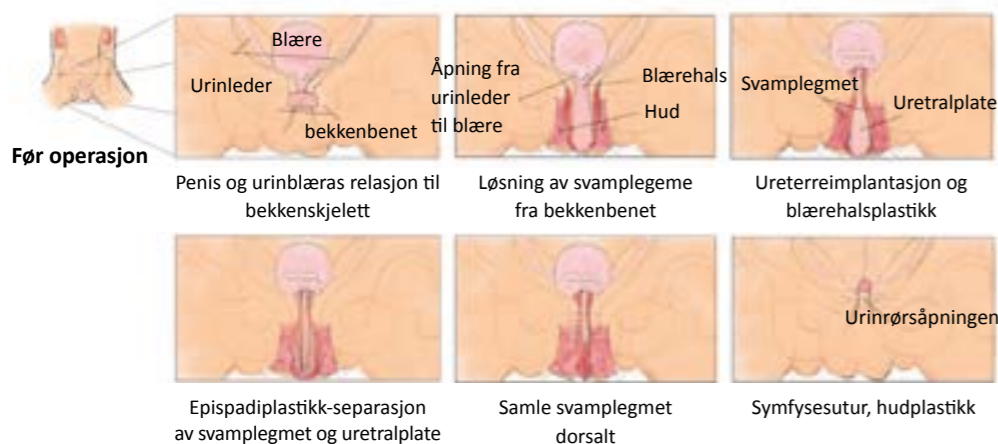
I de fleste tilfeller blir urinrøret noe kort i forhold til penis. Derfor vil urinrørsåpningen være på undersiden av skaftet av penis og ikke på tuppen. Dette vil etter hvert korrigeres. Hos jenter lages en åpning for urinrøret i underkant av klitoris. Penis og klitoris rekonstrueres.

Målet med operasjonen er at barnet skal samle urin i blæra og få tørre perioder slik at de på sikt kan tisse som andre.

Det optimale er at Kelly prosedyren utføres ved 12-18 måneders alder. Alle barn som har gjort primæroperasjonen som nyfødt ved enten St. Olavs hospital eller Rikshospitalet kan henvises og opereres etter Kelly prosedyren.

Barnekirurgene ved Rikshospitalet har operert barn etter Kelly prosedyren siden 2011. Erfaringene er begrenset fordi det fødes svært få barn med tilstanden i Norge. På Great Ormond Hospital for Children i London har de brukt prosedyren siden 1999, og kan vise til at over 70 % er blitt tørre på dagtid fem år etter operasjonen (11).

Blærehalsplastikk og epispadiplastikk a.m Kelly



Illustrasjon: Andreas Urdal

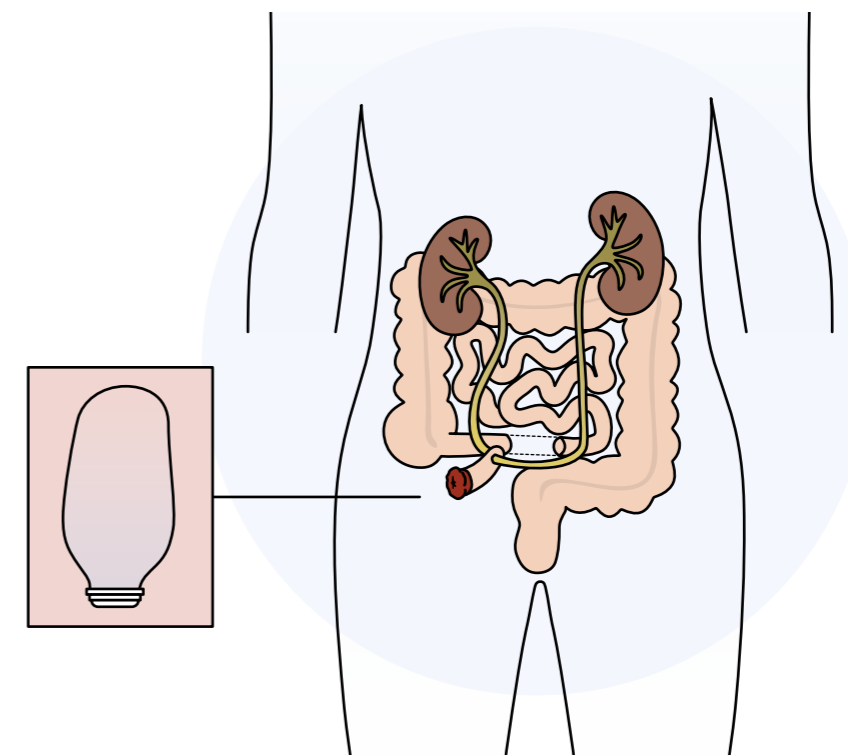
Illustrasjonen viser Kellyprosedyren trinnvis.

Ureterostie: åpning der urinleder munnner ut i urinblæren
 Ureter: urinledere fra nyre til blære
 Urethra: urinrør
 Stent: et innvendig rør som holder et trangt parti oppe



Vi er usikker på om vi skal velge Kelly prosedyren for barnet vårt når vi hører at det tar flere år før barn slutter å lekke urin. Dette kan bety at vårt barn kanskje begynner på skolen med bleie. Hva sier forskning om bruk av bleie lenger enn vanlig?

Det er vanskelig å gi et entydig svar på dette fordi det finnes få studier, enda mindre om urinlekkasjer og sjeldne diagnoser. Studiene er ofte basert på få informanter. Av det som finnes viser flere; at skolebarn og ungdom med BE/E har tilnærmet lik helserelatert livskvalitet sammenliknet med jevnaldrende. En av faktorene som kan bidra til lavere helserelatert livskvalitet er inkontinens, særlig hvis de lekker urin gjennom hele skoletiden. Inkontinens ble forbundet med flauhet fra deltagere. Den negative opplevelsen av en fysisk begrensning som inkontinens økte fra 13 årsalder. Studier på ungdom og unge voksne viser at pasienter med dårlig kontroll på sin inkontinens oppga lavere helserelatert livskvalitet enn de som hadde gode løsninger med lite lekkasje. Å redusere tiden med inkontinens vil kunne virke positivt på både selvfølelse og livskvalitet (10).



En urostomi leder urinen til et isolert tarmsegment ved at urinlederne løsnes fra blæra og festes til tarmen. Tarmen føres fram gjennom huden på magen slik at det skapes en åpning (stomi). Siden tarmen ikke har muskler eller ventiler, vil urinen renne kontinuerlig. Derfor trengs en urostomipose for å samle opp urinen.

Urostomi, pose på magen

Hvis urinblæra er liten eller ikke kan brukes som et reservoar for lagring av urin kan en urostomi være et godt alternativ. En urostomi innebærer å lede urinen til et isolert tarmsegment ved at urinlederne løsnes fra blæra og festes til tarmen. Tarmen føres fram gjennom huden på magen slik at det skapes en åpning (stomi). Siden tarmen ikke har muskler eller ventiler, vil urinen renne kontinuerlig. Derfor trengs en urostomipose for å samle opp urinen. Posen festes på en plate som limes/festes på huden på magen. Når posen er full, tømmes urinen i toalettet.

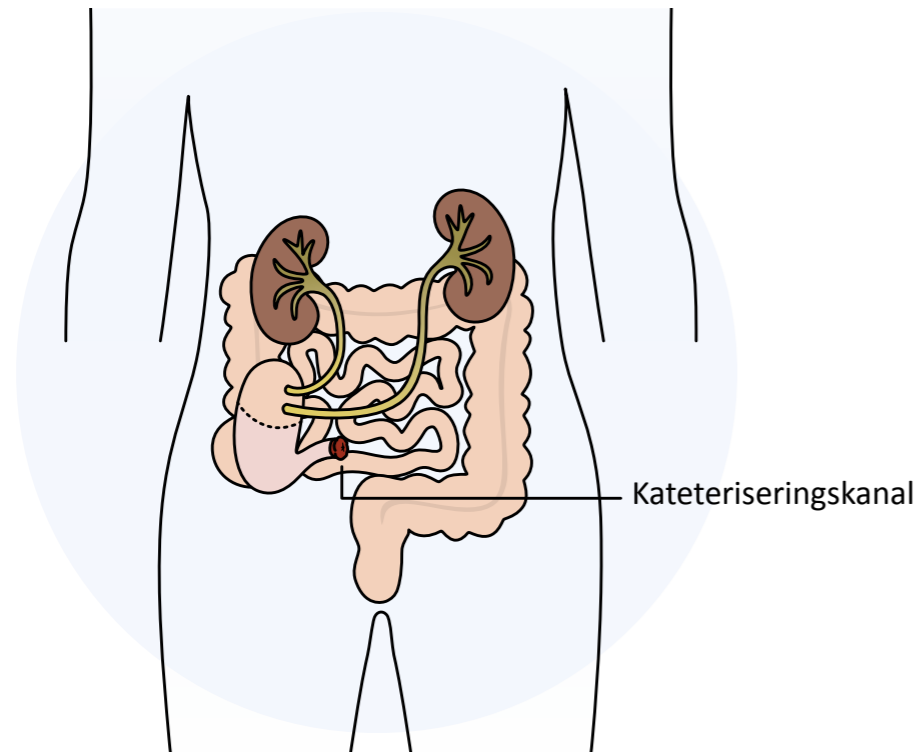
Tarmsegmentet som brukes til å lage stomien, kan brukes til å forstørre blære når barnet blir større, slik at det kan dannes et kontinent reservoar, kontinent urostomi.

Å etablere god kontakt med en stomisykepleier er nødvendig. Hun/han har spesialkompetanse om stomier og kan hjelpe både barnet og foreldrene med råd og veiledning av stomistell. Ikke nøl med å spørre om hjelp.

Mange voksne og større barn med BE/E, og foreldre til små barn som har valgt en urostomi, er fornøyde med denne løsningen. Foreldre sier at barna deres har fått en helt annen hverdag etter at barnet fikk en urostomi. De forteller at barnet slipper å bli tatt ut av leken i barnehagen eller på skolen for å tisse og slipper å være redd for å lekke urin. Istedenfor å tisse ofte for å unngå lekkasje, tømmes posen.

Barn kan raskt få enkle oppgaver i forbindelse med tømming av posen og de aller fleste mestrer det bra. Start tidlig med å gi dem enkle oppgaver i forbindelse med skift, og ha en målsetting om at de skal ta ansvaret selv etter hvert. På den måten er de med på å bli selvstendige og mestre stellet selv. Rett etter operasjonen synes noen det er ubehagelig å skifte den innerste platen som er festet til huden. Stomistell er ikke vondt, men det skal lærers og må øves på. Etter kort tid blir du/dere eksperter på skift. La barnet prøve å skifte selv seg så raskt som mulig.

Stomisykepleier kan hjelpe til med å finne gode løsninger som gjør dette lettere for dere. Hun/han kan hjelpe dere med riktige produkter og gi råd om hvordan dere kan motivere barna til å ta del i stellet.



I en kontinent urostomi samles urin opp i et reservoar inne i bukhulen som tømmes ved hjelp av et tynt plastrør, et kateter.

Kontinent urostomi

Hos barn og voksne der forholdene ligger til rette, kan det anlegges kontinent urostomi. Da samles urin opp i et reservoar inne i bukhulen som tømmes ved hjelp av et tynt plastrør, et kateter gjennom en kateteriseringskanal (se illustrasjon). Målet med operasjonen er å oppnå kontinens, og samtidig beskytte de øvre urinveiene.

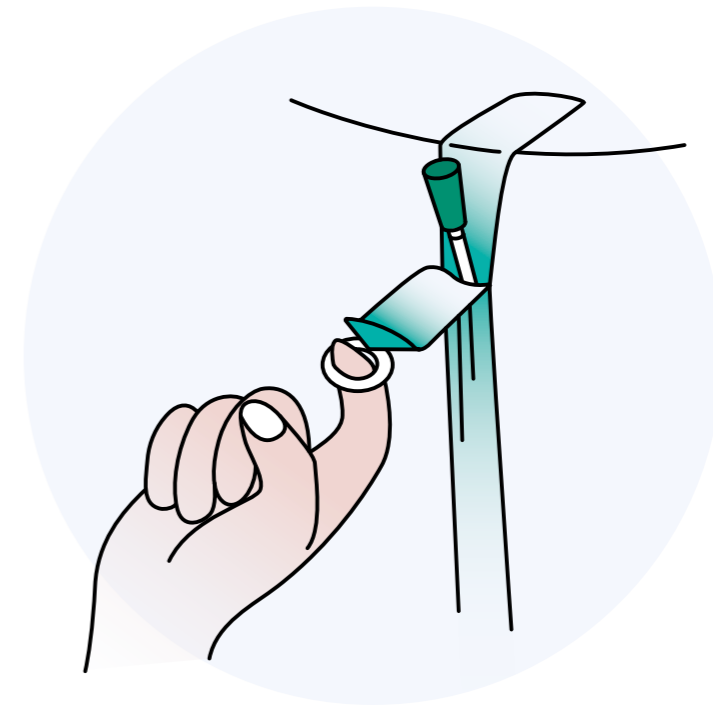
Hos noen barn vil ikke utviklingen av blærestørrelsen være tilstrekkelig til at barnet blir tørt eller at det danner seg for mye trykk i blæren som vil være skadelig for nyrene. I disse tilfellene må man utvide blærekapasiteten og konstruere en kateteriseringskanal. Da utvides blæra med et stykke av tarm. Kateteriseringskanalen kan lages av enten blindtarm (*appendicovesicostomi/Mitrofanoff*) eller et lite stykke med tynntarm (*Monti*) og barnet vil da kunne sette kateter fra en åpning nederst på magen for å tømme blæren.

Tømmefrekvensen, spesielt den første tiden etter operasjonene, må være hyppig. Blæra må også tømmes på natta en periode fordi blærekapasiteten er relativt liten i

starten. Etter hvert vil det være vanlig å tømme blæra med et kateter 4-6 ganger i døgnet, og alltid før sengetid. Hvis urinblæra er førstørret med tarm, vil slimhinnen i tarmen fortsette å produsere slim. Dette slimet må skylles ut regelmessig.

Å tømme urinblæra på denne måten er ikke vondt eller vanskelig, men det skal læres. Familien og barnet får alltid god opplæring i prosedyren før hjemreise. Lær barnet god hygiene og gi oppgaver som det mestrer i forbindelse med prosedyren. Ha som mål at barnet blir «fortest mulig» selvstendig. Når barnet drikker mye, på varme dager eller under trening, må det legges inn ekstra tømminger. Dette er det viktig at barnet er klar over. Noen dekker til «hullet/åpningen» på magen med et lite plaster.

Senter for sjeldne diagnoser har snakket med flere som er svært fornøyd med denne løsningen og forteller at det er lettvis å ha et par kateter i lomma hvis de skal på trening, lange turer eller på fest.



Dette er et eksempel på et kateter som kan brukes når urinblæra skal tømmes.

Selvkateterisering

Selvkateterisering er et annet alternativ for å få tømt blæra. Noen voksne med BE/E gjør dette, men at det i dag brukes andre metoder for å bli kontinent. Ved selvkateterisering føres et kateter inn gjennom urinrøret og opp i blæra slik at den blir tømt for urin. Når kateteret er i blæra, begynner det å renne urin ut gjennom kateteret. Kateteret trekkes forsiktig ut når det ikke kommer mer urin, blæra er tømt. Prosedyren må gjentas med jevne mellomrom og ut fra hvor mye som drikkes. Det er viktig at prosedyren gjøres rent (*ren intermitterende kateterisering, RIK*) for å unngå infeksjoner. Det brukes engangskateter.

Bleier/bind

Noen barn bruker bleier/bind mens de venter på en operasjon for å bli tørre, og vil trenge dette i kortere eller lengre perioder etter Kelly operasjonen. Husk å informere barnet om at de ikke blir tørre med det samme etter operasjonen.

Noen få voksne bruker bleie fordi de «alltid» har gjort det (7). Søk informasjon og veiledning hos urologen som behandler deg, hvis du ønsker en annen løsning.



Kan gutten vår være med på aktiviteter når han har pose på magen og kan han bade med den?

Å drive idrett og lek går fint med pose på magen. Noen beskytter posen med et stomi-belte som festes over posen ved enkelte idretter, som for eksempel hvis han er keeper i fotball eller håndball. Alle som har pose på magen kan bade både i sjøen og i basseng.



Hvis jenta vår ikke vil ha pose når hun blir ungdom. Kan hun da bytte løsning?

Hvis forholdene ligger til rette for det kan posestomien i de fleste tilfeller «byttes» for eksempel til en kontinent stomi.

LITTERATUR

1. Borer JG. Clinical manifestations and initial management of infants with bladder exstrophy. Up to date. (hentet 2019-12-02). Tilgjengelig fra: <https://www.uptodate.com/contents/clinical-manifestations-and-initial-management-of-infants-with-bladder-exstrophy>
2. Keppler-Noreuil K M, Conway KM, Shen D., Rhoads AJ, Carey JC, Romitti PA, & National Birth Defects Prevention Study. Clinical and risk factor analysis of cloacal defects in the National Birth Defects Prevention Study. American Journal of Medical Genetics Part A. 2017; 173(11): 2873-2885
3. Boyadjiev SA, Dodson JL, Radford CL, Ashrafi GH, Beaty TH, Mathews RI, ... & Gearhart JP. Clinical and molecular characterization of the bladder exstrophy-epispadias complex: analysis of 232 families. BJU international. 2004; 94(9): 1337-1343
4. Ebert AK, Reutter H, Ludwig M, & Rösch WH. The exstrophy-epispadias complex. Orphanet Journal of Rare Diseases. 2009; 4(1): 23
5. Shetty MK, Bhaskara A, & Sen TK. Female epispadias. African Journal of Paediatric Surgery. 2011; 8(2): 215.
6. St. Olavs hospital. Lyskebrokk hos barn. (hentet 2017-12-06) Hentet fra: <https://stolav.no/behandlinger/lyskebrokk-hos-barn>
7. Senter for sjeldne diagnoser, Erfaring fra bruker- og familiekurs om Blæreekstrofi/epispadi. 2010-2018
8. Aden P, Gjerstad AC, Skari H, Lie A, Bjerre A. Nevrogene blæreforstyrrelser hos barn. Tidsskrift for Den norske legeforening. 2020.
9. Helse Stavanger Urinblæren. (hentet 2017-09-25). Hentet fra <https://helse-stavanger.no/avdelinger/kvinne-og-barneklubben/barne-og-ungdomsklinikken/sengeveting-og-daginkontinens/urinblæren>
10. Mahajan JK, Rao KL. Exstrophy epispadias complex-Issues beyond the initial repair. Indian journal of urology: IJU: journal of the Urological Society of India. 2012; 28(4): 382.
11. Schaeffer AJ, Yenokyan G, Alcorn K, Firth SL, Diener-West M, Wu AW, Gearhart JP, Dodson JL. " Health related quality of life in adolescent with bladder exstrophy-epispadias as measured by the Child health Questionnaire-Child Form 87". Journal of Urology 2012; Nov, 188(5).



3

Ungdom/voksne med blæreekstrofi og epispadi

FELLES FOR KVINNER OG MENN

Når du har fylt 18 år er det en urolog som følger deg opp enten du er mann eller kvinne. Urologen er på det sykehuset der du har gått til kontroll som barn, det vil si enten på St. Olavs hospital eller på Oslo universitetssykehus. En urolog er en kirurg som kan mye om urinveier, for eksempel nyrer og genitalia. Det er viktig at du følges opp jevnlig, spesielt med tanke på nyrefunksjonen din. Får du urinveisinfeksjoner må du ta kontakt med fastlegen din slik at du får startet opp med behandling, hvis det er nødvendig. Husk å informere urologen hvis du har hatt urinveisinfeksjoner. Det samme gjelder hvis du får problemer med den løsningen som gjør at du er kontinent. En urolog vil kunne hjelpe deg og vurdere om det er mulig å bytte løsning hvis du ønsker, for eksempel fra en urostomi til kontinent stomi.

Noen menn og kvinner har fortalt at kjønnsår vokser på steder de ikke vil at dette skal komme, og flere har lurt på hvorfor det skjer. Forklaringen kan være at det har vært flere operasjoner i genitalområdet slik at hud med hårsekker har «flyttet» på seg. Hvis det er til sjenanse for deg tar du det opp i en konsultasjon med legen som behandler deg.

Tips til helsepersonell

Noen ungdommer og kvinner SSD kjenner til synes det har vært vanskelig å be om å bli henvist til en gynekolog i forbindelse med kontroller hos urolog, og har et ønske om at dette spørsmålet blir berørt i konsultasjonen.

KVINNER

Kvinner som er født med blæreekstrofi/epispadi kan ha et tilfredsstillende sexliv, og de aller fleste kan bære frem barn.

Den første menstruasjonen kommer ved samme alder som hos andre. Det er ikke nødvendig med gynekologisk undersøkelse før menstruasjonen kommer i gang, fordi det som regel er god plass til at menstruasjonsblod kommer ut. Det er likevel fornuftig for unge kvinner med BE/E å etablere kontakt med en gynekolog som har erfaring med tilstanden for å få råd og informasjon når de ønsker å debutere seksuelt, eller gjerne litt før.

Både de som er operert på St. Olavs hospital og på Rikshospitalet kan bli henvist til en gynekolog ved ett av disse to sykehusene for undersøkelse, veiledning og gode råd. Henvisningen til et universitetssykehus kan du få av fastlegen eller urologen som behandler deg.

For de fleste byr ikke den seksuelle debuten på spesielle problemer, men av og til kan skjedeinngangen være litt trang. Da kan gynekologen instruere deg i tøyningøvelser, og/eller gjøre et lite inngrep for å gjøre åpningen litt større. For de fleste vil det imidlertid være nok å få en samtale og eventuelt en undersøkelse når de ønsker det.

«Den største utfordringen for meg er det seksuelle. På grunn av størrelsen på penis er det enkelte ting som utelukker seg selv. Men ved at jeg aksepterer situasjonen, har litt selvtillit og er åpen, har jeg et sexliv som nå snart gir meg et barn.»

Sagt av en ung mann med BE/E

Kvinner med BE/E kan bruke prevensjon som andre kvinner. Fastlege din eller helseyskepleier/jordmor på helsestasjon for ungdom kan gi råd om dette. Har du kontakt med gynekolog kan han/hun også gi deg råd om prevensjon.

Graviditet og fødsel

De fleste kvinner med blæreekstrofi/epispadi kan få barn. Noen har imidlertid problemer med å bli gravide på naturlig måte på grunn av arrdannelse omkring eggledere etter tidligere operasjoner. Da kan du få hjelp av en gynekolog. Få en henvisning av fastlege eller urolog. Det er uansett viktig å planlegge en graviditet, fordi noen kvinner med BE/E trenger ekstra oppfølging. En graviditet kan blant annet gi økt risiko for urinveisinfeksjoner. Slike infeksjoner kan lett utvikle seg alvorlig hos gravide.

Fødselen bør foregå på universitetssykehuset i Trondheim, eller i Oslo, og helst der du ble operert som barn. Det er mulig å føde vaginalt, men de aller fleste vil få råd om planlagt keisersnitt. De vanlige svangerskapskontrollene kan gjøres av fastlege/jordmor. Det bør tidlig i svangerskapet etableres kontakt med avdelingen der du skal føde. Dette kan legen eller jordmor som kontrollerer svangerskapet hjelpe til med.

Det er lite som tyder på at det er komplikasjoner til svangerskap/fødsel hos kvinner som har kontinent stomi eller posestomi.

Studier viser at 42 % av kvinner med BE/E opplevde bekkenbunnsprolaps, som betyr at livmor, urinblære eller endetarm «faller» inn mot skjedeveggen, og kan oppleves som en utbuling inne i skjeden (1,2). Tilstanden

er en komplikasjon under eller etter et svangerskap. Hvis du får slike symptomer er det viktig at du diskuterer dette med fødselslegen din. For noen kan sengeleie eller en pessarlignende ring bli aktuelt å bruke under svangerskapet. Noen kan også ha nytte av «pessarringen» etter svangerskapet.

Etter fødsel

Det er økt risiko for fremfall av skjedevegg og livmor hos kvinner som er født med blæreekstrofi/epispadi, særlig etter et svangerskap. Dette er ikke farlig, men hvis det blir plagsomt, kan det bli nødvendig med en operasjon. Denne operasjonen må gjøres på Rikshospitalet eller St. Olavs hospital. Ta det tidlig opp med legen din hvis dette skjer deg.

MENN

Operasjonsmetodene for blæreekstrofi og epispadi har de siste tiårene endret seg. En del av utfordringene som menn med BE/E har vil derfor være avhengige av den operasjonsmetoden som ble valgt for å bli kontinent.

Det er derimot flere felles utfordringer uavhengig av operasjonsmetode. De dreier seg i hovedsak om penis utseende, ereksjonsevne og fertilitet.

Penis består av tre svampegemer. To av disse er festet mot hver sin side av symfyen (se illustrasjon side 19). I alle tilfeller av blæreekstrofi/epispadi og i de fleste tilfeller av epispadi, er det en større eller mindre sprik i symfyen. Derfor vil penis fremstå som kort og bred. Den vil også peke oppover (kurvatur).

De som fikk utført Kelly prosedyren som barn fikk løsnet svampegemene fra symfyten og samlet dem slik at det ble et noe lengre og smalere utseende på penis, men noe avvikende form vil fortsatt være der. Etter at puberteten er over, vil penis ofte få en mer «normal» form slik at den henger nedover når den ikke er erigert. Menn med BE/E kan ha problemer med å gjennomføre et samleie fordi penis er kort og bred (3).

Det er gjort flere studier på voksne menn etter operasjoner for blæreekstrofi/epispadi med ulike operasjonsmetoder. Noen studier viser at opp til 65 % av menn med BE/E er fornøyde med egen seksualitet. 93 % av disse rapporterte at de syntes de hadde en kort penis og 49 % -76 % hadde problemer med kurvatur (4,5).

Ereksjonsevne

Nervene som går til penis og som styrer evnen til ereksjon ligger dypt i basis av penis og følger bakre del av urinblæra inn mot ryggraden. Ereksjon oppstår når svampegemene fylles med blod. Det antas at evnen til ereksjon *ikke* er redusert som en følge av misdannelsen, men likevel er det en del voksne som opplever problemer med ereksjon. Årsaken til dette kan være flere, men det antas at tidligere kirurgi kan være en av hovedårsakene. Spesielt gjelder dette de tilfellene hvor det tidligere er gjort mange kirurgiske inngrep, og hos de pasientene som har fjernet urinblæra hvor ereksjonsevnen er redusert. De fleste som rapporterer at de har problemer med ereksjon, har en mild til moderat redusert funksjon. Dette betyr at de har en ereksjon som er hard nok til å gjennomføre et samleie, men som ikke er maksimal hard. 57 % rapporterte en slik mild til moderat form for erektil dysfunksjon i et forskningsprosjekt fra Frankrike i 2018 (6).

Fertilitet

Mannlige sædceller dannes i testiklene. Fra hver testikkel går det en sædleder frem til bakre del av urinrøret hvor sæden tømmes ut under utløsning. For at sæden skal



Dersom det ikke er levedyktige sædceller i sædvæsken min, eller sæden blir værende i blæra, kan det likevel være mulig å oppnå graviditet?

Hvis sæden ikke kommer ut av penis kan den hentes fra testiklene eller bitestiklene (7). Dere kan få hjelp på sykehus som tilbyr dette, eller på en privatklinikk. Snakk med urologen som følger deg opp, eller med fastlegen din som kan henvise deg videre.

komme ut av urinrørsåpningen, lukkes urinrøret inn mot blæra ved at blærehalsen, overgangen fra blære til urinrør, trekkes sammen. Hos barn med BE/E er det slik at blærehalsen enten ligger åpen, eller ikke omslutter urinrøret fullstendig. Sammentrekkingen i blærehalsen blir derfor ikke fullstendig under utløsning, og sæd vil i mange tilfeller renne inn i urinblæra og samles med urinen istedenfor å komme ut gjennom urinrørsåpningen, noe som vil føre til redusert fertilitet (*retrograd ejakulasjon*). Evnen til å lage sæd er derimot ikke redusert, og det er gode metoder for å hente ut sædceller for assistert befruktning.

Ved moderne operasjonsmetoder som for eksempel Kelly prosedyren forsøker kirurgen å rekonstruere blærehalsen slik at den er med på å holde på urinen og bidra til at det ikke oppstår retrograd ejakulasjon.

Selv om det er en noe mindre andel av menn med BE/E som blir biologiske foreldre sammenlignet med normalpopulasjonen, er det likevel mange som blir biologiske foreldre uten assistert befruktning (7).

HVIS ØNSKET GRAVIDITET IKKE OPPNÅS – HVA DA?

Hvis dere i første omgang kun ønsker å sjekke hvordan det står til med fruktbarheten, eller dere tror eller vet dere har behov for hjelp, har spesialisthelsetjenesten et tilbud om dette. Det finnes også private klinikker som bistår par som ønsker hjelp til graviditet. Fastlege, gynekolog eller urolog kan henvise dere til en undersøkelse av fertilitet.

IVF (Prøverør)

Prøverørsbehandling betyr befruktning utenfor kroppen, i laboratoriet. *Kvinnen* blir stimulert med hormonsprøyter slik at flere egg modnes i samme syklus. Eggene hentes ut med en tynn nål og befruktes deretter i laboratoriet. Noen ganger vil det være nødvendig å hjelpe sædcellen inn i egget, dette kalles *mikroinjeksjon*. Mannens egen sæd kan brukes.

Assistert befruktning med donorsæd

Det er mulig å få behandling med donorsæd til par når mannen ikke produserer spermier, og til likekjønnede (lesbiske) par. Behandlingen med donorsæd tilpasses paret. For noen vil det være tilstrekkelig å inseminere kvinnen med sæden. I andre tilfeller vil IVF eller prøverør være et bedre alternativ. Dette er en vurdering som gjøres individuelt.

LITTERATUR

1. Deans R, Banks F, Liao LM, Wood D, Woodhouse C, Creighton M. "Reproductive outcomes in women with classic bladder exstrophy: an observational cross-sectional study". *American Journal of Obstetrics & Gynecology*. 2012;June, 206(496):1-6
2. Park W, Zwink N, Rösch WH, Schmiedeke E, Stein R, Schmidt D, Noeker M, Jennetzky E, Reutter H, Ebert, A.K. (2015). "Sexual function in adult patients with classic bladder exstrophy: A multicenter study." *Journal of Pediatric Urology*, Jun; 11(3).
3. Castagnetti M, Tocc A, Capizzi A, Rigamonti W, Artibani W. "Sexual function in men born with classic bladder exstrophy: A norm related study". *The journal of urology*. 2010; march, Vol. 183: 1118.1122
4. Ebert AK, Bals-Pratsch M, Seifert B, Reutter H, Rösch WH. Genital and reproductive function in males after functional reconstruction of the exstrophy-epispadias complex—long-term results. *Urology* 2008; 72(3): 566-569
5. Rubenwolf P, Thomas C, Thüroff JW, Stein R. Sexual function, social integration and paternity of males with classic bladder exstrophy following urinary diversion. *The Journal of urology*. 2016; 195(2): 465-470
6. Reynaud N, Courtois F, Mouriquand P, Morel-Journel N, Charvier K, Gérard M, ... Terrier JE. Male Sexuality, Fertility, and Urinary Continence in Bladder Exstrophy-Epispadias Complex. *The journal of sexual medicine*. 2018; 15(3): 314-323.
7. Hanevik H, Friberg UM, Bergh A, Karlsen SE, Isfoss K, Kahn JA. Spermieuthenting fra testikkel for assistert befruktning ved azoospermi. *Tidsskr Nor Lægeforen*. 2007; 19(127): 2504-6
8. Suominen JS, Santtila P, Taskinen S. Sexual function in patients operated on for bladder exstrophy and epispadias. *The Journal of urology*. 2015; 194(1): 195-199.
9. Ebert, A., Scheuering, S., Roesch, W.(2005) " Psychosocial and psychosexual development in childhood and adolescence within the extrophy-epispadias complex". *The journal of urology*, September Vol. 174, 1094-1098

4

Seksualitet

Seksualitet er en integrert del av et hvert menneskes personlighet og identitet, og omfatter både fysiske, psykiske og eksistensielle aspekter ved det å være menneske. Alle har en seksualitet som angår dem uavhengig av alder og livssituasjon. Denne utvikles hele livet. Men i hvilken grad du er i kontakt med, og bevisst på, hvordan du selv kan påvirke og bli påvirket av den, varierer.

Seksualitet handler også om nærhet. Det kan være av fysisk, intellektuell eller følelsesmessig art. Det handler om nytelse og sjenerøsitet, lekenhet, ømhet, begjær, lengsel, spenning, nysgjerrighet, skam og skuffelse.

Forfatterne Langfeldt og Porter (1) har en bred definisjon av seksualitet, kanskje mer omfattende enn det vi er vant til. De skriver blant annet: «Seksualitet omfatter så mye mer enn samleie eller evnen til å oppnå orgasme, den finnes i den energien som driver oss til å søke kjærlighet, kontakt, varme og nærhet, den uttrykkes i det vi føler, hvordan vi beveger oss, hvordan vi berører andre og selv blir berørt». De fleste definerer nok ikke seksualitet like bredt, men det er ønskelig at forståelsen av seksualitet skal være romslig.

BARN, SEKSUELL IDENTITET OG SEKSUELL HELSE

Foreldre bør oppmuntres til å snakke med barnet sitt om kropp, identitet og seksuell utvikling gjennom barnets oppvekst. Det er viktig å hjelpe barn til å få en sunn og trygg seksualitet. Foreldre vil få spørsmål om kropp og seksualitet av sine barn, og da kan det være en fin anledning å snakke om temaet. Barn trenger gode og fremfor alt ærlige svar. Hvis det oppleves vanskelig å svare, finnes det flere bøker for barn og unge i alle aldre om temaet. Bøkene kan med hell også leses av foreldre.

Eksempler på slike bøker til barn kan være: «Barn og seksualitet» av Hanne Emilie Skarpsno, «Jeg er meg! Min meg» av Wiede, Aasland og Rygg.

Boka «Det du lurere på – 157 spørsmål og svar» av Lehren, Solli og Knudsen, kan anbefales til ungdom.

I barneårene står utvikling av kjønnsidentitet og forhold til egen kropp sentralt. Barn får en positiv kroppsopplevelse gjennom berøring og kunnskap om egen kropp. På den måten har de mulighet til å forstå seg selv, og egne reaksjoner. Oppskriften til et vellykket seksualliv finnes ikke, men du kommer langt med en åpen kommunikasjon, og kunnskap om egen kropp.

De aller fleste ungdommer med eller uten diagnose har prestasjonsangst når det kommer til sex. Det å være intim med noen for første gang kan føles både litt skummelt, flaut og samtidig spennende. Mange har tanker om at de ikke er gode eller flinke nok. Det er helt vanlig.

Nett-tips til barn og unge

Det finnes flere gode nettsider som tar opp tema kropp og seksualitet:

- NRK Super, Newton og serien om «pubertet»
- Ung.no, temasidene om «Kropp, helse og sex»
- Unge funksjonshemmede har laget et eget e-læringsverktøy, «Sex som funker»
- Senter for sjeldne diagnoser har laget et hefte du kan ha nytte av å lese, «Spørsmål du som gutt/jente lurere på, men som du kanskje ikke spør foreldrene dine om»: https://sjeldnediagnoser.no//docs/PDF/Annet/kjeresten_min_skjerm.pdf

Foreldre og andre voksne er også viktige i barns utvikling av identitet, selvfølelse og egenverd. De kan gjøre mye for å hjelpe barn/ungdom til å godta sin annerledeshet, og få

Camilla Tjessem er en ambassadør for åpenhet og har en egen blogg der hun blant annet skriver om hvordan det er å leve med stomi. Her er hun sammen med samboeren sin Glenn. Bildet har vært på trykk i Dagbladet. Foto: Siv Seglem



«Viktig å bli kjent med egen kropp for å kunne løse ting med partneren. Det er mye man kan håpe gutter er, med at de er tankelesere er å håpe litt for mye. I begynnelsen var sexlivet noe jeg stressa veldig med. Var usikker på om jeg kunne få orgasme. Kjæresten min lurte på hvorfor jeg ikke fikk det. Da svarte jeg ærlig og sa at jeg var usikker på om jeg kunne få det. Jeg har så langt ikke fått orgasme, men har god sex. Det er viktig å være kreativ i sexlivet, ikke alle stillinger fungerer pga anatomien til oss med BE/E. Humor har også hjulpet meg.»

Ung kvinne

et godt forhold til kroppen sin ved å anerkjenne dem. Det er viktig å snakke med barn/ungdom om at ikke alle gutter forelsker seg i jenter, og at ikke alle jenter forelsker seg i gutter, men i en med samme kjønn. Noen forelsker seg i både gutter og jenter.

UNGDOM OG VOKSNE – TANKER OM SEKSUALITET OG NÆRHET

Åpenhet i ungdomstida

Åpenhet er viktig, men kan også ha sin pris, spesielt i ungdomstida. Derfor må ungdommen få lov til å være premissleverandør for hva som skal sies og til hvem. Ungdom med tilstanden kan komme til å bli forbundet med diagnosen – også lenge etter at de er blitt voksne – hvis det sies noe om dem som de ikke har gitt tillatelse til. Dette gjelder spesielt dersom det handler om hvordan de ser ut i underlivet eller om inkontinens.

Foreldre må snakke med ungdommen om hva som skal sies og til hvem. Respekter ungdommens valg, og hjelp dem til å forstå konsekvenser av deres eget valg. For eksempel kan det være klokt å belyse at hemmeligholdelse krever mye energi.

Etter norsk lov er ungdom ansvarlig for egen helse fra de er 16 år, og har rett til å bli hørt fra de er 12 år(2).

Til deg som er ung

Det kan være vanskelig å være ung og ha en sjelden diagnose. Åpenhet og kunnskap kan bidra til å gjøre det lettere for deg selv, og folk rundt deg. Mange lurte på hva de kan og bør gjøre, og hva de absolutt ikke kan og bør gjøre fordi de er født med BE/E. Det vil for de fleste oppleves godt å kunne være åpen om tilstanden sin til gode venner. Hvis venner vet at du trenger å bli tatt hensyn til

i spesielle situasjoner, vil du som regel oppleve støtte fra dem.

Hva du ønsker å fortelle til nye venner og bekjente vil variere, og du bestemmer selv hva du vil fortelle. Hvis du synes det er vanskelig å vite hva du kan/bør si kan du drøfte dette med legen som behandler deg, fastlegen, helsesykepleier, mor/far eller en annen voksen du føler deg trygg på. Mange har stor nytte av å snakke med andre som også har BE/E, se www.nfbe.no. Der kan du lese mer om hvordan du kan komme i kontakt med andre. De deler gjerne sine erfaringer med deg.

Når du begynner på en aktivitet, eller for eksempel på en ny skole, bør noen voksne kjenne til tilstanden din. Da kan du, gjerne sammen med en av foreldrene dine, fortelle litt om deg selv og hva du trenger å få hjelp til eller bli tatt hensyn til. Du bestemmer selv hva du vil at andre skal få vite.

Du er velkommen til å ta kontakt med Senter for sjeldne diagnoser hvis du ønsker en samtalepartner. Der vil du treffe en erfaren rådgiver som kan lytte til deg, som kan mye om diagnosen din og som du kan drøfte problemstillinger med. Du kan gjerne være anonym hvis du ønsker det.

Åpenhet om seksualitet i trygge rammer

For mange, med og uten BE/E, kan det være uvant og vanskelig å snakke om egen seksualitet. Den oppleves som privat, men når du finner en du ønsker å dele seksualiteten med, er åpenhet viktig. Ungdom blir etter hvert mer klar over sin egen tilstand og kan bli engstelige for å utvikle nære relasjoner. Da kan det være fint å ha gode støttepersoner som du har tillit til og kan snakke med.

Etter hvert som du blir eldre, vokser behovet for nærhet og fortrolighet frem, og de fleste har behov for å prøve ut sin seksualitet for å bli bekreftet som alle andre. Dette vil



Definisjonen av seksualitet rommer mer enn kun å omfatte samleie eller evnen til å oppnå orgasme.

Foto: Shutterstock

for de fleste, med eller uten BE/E, oppleves som vanskelig. Redselen for å bli avvist er dypt forankret i oss.

Mange kan ha tanker om noen vil bli glad i og bli kjæreste med dem, fordi de er født med BE/E. I studier av unge voksne med BE/E oppgir 70 % at de har bekymringer om seksualitet og parforhold (3–5). Bekymringen dreier seg om seksuell aktivitet og hvordan genitalia ser ut. Dette gjelder også de med tilnærmet normalt utseende på genitalia og et tilfredsstillende seksualliv. Når det gjelder seksuell utfoldelse hos personer med blæreekstrofi/epispati er det viktig å se de muligheter som finnes. Nøkkelen ligger ofte i det å kunne snakke sammen, våge å fortelle hverandre hva dere ønsker og har lyst til.

Et stort flertall av de som har BE/E ønsker psykologisk hjelp (3–5). Dette støtter det inntrykket Senter for sjeldne diagnoser også har erfart gjennom samtaler med ungdom og voksne med tilstanden.

Noen kan ha problemer som de synes er uovervinnelige, og for dem finnes det muligheter for samtaler om dette med for eksempel en sexolog. Flere har sagt at de for en periode avstår fra seksuell aktivitet til de er helt sikre på at de virkelig har en kjæreste som de kan avsløre «hemmeligheten» til. Tilbakemeldinger fra voksne med

BE/E i forbindelse med kurs og gjennom samtaler, er at de debutterer senere enn andre ungdommer.

Flere ungdom med tilstanden sier de har bekymringer om misdannelsen av kjønnsorganet sitt. Spesielt gjelder dette gutter. De synes penis er for liten. Dette stemmer også med undersøkelsen til Diseth og kollegaer (6) som sier at 15 av 22 gutter var bekymret for den genitale misdannelsen. Det samme fant Lee og kollegaer (4) som i sin artikkel skriver at hovedbekymringen i sen ungdomstid er knyttet til seksualitet.

Til tross for at ungdommene bekymrer seg for egen seksualitet viser studier på unge voksne med BE/E at de er seksuelt aktive, enten i form av onani eller samleie. De fleste menn kan ejakulere/få utløsning, majoriteten av kvinner i studien fikk orgasme. Dette er i samsvar med eldre studier som viser at voksne med tilstanden har stabile seksuelle forhold.

Det er viktig å huske at det å lure på om kjønnsorganet er normalt/stort nok og velfungerende, er noe mange unge, uavhengig av kjønn, bruker mye energi på å bekymre seg over.

«Kondom fungerer ikke for meg – det er bare å glemme. Kanskje kan det funke for andre. Det hadde jo vært fint å få vite det så hadde jeg sluppet å føle det også som et nederlag.»

Ungdom



I dag produseres det kondomer i svært mange størrelser, og det kan være lurt å sjekke hva en kan få tak i på nettet. Et alternativ til kondom, dersom en har kvinnelig partner, kan være femidom. Foto: Flickr

Prevensjon

Det finnes flere prevensjonsmidler. Det er viktig at du beskytter deg både mot kjønnssykdommer og uønsket graviditet. Du kan for eksempel velge mellom: P-stav (implantat), hormonspiral, gestagen p-pille, p-sprøyte, p-piller(kombinasjonspille), p-ring, p-plaster, kobberspiral, kondom og sikre perioder (7).

Bruk av nødprevensjon er mulig hvis du glemmer å ta p-pillene dine eller har glemt å bruke annen prevensjon.

Flere gutter/menn har sagt at de har problemer med å bruke kondom fordi penis er for liten. I dag produseres det kondomer i svært mange størrelser, og det kan være lurt å sjekke hva du kan få tak i på nettet. Om kondombruk blir umulig, er det ekstra viktig å snakke om hvordan du kan beskytte deg mot seksuelt overførbare infeksjoner.

Et alternativ om du har kvinnelig partner, kan være å bruke femidom. Det kan være vanskelig å finne i butikkene, men kan kjøpes på nettet.

Seksualtekniske hjelpemidler

Flere har glede av å benytte seksualtekniske hjelpemidler. Disse kan kjøpes på nettet eller i spesialforretninger. Ved varig skade/funksjonsnedsettelse, har du krav på Seksualtekniske hjelpemidler fra NAV (8). Hjelpemidlene kan bestilles på eget skjema.

Flere velger å gå i butikker eller finne utstyr på nettet, men da må du betale dette selv.

LITTERATUR

1. Langfeldt T, Porter M. Sexuality and family planning: Report of a consultation and research findings. In Sexuality and Family Planning. World Health Organization. Regional Office for Europe. 1986
2. Pasient- og brukerrettighetsloven (2011) Lov om pasient- og brukerrettigheter (LOV-1999-07-02-63). Hentet fra <https://lovdata.no/lov/1999-07-02-63>
3. Park W, Zwink N, rösch WH, Schmiedeke E, Stein R, Schmidt D, Noeker M, Jennetzky E, Reutter H, Ebert AK. "Sexual function in adult patients with classic bladder exstrophy: A multicenter study." Journal of Pediatric Urology. 2015; Jun; 11(3).
4. Lee C, Reutter HM, GRÄBER MF, Fisch M, Noeker M. Gender-associated differences in the psychosocial and developmental outcome in patients affected with the bladder exstrophy-epispadias complex. BJU international. 2006; 97(2): 349-353.
5. Ebert A, Scheuering S, Roesch W. " Psychosocial and psychosexual development in childhood and adolescence within the extrophy-epispadias complex". The journal of urology, 2005; September Vol. 174: 1094-1098
6. Diseth TH, Emblem R, Schultz A. "Mental health, psychosocial functioning, and quality of life in patients with bladder exstrophy and epispadias-an overview." Word Journal of Urology. 1999; Aug. 17(4).
7. Ung.no (u.å.). Prevensjonsmetoder- en oversikt. (Hentet 2020-03-11). fra: https://www.ung.no/prevensjon/1953_Prevensjonsmetoder_-_en_oversikt.html
8. Nav. (2020. 10.03.). Seksualtekniske hjelpemidler. Hentet fra: <https://www.nav.no/no/person/hjelpemidler/hvor-trenger-du-hjelp/dagligliv-og-fritid/seksualtekniske-hjelpemidler>

Tips til litteratur:

Rygg, E., & Aasland, M. W. (2009). Jeg er meg! Min meg: en bok om kropp, gode og vonde følelser, ulovlige hemmeligheter og berøringer. Høyskoleforl..

Skarpsno, H. E. (2013). Barn og seksualitet: utfordringer i barnehagen. Sebu.

5



Å leve med blæreekstrofi/epispadi

Grunnlaget for hvordan du skal leve med BE/E legges veldig tidlig. Det må være et mål at alle med tilstanden skal lære seg å leve bra med BE/E, og ikke la diagnosen styre hele livet. Å mestre eget liv og takle hverdagen er vesentlig for alle. Dette er ofte lettere sagt enn gjort. Det vil være perioder i livet som er ekstra sårbare. Overgangen fra barn til ungdom og ungdom til tidlig voksen er to eksempler hvor noen vil trenge ekstra støtte og hjelp. Ta det opp med fastlegen din eller den som behandler deg på sykehuset slik at du henvises videre. Senter for sjeldne diagnoser kan også være en støttespiller og henviser deg til andre med kjennskap til diagnosen.

Flere med BE/E, ungdom av begge kjønn, kvinner og menn har gitt uttrykk for at de ønsker en tettere psykologisk oppfølging. Når dette behovet melder seg kan du kontakte fastlegen din og få en henvisning til en samtalepartner som for eksempel en psykolog. Mange har også god hjelp av å treffe andre med BE/E som de kan diskutere og få hjelp og råd av. Gjennom Norsk forening for blæreekstrofi og epispadi er dette mulig. De arrangerer treff for familier, ungdom og voksne. Se www.nfbe.no

KUNNSKAP GIR GOD MESTRING

Kunnskap om diagnosen er et viktig fundament for god mestring. Det er nødvendig å kjenne tilstanden sin godt, vite hva som er gjort og hva som kan/skal gjøres videre. I mange år er det foreldre som har den store oversikten. Til dere; skriv ned hva som er gjort av hvem og når, og andre ting dere mener er viktig at barnet vet. Det kan bidra til at barnet/ungdommen/unge voksne lettere kan huske og vite hva som har skjedd med dem gjennom mange år. Har barnet kunnskap om egen tilstand, har det også større mulighet til å vurdere forslag og bli bedre rustet til å ta avgjørelser som gjelder sitt eget liv. Barn trenger nye og stadig mer utfyllende forklaringer for at de skal forstå sin egen tilstand bedre, og ikke minst, kunne bli fortrolig med den. Dette vil gi bedre mestring.

Det er dessverre eksempler på at barn og ungdom ikke vet noe særlig om sin egen tilstand (Erfaringsbasert fra samtaler med barn på familiekurs i regi av SSD , 2010-2018). Ettersom barnet vokser vil det etterspørre informasjon om tilstanden og hva som har skjedd. Foreldre må åpne opp for samtaler der barn/ungdom kan få vite mer om sin egen diagnose og hva det har vært igjennom av behandling og utredning. Fotografier fra den første tiden på sykehuset oppleves som en god innfallsvinkel til å snakke om tilstanden. Mange barn synes det er stas å bruke bilder når de skal fortelle andre om hva som feiler dem. Barn trenger også å vite at voksne som er sammen med dem kjenner til tilstanden deres. På denne måten slipper de å bruke unødvendig tid og energi på å bekymre seg og å skjule tilstanden sin.



«Snakk med meg, ikke foreldrene mine» er ett av flere råd gitt av ungdom på SSDs ungdomsleir. Bildet er hentet fra en slik samling.

Foto: SSD

ANSVAR FOR EGEN HELSE

Ungdom er ansvarlig for egen helse fra de er 16 år, som i praksis betyr at de bør kunne ivareta egen helse. Foreldre har ikke lenger krav på å få helseopplysninger om barnet sitt, og kan heller ikke ta kontakt med lege og få vite prøvesvar. Ungdommen må i så fall gi foreldrene samtykke til at de kontakter helsepersonell på vegne av dem.

For å hjelpe unge til å mestre og ta ansvaret for kropp, helse og behandling selv, må de blant annet trene på å stille spørsmål og møte legen alene. Begynn tidlig med dette, og hjelp ungdommen til å ta ansvaret. En måte å gjøre dette på er at barnet skriver ned spørsmål de lurer på og stiller dem selv. Foreldre kan også la barnet være litt alene med legen før de selv kommer inn der konsultasjonen foregår. Etter hvert som barnet blir trygg på å snakke med legen kan foresatte gjøre avtale om at noe av konsultasjonen foregår uten mor/far tilstede.

Ungdom som har vært på ungdomsleir i regi av Senter for sjeldne diagnoser har følgende råd å komme med til helsepersonell som møter dem:

- Ikke virk stressa som om du har dårlig tid
- Snakk med meg, ikke foreldrene mine
- Snakk så vi forstår, se på meg og ikke foreldrene mine
- Ikke sammenlign oss med andre pasienter med samme diagnose
- Se på meg – ikke på PC'n
- Be foreldre gå på gangen av og til
- Ikke avbryt meg
- Ikke se streng og sur ut
- Ikke si at det ikke er vondt, når du ikke vet



Involvering i fysisk aktivitet og idrett synes å medvirke til å gi barn og unge et bedre selvbilde som er nært knyttet til selvfølelse, velvære og mestring. Disse elementene har betydning for den psykososiale helsen.

Foto: Shutterstock

TRENING OG FYSISK AKTIVITET

Regelmessig fysisk aktivitet gir helsemessige gevinster for alle, både med tanke på å fremme helse og forebygge sykdom. Kroppen er skapt for bevegelse. Med en god grunnkondisjon er du bedre rustet til å møte både fysiske og psykososiale utfordringer i hverdagen. Forskningsresultater underbygger at det er sammenheng mellom deltagelse i fysisk aktivitet og idrett, og psykisk velvære og fysisk overskudd.

Det vises også til sammenhenger mellom fysisk aktive barn og ungdom, og lavere hyppighet av psykososiale problemer (1).

Involvering i fysisk aktivitet og idrett synes å medvirke til å gi barn og unge et bedre selvbilde som er nært knyttet til selvfølelse, velvære og mestring. Disse elementene har betydning for vår psykososiale helse.

Undersøkelser viser at ungdom med blæreekstrofi og epispati kan slite med psykiske vansker og et negativt selvbilde (2). Å stimulere og legge til rette for deltagelse i fysisk aktivitet fra tidlig alder, kan derfor være et viktig bidrag til å utvikle et godt forhold til kroppen og en

følelse av mestring. Som for alle andre gjelder det å finne aktiviteter eller treningsformer som du trives med. For å holde motivasjonen oppe må aktiviteten du velger være lystbetont og føles meningsfylt.

Å få svar på det du spør om vil ofte ta lengre tid enn det som er vanlig, og det er viktig å bruke den tiden som trengs. Å gjenta spørsmålet, eller forsøke å skynde på vedkommende, vil ikke nytte, men tvert imot føre til mer tidsbruk. Du kan benytte enkle, ledende spørsmål etter litt tid.

Lek er barnets treningsarena

Det er lett å glemme at lek og aktivitet er barnets viktigste utviklings- og treningsarena. Foreldre må legge til rette for aktiviteter med andre barn i samme alder. Det kan være nødvendig for barn som trenger hjelp for å komme i gang. Dette må foreldre tilrettelegge for. Når voksne går inn i barnas lek kan det ikke understrekes nok at aktivitetene bør skje på barnas premisser, og utfra deres forutsetninger. Det bør legges vekt på glede ved å bruke kroppen, og at det skal være moro. Da blir mulighetene for å oppleve mestring større.



Særlig kvinner, men også menn, har utbytte av å trene bekkenbunnsmuskulatur, selv om dette vanligvis ikke løser inkontinensproblemer.

Foto: Shutterstock

Rygg- og bekkenplager, trening av bekkenbunnsmuskulatur

Flere brukere, spesielt voksne kvinner med BE/E, har meldt inn til Senter for sjeldne diagnoser at de har plager i rygg og bekken. På bakgrunn av dette ble det gjennomført en kartlegging av disse plagene i samarbeid med Norsk forening for blæreekstrofi og epispadi, i 2010-2011 (3). Kartleggingen skjedde via spørreskjema og samtaler, og ble foretatt hos voksne, både kvinner og menn, ungdom og til foresatte som har et barn med BE/E.

Plagene ble beskrevet av kvinnene som sterke smerter ved gange, når de satt lenge, løp, løftet og bar tunge vesker/sekk. Smertene/plagene bør kartlegges slik at rette tiltak som fysioterapi og manuell terapi, kiropraktikk kan hjelpe dem. Flere meldte om at slik behandling hjalp.

Det var svært få barn som meldte om plager.

Bekkenbunnsmuskelene ligger innvendig i bekkenet og danner gulvet i bukhulen. De omslutter urinrør, skjede og endetarm og skal sammen med lukkemusklene normalt utøve åpne- og lukkekontroll for disse. I tillegg skal bekkenbunnsmuskulatur støtte opp urinrør, urinblære og livmor. Normalt skal disse musklene motstå økningen i buktrykket som oppstår ved anstrengelser. Hos de med BE/E er denne muskulaturen ofte svakere enn hos andre.

Barn som har fått utført Kelly prosedyren har fått hjelp til at lukkemuskulaturen i blærehalsen kan brukes til å gi barnet kontinens på sikt, men det kreves en operasjon.

Spørsmål om trening av bekkenbunnsmuskulaturen kan gi resultater med tanke på bedring av urinlekkasjen til de som ikke har fått utført Kelly prosedyren, dukker stadig opp. Fordi urinlekkasjen i hovedsak skyldes anatomiske forhold og en lite «utviklet lukkemuskulatur» mellom urinblære og urinrør, opplever de aller fleste at de ikke blir kontinente med trening av bekkenbunnsmuskulaturen uten hjelp av en operasjon. Det er dermed ikke sagt at trening av bekkenbunnsmuskulatur ikke har noe for seg, men det løser vanligvis ikke inkontinensproblemet. De fleste synes i tillegg at det er vanskelig å kjenne om de bruker den riktige muskulaturen. For jenter kan regelmessig trening av bekkenbunnsmusklene være med på å forebygge fremfall av livmor og skjede gjennom å sikre en så god støttefunksjon som mulig, utfra de forutsetninger som foreligger. Det kan derfor være fornuftig å trene denne muskulaturen selv om du har fått en posestomi eller kontinent stomi. Fordi bekkenbunnsmusklene ligger slik til at de er vanskelig å se og kjenne, kan det være vanskelig å trene riktig. En fysioterapeut vil kunne gi råd og veiledning med hensyn til hvordan du kan stramme musklene og gi råd om generell trening.



Særlig kvinner, men også menn, har utbytte av å trene bekkenbunnsmuskulatur, selv om dette vanligvis ikke løser inkontinensproblemer. Foto: Shutterstock



Jeg, en mann på 32 år, vil gjerne få hjelp av en fysioterapeut. Hvem henviser meg, og må jeg betale behandlingen selv?

Du kan ta kontakt med en fysioterapeut selv, du trenger ingen henvisning fra lege. Du betaler egenandel dersom du går til en fysioterapeut med driftstilskudd inntil taket for egenandel er nådd. Etter det får du frikort som automatisk blir sendt til deg fra NAV. Går du til en fysioterapeut uten driftstilskudd, må du betale utgiftene selv. Barn derimot får gratis behandling. For mer informasjon om dette, se <https://helsenorge.no/betaling-for-helsetjenester/frikort-for-helsetjenester>

Gutter og menn vil selvsagt også ha nytte av trening av bekkenbunnsmuskulatur.

Plager som slitasje i ledd kan like gjerne ramme de som er født med BE/E. Det er lov til å minne om, i denne sammenheng, at det sjeldne ikke må stå i veien for det som er vanlig og kan ramme alle med eller uten diagnose.

Vurdering av fysisk behandling

Tidligere hadde noen med BE/E tendens til å utvikle en bredbent, «vaggende» gange og stor svai i korsryggen. Dette ser vi sjelden i dag, blant annet på grunn av nye og bedre operasjonsteknikker. Fordi kirurgi og behandling har vært i endring, er håpet at dette ikke skal være en utfordring for de som blir operert i dag. Mange kan ha nytte av å bli undersøkt og å få oppfølging av en fysioterapeut/manuell terapeut/kiropraktor. Terapeuten kan gi råd og veiledning om øvelser, trening og gi behandling. Hensiktsmessig fottøy og en optimal sitte/arbeidsstilling i løpet av dagen har stor betydning for å unngå/reducere muskelsmerter i nakke, rygg og hofteregion.

LITTERATUR

1. Ommundsen Y. Kan idrett og fysisk aktivitet fremme psykososial helse blant barn og ungdom?. TIDSSKRIFT-NORSKE LAEGEFORENING. 200; 120(29): 3573-3577.
2. Diseth TH, Bjordal R, Schulz A, Stange M, Emblem R.. Somatic function, mental health and psychosocial functioning in 22 adolescents with bladder exstrophy and epispadias. The Journal of urology. 1998; 159(5): 1684-1690.
3. Senter for sjeldne diagnoser. (2010-2018). Erfaringsbasert kunnskap fra samtaler med barn på familiekurs i regi av SSD

6

Barnehage, skole og arbeidsliv

Alle overganger kan være utfordrende og gjelder ikke bare fra barnehage til skolestart, men også fra barneskole til ungdomsskole, videre til videregående og til slutt studier til arbeidsliv. Alle overganger må planlegges. Her er noen tips om dette.

BARNEHAGE

I Lov om barnehager (Barnehageloven § 13. Prioritet ved opptak) står det at barn med nedsatt funksjonsevne har rett til prioritet ved opptak i barnehage. Det skal foretas en sakkyndig vurdering for å vurdere om barnet har nedsatt funksjonsevne. Kommunen har ansvaret for at barn med rett til prioritet får plass i barnehage. Dette betyr at foreldre til barn med BE/E kan søke om opptak på særskilt grunnlag. Når det søkes må behovet dokumenteres av lege, og det kan være klokt å legge ved noe informasjon om diagnosen som vil skape en større forståelse for de som skal behandle barnehagesøknaden.

Barnehagestarten må planlegges. Når plassen er tildelt bør foreldrene i forkant ta kontakt med styrer i barnehagen for å informere om barnet sitt, litt om diagnosen, hva barnet vil trenge av oppfølging og om hvilke forventninger foreldrene har til personalet. Hvis foreldre synes det er vanskelig å forklare diagnosen kan Senter for sjeldne diagnoser være behjelpelig med råd og eventuelt ta kontakt med barnehagen og overføre kunnskapen. Senteret har lang erfaring i hvordan dette kan gjøres. Bruk gjerne informasjonsmateriale som senteret har tilgjengelig blant annet på nettsiden som en hjelp til informasjonen.

Flere foreldre har spurt om de har krav på en assistent ved barnehagestart. Diagnosen i seg selv utløser ingen automatiske krav. Men dersom det er nødvendig at barnet trenger mer tilsyn og hjelp, må det søkes om dette.



Vi har ei jente som skal begynne i barnehagen om ett år og har selvsagt mange bekymringer for dette. Er det sånn at en rådgiver fra Senter for sjeldne diagnoser kan komme i barnehagen og gi informasjon om diagnosen til de ansatte før hun starter opp?

En av senterets oppgaver er å spre informasjon om de sjeldne diagnosene til lokalt hjelpeapparat, som for eksempel til ansatte i en barnehage. Vår erfaring er at informasjonen til barnehagen kan gis av foreldre før barnet starter i barnehagen. SSD kan også ta kontakt med barnehagen for å overføre kompetanse om diagnosen. I noen tilfeller kan også rådgiver fra SSD delta på møte der barnet bor eller via videokonferanse. I tillegg sender vi gjerne skriftlig informasjon.

Behovet for informasjon er ofte større ved skolestart spesielt hvis klassekameratene skal få vite hvorfor barnet lekker urin, har en kateteriseringskanal eller har pose på magen. Vi anbefaler personalet i barnehagen til datteren din å ta e-læringskurs om BE/E som er lagd for lærere som ligger på nettsidene våre www.sjeldnediagnoser.no, velg «Kurs» og «E-læringskurs for skole».

Ta gjerne kontakt med oss før både barnehagestart og skolestart.



Alle overganger kan være utfordrende og må planlegges.

Foto: Shutterstock

Hva bør ansatte i barnehagen vite og kunne?

Barnehagestartere er alle bleiebrukere. Derfor skiller ikke barn med BE/E seg spesielt ut. Det som blir viktig å understreke er at de bør skiftes på oftere enn andre for å unngå at de blir såre i huden og for å forebygge urinveisinfeksjoner, spesielt hvis det er avføring i bleia. At de ser annerledes ut nedentil bør det ikke fokuseres på, men informeres om. Mange foreldre har sagt at de ønsker at barnet skal skiftes på av få ansatte før barnet har fått lukket epispadien (Erfaringsbasert fra kurs og samtaler med foreldre i regi av SSD, 2010-2018). Dette må i så fall formidles til avdelingen der barnet begynner.

Når barnet blir eldre og normalt skal slutte med bleie, bør det snakkes med barnet om hvorfor det ikke kan slutte med bleie. Det bør vurderes om de andre barna i barnehagen skal snakkes med om hvorfor «Per» ikke klarer å slutte med bleie slik at han ikke blir utsatt for unødvendige spørsmål, og i verste fall erting.

Vurder også om foreldrene til barna på avdelingen skal få vite noe. Barn snakker ofte om andre barn hjemme, og da kan foreldrene til de andre barna være med på å hjelpe sitt barn til å forstå og godta hvorfor barnet med BE/E for eksempel ikke kan slutte med bleie når de andre barna normalt gjør det.

Når barn blir større og begynner å være med hverandre hjem, bør foresatte vurdere behovet for at andre foreldre

skal få noe informasjon på forhånd slik at det ikke blir til hinder for deltakelse i sosiale aktiviteter.

Det anbefales et *overføringsmøte* mellom barnehage og skole i god tid før skolestart. Husk at en diagnose ikke forteller hvem barnet er, og den utløser heller ikke automatisk tildelte ressurser. Barnet er først og fremst et individ som alle andre, med sin egen personlighet og ønsker for framtida.

Møtet må inneholde informasjon om barnets tilstand og hva som er spesielt med barnet, men ikke ende opp som et rent informasjonsmøte om diagnosen. Vel så viktig blir det å løfte fram positive erfaringer og ferdigheter fra barnehagen som kan være grunnlaget for en god skolestart. Få barnets sterke sider fram slik at skolen får et så nyansert bilde av barnet som mulig. Senter for sjeldne diagnoser anbefaler at foreldre, personalet fra barnehagen, skoleledelsen, AKS/SFO, helsesykepleier og eventuelt pedagogisk psykologisk tjeneste, PPT, er med i overføringsmøtet.

Avhengig av hvilken løsning barnet har for inkontinens bør det drøftes om barnet trenger et eget toalett med skap til skift og ekstra tøy. Det må i så fall meldes *minst* ett år før skolestart dersom skolen ikke har dette klart og må endre interiøret. Et toalett i nærheten av klasserommet slik at eleven har kort vei til og fra, er det viktigste.



Flere barn med skjulte tilstander bruker tanker, tid og energi på å skjule tilstanden sin. De er redde for at andre skal kjenne lukt, om buksa er våt, om bleia synes eller hvor de skal kaste utstyret etter pose- eller bleieskift. Derfor bør åpenhet stå høyt på agendaen ved skolestart.

Foto: Shutterstock

PÅ SKOLEN

Gode sammenhenger mellom barnehage og skole handler ikke utelukkende om de siste dagene i barnehagen og de første dagene på skolen. Det handler like mye om erfaringsutvekslingen, og at barnet blir kjent med skolen før skolestart.

Det er av stor betydning at foreldre og skolepersonell/fagpersoner etablerer et godt samarbeid om barnets skolehverdag så tidlig som mulig. På overføringsmøtet mellom barnehage og skole må forventninger, samarbeid og kommunikasjonen drøftes, og det må være en plan for hvordan dette skal være mellom skole og hjem.

Gruer barnet seg til å begynne på skolen kan det være klokt å besøke skolen noen ganger før skolestart. Foreldre kan ta med barnet en ettermiddag, men de kan også gjøre avtale om å få komme inn på skolen og se hvordan det ser ut der.

Det samme gjelder for aktivitetsskolen SFO/AKS. Der er det ofte mange barn samlet og uoversiktlig for nye barn i starten. Ta gjerne med barnet dit og vis det hvor det skal være etter skoletid. Husk at all informasjon om barnet også må nå personalet på SFO/AKS. De bør alltid være representert på samarbeidsmøter.

I samarbeid om overgangen fra barnehage til skole er det barnet som er den viktigste aktøren. Tiltak bør derfor

skje med utgangspunkt i barnets opplevelse. Å gå over til noe nytt innebærer en avskjed med det gamle. Hjelp og forbered barnet godt på skolestart slik at stressfaktoren blir så liten som mulig. Senter for sjeldne diagnoser har erfaring med at mange barn med en sjelden diagnose synes det er fint å komme i klasse med noen som kjenner dem fra før. Meld fra om dette på overføringsmøtet.

En skjult tilstand

En sjelden tilstand som BE/E er ikke synlig for alle, men det betyr ikke at det ikke er like viktig å få aksept for nødvendige behov og tiltak barn og foreldre har. Når tilstanden er skjult kan omgivelsene lett glemme å ta hensyn til behov i en travel skolehverdag. Elever med BE/E kan fremstå som helt lik de andre elevene og de vil nesten uten unntak bli behandlet som alle andre barn. Barnas dilemma er at de ønsker å fremstå som de andre, men må vektlegge sine utfordringer for å få nødvendig hjelp.

Flere barn med skjulte tilstander bruker tanker, tid og energi på å skjule tilstanden sin. De er redde for at andre skal kjenne lukt, om buksa er våt, om bleia synes eller hvor de skal kaste utstyret etter pose- eller bleieskift. Derfor bør åpenhet stå høyt på agendaen ved skolestart.

Det er behov for noe tilrettelegging selv om tilstanden er skjult. Barn bruker mye tid på å skjule og overkompenserer.

«Til 15-åringer vil jeg si, finn en grei framgangsmåte sånn at du selv vet hva du vil. Det å fortelle om BE/E er vanskelig når du er ung. Rådet er å finne en man er trygg på.»

Ung mann

Hva bør klassekamerater vite om barnet med BE/E?

Foreldre bør diskutere om det er nødvendig å informere klassekamerater. Senter for sjeldne diagnoser har erfart at åpenhet fremmer gode holdninger og bedre forståelse for de utfordringer et barn har(1). Hvis barnet med BE/E begynner på skolen, ikke lekker urin og ikke har noen utfordringer er det trolig ikke nødvendig å snakke med klassen til barnet. Hvis barnet bruker bleie, har en pose-stomi eller kontinent stomi bør det informeres for å unngå erting eller i verste fall mobbing. Vær oppmerksom på at barn bruker mye av sin oppmerksomhet på å skjule. Det kan også gå ut over konsentrasjonen og oppmerksomheten til barnet. Erfaringene til Senter for sjeldne diagnoser er at det er klokt å la barnet gå på skolen noen uker før det sies noe om diagnosen slik at han/hun blir kjent med de andre først (1). Senter for sjeldne diagnoser har lang erfaring i å snakke med klasser og kan komme med råd på hvordan dette kan gjøres. Er det enighet om at klassekameratene skal informeres er det viktig at barnet med BE/E vet hva som skal sies i god tid. Bruk gjerne tid på å snakke om dette hjemme slik at barnet føler seg ivarettatt.

Hva det skal informeres om bestemmer foreldrene. Helsepsykeleier kan være en god medspiller og samtale-partner. De har erfaring med andre barn med tilstander det informeres om.

Etter hvert som barnet blir større er det *barnet selv som er premissleverandør* for hva som skal sies til hvem.

Mange skoler har felles turer og lærere arbeider på tvers av klasser og grupper. Det gir en trygghet for barn hvis flere voksne på skolen vet om tilstanden, da blir det lettere å henvende seg til andre voksne på skolen. Foresatte bør derfor ta stilling til hvor mange lærere som skal ha informasjonen om BE/E.

Alle barn som er registret hos SSD og som har BE/E får tilsendt «Skolestartboka» ett år før de begynner på skolen slik at forberedelsene til skolestarten kan starte tidlig. Boka er utarbeidet av Senter for sjeldne diagnoser. Du kan få den tilsendt eller laste den ned fra vår nettside: www.sjeldnediagnoser.no. I tillegg får alle skolestartere en

invitasjon til e-læringskurs i posten som skal gis videre til skolepersonell, dersom det er behov for det.

ARBEIDSLIVET

Senter for sjeldne diagnoser har deltatt i møter med arbeidsgivere hvor agendaen har vært å overføre kunnskap om BE/E der det trengs tilrettelegging. Et slikt møte kan være med på å skape en forståelse for de utfordringer vedkommende med BE/E har. De som har et yrke med mye fysisk arbeid kan for eksempel be om å få noen flere innlagte pauser eller ha et tilgjengelig toalett i nærheten av arbeidsplassen avhengig av hva slags jobb man har. Da har informasjon om diagnosen vært nødvendig.

Noen ganger har slike møter skjedd i et samarbeid med NAV, brukeren, arbeidsgiver og Senter for sjeldne diagnoser.



Et møte med arbeidsgiver for å overføre kunnskap om BE/E og tilrettelegge der dette trengs, kan være med på å skape en forståelse for de utfordringer vedkommende med BE/E har. Foto: Shutterstock

LITTERATUR

1. Senter for sjeldne diagnoser (2010-2018). Erfaringsbasert fra kurs og samtaler med foreldre i regi av SSD

7

Helsesykepleier og fastlege

Når barnet med BE/E blir sendt hjem fra sykehuset etter første operasjon er det viktig at det sendes en epikrise til både helsesykepleier og fastlege.

Å møte en fastlege eller en helsesykepleier som har erfaring om og med diagnosen, er en sjelden vare. Det fødes kun 1–3 barn med BE/E årlig i Norge. Senter for sjeldne diagnoser kan, etter samtykke fra foreldrene, ta kontakt med fastlege og helsesykepleier for å overføre kunnskap om blæreekstrofi og epispadi.

Helsesykepleiere vil alltid være en viktig person for familier der det fødes et barn med en sjelden diagnose. Når en rådgiver fra SSD kontakter helsesykepleieren, betyr det at hun/han får en bedre mulighet til å forberede seg til det første møtet med foreldre og barn. Denne kunnskapen bidrar til at foreldre slipper å bruke opp tid på å forklare hvordan tida på sykehuset har vært, hva som skjer fremover og hvordan det er å leve med BE/E.

Helsesykepleierne har fokus på det friske og det som er vanlig hos spe- og småbarn. Husk at det sjeldne ikke står i veien for det friske. Barn med tilstanden skal følge vanlig vaksinasjonsprogram. Hvis barnet har flere utfordringer bør det vurderes en ansvarsgruppe. Det kan være klokt at helsesykepleier spør foreldre om de føler behov for en ansvarsgruppe (mer om ansvarsgruppe i neste kapittel Offentlig hjelp og velferdsordninger).

Helsesykepleier og fastlege kan alltid henvende seg til SSD for spørsmål.



Helsesykepleiere vil alltid være en viktig person for familier der det fødes et barn med en sjelden diagnose. Når en rådgiver fra Senter for sjeldne diagnoser kontakter helsesykepleieren, betyr det at hun/han får en bedre mulighet til å forberede seg til det første møtet med forelder og barn.

Foto: Shutterstock



Vi fikk ikke informasjon om Senter for sjeldne diagnoser (SSD) da barnet vårt ble født, og derfor fikk heller ikke helsesykepleieren noe særlig informasjon om hva BE/E er og hva helsesykepleier burde være oppmerksom på. Det var vanskelig for oss å forklare alt om tilstanden til gutten vår. Kan SSD hjelpe oss å ta kontakt med vår helsesykepleier nå?

Senter for sjeldne diagnoser kan hjelpe alle familier som har et barn med BE/E uansett hvor det bor eller hvor det er operert. SSD har kontorer på Oslo universitetssykehus, Rikshospitalet og har av den grunn kort vei til avdelingene på sykehuset. Av den grunn er det lettere for oss å komme i kontakt med de som er på Rikshospitalet. Siden SSD ikke har noe avdeling eller personell på St Olavs hospital er vi avhengig av at personalet på St Olavs hospital gir informasjon om Senter for sjeldne diagnoser. Vi har et godt samarbeid med både sykepleiere og leger på St Olav hospital, og har mulighet for å kontakte dem når vi trenger hjelp fra dem. Personell i kommunehelsetjenesten, for eksempel NAV, barnehage/skole, PPT, kan også kontakte SSD. Det må i så fall skje etter samtykke fra dere.

8

Offentlige hjelpe- og velferdsordninger

GENERELT FOR SJELDNE DIAGNOSER

Når en person har en diagnose, kan det ikke forventes at saksbehandlere og fagfolk har kunnskap om diagnosen. Derfor er det viktig at det innhentes informasjon. Hvis dere legger ved informasjon om diagnosen sammen med søknaden, er det lettere å vurdere den. Senter for sjeldne diagnoser kan tilby generell informasjon om BE/E og bidra med råd, veiledning og deltagelse i møter med blant annet lokalt hjelpeapparat.

Informasjonsmateriell kan lastes ned fra senterets nettsider eller bestilles på telefon eller e-post. Se www.sjeldnediagnoser.no

GENERELT OM STØNADER

Det er søkerens behov for tjenester, og ikke diagnosen alene, som skal legges til grunn ved vurdering av hjelpetiltak og stønader, enten det er kommunale eller statlige. Et moment av faglig skjønn vil alltid ligge i saksbehandling og endelig vedtak. Tjenestestedet som mottar en søknad skal innhente kunnskap/informasjon fra behandlende lege/helsepersonell for videre behandling og vurdering av søknaden ved behov.

KOMMUNALE TJENESTER

Kommunale helse- og omsorgstjenester består av ulike former for helsemessig, praktisk og økonomisk hjelp. Kommunene har stor grad av selvbestemmelse hva gjelder innhold i de tjenester og ytelser de er pålagt å tilby. Derfor er det viktig å merke seg at vedtak i én kommune ikke automatisk gjelder i en annen. Det må søkes på nytt i kommunen man flytter til. Ta kontakt med tilflyttingskommunen i god tid, for å avklare behov og for å søke om tjenester.

Noen med BE/E kan ha behov for hjelp fra flere instanser over tid. Da kan det være hensiktsmessig å etablere en **ansvarsgruppe** med ulike fagpersoner. En **Individuell plan (IP)** skal bidra til oversiktighet og forutsigbarhet både for personen det gjelder og for hjelpeapparatet. Opprettelse av en ansvarsgruppe er ingen rettighet. En individuell plan, derimot, er en lovfestet rettighet, og et godt verktøy for en god ansvarsgruppe. En IP skal inneholde en oversikt over nødvendige tiltak, hvem som er ansvarlig, og når tiltakene skal være på plass.

STATLIG TJENESTER

Statlige tjenester ivaretas i hovedsak av NAV gjennom *Lov om Folketrygd*, og innebærer ulike økonomiske stønader og bistand til praktisk tilrettelegging. For barn innebærer det de vanligste stønader som *omsorgspenger*, *pleiepenger* og *opplæringspenger*. For voksne er sykepenger, arbeidsavklaringspenger og uførepensjon de sentrale ytelsene.

Stønad til helsetjenester inneholder bestemmelser om dekning av utgifter til behandling, egenandel og betingelser for utstedelse av frikort. Ved BE/E gis det full refusjon ved utgifter til legemidler på blå resept for eksempel bleier fra cirka 1 år hvis forbruket er større enn antatt.

Hjelpestønad

Hjelpestønad gis til personer som grunnet varig sykdom har behov for særskilt tilsyn, hjelp eller pleie. Det er en forutsetning at hjelpen gis av private omsorgspersoner, og at behovet er betydelig større enn hos friske. Voksne får kun ordinær hjelpestønad, mens barn kan få forhøyet hjelpestønad opp til fylte 18 år. Søknad sendes til det lokale NAV-kontor.

Grunnstønad

Grunnstønad skal helt eller delvis dekke nødvendige ekstrautgifter som skyldes varig sykdom. Med ekstra utgifter menes utgifter som friske personer ikke har. Dette dreier seg ikke om engangsutgifter, men utgifter som er stadig tilbakevendende. For personer med BE/E kan det dreie seg om utgifter knyttet til vask av klær og sengetøy ved hyppige urinlekkasjer.

Stønader ved barns sykdom

Foreldre som har omsorg for et sykt barn kan ha rett til forskjellige stønadstyper. Arbeidstager har rett til **omsorgslønn** når barn under 12 år eller barnepasser er syk. Dette gjelder inntil 10 dager per kalenderår per foresatte. Har barnet en kronisk sykdom som innebærer vesentlig økt sykefravær, kan det søkes om «Utvidet antall omsorgsdager». Retten blir da utvidet med 10 dager per år inntil fylte 18 år. Dette må forhåndsgodkjennes av NAV etter søknad fra lege. Arbeidsgiver utbetaler lønnen, men får refundert disse lønnsmidlene fra NAV fra den 11. dagen, hvis arbeidstakeren har rett til mer enn 10 omsorgsdager.

En tilsvarende ordning for voksne er «*Unntak fra arbeidsgiveransvar...*», som innebærer at arbeidsgiver slipper å betale sykepenger i arbeidsgiverperioden, eventuelt får de refundert fra NAV, eller arbeidstager får sykepenger direkte fra NAV. Dette gjelder både korte og hyppige fravær eller sjeldnere og lengre fravær. Både arbeidstager og arbeidsgiver kan søke om dette, som betyr at NAV dekker sykefravær fra første dag.

«BE/E påvirker deg, men vi lever som folk flest. Jeg har vokst opp med mye voksenkontakt pga tilstanden, ikke noe negativt det, men jeg ble tidlig moden. Vi som hadde en medfødt tilstand vet at vi kan takle ting, og at vi setter ting i perspektiv. Har hatt perioder hvor jeg har stengt meg inne. Godt å treffe andre i samme situasjon hvor jeg har klart å snakke om tankene mine, og redslen min. Det viktigste for meg har vært å være åpen ikke bare ift andre, men også meg selv.»

Pleiepenger kan gis til yrkesaktive foreldre eller til andre yrkesaktive omsorgspersoner hvis barnet er under 18 år, har vært innlagt i helseinstitusjon eller har fått/får behandling på en poliklinikk. Barnet kan være ferdig behandlet på sykehus, men trenger fortsatt kontinuerlig tilsyn og er ikke frisk nok for barnehage/skole.

Opplæringspenger kan gis til yrkesaktive foreldre/ andre omsorgspersoner som for eksempel får opplæring på sykehuset, eller ved kurs arrangert av godkjent helseinstitusjon. Senter for sjeldne diagnoser er et eksempel på godkjent helseinstitusjon.

For mer informasjon om offentlig hjelp og velferdsordninger ved kronisk sykdom, gå inn på www.helsenorge.no

