

Cerebral pares (CP) är den vanligaste orsaken till rörelsehinder hos barn och ungdomar. CP orsakas av en icke-progressiv hjärnskada som uppkommit före två års ålder och varje år är det omkring 200 barn som får diagnosen i Sverige. Under de senaste 20 åren har man sett en minskad förekomst av komplikationer som skolios och höftluxation. **Elisabet Rodby Bousquet**, sjukgymnast och forskare vid Lunds universitet, ger en bakgrund till CPUP, ett systematiskt uppföljningsprogram av barn och ungdomar med CP.



”Ryggen undersöks upprätt och vid framåtböjning och eventuella deviationer från medellinjen klassificeras som lätt, måttlig eller uttalad skolios.”

Tidig upptäckt och behandling av barn med CP ger bättre livskvalitet

Symtomen vid CP varierar men karaktäriseras av nedsatt rörelseförmåga och balans som kan göra det svårt att bland annat sitta, stå, gå och röra sig koordinerat.¹ Det är vanligt med en muskelobalans kring lederna på grund av växlande eller förhöjd tonus ofta kombinerat med nedsatt kraft. Detta ökar risken att utveckla muskuloskeletala besvär som över tid ger upphov till smärta och ytterligare funktionsnedsättningar. Fenomenet med kontrakturer och felställningar hos barn med spasticitet och muskelsvaghet, orsakad av hjärnskada under småbarnsperioden, beskrevs första gången för drygt 150 år sedan av William Little, ortoped i England.² Han fann dessa felställningar framför allt hos barn som var för tidigt födda eller efter en komplicerad förloss-

ning. Då kallades tillståndet ”Little’s disease”, men detta ändrades senare till cerebral pares.

Över 90 procent av alla barn som fått diagnosen CP lever upp i vuxen ålder och vi vet att nästan åtta av tio vuxna har besvär med kontrakturer, felställningar, smärta och spasticitet som påverkar deras funktion och livskvalitet.³

Utan strukturerad uppföljning och tidiga insatser utvecklar vart fjärde barn med CP skolios. Höfterna glider ur led (höftluxation) hos ca 10–15 procent av barnen och ungefär lika många riskerar att utveckla en felställning i höfterna som kallas ”windswept”, där båda benen faller åt ena sidan i ryggliggande. Alla dessa tillstånd kan vara mycket smärtsamma och påverkar förmågan att sitta, ligga och stå.

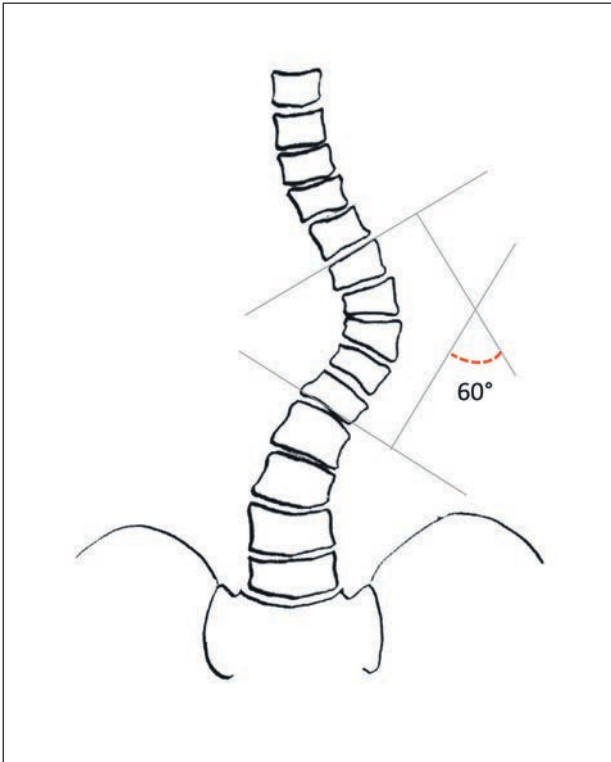


Bild 1. Mätning av kurvstorleken vid skolios med Cobbvinkel.



Bild 2. Pojke med uttalade asymmetrier och felställningar: höfterna windswept åt höger, vänster höft luxerad (ur led) och en långsträckt C-formad skolios.

SKOLIOS

Skolios är en lateral deviation av ryggraden. Kurvstorleken anges i grader och Cobbvinkeln mäts utifrån röntgenbilder där ovansidan respektive undersidan av de mest vinklade kotorna används som referenspunkter (Bild 1).

Effekten av tyngdkraften påverkar både uppkomst och progress av skolios. När skoliosen uppgår till 45° har kurvan en tendens att öka av sig själv och försämringen kan gå snabbt även i vuxen ålder. Kampen mot tyngdkraften är lika viktig som spasticiteten i sig, för att motverka uppkomsten av felställningar. Skolios kan uppstå hos barn, ungdomar och vuxna. En uttalad skolios påverkar inte bara ryggen, utan har även stor inverkan på livskvalitet, lungfunktion, sittande, smärta, omvårdnadsbehov m.m. Av den anledningen är många behandlingsinsatser inriktade på att förbättra livskvalitet och funktion som till exempel andning och sittförmåga. Skoliosutvecklingen kan påverkas av kombinationen av bristande rörelseförmåga och nedsatt postural kontroll, det vill säga förmågan att röra sig och stabilisera och balansera kroppen mot tyngdkraften. Generellt kan man säga att ju svårare funktionsnedsättning desto större risk för skoliosutveckling.⁴

Det finns även ett tydligt samband mellan asymmetrisk viloställning redan tidigt i livet, oförmåga att ändra ställning och förekomst av skolios och andra felställningar.⁵ Hos unga vuxna med CP har hälften av de personer som inte själv kan byta ställning endast en sovställning, vilket tyder på att de inte heller får hjälp av någon annan att ändra läge på natten.⁶ Det innebär i sin tur många timmar i liggande och sittande ofta utan lägesförändringar. Även hos vuxna finns ett samband mellan oförmåga att ändra ställning, asymmetriska vi-

loställningar och kontrakturer och felställningar, exempelvis är risken för skolios 33 gånger högre vid ett asymmetriskt sittande.⁶

WINDSWEPT

Windswept är en felställning i höfterna som påverkar ställningen i resten av kroppen. Den kan definieras dels som en asymmetrisk ställning som är tydlig i ryggliggande då båda benen faller åt en sida och i olika utsträckning drar med sig bäckenet och roterar bålen, dels som en sidoskillnad i höftlörlighet mellan höger och vänster sida.⁷

Skolios och windswept-ställning kan till exempel uppstå på grund av svårighet att sträcka knät eller höften fullt. I ryggliggande innebär det att benen faller åt ena sidan, så att en höft faller utåt och den andra inåt, detta drar även med sig bäckenet och ger en asymmetri i bålen som ökar risken för felställningar som höftluxation och skolios (Bild 2).

HÖFTLUXATION

Höftluxation betyder att höftkulan glider ur led (Bild 3) vilket är en smärtsam process och ger betydande svårigheter när det gäller sittande, stående, omvårdnad och ADL som hygien och påklädning. Cirka 10–15 procent av alla barn med CP drabbas av höftluxation om ingen förebyggande behandling ges. Luxationen orsakar ofta en svårbehandlad smärta. Smärtan leder till ökad spasticitet som i sin tur leder till ökade kontrakturer och skolios. Dessa komplikationer medför att barnen får problem att hitta en bra sitt- och liggställning, och det försvårar starkt deras möjlighet att stå och gå. Förstadiet till luxation kan ofta bara upptäckas genom röntgenkontroller.

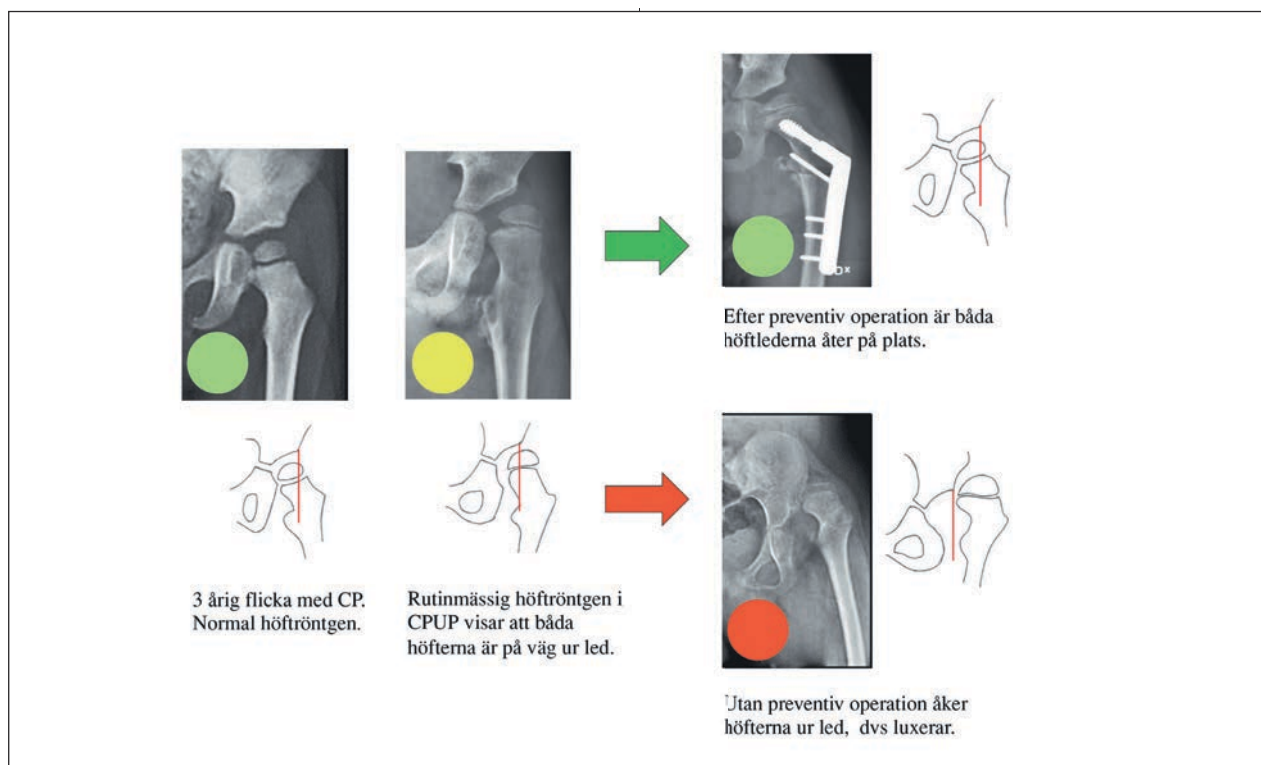


Bild 3. Höftuppföljning med röntgen i CPUP (det nationella kvalitetsregistret och uppföljningsprogrammet vid CP), med larmvärden för migrationsprocent, dvs andel av ledhuvudet som är utanför acetabulum. Grönt <33%, Gult 33-40%, Rött>40%.

Att behandla Hortons kan ge vem som helst huvud **VÄRK**

Tycker du det kan vara svårt att särskilja Hortons huvudvärk (klusterhuvudvärk) från migrän och veta hur du ska behandla? European Headache Federation har tagit fram en interaktiv och CME-ackrediterad utbildningsmodul som ger dig snabb och praktisk genomgång av Hortons huvudvärk och behandlingsalternativ. Modulen, som tar en timme att gå igenom, är utvecklad av de främsta experterna i Europa och erbjuder såväl patientfall som handfast steg-för-steg-vägledning.

Registrera dig på ehf-org.org så är du igång direkt!

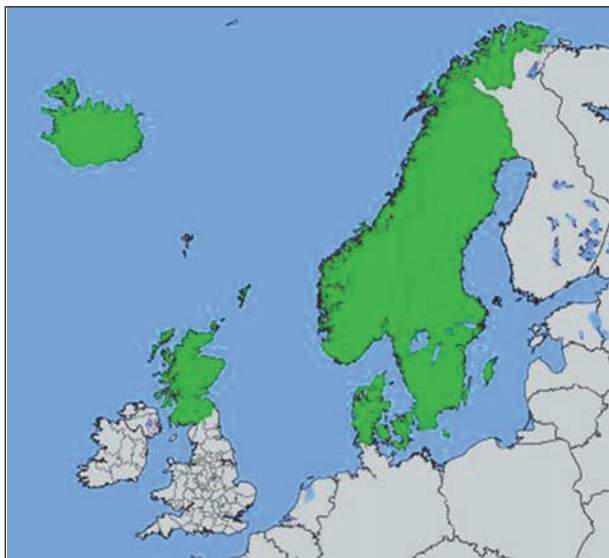


Bild 4. Enhetlig uppföljning av barn med CP i flera länder.

SYSTEMATISK UPPFÖLJNING

CPUP är ett uppföljningsprogram för barn och ungdomar med cerebral pares som startade 1994 med målet att förhindra kontrakturer, höftluxation och felställningar hos unga (www.cpun.se). Sedan 2005 är detta uppföljningsprogram även ett nationellt kvalitetsregister med över 95 procents täckningsgrad och klassificeras nu som kategori 1-register av SKL (Sveriges kommuner och landsting). Syftet med CPUP är att genom strukturerad och systematisk uppföljning tidigt identifiera begynnande funktionsnedsättningar och vid behov kunna sätta in tidiga behandlingsinsatser. För att upptäcka dessa begynnande felställningar i tid genomförs regelbundna kliniska undersökningar och röntgenkontroller i CPUP. Uppföljningsprogrammet har expanderat och omfattar sedan 2009 även vuxna med CP och finns nu också i Norge, Danmark, Island och Skottland (Bild 4).

CPUP är ett multidisciplinärt organiserat samarbete. Sjukgymnast/fysioterapeut och arbetsterapeut undersöker och rapporterar barnets grovmotoriska funktion, handfunktion, ledrörlighet, muskeltonus, ryggsstatus och aktuell behandling som till exempel spasticitetsreducerande behandling, operationer, ortoser och träning. Höfter och rygg undersöks regelbundet med röntgen på barnen med risk för dessa komplikationer. Neuropediatriker fastställer CP-diagnosen och rapporterar bakgrundsuppgifter kring graviditet, förlösning, associerade skador och sjukdomar. Alla data är webbaserade och i realtid ser behandlande team barnets utveckling över tid. Som vägledning presenteras resultaten enligt trafikljusprincip, där ett grönt värde inte kräver någon åtgärd, ett gult värde kräver skärpt observans eller behandling och ett rött värde är ett riskvärde som kräver behandling om ingen kontraindikation föreligger. Man kan på så vis tidigt upptäcka en försämring och tidigt sätta in förebyggande behandling (Bild 5).

TIDIG IDENTIFIERING AV PROBLEM

Två kliniska screeningmetoder har nu utvärderats av Måns Persson-Bunke, vid Lunds universitet i doktorsavhandlingen

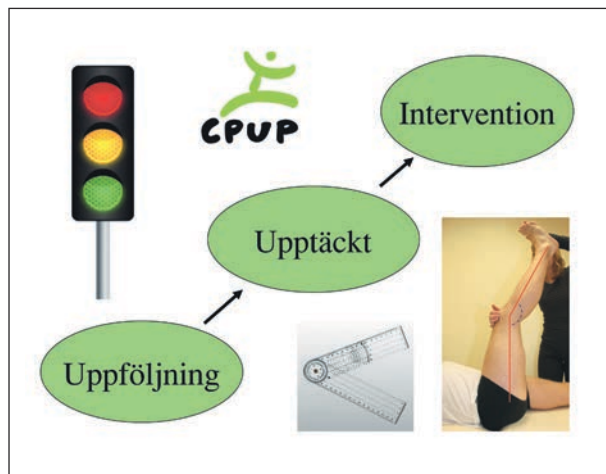


Bild 5. CPUP är ett strukturerat uppföljningsprogram som möjliggör tidig upptäckt och insatser enligt trafikljusprincipen med larmvärden.

”Hip and Spine in cerebral palsy”, vilka kan användas för barn och ungdomar med CP. För att upptäcka skolios genomförs en klinisk ryggundersökning av barnet sittande på brits.⁸ Ryggen undersöks upprätt och vid framåtböjning och eventuella deviationer från medellinjen klassificeras som lätt, måttlig eller uttalad skolios. Klassificeringen är följande:

Lätt skolios - Skolios som endast ses vid framåtböjning med rakt bäcken.

Måttlig skolios - Skolios som är uppenbar både vid framåtböjning och med upprätt rygg.

Uttalad skolios - Skolios som kräver sidostöd vid upprätt sittande eller stående en längre stund.

De barn som bedöms ha en måttlig eller uttalad skolios remitteras vidare till ryggröntgen. Dessa undersökningar har genomförts av tre olika bedömare, varav en barnortoped och två sjukgymnaster. Överensstämmelsen sinsemellan (interbedömarreliabiliteten) är mycket god. Resultaten från den kliniska ryggundersökningen har även jämförts med resultat från ryggröntgen och visar sig då vara en bra screeningmetod med hög sensitivitet och specificitet. Barn vars ryggar kliniskt bedöms ha måttlig eller uttalad skolios identifieras i tid, dvs. har en Cobbvinkel på 20° eller mer, medan de barn vars ryggar klassificeras ha lätt eller ingen skolios har en Cobbvinkel under 20° och då krävs inte någon röntgenundersökning eller åtgärd.⁸

En annan screeningmetod som utvärderats är det kliniska bedömningsinstrumentet Posture and Postural Ability Scale (PPAS).⁹ Det kan användas både för att undersöka vilken förmåga individen har att bibehålla och ändra ställning gentemot tyngdkraften och för att identifiera begynnande felställningar och asymmetrier i nacke, bål, bäcken, ben och armar och en ojämn viktfordelning. PPAS är utvärderat både för barn och vuxna med rörelsehinder och har mycket bra mätgenskaper vad gäller interbedömarreliabilitet och validitet.



Bild 6. Resultatet av CPUP och den strukturerade screeningen är en kraftig minskning av antalet barn med CP som utvecklar svåra kontrakturer och felställningar i höft och rygg.

Metoden har visat sig kunna identifiera asymmetrier hos barn och vuxna med CP i alla funktionsnivåer.^{9,10} Asymmetrier ger upphov till kontrakturer och felställningar, att identifiera dem är därför viktigt i screening eftersom mycket av detta går att förhindra.

POSITIV UTVECKLING DE SENASTE 20 ÅREN

En nyligen genomförd 20-års uppföljning av de vuxna som följts från tidig ålder visar att antalet höftluxationer reducerats från 10 procent till 0,4 procent.¹¹ Av de 3.400 barn som ingår i CPUP i Sverige idag är det bara 14 som har höftluxation. De flesta av dessa 14 barn har bedömts vara för svårt sjuka för att klara en förebyggande höftoperation. Denna dramatiska minskning har inneburit att CPUP sedan starten bidragit till att rädda höfterna hos drygt 300 barn. Andelen barn som utvecklar skolios och svåra kontrakturer har också minskat, samtidigt som antalet operationer för kontrakturer minskat drastiskt (Bild 6)^{4,7,12} Framgångsreceptet är att kunna sätta in åtgärder tidigt och det förutsätter att man lyckas identifiera problem genom effektiv och regelbunden screening. Obehandlade små problem blir annars svårbehandlade stora problem med omfattande konsekvenser för barnen och deras livskvalitet.

Det är troligen de goda kliniska resultaten vi visat med CPUP som varit den främsta orsaken till denna positiva utveckling. En annan orsak är att vi gemensamt i flera länder över flera yrkesgrupper lyckats bli eniga om hur vi skall följa personer med CP. Med CPUP har vi övergått från att behandla komplikationer av hjärnskadan vid CP, till att i de flesta fall förebygga dem. Detta är möjligt genom en strukturerad uppföljning med effektiva screeningmetoder från tidig ålder och fortsatt upp i vuxenlivet. CPUP är ett exempel på att Nationella kvalitetsregister fungerar bra när de är naturligt integrerade i vården.



ELISABET RODBY BOUSQUET
Sjukgymnast, forskare vid Institutionen för kliniska vetenskaper,
Lunds universitet
elisabet.rodby_bousquet@med.lu.se

REFERENSER

1. 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; 49(Feb s109):8-14.
2. Little WJ. On the influence of abnormal parturition, difficult labours, premature birth, and asphyxia neonatorum, on the mental and physical condition of the child, especially in relation to deformities. *Clin Orthop Relat Res* 1966; 46:7-22.
3. Andersson C, Mattsson E. Adults with cerebral palsy: a survey describing problems, needs, and resources, with special emphasis on locomotion. *Dev Med Child Neurol* 2001; 43(2):76-82.
4. Persson-Bunke M, Hägglund G, Lauge-Pedersen H, Wagner P, Westbom L. Scoliosis in a total population of children with cerebral palsy. *Spine* 2012; 37(12):E708-13.
5. Porter D, Michael S, Kirkwood C. Is there a relationship between preferred posture and positioning in early life and the direction of subsequent asymmetrical postural deformity in non ambulant people with cerebral palsy? *Child Care Health Dev* 2008; 34(5):635-41.
6. Rodby-Bousquet E, Czuba T, Hägglund G, Westbom L. Postural asymmetries in young adults with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2013; 55(11):1009-15.
7. Persson-Bunke M, Hägglund G, Lauge-Pedersen H. Windswept hip deformity in children with cerebral palsy. *J Pediatr Orthop B* 2006; 15(5):335-8.
8. Persson-Bunke M, Czuba T, Hägglund G, Rodby-Bousquet E. Psychometric evaluation of spinal assessment methods to screen for scoliosis in children and adolescents with cerebral palsy. *BMC Musculoskelet Disord* 2015; 16(1):351.
9. Rodby-Bousquet E, Persson-Bunke M, Czuba T. Psychometric evaluation of the Posture and Postural Ability Scale for children with cerebral palsy. *Clin Rehabil* 2015. [Epub ahead of print]
10. Rodby-Bousquet E, Agustsson A, Jonsdottir G, Czuba T, Johansson AC, Hägglund G. Interrater reliability and construct validity of the Posture and Postural Ability Scale in adults with cerebral palsy in supine, prone, sitting and standing positions. *Clin Rehabil* 2014; 28(1):82-90.
11. Hägglund G, Alriksson-Schmidt A, Lauge-Pedersen H, Rodby-Bousquet E, Wagner P, Westbom L. Prevention of dislocation of the hip in children with cerebral palsy: 20-year results of a population-based prevention programme. *Bone Joint J* 2014; 96-B(11):1546-52.
12. Hägglund G, Andersson S, Duppe H, Lauge-Pedersen H, Nordmark E, Westbom L. Prevention of severe contractures might replace multilevel surgery in cerebral palsy: results of a population-based health care programme and new techniques to reduce spasticity. *J Pediatr Orthop B* 2005; 14(4):269-73.

Att kunna se framåt är den största gåvan

Rebif – 20 års erfarenhet vid behandling av MS^{1, 2, 3}

REBIF® (interferon beta-1a), Rx. Farmakoterapeutisk grupp: immunstimulerande medel, interferoner, ATC-kod L03A B07. Injektionsvätska, lösning. För subkutan injektion. Förfyllda sprutor 22 mikrogram, 44 mikrogram och 8,8 mikrogram + 22 mikrogram. Cylinderampull, kassett 22 mikrogram / 0,5 ml, 44 mikrogram / 0,5 ml, och 8,8 mikrogram / 0,1 ml + 22 mikrogram / 0,25 ml. Förfylld injektionspenna, 22 mikrogram, 44 mikrogram och 8,8 mikrogram + 22 mikrogram. Indikation: Patienter med en enda demyelinerings episod med en aktiv inflammationsprocess, om alternativa diagnoser har uteslutits, och om patienterna bedöms uppvisa hög risk för att utveckla kliniskt definitiv multipel skleros. Patienter med skovvis förlöpande multipel skleros. I kliniska prövningar karakteriserades detta av 2 eller flera akuta skov under närmast föregående 2-årsperiod. Effekt har inte visats på patienter med sekundär progressiv multipel skleros utan pågående skovaktivitet. Ingår i förmånssystemet. För aktuell information se fass.se. Datum för översyn av produktresumén juli 2015. **Merck AB, Box 3033, 169 03 Solna, Tel. 08-562 445 00**

1. PRISMS-2. *Lancet*. 1998;352(9139):1498-1504. 2. Kappos L, Kuhle J, Mullanen J, et al. PRISMS-15. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2015;0:1-6. 3. Schwid SR, Panitch HS. *Clin Ther*. 2007;29(9):2031-2048.



Rebif®
(interferon beta-1a)

MERCK