

Ryggmärgsbräck – omhändertagande av nyfödda barn

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	3
Intervention	3
Mätmetoder/Utfallsmått	4
Utfallsmått lämpliga för användning i värdebaserad vård	7
Restriktioner	7
Uppföljning/vårdkedja	7
Referenser	8

Författare

- Lena Jemtå, leg sjukgymnast, specialist inom pediatrik, Med dr, Astrid Lindgrens barnsjukhus
- Christina Saglind, leg sjukgymnast, specialist inom neurologi, MSc, Astrid Lindgrens barnsjukhus

Kontaktinformation

lena.jemta@karolinska.se, tel 517 775 09
christina.saglind@karolinska.se, tel 517 761 38

Sökvägar

- Medline, PubMed, www.fysioterapeuterna.se, www.socialstyrelsen.se, böcker.
- Sökord: infant, meningomyelocele, myelomeningocele, spina bifida, physical therapy modalities, physical therapy, physiotherapy.

Produktionsår

- 2016

Introduktion

Vårdprogrammet avser tidigt omhändertagande av nyfödda, opererade barn med ryggmärgsbråck.

Ryggmärgsbråck är en medfödd missbildning som innebär en ofullständig slutning av en eller flera kotbågar i ryggraden och en bråckbildning av meninger (hjärnhinna) och ryggmärg. Under fosterlivet sker slutningen av neuralröret under tredje till fjärde graviditetsveckan (1-4). Ryggmärgsbråck kallas också myelomeningocele som förkortas MMC. I internationella publikationer används begreppet spina bifida. Ett gemensamt namn för alla slutningsdefekter är neuralrörsdefekter, från engelskans neural tube defects, NTD.

Ryggmärgsbråck är en ovanlig diagnos. I Socialstyrelsens rapport från 2013 kring fosterskador och kromosomavvikelser har förekomsten av neuralrörsdefekter i Sverige minskat signifikant mellan år 1999-2014 (5-7). Statistiken baseras både på aborterade och födda barn, vilket gör att antalet levande barn och ungdomar med någon av dessa diagnoser i Sverige inte är helt säkerställd. Under 2012 föddes 9 barn med ryggmärgsbråck (5).

MMCUP är ett uppföljningsprogram i syfte att förhindra komplikationer till ryggmärgsbråck och andra medfödda eller tidigt förvärvade skador i ryggmärgen och hydrocefalus (8). MMCUP är kopplat till ett nationellt kvalitetsregister där insatser och behandlingsresultat kan jämföras mellan landets vårdgivare och därmed förbättra vårdkvaliteten (9). I juli 2015 var 133 barn med ryggmärgsbråck registrerade i MMCUP. Dessa barn var födda mellan åren 2007-2014, 54% var pojkar och 46% flickor (10).

Diagnosen ryggmärgsbråck kan ställas redan i fosterlivet, men ibland upptäcks ryggmärgsbråcket i samband med födseln. Ryggmärgsbråcket bör opereras så tidigt som möjligt, helst inom 48 timmar (11). Nyfödda med ryggmärgsbråck har stort behov av tillsyn och övervakning på grund av risker för potentiellt livshotande tillstånd såsom infektioner, urinretention, ökat intrakraniellt tryck och Chiarirelaterade symtom (12). En majoritet av barnen har hydrocefalus som föreligger redan vid födseln eller debuterar inom de första levnadsveckorna, och genomgår därför ytterligare en operation för inläggning av shunt (13). På grund av ökad risk för infektion bör shuntoperationen inte genomföras i samband med primärslutningen av bråcket (14).

Ryggmärgsbråcket medför en påverkan på motorisk funktion och motorisk utveckling hos barnet. Ryggmärgsbråckets nivå och utbredning påverkar omfattning och grad av muskelsvaghet och sensibilitetsbortfall. Det vanligaste är muskelsvaghet och nedsatt sensibilitet i ben och fötter. Ibland förekommer en sidoskillnad, där ena sidan är starkare än den andra. Även nedsatt variation i benrörelser jämfört med barn utan funktionsnedsättningar har beskrivits (15). Barn med ryggmärgsbråck kan även ha en påverkan på styrka och tonus i bålen samt motorik och koordination i armar och händer (1, 4).

Felställningar och kontrakturer i höft-, knä- och fotleder samt felställningar i ryggraden är vanligt förekommande. Hos barn med ett högt lumbalt ryggmärgsbråck medför höftledsfelställning i flexion och adduktion, att caput femoris gradvis pressas superiort och posteriort. Upp till hälften av alla barn med ryggmärgsbråck har kontrakturer och skelettdeformiteter av proximala femur och acetabulum som medför sublaxation eller dislokation av höftleden. Felställningar i fötter omfattar klumpfot och felställningar i enbart framfoten, hälbenet eller tårna. Kombinationer är vanliga (4).

Barn med ryggmärgsbråck bör omhändertas av ett specialistteam med erfarenhet av diagnosen. Fysioterapeuten är en av de professionella som tidigt träffar barnet. Ryggmärgsbråck och hydrocefalus medför risk för potentiellt livshotande tillstånd och ett flertal funktionsnedsättningar. Ett tvärprofessionellt omhändertagande krävs med god kommunikation mellan de olika professionerna. Detta särskilt för att underlätta föräldrarnas anpassning till den nya livssituationen och de krav som ställs på dem (4, 12, 16).

Målsättning med den fysioterapeutiska interventionen

Övergripande målsättning:

Att familjen har tillräcklig kunskap och redskap att ta hand om sitt barn. Att familjen känner trygghet i att genomföra det som fysioterapeuten instruerar, i det dagliga omhändertagandet av barnet avseende stimulering av rörelse och aktivitet, för att gynna den motoriska utvecklingen.

En övergripande målsättning är att underlätta anknytning och ge barnet stimulans till generell motorisk utveckling.

Specifik målsättning är att:

- bibehålla och/eller förbättra barnets ledrörlighet i syfte att förhindra utveckling av kontrakturer och felställningar i leder
- hitta varierade kroppslägen i syfte att fördela tryck på skallen, undvika tryck på rygg i operationsområde och optimera andningsfunktion
- föräldrarna ska kunna vända barnet och bära barnet, kunna ta ut ledrörlighet på ett korrekt sätt och kunna använda eventuella hjälpmedel och ortoser
- tidigt upptäcka tecken på smärta, hydrocefalus och Chiarimissbildning
- följa barnets motoriska utveckling i syfte att säkerställa vården för barnet och ge underlag för inriktning av behandling.

Intervention

Det tidiga omhändertagandet av barn med ryggmärgsbråck baseras på Nationella riktlinjer, vetenskapliga studier, klinisk erfarenhet och lokala riktlinjer. Den fysioterapeutiska interventionen för barn med ryggmärgsbråck är komplex och omfattar ett flertal kunskapsområden.

Fysioterapeuten bör träffa barnet på slutenvårdsavdelning direkt efter operationen av bråcket. En viktig fysioterapeutisk intervention är att förebygga kontrakturer i höft-, knä- och fotleder och individuellt anpassade övningar för att maximera rörelseomfång rekommenderas under hela uppväxten (4, 17). Föräldrarna instrueras att utföra passivt rörelseuttag redan i nyföddhetsperioden. Felställningar i leder noteras och vid behov initieras behandling med ortopedtekniska hjälpmedel. Passivt rörelseuttag i höftleder ska utföras med försiktighet, som vid sublaxation eller luxation i höftleder, för att undvika belastning i ytterläge och säkerställa att inte felställningar förvärras (1, 18). Sidliggande position rekommenderas vid undersökning och behandling för att skydda vävnader i bråckområdet (19).

Muskelstyrkan bedöms genom observation av spontanmotorik i olika kroppspositioner och vid upprepade tillfällen. Sidoskillnad noteras. För att mäta muskelstyrka hos små barn med ryggmärgsbråck rekommenderas sedan tidigare en tregradig skala (20).

Känsl för lätt beröring och smärtekänsl undersöks enligt innervationsschema (21). Hos denna grupp barn är det viktigt att testa samtliga dermatom och dessutom flera punkter inom dermatomet för att få en så rättvisande bedömning som möjligt (4).

Muskeltonus i nacke, bål, armar och ben observeras och undersöks manuellt (22). Muskeltonus kan bedömas som en del av motorisk utvecklingsbedömning samt barnneurologisk undersökning (23, 24).

Fysioterapeuten tillsammans med övriga vårdgivare som träffar barnet noterar kontinuerligt symtom på smärta, hydrocefalus eller Chiarimissbildning hos barnet (12).

Bedömning av barnets motoriska utvecklingsnivå (24) och barnneurologisk bedömning (23) har betydelse för att kunna ge adekvat behandling och råd till föräldrar.

Föräldrarna ska ges goda förutsättningar till anknytning och känna sig trygga i att ta hand om sitt barn (25). Det är av stort värde att föräldrarna ges möjlighet att vara aktiva i omhändertagandet av sitt barn och behandlingen så tidigt som möjligt. Fysioterapeuten ger instruktioner om handhavandet av barnet i vardagssituationer och behandling. Instruktioner om viloställningar, lägesändringar, förflyttningar, rörelseuttag och användande av eventuella ortoser och dynor ges muntligt. Föräldrarna erbjuds att få individuellt anpassad skriftlig instruktion med bildmaterial. Instruktioner bör ske vid flera tillfällen och kontinuerligt utvärderas. Information och praktiska övningar bör vara tydliga, konkreta och ske i en lugn och förtroendefull atmosfär som skapar utrymme för frågor, förslag och förändringar (4, 26).

Mätmetoder / Utfallsmått

För att mäta barnets ledrörlighet används goniometer (27).

För att mäta muskelstyrka hos barn i åldern 0-6 månader med ryggmärgsbråck används en tregradig skala där 0=ingen, 1=svag och 2=god muskelstyrka. Denna skala rekommenderas under hela första levnadsåret (20).

Känsl för lätt beröring och smärtekänsl undersöks enligt innervationsschema (21). Vid standardiserad undersökning används säkerhetsnål. För att minska obehag hos det lilla barnet och föräldrarna används kliniskt istället ett gem.

Vid bedömning av tonus används oftast en kvalitativ beskrivning av muskeltonus i respektive muskelgrupp. Muskeltonus kan också klassificeras enligt modifierad Ashworthskala (22). Barnneurologisk undersökning innefattar bedömning av muskeltonus (23).

Vid neurologisk undersökning kan hela eller delar av Hammersmith Infant Neurological examination (HINE) användas. HINE är en strukturerad neurologisk undersökning för barn i åldrarna 1-24 månader. Undersökningen omfattar ögon- och ansiktsmotorik, postural kontroll, spädbarnsreflexer och lägesreaktioner, muskeltonus samt observation av spontanmotorik och beteende (23).

För att bedöma och följa barnets motoriska utvecklingsnivå används Alberta Infant Motor Scale (AIMS). Bedömningsinstrumentet är standardiserat för bedömning av motorik hos barn mellan 0-18 månaders ålder. Barnet undersöks i ryggliggande, sittande, magliggande och stående position. För nyfödda, opererade barn med ryggmärgsbråck innebär detta vanligen undersökning endast i ryggliggande och magliggande (24).

Interventioner och mätmetoder redovisas i Tabell 1.

Tabell 1. Intervention, syfte och mätmetoder för nyfödda, opererade barn med ryggmärgsbräck. K=Kroppsfunction, A=Aktivitet/delaktighet, O=Omgivning/miljö (28)

Intervention	Syfte	Mätmetoder	K	A	O
Bedöma behov av ryggdyna	Fördela tryck på skallen Avlasta operationsområdet i ryggliggande samt i sittande i babyskydd		☺		
Mäta ledrörlighet Passivt rörelseuttag Ortosbehandling	Förebygga kontrakturer, bibehålla/öka ledrörlighet	Goniometer (27)	☺		
Bedöma behov av ortopedtekniska hjälpmedel	Förebygga och korrigera felställningar i leder		☺		
Bedömning av muskelstyrka	Kartläggning av muskelstyrka*	Skala 0-2 (20)	☺		
Bedömning av sensibilitet	Kartläggning av sensibilitet*	Innervationsschema Dermatom (21)	☺		
Bedömning av muskeltonus	Kartläggning av muskeltonus*	HINE (23), Ashworth (22)	☺		
Barnneurologisk bedömning	Identifiera avvikande neurologi*	HINE (23)	☺	☺	
Bedömning av motorisk utvecklingsnivå	Ge adekvata råd om rörelseträning	AIMS (24)		☺	
Kontinuerligt uppmärksamma symtom på smärta, hydrocefalus eller Chiarimissbildning	Förhindra allvarliga komplikationer	Observation av tecken på smärta, hydrocefalus eller Chiarimissbildning	☺		
Ge råd om handhavandetekniker i vardagssituationer och behandling	Föräldrarna är trygga i att ta hand om sitt barn och har goda förutsättningar till anknytning	Uppföljning av följsamhet genom samtal, praktiska övningar och feedback (4, 26)	☺	☺	☺
Erbjuda skriftligt informationsmaterial med foton	Underlätta för föräldrarna att ta hand om sitt barn efter utskrivning	Uppföljning av följsamhet genom samtal, praktiska övningar och feedback (4, 26)	☺	☺	☺

*Identifiera utbredning och grad av specifikt funktionsbortfall på grund av ryggmärgsbräcket.

Utfallsmått lämpliga för användning i värdebaserad vård

För värdebaserad vård är ett viktigt mått passivt rörelseomfång i leder, då inskränkt ledrörlighet, kontrakturer och felställningar påverkar utvecklingen negativt från barndomen och genom vuxenlivet.

För att säkerställa att behandlingen fortsatt fungerar och att föräldrarna känner sig trygga i att ta hand om sitt barn även i hemmiljön föreslås mått på värdebaserad vård i form av resultat från enkät med frågor med strukturerade svarsalternativ. För närvarande utvärderas detta vid uppföljande besök, genom samtal med föräldrar, praktiska övningar och feedback.

Restriktioner

Fysioterapeuten träffar barnet på vårdavdelning oftast dagen efter slutning av bråcket. Efter operationen ska barnet ligga i planläge de första 48 timmarna. Barnet får till en början inte ligga på rygg och kotpelaren bör inte flekteras. Kirurgen bedömer när barnet kan läggas på rygg, och då initialt endast på en individuellt utprovad ryggdyna där sårområdet avlastas. Arbetsterapeuten tillverkar ryggdynan. Vid inskränkt extension i höftleder och flexionskontrakturer i höftleder kan det vid ryggliggande behövas stöd under benen för att avlasta kotpelare och bäcken.

Adduktion och inåtrotation av höftleder bör undvikas på grund av ökad risk för sublaxation och luxation i höftleder. Vid sidliggande kan det behövas en liten kudde eller ihoprullad handduk mellan benen.

Barn med ryggmärgsbräck har en tydligt ökad risk att utveckla allergi mot produkter som innehåller latex (29). Sjukhuset använder latexfria skyddshandskar, men latex förekommer i ballonger och kan även förekomma i vissa leksaker.

Uppföljning/vårdkedja

Barn som föds med ryggmärgsbräck vårdas initialt inneliggande på neuropediatrik avdelning. Vårdtiden varierar. Barnet och familjen har vanligtvis daglig kontakt med fysioterapeuten. Efter utskrivning från vårdavdelning kan det dröja en tid innan familjen har en etablerad kontakt med habiliteringscentret. Under den perioden kallas barnet polikliniskt för uppföljning hos fysioterapeuten på sjukhuset. När kontakt med habiliteringscenter är etablerad överlämnas huvudansvaret för den fysioterapeutiska insatsen till habiliteringscentrets fysioterapeut.

Referenser

1. Beckung E, Brogren Carlberg E, Rösblad B, editors. Fysioterapi för barn och ungdom. Teori och tillämpning. Andra upplagan ed. Lund: Studentlitteratur AB; 2013.
2. Copp AJ, Adzick NS, Chitty LS, Fletcher JM, Holmbeck GN, Shaw GM. Spina bifida. *Nature Reviews Disease Primers*. 2015;1.
3. Dahl M, Westbom L. Spinal dysrafism. www.mmcup.se: 2011.
4. Hinderer KA, Hinderer SR, Shurtleff DB. Myelodysplasia. In: Campbell SK, Vander Linden DW, Palisano RJ, editors. *Physical Therapy for Children*. Third ed. St. Louis: Elsevier Inc.; 2006. p. 735-89.
5. Källén K, Gottvall K. Fosterskador och kromosomavvikelser 2012. *Births defects 2012*. Socialstyrelsen, Stockholm: 2013.
6. Källén K, Gottvall K. Fosterskador och kromosomavvikelser 2013. *Birth defects 2013*. Socialstyrelsen, Stockholm: 2015.
7. Källén K, Gottvall K. Fosterskador och kromosomavvikelser 2014. *Birth defects 2014*. Socialstyrelsen, Stockholm: 2016.
8. MMCUP uppföljningsprogram för spinal dysrafism och hydrocefalus www.mmcup.se: [cited 2016].
9. Landsting Sveriges Kommuner och Landsting. Nationella Kvalitetsregister. Kunskap för bättre vård och omsorg www.kvalitetsregister.se [cited 2016].
10. MMCUP Kvalitetsregister vid spinal dysrafism och hydrocefalus MMCUP. Årsrapport 2014. 2015.
11. Arnell K, Dahl M. Primärslutning av bråcket. www.mmcup.se: 2011.
12. Olsson I. Neonatalt omhändertagande. www.mmcup.se: 2011.
13. Arnell K, Dahl M. Hydrocefalus. www.mmcup.se: 2011.
14. Arnell K, Cesarini K, Lagerqvist-Widh A, Wester T, Sjölin J. Cerebrospinal fluid shunt infections in children over a 13-year period: anaerobic cultures and comparison of clinical signs of infection with *Propionibacterium acnes* and with other bacteria. *Journal of Neurosurgery Pediatrics*. 2008;1:366-72.
15. Rademacher N, Black DP, Ulrich BD. Early spontaneous leg movements in infants born with and without myelomeningocele. *Pediatric Physical Therapy*. 2008;20(2):137-45.
16. Malm-Buatsi E, Aston CE, Ryan J, Tao Y, Palmer BW, Kropp BP, et al. Mental health and parenting characteristics of caregivers of children with spina bifida. *Journal of Pediatric Urology*. 2015;11:65.e1-7.
17. Walker G. The early management of varus feet in myelomeningocele. *The Journal of Bone and Joint Surgery*. 1971;53 B(3):462-7.
18. Bartonek Å, Bergström B-M, Hallberg M, Jacobs P, Löfgren B, Norrlin S, et al. Kliniska riktlinjer för sjukgymnastinsatser för barn och ungdomar med ryggmärgsbräck. www.fysioterapeuterna.se: 2011 [cited 2016].
19. Schneider JW, Krosschell K, Gabriel KL. Congenital spinal cord injury. In: Umphred DA, editor. *Neurological Rehabilitation*. 4th ed. St. Louis: Mosby; 2001. p. 454-83.

20. Murdoch A, Young DG. How much value is muscle charting? A study of the relation between neonatal assessment of muscle power and later mobility in children with spina bifida defects. *Z Kinderchir.* 1979;4:387-92.
21. Kirshblum SC, Burns SP, Biering-Sorensen F, Donovan W, Graves DE, Jha A, et al. International standards for neurological classification of spinal cord injury (Revised 2011). *The Journal of Spinal Cord Medicine.* 2011;34(6):535-46.
22. Pandyan AD, Johnson GR, Price CIM, Curless RH, Barnes MP, Rodgers H. A review of the properties and limitations of the Ashworth and modified Ashworth Scales as measures of spasticity. *Clinical Rehabilitation.* 1999;13:373-83.
23. Dubowitz LMS, Dubowitz V, Mercuri E. *Clinics in Developmental Medicine No. 148. The Neurological Assessment of the Preterm and Full-term Newborn Infant.* 2nd ed. London: Mac Keith Press; 1999.
24. Piper MC, Darrah J. *Motor Assessment of the Developing Infant.* Philadelphia: Saunders; 1994.
25. Carlberg G. *Dynamisk utvecklingspsykologi.* Stockholm: Natur och Kultur; 1994.
26. Säljö R. *Lärande i praktiken. Ett sociokulturellt perspektiv.* Stockholm: Bokförlaget Prisma; 2000.
27. Reese NB, Bandy WD. *Joint Range of Motion and Muscle Length Testing.* 2nd ed. St. Louis: Saunders. Elsevier; 2010.
28. World Health Organization. *International Classification of Functioning, Disability and Health: ICF;* 2001.
29. Dahl M. *Latexallergi.* www.mmcup.se; 2011.

