

Intrathekalt baclofen

Vårdprogram för fysioterapeutisk intervention

Syftet med vårdprogrammet är att säkerställa evidensbaserat arbetssätt vid Fysioterapikliniken, Karolinska Universitetssjukhuset. Vårdprogrammen riktar sig främst till fysioterapeuter internt men även externt och till andra som kan tillgodogöra sig innehållet.

| Innehåll | sid |
|---|-----|
| Introduktion | 2 |
| Målsättning | 4 |
| Intervention | 4 |
| Mätmetoder/Utfallsmått | 6 |
| Utfallsmått lämpliga för användning i värdebaserad vård | 6 |
| Restriktioner | 7 |
| Uppföljning/vårdkedja | 7 |
| Referenser | 8 |

Kontaktinformation

- Kristina Löwing
kristina.lowing@karolinska.se, 08-517 776 16, Fysioterapikliniken, Astrid Lindgrens Barnsjukhus, Karolinska Universitetssjukhuset, Solna
- Cecilia Lidbeck
cecilia.lidbeck@karolinska.se, 08-517 70749, Fysioterapikliniken, Astrid Lindgrens Barnsjukhus, Karolinska Universitetssjukhuset, Solna

Sökvägar

- Databaserna PubMed och Cochrane med sökorden: intrathecal baclofen, cerebral palsy, dyskinesia, dystonia, children, gross motor function, pain, spasticity, range of motion, assessment, evaluation

Produktionsår

- 2011

Revideringsår

- 2016

Introduktion

Cerebral pares (CP) är den vanligaste motoriska funktionsnedsättningen hos barn och ungdomar i västvärlden och rapporteras inträffa hos ca 2-3/1000 levande födda barn(1-3). Orsaken är skador på den omogna hjärnan som uppkommer under fostertiden och upp till att barnet är 2 år. Skadorna är vanligtvis orsakad av fler samspelande faktorer så som exempelvis infektion, blödning, syrebrist, genetiska faktorer, tillväxthämning med fler (4). Typen av hjärnskada avgörs huvudsakligen av tre faktorer: centrala nervsystemets mognadsgrad när skadan inträffade, skadans omfattning och under hur lång tid hjärnan var utsatt. Tidpunkten när skadan inträffade avgör vilka områden som skadas beroende på att olika områden är sårbara vid olika tidpunkter under hjärnans utveckling (5-7). Skadorna såväl som panoramat av de kliniska symptomen är heterogena (8). CP är en beskrivning och inte en väl avgränsad diagnos (9). Definitionen av CP har varierat genom åren. En tidigare ofta använd definition beskrev CP som "ett paraplybegrepp" vilket omfattar en grupp av icke-progressiva, men ofta förändrade, motoriska funktionsnedsättningar som är sekundära till lesioner eller anläggningsavvikelser i hjärnan under barnets tidiga utveckling (10).

I de tidigare definitionerna har de motoriska symptomen varit centrala. Vid CP är barnets motorik och hållning alltid involverad. Kroppsfunktioner som kan beröra barnets motorik är bristande viljemässig kontroll, muskelsvaghet, begränsad ledrörlighet, spasticitet, dyskinesi, nedsatt perception och känsel. Frekvent förekommande hos barnen är nedsatt muskelstyrka, vilket har visat sig ha stor betydelse för barnets grovmotoriska aktivitet så som exempelvis barnets möjlighet att förflytta sig gående (11-15).

I den senaste definitionen beskrivs CP som "en grupp av funktionsnedsättningar som involverar den motoriska utvecklingen och ger aktivitetsbegränsningar, vilka är orsakade av icke progressiva skador som inträffat i den omogna hjärnan hos fostret eller barnet, ofta i förening med funktionsnedsättning av sensibilitet, kognition, kommunikation, perception, beteende, samt sekundära muskuloskelettala problem och epilepsi.(16;17). Betydande problematik kan också finnas i andra organ system t.ex., luftvägarna, magtarmkanalen och urinvägarna. Sömnstörningar, smärta och nutritionsproblem är också vanligt förekommande (16).

Diagnosen beskrivs efter vanligast förekommande neurologiskt symptom, spasticitet, dyskinesi eller ataxi, åtföljt av en beskrivning av grovmotorisk funktion (18).

Spasticitet förekommer hos ca 80 % av barnen med CP och är antingen unilateral eller bilateral. Spasticitet definieras som en hastighetsberoende motstånd mot passiv rörelse (19). Dyskinetisk CP förekommer hos ca 15 % av barnen. Den dyskinetiska undergruppen utgörs av hyperkinesi (20%) med ofrivilliga vridande rörelser samt av dystoni eller tonusväxling (80%). Dystoni beskrivs som låg grundtonus men med ihållande ofrivilla spänningar och positioner med kvarstående neonatalreflexer (20). Barn med dyskinetisk CP har ofta omfattande funktionsnedsättningar. Ataktisk CP förekommer hos ca 5 % av barnen och karakteriseras av koordinationsstörningar och tremor.

Barn med CP uppvisar en stor variation beträffande grovmotorik, manuella aktiviteter och kommunikation och för att kunna beskriva barnens vanligast förekommande utförande i vardagssituationer finns tre klassifikationer. Alla klassifikationerna

beskriver barnens vanligast förekommande utförande i fem nivåer. Gross Motor Classification System (GMFCS)(21) klassificerar barnens grovmotoriska utförande, Manual Ability Classification System (MACS)(22) klassificerar barnens manuella aktivitet och Communication Function Classification System CFCS (23) den kommunikativa förmågan.

Barn med CP uppvisar med tiden ofta nedsatt ledrörlighet (24;25) och kan också utveckla varierande grader av felställningar av skelettet (26). Hos barn i GMFCS III-V, har minskad grovmotorisk kapacitet observerats när de når 6-7 års ålder och en förklarande faktor rapporterades vara nedsatt ledrörlighet (27). Hos de flesta barn med CP förekommer spasticitet och långtidsuppföljning har visat att spasticiteten ofta ökar upp till att barnet är fyra år, för att därefter stabiliseras upp till att barnet är 12 år (28). Sambanden mellan spasticitet och minskad ledrörlighet har diskuterats genom åren. Många har hävdats att det är spasticitet som ger kontrakturer, men idag ifrågasätts dessa samband och andra faktorer diskuteras för att förklara uppkomsten av kontrakturer (25;29;30). Under många år har fokus i behandling och träning för barn med CP varit inriktat mot reduktion av spasticitet. Tanken var att spasticiteten inte bara orsakade kontrakturer utan också var avgörande för barnets möjlighet att utveckla grovmotoriska färdigheter. I dag har ett flertal studier visat att spasticitet endast förklarar en förhållandevis liten del i förhållande till betydelsen av faktorer så som viljemässig muskulär kontroll och styrka (11;13;31;32). I en longitudinell studie där barns grovmotoriska utveckling följdes, visade resultaten att spasticiteten endast förklarade en liten del av barnens grovmotoriska utveckling emedan selektiv muskulär kontroll var den mest betydelsefulla förklarande faktorn (33).

Barn med CP utgör således en heterogen grupp av barn, med stor variation beträffande både förekomst av funktionsnedsättningar såväl som omfattningen av dessa. Mer än hälften av barnen har förutom motoriska funktionsnedsättningar, även andra adderande funktionsnedsättningar (34;35). För många barn och föräldrar finns således ett flertal områden som kräver insatser och att involvera barnet och familjen i beslutsprocesser som berör barnets behandling är helt i linje med ett familjecentrerat arbetssätt (36).

Det finns olika behandlingsalternativ för barn med cerebral pares som syftar till minskad generell spasticitet och dyskinesi. Peroral medicinering med baklofen eller Lioresal är ett förstahandsval då tonusökningen är smärtsam och påverkar skötsel och hygien (31). Vid dosberoende biverkningar som sedering och andningsdepression övervägs neurokirurgiska ingrepp. En reversibel neurokirurgisk åtgärd är intrathecal baklofenbehandling (ITB). ITB har rapporterats kunna ge minskad spasticitet och minskade besvär av dyskinesi, minskad upplevd smärta samt även kunna underlätta omvårdnaden och förbättra livskvalitet hos barn med svår tonusproblematik (37).

Målsättning

Målsättningen är att öka välbefinnande, underlätta omvårdnad och positionering samt uppnå minskad upplevd smärta vid svår generell tonusökning eller dyskinesi hos barn med cerebral pares eller annat neuromuskulärt tillstånd.

Intervention

| Intervention | Syfte | Kropps- funktion | Aktivitet /delaktighet | Omgivning /miljö |
|---|--|---------------------|---------------------------|---------------------|
| Preop info | Kunskap | x | x | x |
| Post op mob | Hälsa | x | x | x |
| Fortsatt utvärdering | Kunskap om optimal effekt | x | x | x |
| I samråd med habiliteringen föreslå träning | Optimera barnets status | x | x | x |
| I samråd med habiliteringen föreslå/justera hjälpmedel | Förbättra barnets position efter ändrade förutsättningar | x | x | x |

Bedömning sker:

- Inför bedömning i spasticitetsteamet
- I samband med testdos
- Inför op med ITB pump samt ett år efter op för utvärdering
- Vid inställning av baklofen dos

Spasticitetsmottagning

Vid neuropediatrika dagvårdsavdelningen, Astrid Lindgrens Barnsjukhus, Solna; träffar "spasticitetsteamet", (barnneurolog, neurokirurg, barnortoped, sjuksköterska, fysioterapeut, ortopedingenjör) barn/ungdomar med generell tonusproblematik företrädesvis från Stockholms läns landsting för en teambedömning. Fysioterapeut mäter rörlighet, skattar barnets tonus, registrerar förekomst av smärta, andningsstatus, sömnmönster, motoriska aktivitetsnivå, position och analyserar barnets situation samt anger familjens frågeställning inför mottagningen. Bedömningen är av betydelse för fortsatt planering av ev åtgärder. Vid bedömningen måste hänsyn tas till barnets motoriska färdigheter, underliggande hypotoni, smärta, förekomst av epilepsi samt barnets andningsfunktion.

Testdos

I samråd med familjen diskuterar teamet bedömningen av barnets/ungdomens status och om den gemensamma uppfattningen är att barnet/ungdomen kan erhålla positiva effekter av generell tonusreduktion, planeras vanligen för testdos. Testdos genomförs i slutenvården på barnneurologen, Q 82. Fysioterapeut bedömer tonus före testdos samt två och fyra timmar efter. Resultatet från testdosen ligger till grund för en diskussion tillsammans med föräldrar och barn/ungdom om ev behandling med ITB kan vara av värde för barnet/ungdomen. Diskussion genomförs utifrån ett helhetsperspektiv av barnets/ungdomens och familjens livssituation .

Behandling med ITB

Bedömning inför ev operation görs i samarbete med sjuksköterska från dv Q 82 och om möjligt tillsammans med barnets fysioterapeut och arbetsterapeut från H&H: mätning av ledrörlighet, bedömning av tonus med skattning av spasticitet och/eller dystoni, skattning av smärta, filmning, målformulering tillsammans med föräldrarna. Tre individuella mål med behandlingen dokumenteras. Vid behov undervisning till föräldrar och övriga berörda.

Post op mobilisering

Planläge är ordinerat 48 timmar efter operation. Fysioterapeutiska insatser postoperativt är t.ex. andningsgymnastik, post op mobilisering och anpassning av hjälpmedel samt förslag på fortsatt träning och positionering.

Mätmetoder / Utfallsmått

| Bedömningsinstrument | Syfte | Kropps- funktion | Aktivitet delaktighet | Omgivning |
|-------------------------------------|---------------------------------|---------------------|--------------------------|-----------|
| Anamnes | Kartläggning | X | X | X |
| GMFCS (18) | Klassifikation av funktionsnivå | | X | X |
| MACS (19) | Klassifikation av funktionsnivå | | X | X |
| CFCS (23) | Klassifikation av funktionsnivå | | X | X |
| Observation: ligga, sitta, stå & gå | Bedömning av rörelsemönster | X | | |
| Frågeställning om smärta | Identifiera smärta | X | | |
| VAS | Skattning av smärta | X | | |
| Mod Ashworth Skala (38) | Spasticitet | X | | |
| Burk Fahn der Marsden (39) | Skattning av dystoni | X | X | |
| ROM (CPUP) | Ledrörlighet | X | | |
| Inspektion av rygg (CPUP) | Ryggstatus | X | | |
| Målformulering-skala GAS (40) | Motivera träning, utvärdera beh | X | X | X |
| GMFM-66 (41) | Grovmotorisk kapacitet | X | X | |
| NCCPC-PV (42) | Kartlägga smärta | X | | X |
| Videofilmning | Dokumentation | X | X | |

Utfallsmått lämpliga för användning i värdebaserad vård

Målformuleringsskala (GAS) används där familj och barn/ungdom har formulerat tre för dem meningsfulla mål före interventionen.

Restriktioner

Post operativt;

Planläge 48 timmar pga risk för liquor läckage. Därefter mobilisering till sittande, rullstol och ev stående och gående.

De tre första veckorna:

Försiktig mobilisering, undvika höftflexion till mer än 90 grader.

Undvika töjning av hamstringsmuskulaturen pga risk för kateterlossning och sår läkning (obs! inget lågsittande)

Undvika bål/bäcken rotationer

Vid behandling med ITB:

Undvik tryck över pumpen pga risk för obehag med observandum på bälten i sitsar och rullstolar

Uppföljning / vårdkedja

Dosinställning

Första månaderna efter op skattning av tonus i samråd med sjuksköterska

Utvärdering av behandling

Ett år efter operation bedömning av fysioterapeut, se preop bedömning. Återbesök till spasticitetsteamet.

Vårdkedja

Kontinuerlig kontakt med fysioterapeut inom H&H.

Information och utbildning av anhöriga och personal vid behov

Referenser

- (1) Himmelmann K, Hagberg G, Beckung E, Hagberg B, Uvebrant P. The changing panorama of cerebral palsy in Sweden. IX. Prevalence and origin in the birth-year period 1995-1998. *Acta Paediatr* 2005 Mar;94(3):287-94.
- (2) Bhasin TK, Brocksen S, Avchen RN, Van Naarden BK. Prevalence of four developmental disabilities among children aged 8 years--Metropolitan Atlanta Developmental Disabilities Surveillance Program, 1996 and 2000. *MMWR Surveill Summ* 2006 Jan 27;55(1):1-9.
- (3) Westbom L, Hagglund G, Nordmark E. Cerebral palsy in a total population of 4-11 year olds in southern Sweden. Prevalence and distribution according to different CP classification systems. *BMC Pediatr* 2007;7:41.
- (4) Stanley F, Blair E, Alberman E. *Cerebral palsies: Epidemiology and causal pathways*. London: MacKeith; 2000.
- (5) Bax M, Tydeman C, Flodmark O. Clinical and MRI correlates of cerebral palsy: the European Cerebral Palsy Study. *JAMA* 2006 Oct 4;296(13):1602-8.
- (6) Krageloh-Mann I, Horber V. The role of magnetic resonance imaging in furthering understanding of the pathogenesis of cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2007 Dec;49(12):948.
- (7) van Haastert IC, de Vries LS, Eijssermans MJ, Jongmans MJ, Helders PJ, Gorter JW. Gross motor functional abilities in preterm-born children with cerebral palsy due to periventricular leukomalacia. *Dev Med Child Neurol* 2008 Sep;50(9):684-9.
- (8) Hagberg B, Hagberg G, Olow I. The changing panorama of cerebral palsy in Sweden. VI. Prevalence and origin during the birth year period 1983-1986. *Acta Paediatr* 1993 Apr;82(4):387-93.
- (9) Hagberg B, Hagberg G, Olow I, von Wendt L. The changing panorama of cerebral palsy in Sweden. V. The birth year period 1979-82. *Acta Paediatr Scand* 1989 Mar;78(2):283-90.
- (10) Mutch L, Alberman E, Hagberg B, Kodama K, Perat MV. Cerebral palsy epidemiology: where are we now and where are we going? *Dev Med Child Neurol* 1992 Jun;34(6):547-51.
- (11) Abel MF, Damiano DL, Blanco JS, Conaway M, Miller F, Dabney K, et al. Relationships among musculoskeletal impairments and functional health status in ambulatory cerebral palsy. *J Pediatr Orthop* 2003 Jul;23(4):535-41.
- (12) Eek MN, Beckung E. Walking ability is related to muscle strength in children with cerebral palsy. *Gait Posture* 2008 Oct;28(3):366-71.

- (13) Ross SA, Engsberg JR. Relationships between spasticity, strength, gait, and the GMFM-66 in persons with spastic diplegia cerebral palsy. *Arch Phys Med Rehabil* 2007 Sep;88(9):1114-20.
- (14) Davis R, Oeffinger D, Bagley AM, Sison-Williamson M, Gorton G. Relationship of Strength, Weight, Age, and Function in Ambulatory Children With Cerebral Palsy. *Journal of Pediatric Orthopedics* 2015;35(5):523-9.
- (15) Noble JJ, Fry NR, Lewis AP, Keevil SF, Gough M, Shortland AP. Lower limb muscle volumes in bilateral spastic cerebral palsy. *Brain and Development* 2014 Apr;36(4):294-300.
- (16) Tedroff K, Wide K. *Cerebral pares hos barn och ungdom*. 2014.
- (17) Rosenbaum P, Paneth N, Leviton A, Goldstein M, Bax M, Damiano D, et al. A report: the definition and classification of cerebral palsy April 2006. *Dev Med Child Neurol Suppl* 2007 Feb;109:8-14.
- (18) Rosenbaum P, Paneth N, Leviton A, Goldstein M, Bax M, Damiano D, et al. A report: the definition and classification of cerebral palsy April 2006. *Dev Med Child Neurol Suppl* 2007 Feb;109:8-14.
- (19) Lance JW. Symposium synopsis. In: Feldmann RG, Young RR, Koella WP, editors. *Spasticity: Disordered Motor Control*. Chicago: Year Book Medical Publishers; 1980. p. 485-94.
- (20) Sanger TD, Chen D, Delgado MR, Gaebler-Spira D, Hallett M, Mink JW. Definition and classification of negative motor signs in childhood. *Pediatrics* 2006 Nov;118(5):2159-67.
- (21) Palisano RJ, Rosenbaum P, Bartlett D, Livingston MH. Content validity of the expanded and revised Gross Motor Function Classification System. *Dev Med Child Neurol* 2008 Oct;50(10):744-50.
- (22) Eliasson AC, Krumlinde-Sundholm L, Rosblad B, Beckung E, Arner M, Ohrvall AM, et al. The Manual Ability Classification System (MACS) for children with cerebral palsy: scale development and evidence of validity and reliability. *Dev Med Child Neurol* 2006 Jul;48(7):549-54.
- (23) Hidecker MJC, Paneth N, Rosenbaum PL, Kent RD, Lillie J, Eulenberg JB, et al. Developing and validating the Communication Function Classification System (CFCS) for individuals with cerebral palsy. *Developmental Medicine and Child Neurology* 2011;53(8):704-10.
- (24) Nordmark E, Hagglund G, Lauge-Pedersen H, Wagner P, Westbom L. Development of lower limb range of motion from early childhood to adolescence in cerebral palsy: a population-based study. *BMC Med* 2009;7:65.

- (25) Lin JP. The cerebral palsies: a physiological approach. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2003 Mar;74 Suppl 1:i23-i29.
- (26) Trost J. Physical assessment and observational gait analysis. In: Gage J, editor. *The Treatment of Gait Problems in Cerebral Palsy*. First ed. London: Mac Keith Press; 2004. p. 71-89.
- (27) Hanna SE, Rosenbaum PL, Bartlett DJ, Palisano RJ, Walter SD, Avery L, et al. Stability and decline in gross motor function among children and youth with cerebral palsy aged 2 to 21 years. *Dev Med Child Neurol* 2009 Apr;51(4):295-302.
- (28) Hagglund G, Wagner P. Development of spasticity with age in a total population of children with cerebral palsy. *BMC Musculoskelet Disord* 2008;9:150.
- (29) Gough M. Does botulinum toxin prevent or promote deformity in children with cerebral palsy? *Dev Med Child Neurol* 2009 Feb;51(2):89-90.
- (30) Tedroff K, Granath F, Forssberg H, Haglund-Akerlind Y. Long-term effects of botulinum toxin A in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2009 Feb;51(2):120-7.
- (31) Ostensjo S, Carlberg EB, Vollestad NK. Motor impairments in young children with cerebral palsy: relationship to gross motor function and everyday activities. *Dev Med Child Neurol* 2004 Sep;46(9):580-9.
- (32) Wright FV, Rosenbaum PL, Goldsmith CH, Law M, Fehlings DL. How do changes in body functions and structures, activity, and participation relate in children with cerebral palsy? *Dev Med Child Neurol* 2008 Apr;50(4):283-9.
- (33) Voorman JM, Dallmeijer AJ, Knol DL, Lankhorst GJ, Becher JG. Prospective longitudinal study of gross motor function in children with cerebral palsy. *Arch Phys Med Rehabil* 2007 Jul;88(7):871-6.
- (34) Beckung E, Hagberg G, Uldall P, Cans C. Probability of walking in children with cerebral palsy in Europe. *Pediatrics* 2008 Jan;121(1):e187-e192.
- (35) Enkelaar L, Ketelaar M, Gorter JW. Association between motor and mental functioning in toddlers with cerebral palsy. *Dev Neurorehabil* 2008 Oct;11(4):276-82.
- (36) Bamm EL, Rosenbaum P. Family-centered theory: origins, development, barriers, and supports to implementation in rehabilitation medicine. *Arch Phys Med Rehabil* 2008 Aug;89(8):1618-24.
- (37) Hoving MA, van Raak EPM, Spincemaille GHJJ, Palmans LJ, Becher JG, Vles JSH. Efficacy of intrathecal baclofen therapy in children with intractable

spastic cerebral palsy: A randomised controlled trial. *European Journal of Paediatric Neurology* 2009 May;13(3):240-6.

- (38) Bohannon RW, Smith MB. Interrater reliability of a modified Ashworth scale of muscle spasticity. *Phys Ther* 1987 Feb;67(2):206-7.
- (39) Burke RE, Fahn S, Marsden CD, Bressman SB, Moskowitz C, Friedman J. Validity and reliability of a rating scale for the primary torsion dystonias. *Neurology* 1985 Jan;35(1):73-7.
- (40) Kiresuk TJ, Smith A, Cardillo JE. Goal attainment scaling: applications, theory, and measurement. Hillsdale, New Jersey: Lawrence Erlbaum Associates; 1994.
- (41) Russell DJ, Rosenbaum P, Avery L, Lane M. Gross Motor Function Measure (GMFM-66 & GMFM 88). *Users manual*. London: 2002.
- (42) Johansson M, Carlberg EB, Jylli L. Validity and reliability of a Swedish version of the Non-Communicating Children's Pain Checklist--Postoperative Version. *Acta Paediatr* 2010 Jun;99(6):929-33.