

# Emmy Hoff föddes kortvuxen: – Att inte nå kaffet i mataffären är störrigt

**Emmy, 23 år från Burseryd i Småland, har akondroplasi – det föds ungefär fem barn med denna form av kortvuxenhet i Sverige varje år. Men för Emmy är det inte något konstigt.**

**– Jag vet inget annat och jag får finna mig i den jag är, men att inte nå vissa saker stör – då ber jag snälla människor om hjälp.**

**D**efinitionen på en kortvuxen person i Sverige är en längd under 150 centimeter. För Emmy innebär det att hon är nästan 13 centimeter under gränsen till att vara normallång.

– Jag är 137,5. Jag fick 2,5 centimeter extra i samband med knäoperationer där ledband sträcktes ut och vadben drogs ner. Att benen blev längre fick jag på köpet “tack vare” snedställda knän, säger Emmy.

En sådan operation går till så att man skapar ett benbrott och sedan drar man varje dag i 25 dagar isär benbitarna med en millimeter åt gången innan man låter benet läka ihop.

– Det var mamma som skruvade isär benen varje dag och den smärtan går inte att tänka sig, det gjorde riktigt ont och ändå har jag en hög smärtröskel. Det högra benet gjordes först och då fick jag en ställning fastskruvad kring benet och den gjorde mig orörlig – jag fick vara uppe och gå, men det var smärtsamt och ställningen, som jag hade i ett halvår, var i vägen.

Med eftertryck fastslår Emmy sedan:

– Hade jag vetat hur hemskt det skulle vara hade jag tackat nej – men människan är fantastisk och man glömmer fort.

Under sommaren 2022 hade Emmy paus och sedan gjorde hon det vänstra benet, men nu med en annan metod eftersom det knäet var i bättre skick. Ett benbrott skapades och en märke med en

magnet opererades in som sedan drevs av en motor på utsidan som utförde förlängningen. Även denna isärdragning gjordes varje dag i 25 dagar. Räkner man från första operationen till den sista, när den inopererade magneten plockades ut igen, tog hela projektet 17 månader.

– Men familjens motto är att inget är omöjligt, det omöjliga tar bara lite längre tid, säger Emmy med ett leende. Resultatet blev bra och nu har jag inte alls samma smärta och är inte lika påverkad som innan operationerna. Visst får jag ont ibland, men det är olika från dag till dag hur smärtan känns och sedan beror det också på hur gärna jag vill gå. Det är klart att jag har mina svaga dagar, men vill jag gå så går jag.

De här två operationerna är inte de enda Emmy fått utstå på grund av sin diagnos.

– Jag har också grejat med nacken där nerverna hade det trångt. För att ge dem mer plats vidgades utrymmet för dem. Och under högstadiet tog man av båda benen och kilade ihop skenbenen. Det gjordes för att jag var väldigt hjulbent.

**När insåg du att du inte är lika lång som andra?**

– Jag har alltid varit kort så det har alltid varit mitt liv, men när min lillasyster växte om mig förstod jag att något var fel. Jobbigast var det när jag var tonåring



*– Familjens motto är att inget är omöjligt, det omöjliga tar bara lite längre tid, säger Emmy med ett leende.*



Emmy bor på landet och bil är ett måste.  
Hennes bil har byggts om för att hon ska  
nå pedalerna.



och alla andra växte ifrån mig. Som barn var vi lika långa, men sedan blev alla långa utom jag.

Emmy, som har lillasyster, lillebror och en halvsystem som är äldre, berättar också att det hemma inte funnits någon som klemat henne på grund av hennes längd.

– Jag har de allra bästa föräldrar jag kan tänka mig – de har aldrig prantat in i mig att jag är kort och jag har inte haft några specialare – jag har fått vara en av dem. Det har dock hänt att min lillasyster varit förbannad för att jag fått åka sparkcykel på Liseberg och Kolmården för att det varit enklare för mig att ta mig fram så.

#### Du är 23 år – hur är det med dejtandet?

– Killarna som jag träffat har varit långa. Jag bor på landet och utbudet av korta är inte lika stort här, men en lång person lockar mer än en kort och jag tänker att jag kan ha mer nytta av en lång person, säger Emmy och skrattar, men det är självklart personligheten jag är ute efter, inte om han är lång eller kort.

Att det hemma inte funnits någon “tycksyndommentalitet” är Emmy tacksam för eftersom en kortvuxen person trots allt behöver tåla lite mer. Nästan varje gång hon är på krogen kommer det fram någon som vill vara lustig.

– Jag får en del dumma frågor och då vill jag gärna ge ett tufft svar tillbaka, men utan att vara otrevlig. Ger jag ett skönt svar tillbaka, brukar de dämpa sig rätt fort. En gång var det en kille som sa att han alltid velat ha en kort kompis. Det kändes som en lustig kommentar och den har fastnat – själv vill jag inte ha en kompis för att den är rödhårig. En del vill också ta en bild – då måste jag sätta ner foten, men samtidigt inte bli arg och förbannad.

Emmy upplever att det inte är så stor skillnad mellan vuxna, ungdomar och barn, men för ett barn är en kortvuxen oftast något nytt, så de är mest nyfikna.

En annan vardaglig sak som vi med normallängd inte tänker på är klädinköp.

– Först och främst tittar jag på det jag vill ha och sedan om det går att lägga upp, om det kan vikas eller dras upp. Kortkorta klänningar blir lagom till mig – akondroplasi gör att jag har en normal överkropp, det är bara armar och ben som är kortare.

Att resa kan däremot vara föremål för lite lätt stressade tankar.

– Bagagebiten kan vara jobbig att tänka på. Samtidigt upplever jag att det känns enklare utomlands än i Sverige, men visst finns det även där folk som tittar och pekar. Det kan vara skitjobbigt, men jag försöker att bara vara i mitt och tänker att har de inget annat att titta på får de väl titta på mig.

Emmy och hennes familj medverkade i Bygglov på TV4 2012. Då fick hon sitt sovrum anpassat efter sin längd.

Det är i alla fall lättare att gå långa sträckor i städer nu.

– I London var jag innan operationerna, då hade jag ont. I våras var jag i Nice och efter en heldag på stan kändes det att jag hade använt benen, men det gör det väl för de flesta. Ibland kan jag behöva lägga om planerna, men vill jag se staden som jag besöker får jag trampa på.

Därmed sagt att Emmy inte försöker göra ett problem av något som inte är ett problem.

– Vissa dagar kan jag känna att varför får jag inte vara som andra, men samtidigt vet jag inget annat. Det finns vissa saker jag inte kan göra – jag kan till exempel inte låna mina föräldrars bil och jag kan inte köpa vilken cykel som helst, men vad gäller bilen så har jag en egen som är ombyggd – golvet höjdes på förarsidan och nya pedaler kopplades ihop med grundpedalerna – att ha egen bil har förenklats för mig.

Emmy fortsätter:

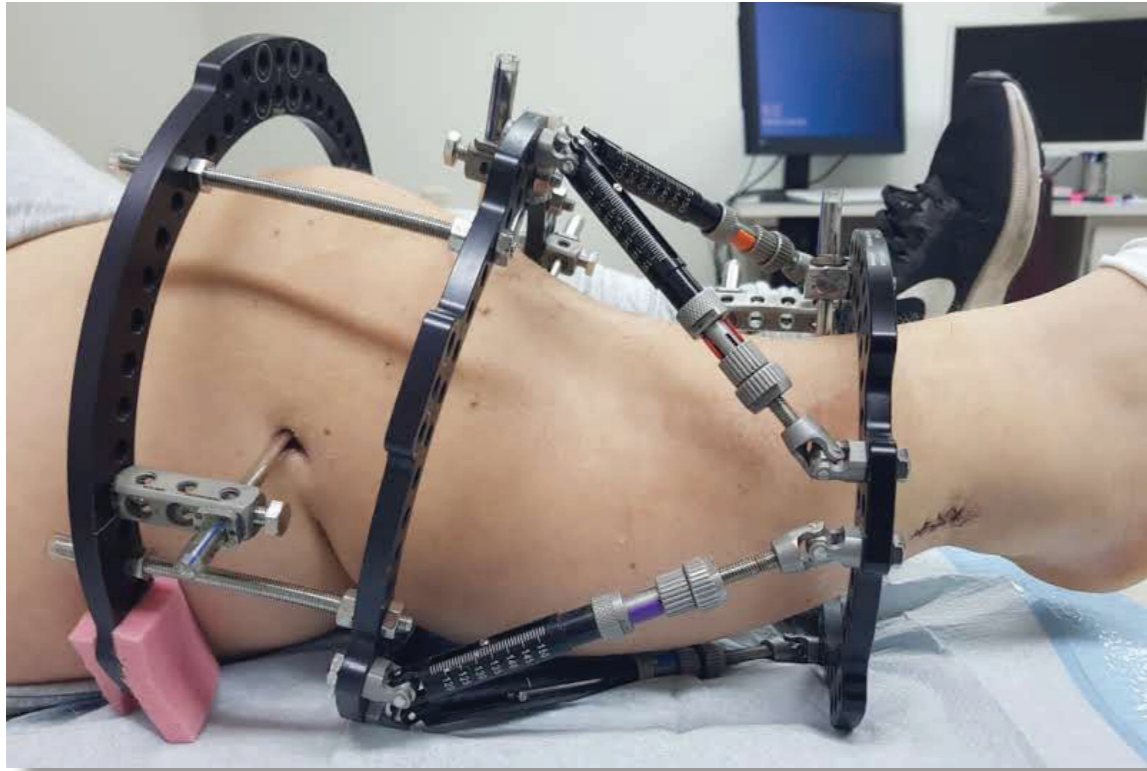
– Jag bor på landet och bil är nästan ett måste

när man bor som jag gör. Det är en frihetskänsla. Innan jag hade körkort för bil åkte jag till jobbet på Grangården i Gislaved med min pappa – ibland körde jag fyrhjulig, där behövs bara ett traktorkort.

Traktorkort tog Emmy i samband med att hon gick gymnasiet på Stora Segerstad naturbrukscentrum i Reftele. Därifrån har hon en utbildning som djurskötare.

– Men djurskötare är för slitsamt för min kropp. Dessutom trivs jag på nuvarande arbete – jag jobbar ute i butiken och det är roligt att träffa människor. Tyvärr jobbar jag bara 60 procent. Det beror inte på att jag inte kan jobba mer, det är tjänsten som är sådan – jag vill jobba mer och just nu håller jag på och funderar på vad jag faktiskt vill bli, men något drömjobb har jag inte. Ett fulltidsjobb är en dröm. Fler resor önskar jag mig också.

Ann-Christine Reimer



Så här såg Emmys högerben ut efter första operationen. I 25 dagar drogs benet isär (bild nedan) för att därefter få läka i fred. Hela projektet med båda benen tog 17 månader och Emmys ben var då förlängda med 2,5 centimeter. Bilden till höger visar maskinen som gjorde förlängningen av hennes vänstra ben. – Då slapp mamma greja med skiftnycklarna, berättar Emmy.



## Lär dig mer om akondroplasi

Källa: Socialstyrelsen.se

Akondroplasi är en ärftlig sjukdom som tillhör gruppen skelettdysplasier och kännetecknas av uttalad kortväxthet. Det är framför allt tillväxten av armar och ben som är påverkad, medan bålens längd bara är lätt minskad. Diagnosen kan oftast ställas direkt vid födseln eller under det första levnadsåret.

Skelettavvikelseorna kan orsaka neurologiska komplikationer, eftersom utrymmet för ryggmärgen och förlängda märgen ofta är trångt. Symtom kan vara svårigheter att gå längre sträckor, ryggrötthet, smärtor, känselbortfall och stickningar i benen, förlamningar och inkontinens. Andningssvårigheter på grund av trånga övre luftvägar är mycket vanligt.



### Förekomst

Akondroplasi finns hos cirka 4–5 av 100 000 födda. I Sverige föds varje år ungefär fem barn med akondroplasi, ebär att det uppskattningsvis finns minst 300–400 personer med diagnosen i landet.det.

### Orsak

Akondroplasi orsakas av en sjukdomsorsakande variant (mutation) i genen FGFR3 (fibroblast growth factor receptor 3) på den korta armen av kromosom 4 (4p16.3). FGFR3 är en mall för tillverkningen av (kodar för) en receptor för tillväxtfaktorer som reglerar skelettets tillväxtzoner.

Den sjukdomsorsakande genvarianten leder till en aktiverande förändring av denna receptor så att den kontinuerligt signalerar bromsning av tillväxten. Receptorn finns sannolikt i alla tillväxtzoner i skelettet. Varför zonerna i armar och ben drabbas extra mycket är inte känt.