

Vårdprogram för fysioterapeutisk intervention

Efter operation av neuromuskulär skolios

Syftet med vårdprogrammet är att säkerställa evidensbaserat arbetssätt vid Fysioterapikliniken, Karolinska Universitetssjukhuset.

Vårdprogrammen riktar sig främst till sjukgymnaster/fysioterapeuter internt men även externt.

Innehåll	sid
Introduktion	2
Målsättning	3
Intervention	4
Mätmetoder	5
Restriktioner	5
Uppföljning/vårdkedja	6
Referenser	7

Författare

Pernilla Brix Svensson leg sjukgymnast, Lena Åström leg sjukgymnast

Reviderat av:

Maja Andersson leg sjukgymnast, Charlotte Kaijser specialistsjukgymnast, Emma Hjalmarsson specialistsjukgymnast

Kontaktinformation

Email: maja.andersson@karolinska.se, emma.hjalmarsson@karolinska.se, charlotte.kaijser@karolinska.se

Fysioterapikliniken, Astrid Lindgrens Barnsjukhus, Karolinska Universitetssjukhuset

Sökvägar

Sökvägar: SBU, Cochrane, PubMed

Sökord: Abdominal thrust, coughAssist, early mobilisation, forced expiration technique, functional mobility scale, growing rod, insufflation-exsufflation, neuromuscular, physiotherapy, positive expiratory pressure, postoperative, pulmonary rehabilitation, risk, scoliosis, sitting position, surgery, vertical expandable prosthetic titanium rib,

Produktionsår

- 2008

Revideringsår

- 2014

Introduktion

I sjukdomsbilden hos barn med neuromuskulära sjukdomar ingår bl.a. ökad muskeltonus, spasticitet, dyskinesi och muskelsvaghet. Den muskulära obalansen leder ofta till progredierande ryggdeformiteter s.k. neuromuskulär skolios. Neuromuskulära skolioser har en större tendens att progrediera än idiopatiska skolioser (1,2,3).

Scoliosis Research Society delar in dessa neuromuskulära skolioser i två grupper; skador eller sjukdomar i övre motorneuronet t.ex. Cerebral Pares och nedre motorneuronet t.ex Spinal muskelatrofi, Duchenne muskeldystrofi, Myelomeningocele (1,4).

Skolios är en ryggdeformitet som innebär en krökning i frontalplanet, vilket även medför påverkan på bröstkorgen. Det är även vanligt med rotation runt längsaxeln (transversalplanet). I sagittalplanet kan deformiteten vara kombinerad med minskad, normal, eller ökad lordos och kyfos (1,5). Det vanligaste sättet att uttrycka skoliosens storlek är att ange Cobb-vinkel. Detta mått beräknas med hjälp av röntgenbilder och anger krökens storlek i frontalplanet (6).

Operation övervägs om Cobbs vinkel är mer än 40°. Faktorer som också påverkar är grundsjukdom, ålder och kvarvarande tillväxt. Obehandlade neuromuskulära skolioser som överstiger 50° Cobb fortsätter att progrediera även efter avslutad tillväxt (i snitt 1,4° per år) (1,2,3).

Skolioser som uppträder före fem års ålder har sämre respiratorisk prognos med nedsatt lung- och thoraxutveckling eftersom 70% av thoraxutväxten sker under de första fem levnadsåren (5). Restriktiva lungfunktionsförändringar förekommer tidigt och vitalkapaciteten minskar med 4% för varje 10° kurvprogression. Detta är särskilt kännbart när skoliosen passerat ca 60° Cobb (7).

Förutom lungfunktionen är det viktigt att ta hänsyn till sitt- och bålbalans samt muskelstyrka inför en eventuell operation (1,4,8).

Det finns två varianter av skolioskirurgi. Den ena innebär en steloperation, fusion (1,3,4) av den krökta delen av ryggen. Den andra är en förlängningsoperation, VEPTR (9,10,11). Syftet med båda operationsmetoderna är att förhindra en fortsatt progress av skoliosen samt att rätta ut kröken i möjligaste mån (1,3,4).

Förlängningsoperation möjliggör dessutom tillväxt varför denna metod är att föredra hos växande individer. Men metoden kräver korrigerande genom mindre operationer omkring var sjätte månad till dess att den mesta tillväxten är klar.

I detta skede görs oftast en slutgiltig fusion (9, 11).

Spinal kirurgi är förenad med samma allmänna risker som vid alla större kirurgiska ingrepp med avseende på andningsfunktion, decubitus, smärta, blödning, vätske- och elektrolytbalans, gastrointestinala problem och postoperativ infektion (1,3,15,16). Specifika risker tillkommer som otillräcklig syresättning och pneumoni p.g.a. patientgruppen ofta har en nedsatt lungfunktion sedan tidigare (17,18). Risk för postoperativt neurologiskt bortfall på grund av en ryggmärgs- eller nervrotsskada bör också beaktas (1,16).

Studier har dock visat att operation i många fall medför förbättring av funktion samt ökad livskvalitet (1,3,12,13,14).

På Astrid Lindgrens Barnsjukhus i Solna vistas barnet initialt på barnintensivvårdsavdelningen (BIVA) där sjukgymnast/fysioterapeut träffar barnet. Då barnets tillstånd är stabilt sker förflyttning och vidare postoperativ vård på ortopedavdelning Q62.

Alla sjukgymnastiska interventioner utgår från barnets tillstånd och dagsform samt barnets funktionsnivå. Under vårdtiden är det viktigt att vara extra observant på:

- Nedsatt andnings- och hostförmåga; högthorakal andning, låg saturation och ökad slemansamling.
- Rodnader, blåsor och trycksår
- Smärta; smärtlindring viktig inför alla mobilisering
- Cirkulationssvikt och illamående i samband med mobilisering

Målsättning

Tidig mobilisering med hänsyn till allmäntillstånd för att:

1. Undvika lungkomplikationer
2. Undvika inaktivitetskomplikationer, minska smärta samt rörelserädsla
3. Patient och personer i patientens närmiljö ska vara fullt informerade om regim.

Intervention

Intervention	Syfte	Kropps- funktion	Aktivitet /delaktighet	Omgivning /miljö
Preoperativ information (19, enligt praxis)	Att öka patientens och anhörigas förståelse för vikten av mobilisering och andningsgymnastik postoperativt. Bedöma patientens förmågor: andning, förflyttning, gång, sittande och kommunikation. Informera om postoperativ regim.		X	X
Preoperativ kontakt med sjukgymnast på rehabiliteringen (enligt praxis)	Diskussion om postoperativt hjälpmedelsbehov. Hjälpmedel ska främst tillgodoses via rehabiliteringen och vara utprovat samt utlämnat i god tid före operation.	X	X	X
Andningsgymnastik (20,21) - PEP (22,23) - Cough Assist (24,25,26,27) - Bipap (28) - Armrörelser (29)	Att förebygga/ behandla lungkomplikationer och assistera hosta.	X		
Mobilisering (30,31,32)	Att förebygga inaktivitetskomplikationer.	X	X	
Aktivitet/rörelseträning (16,17)	Att förebygga inaktivitetskomplikationer.	X	X	
Postoperativ information (enligt praxis)	Minska risken för komplikationer. Öka patientens och anhörigas förståelse för vikten av fortsatt aktivitet och restriktioner.	X	X	

Mätmetoder

Mätmetod	Syfte	Kroppsfunktion	Aktivitet /delaktighet	Omgivning /miljö
Subjektiv bedömning av andningsfunktion t.ex. andningsfrekvens, andningsmönster och auskultation med stetoskop (33)	Utvärdera förändring i andningsfunktion.	X		
VAS (34) NRS (35)	Subjektiv skattning av smärta.	X		
Level of Sitting Scale, LSS (36)	Bedömning av sittfunktion.	X	X	
Functional mobility Scale (FMS) (37,38)	Att utvärdera förändrad förflyttningsförmåga.	X	X	

Postoperativa restriktioner

Restriktioner och regim kan variera och utfärdas alltid av ortopedkirurg.
Vanligt förekommande restriktioner är:

- Ej töja på hamstrings de första tre månaderna efter operationen.
- Ej töja på höftadduktorer de första tre månaderna efter operationen.
- Ej ligga/sova på mage de första tre månaderna efter operationen (strama höfter gör att rörligheten tas ut i ryggen).
- Ej bada i bassäng på grund av infektionsrisken förrän efter kontrollbesöket hos operatören (2-3 månader).
- Ej simma bröstsim då ryggextensionen innebär en påfrestning på fixationsinstrumentet förrän efter kontrollbesöket hos operatören (2-3 månader)
- Undvika fysisk aktivitet som innebär upprepade stötar och påfrestningar på fixationens hållfasthet under de första sex månaderna. Till exempel rida, hoppa eller åka pulka.
- God lyftteknik, använd helst lyftsele och lyft. Vid manuella lyft ge adekvat stöd till exempel undvik lyft axillärt (i armhålorna).

I enstaka fall krävs postoperativ korsettbehandling.

Uppföljning/vårdkedja

De flesta av de barn som opereras är inskrivna i habiliteringen, som ansvarar för patientens träning och hjälpmedelsbehov. Detta gäller i möjligaste mån även efter operationen. Om möjligt har Habiliteringens sjukgymnast/fysioterapeut besökt barnet på sjukhuset och har då träffat ortopedsjukgymnasten/fysioterapeuten för överrapportering. I övrigt sker överrapporteringen på telefon. Rapportblad kring de fysioterapeutiska interventionerna på avdelningen samt restriktioner lämnas till anhöriga samt översändes till habiliteringen efter föräldrarnas godkännande.

Referenser

1. McCarthy RE. Management of neuromuscular scoliosis. *Orthop Clin N Am* 1999;30(3):435-49.
2. Thometz JG, Simon SR. Progression of scoliosis after skeletal maturity in institutionalized adults who have cerebral palsy. *J Bone Joint Surg Am*. 1988;70:1290-6.
3. Sarwark J, Sarwahi V. New strategies and decision making in the management of neuromuscular scoliosis. *Orthop Clin N Am*. 2007;38:485-96.
4. Mehta JS, Gibson MJ. The treatment of neuromuscular scoliosis. *Curr Orthop*. 2003;17:313-21.
5. Wazeka AN, DiMaio MF, Boachie-Adjei O. Outcome of pediatric patients with severe restrictive lung disease following reconstructive spine surgery. *Spine*. 2004;29(5):528-35.
6. Cobb JR. Outline for the study of scoliosis. *Am Acad Orthop Surg Inst Course Lect*, 1948;5:261-75.
7. Aaro S, Öhlund C. Scoliosis and pulmonary function. *Spine*. 1984;9(2):220-2.
8. Larsson E-L, Aaro S, Ahlinder P, Öberg B. Preoperative evaluation of activity and function in patients with paralytic scoliosis. *Eur Spine J*. 1998;7:294-301.
9. Campbell RM, Smith MD, Hell-Vocke AK. Expansion thoracoplasty: the surgical technique of opening wedge thoracostomy. *J Bone Joint Surg*. 2004;86-A Suppl 1:51-64.
10. Dede O, Demirkiran G, Yazici M. 2014 update on the growing spine surgery for young children with scoliosis. *Current opinion in pediatrics*. 2014; 26(1): 57-63
11. Thompson GH, Akbarnia BA, Campbell RM. Growing rod techniques in early-onset scoliosis. *J Pediatr Orthop* 2007;27(3):354-61.
12. Mercado E, Alman B, Wright JG. Does spinal fusion influence quality of life in neuromuscular scoliosis? *Spine* 2007;32(19S):120-5.
13. Larsson E-L, Aaro S, Öberg B. Activities and functional assessment 1 year after spinal fusion for paralytic scoliosis. *Eur Spine J*. 1999;8:100-9.
14. Larsson E-L, Aaro S, Normelli HCM, Öberg BE. Long-term follow-up of functioning after spinal surgery in patients with neuromuscular scoliosis. *Spine*. 2005;30(19):2145-52.
15. Larsson E-L, Aaro S, Normelli H, Öberg B. Weight distribution in the sitting position in patients with paralytic scoliosis: pre- and postoperative evaluation. *Eur Spine J*. 2002;11:94-9.
16. Mohamad F, Parent S, Pawelek J, Marks M, Bastrom T, Faro F, Newton P. Perioperative complications after surgical correction in neuromuscular scoliosis. *J Pediatr Orthop*. 2007;27(4):392-7.
17. Hod-Feins R, Abu-Kishk I, Eshel G, Barr Y, Anekstein Y, Mirovsky Y. Risk factors affecting the immediate postoperative course in pediatric scoliosis surgery. *Spine*. 2007;32(21):2355-60.
18. Yuan N, Fraire JA, Margetis MM, Skaggs DL, Tolo VT, Keens TG. The effect of scoliosis surgery on lung function in the immediate postoperative period. *Spine*. 2005;30(19):2182-5.
19. Vialle R, Thévenin-Lemoine C, Mary P. Neuromuscular scoliosis. *Orthopaedics and Traumatology: Surgery and Research*. 2012; 124-139.
20. Panitch HB. Respirator issues in the management of children with neuromuscular disease. *Respir Care* 2006;51(8):885-95.
21. Boitano LJ. Management of airway clearance in neuromuscular disease. *Respir Care* 2006;51(8):913-24.

22. Lagerkvist A-L, Sten G, Westerberg B, Ericsson-Sagsjö A, Bjure J. Positive expiratory pressure (PEP) treatment in children with multiple severe disabilities. *Acta Paediatr.* 2005;94(5):538-42.
23. Mahlmeister MJ, Fink JB, Hoffman GL, Fifer LF. Positive-expiratory-pressure mask therapy: theoretical and practical considerations and review of the literature. *Respir Care.* 1991;36(11):1218-30.
24. Panitch HB. Airway clearance in children with neuromuscular weakness. *Curr Opin Pediatr.* 2006;18(3):277-81.
25. Homnick DN. Mechanical insufflation-exsufflation for airway mucus clearance. *Respir Care.* 2007;52(10):1296-1305.
26. Fauroux B, Guillemot N, Aubertin G, Nathan N, Labit A, Clément A, Lofaso F. Physiologic Benefits of mechanical insufflation-exsufflation in children with neuromuscular diseases. *Chest.* 2008;133(1):161-8.
27. Miske LJ, Hickey EM, Kolb SM, Weiner DJ, Panitch HB. Use of the mechanical in-exsufflator in pediatric patients with neuromuscular disease and impaired cough. *Chest.* 2004;125(4):1406-12.
28. Simonds AK. Recent advances in respiratory care for neuromuscular disease. *Chest.* 2006; 130: 1879-1886
29. <http://www.irrd.ca/education>. McKim D, LeBlanc C, Walker K, Liteplo J. Respiratory care protocols for spinal cord injuries and neuromuscular diseases. 2002. Institute for Rehabilitation research and Development.
30. McCool FD, Rosen MJ. Nonpharmacologic airway clearance therapies: ACCP evidence-based clinical practice guidelines. *Chest.* 2006;129(1 Suppl):250S-259S.
31. Hahn F, Hauser D, Espinosa N, Blumenthal S, Min K. Scoliosis correction with pedicle screw in duchenne muscular dystrophy. *Eur Spine J.* 2008;17:255-61.
32. Kwon OY, Jung DY, Kim Y, Cho SH, Yi CH. Effects of ankle exercise combined with deep breathing on blood flow velocity in the femoral vein. *Aust J Physiother.* 2003;49(4):253-8.
33. Brooks D, Wilson L, Kelsey C. Accuracy and reliability of 'specialized' physical therapists in auscultating tape-recorded lung sounds. *Physiotherapy Canada Physiotherapie Canada.*
34. Flaherty SA. Pain measurement tools for clinical practice and research. *AANA journal.* 1996 Apr;64(2):133-40. PubMed PMID: 9095685. Epub 1996/04/01.
35. McCaffery M., Beebe, A., et al. (1989). *Pain: Clinical manual for nursing practice*, Mosby St. Louis, MO.
36. Susan E Fife, Lori A Roxborough, Susan R Harris, Janice L Gregson, Debbie Field. Development of a clinical measure of postural control for assessment of adaptive seating in children with neuromotor disabilities. *Physical Therapy.* 1991Dec 12(71): 981-993.
37. Grayham H.K, Harvey A, Rodda J, Nattrass G.R, Pirpiris M. (2004). The functional mobility scale (FMS). *JPO* 24 (5), 514-520.
38. Palisano R.J, Tieman B.L., Walter S.D., Bartlett D.J., Rosenbaum P.L., Russel D., Hanna S.E, (2003). Effect of environmental setting on mobility methods of children with cerebral palsy. *DevMed. Child Neurol.* 45, 113-120.