

Lena Westbom, med dr, överläkare, barnneurologiska sektionen, barn- och ungdomssjukhuset
(lena.westbom@skane.se)

Gunnar Hägglund, docent, överläkare i barnortopedi, ortopedkliniken

Annika Lundkvist, leg sjukgymnast, magisterexamen, barn- och ungdomssjukhuset

Eva Nordmark, dr med vet, leg sjukgymnast, universitetslektor, sjukgymnastutbildningen

Lars Göran Strömblad, med dr, överläkare, neurokirurgiska kliniken; samtliga vid Universitetssjukhuset i Lund

Nya behandlingsmetoder vid spasticitet och dystoni hos barn med cerebral pares kräver multidisciplinärt teamarbete

Samlat grepp ger goda resultat

Under det senaste decenniet har nya behandlingsmetoder introducerats för att minska muskelhypertoni vid olika neurologiska sjukdomar/skador. I samband med att selektiv dorsal rizotomi 1993 infördes som behandlingsmetod vid Universitetssjukhuset i Lund intensifierades samverkan mellan ortopedi, neurokirurgi, barnneurologi, barnhabilitering, sjukgymnastik och neurofysiologi. För flertalet av de barn som initialt kom till bedömning på grund av hindrande tonusökning var selektiv dorsal rizotomi inte någon lämplig behandling.

Andra behandlingsalternativ tillfördes. Intratekal administration av baklofen via pump (baklofenpump), som hade använts hos vuxna sedan många år, introducerades hos barn 1992 och har därefter använts i ökande omfattning. Lokala injektioner av botulinumtoxin registrerades för användning hos barn 1998 och utgör sedan dess en viktig del av behandlingsarsenalen.

Spasticitet och dystoni ses i barnaåldern huvudsakligen vid cerebral pares. För att bli systematisera erfarenheterna av de nya behandlingsmetoderna utarbetades ett strukturerat uppföljningsprogram för barn med cerebral pares. Detta program (»CPUP«) har i Skåne och Blekinge fungerat sedan 1994. En för de olika klinikerna gemensam multidisciplinär spasticitetsmottagning finns sedan 1997. Syftet är att utveckla förebyggande insatser och samordna behandlingsinsatserna för att uppnå bästa möjliga utveckling av barnens funktion. I artikeln redovisas behandlingsalternativ vid spasticitet/dystoni och våra erfarenheter av dem.

Spasticitet och dystoni största hindret för motorik

Cerebral pares (CP) är ett samlingsnamn för olika typer av avvikande motorik med olika etiologi (Fakta 1). Motoriska funktionsproblem vid CP är bl a bristande motorisk planering, rörelser med oprecis timing och intensitet, ofrivilliga rörelser, svårighet att isolera rörelser, nedsatt balans, nedsatta upprättningsreaktioner, fördröjda, svaga jämvikts- och skyddsreaktioner samt muskelsvaghet. Spasticitet och dystoni (Fakta 2) är dock det vanligaste och svåraste hindret för

SAMMANFATTAT

Effektiva metoder för att minska spasticitet och dystoni ingår nu i behandlingen av barn med cerebral pares: selektiv dorsal rizotomi, intratekal baklofeninfusion och det senaste, mest spridda alternativet, injektioner av botulinumtoxin.

Selektiv dorsal rizotomi är den enda av metoderna som permanent reducerar spasticiteten och där evidens finns för bestående positiv effekt på funktionen.

Rätt urval av barn till respektive behandlingsmetod är essentiellt. Bedömningen bör därför centraliseras och genomföras i samarbete mellan läkare, sjukgymnaster och arbetsterapeuter från olika discipliner.

Standardiserad uppföljning med tidigt insatta preventiva åtgärder mot muskelhypertoni förhindrar höftluxation och kontrakturer hos barn med CP.

motoriken vid CP. Tonusstegringen är ofrivillig, kommer vid sinnesrörelser, intention och aktivitet; den hindrar viljemässigt styrd motorik och ger sekundära problem i form av muskel- och ledkontrakturer, höftluxation och smärta.

Spasticitet kan även i lindriga fall vara ett hinder för stabilt sittande. Gången blir energikrävande med korsningstendens i benen, korta steg, tåspetsgång med flekterade höfter och knän. Vid kraftigare spasticitet, och i än högre grad vid dystoni, är det svårt att hitta fungerande sitt- och viloställningar. Barnen vrider sig ur sitsen; ortoser samt remmar i nack- och fotstöd går sönder.

Spasticitet och dystoni förvärras av smärta och undernäring. Själva muskelspänningen i sig är smärtsam, och den underhåller onda cirklar med högt tonus, nutritionssvårigheter, kräkningar, esofagitretning och ytterligare ökad muskelspän-



Foto: LENA WESTBOM

*Samarbetet med de lokala habiliterings-
teamen och deras insatser är en förut-
sättning för att kunna nå framgång i det
förebyggande CP-uppföljningsprogram
(CPUP) för alla barn med cerebral pares i
Skåne och Blekinge som pågår sedan
1994. Programmet bygger bl a på regel-
bunden registrering och analys av barn-
ens funktion, status och behandling
med syfte att förhindra höftluxation och
svåra kontrakturer.*

ning. Begynnande eller manifest höftluxation medför oftast intensiv smärta vid samtidig muskelspänning [5].

Behandling – för att förbättra funktion och välbefinnande

Behandling av spasticitet/dystoni har som mål att förbättra funktion, öka välbefinnande och förebygga komplikationer som kontrakturer och höftluxation.

Innan behandling påbörjas krävs bedömning av de funktionella konsekvenser minskad muskeltonus kommer att medföra. Spasticiteten behövs ibland för att kunna ta stöd på benen, stå och gå. Personer med dyskinetisk CP kan emellanåt utnyttja primitiva reflexer och dystoni för funktionella ändamål.

Behandlingen måste därför utformas efter multidisciplinär bedömning av varje barns aktuella funktion. En eller flera åtgärder i kombination väljs från en palett av olika möjliga insatser utifrån varje barns situation och utvecklingsfas. Konkret formulerade mål för behandlingen utformas och följs upp tillsammans med barnet och dess familj.

Minska spasticitetsutlösande faktorer först! Innan annan behandling påbörjas skall faktorer som förvärrar muskelspänningen uppmärksammas: otrygghet på grund av okänd vårdare eller miljö, lång tid i samma sitt- eller viloställning, undernäring, förstoppning, gastroesofageal reflux med esofagit, incipient eller manifest höftluxation, kontrakturer, fraktur, urinretention/-infektion, tandvärk m m [5]. Adekvat smärtlindring skall alltid ges, även till dem med de svåraste hjärnbarkskadorna som visst kan vara medvetna och plågas [6].

Sjukgymnastik under intensivträning. Sjukgymnastens arbetshypoteser grundas på noggrann undersökning och bedömning av barnets förutsättningar för rörelser, funktion, aktivitet och delaktighet.

Sjukgymnastisk behandling vid CP syftar generellt till att öka ledrörlighet, förbättra selektiv motorisk kontroll, öka styrka, förbättra motorisk planering, koordination, stabilitet, smidighet, uthållighet samt att minska energiåtgången. Barnets färdigheter skall integreras i vardagliga funktioner och fritidsaktiviteter [7]. Målinriktad behandling under intensiv-

II Fakta 1

Cerebral pares

Cerebral pares (CP) är beteckningen för en grupp olika rörelsehindrar beroende på icke-progressiv hjärnskada/anomali/dysfunktion, vilken inträffat under hjärnans tidiga utveckling. Trots stationär hjärnskada förändras det motoriska funktionshindret ofta under uppväxten [1].

Bland barn födda 1990–1993, bosatta i Skåne och Blekinge, förekommer CP hos 2,4/1 000 barn, oftare hos utrikes födda (6,9/1 000) än bland barn födda i landet (2,2/1 000).

CP typ spastisk tetraplegi är ovanlig men ger de svåraste flerk Funktionshindren; spastisk diplegi är den vanligaste undergruppen (35 procent); dyskinetisk CP finns hos 14 procent, de flesta med dystoni.

Av de i studien ingående barnen med CP har 23 procent synskada, 37 procent epilepsi och 52 procent utvecklingsstörning [2]. Sex av tio går utan gånghjälpmedel, medan vart fjärde barn saknar gångförmåga [3].

II Fakta 2

Spasticitet och dystoni

Spasticitet är en motorisk avvikelse karakteriserad av hastighetsberoende ökning i toniska sträckreflexer med överdrivna senreflexer [4].

Spasticitet uppstår efter skada på supraspinala centrum som normalt direkt eller indirekt påverkar aktiviteten i framhornens alfa-motorneuron. Anatomisk bakgrund till spasticitet är fortfarande inte helt klarlagd. Spasticitet vid ren spastisk diplegi anses vara ett release-fenomen på grund av skada i övre motorneuronet.

Skador i basala ganglier, särskilt putamen, ger dystoni, dvs positionsberoende, ibland extremt kraftigt ökat muskeltonus med ihållande muskelkontraktioner ledande till spända, vridande rörelser och abnorma positioner, t ex torsion av nacke, bål eller sprättbågeställning [4].

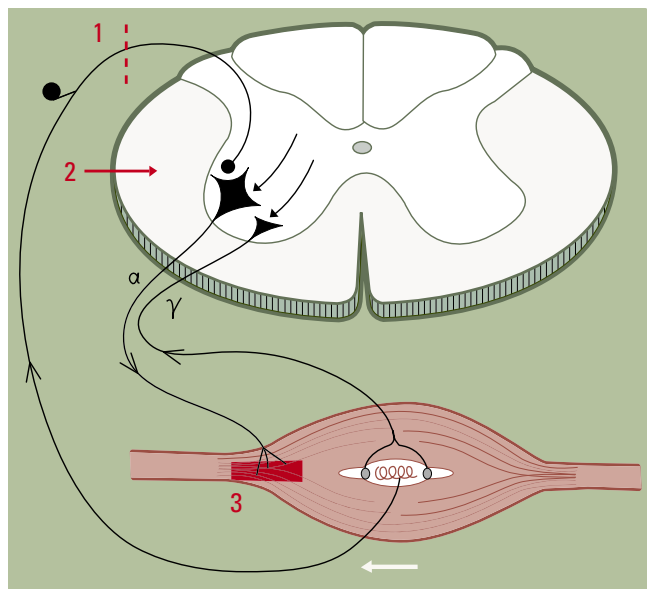


ILLUSTRATION: HELENA LUNDING

Figur 1. Den monosynaptiska sträckreflexen med markeringar där behandlingsalternativen hämmar impulsflödet: 1. selektiv dorsal rizotomi, 2. baklofen, 3. botulinumtoxin A. Pilarna riktade mot γ - och α -motorneuronen representerar segmentellt och supraspinalt impulsflöde.

träningsperioder [8] och styrketräning [9, 10] har visat sig vara effektivt vid CP och utgör därför ett viktigt inslag vid sjukgymnastisk behandling.

Ortoser – enhetlighet saknas. Mål med ortosbehandling är att förhindra felställningar, kontrakturer och att förbättra funktion och aktivitet i det dagliga livet. Samarbete mellan ortoped, ortopedingenjör, sjukgymnast, arbetsterapeut och brukare är en förutsättning för att ortosen kommer att användas.

Ståskäl är ett exempel på en individuellt anpassad kroppsformad ortos som introduceras i 1-årsåldern för att ge symmetrisk och långvarig muskeltöjning och belastning för att motverka kontrakturer. Effekter av långvarig töjning har studerats och visat sig förebygga kontrakturer [11]. Ståskalet rekommenderas också för träning av huvud- och bålstabilitet, balans, arm- och handfunktion samt för att ge allmänt välbefinnande [12]. Korsett för ökad bålstabilitet och höftabduktionsortoser är andra exempel.

För att förhindra felställningar och förbättra gångförmågan kan skor anpassas till ortoser eller förses med förstärkning och inlägg. Viloortoser används vanligen nattetid.

Ortosutformning och behandlingsrekommendationer saknar enhetlighet. I de fåtal studier som finns saknas evidens för effekt av ortoser till barn med CP [13].

Ortopedisk kirurgi vid sekundära problem. Ortopedisk kirurgi har tidigare framför allt inneburit behandling av kontrakturer och skelettdeformiteter som uppstått sekundärt till spasticitet och muskelimbals. Muskel- och senförlängningar, senstranspositioner och korrigerande osteotomier var vanliga ingrepp.

Progredierande skolios kräver ibland stabiliserande ryggkirurgi.

Muskelimbals över höftleden kan, om den inte behandlas, resultera i höftluxation, ett ofta mycket smärtsamt tillstånd. Ett barn med luxerat höft får en försämrad sittställning och ökande risk för kontraktur, fraktur och skolios. Höftluxation vid CP kan förebyggas om man följer utvecklingen av barnets höfter röntgenologiskt och om man vidtar förebyggande åtgärder vid begynnande lateralisering [14]. Vid mani-

fest luxation kan man tvingas till caputextirpation, en operation som ofta endast ger partiell smärtlindring.

Flera läkemedel rekommenderas. Baklofen och/eller diazepam är den mest använda perorala behandlingen för att minska spasticitet och dystoni. Användningen försåras av dosberoende biverkningar som trötthet, sämre kognitiv förmåga, nedsatt muskelkraft med bl a sämre hoststöt och sväljningsfunktion. Baklofen sänker kramptröskeln, och effekten avtar ofta med tiden. Flera andra läkemedel rekommenderas också vid spasticitet [15, 16] och dystoni [5]. Vetenskapligt underlag saknas dock för rekommendationer vid CP, liksom vid spinal skada [17].

Akupunktur – otillräckligt underlag. Akupunktur anges i en svensk rapport ha god effekt på smärtsamma muskelspasmer vid CP [18], men liksom för neuromuskulär elektrisk stimulering och nervblockader är det metoder där det för närvarande saknas tillräckligt underlag för rekommendationer.

Baklofenpump ger bra effekt. Av alla de preparat som prövats för behandling av spasticitet är baklofen det som visat sig vara kliniskt mest användbart. Baklofen är en syntetisk GABA-agonist som selektivt reagerar med GABA-B-receptorer och som har inhiberande effekt på presynaptisk transmitterfrisättning. Baklofen har huvudsaklig hämmande verkan vid monosynaptiska reflexer. GABA-B-receptorer finns bl a relativt ytligt i ryggmärgens dorsalthorn.

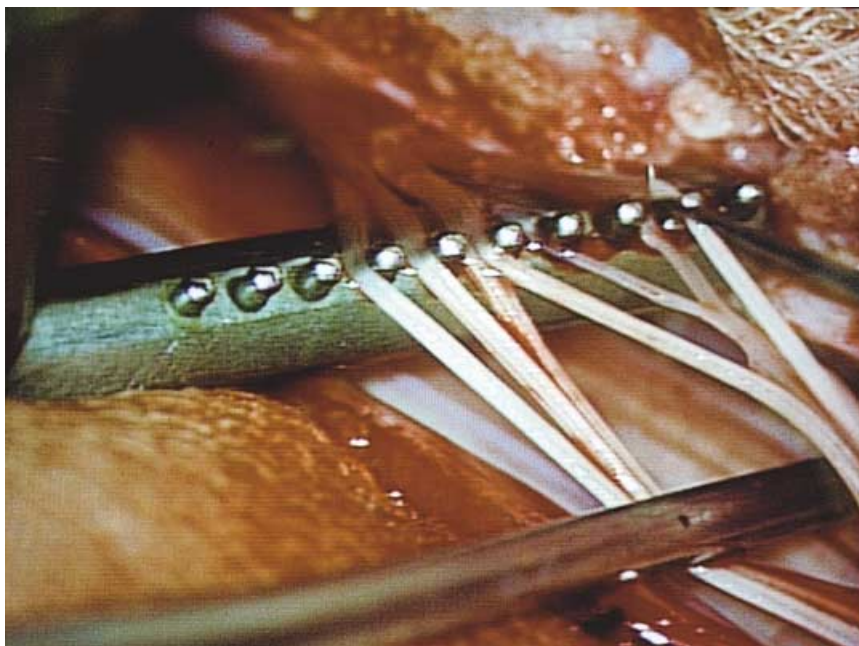
Baklofen penetrerar dåligt genom blod–hjärnbarriären. Höga perorala doser (60–100 mg) krävs för att få terapeutisk nivå i CNS, vilket resulterar i oacceptabla bieffekter. Intratekal administrering i mikrogramdoser har dock visat sig effektivt minska spasticitet och dystoni [19]. Sedan baklofen kommit i löslig form för injektion och teknik för kontinuerlig intratekal tillförsel via drogpump utvecklats [20] har metoden spridits, och ett flertal arbeten har publicerats med i huvudsak goda resultat vid såväl spasticitet som vid generaliserad dystoni [21, 22].

Alla patienter testas under några dagar med intratekala bolusinjektioner av baklofen via kvarliggande kateter för att säkerställa positivt resultat och för att ge patient och anhöriga möjlighet att uppleva effekten före beslut om operation.

Selektiv dorsal rizotomi förbättrar motoriken? Dorsal rizotomi som behandling av spasticitet introducerades för hundra år sedan [23]. Tanken var att minska det afferenta signalinflödet i den spinala reflexbågen (Figur 1). Metoden med delning av hela sensoriska nervrötter gav resultat i form av minskad spasticitet men övergavs på 1940-talet på grund av bieffekter i form av inkontinens och sensibiliseringsnedsättning med komplikationer. Metoden återupptogs på 1970-talet, då Fasano visade att partiell dorsal rizotomi kunde minska spasticiteten utan de tidigare bieffekterna [24]. Peacock vidareutvecklade tekniken genom att införa neurofysiologin som hjälp för att peroperativt identifiera abnorma delar av nervrötterna (fascikler) [25].

Vid val av vilka grenar som skall delas tas även hänsyn till den preoperativa bedömningen av barnets funktion och spasticitetens distribution. Totalt under en operation brukar cirka 100–120 fascikler stimuleras och mellan 30 och 50 procent delas. I Lund har Peacocks teknik ytterligare förbättrats, dels genom konstruktion av ett instrument, som gör det möjligt att peroperativt separera och identifiera upp till 15 fascikler samtidigt (Figur 2), dels genom utveckling av välfungerande postoperativ smärtlindring med kontinuerlig intratekal infusion av morfin och bupivakain via drogpump [26].

Mest lämpade för selektiv dorsal rizotomi är barn med CP



Figur 2. Lumbal dorsalrot uppdelad i fascikler, som hålls separerade under rizotomioperation. Instrumentet är tillverkat av instrumentverkstaden vid Universitetssjukhuset i Lund efter idé av författaren Lars Göran Strömblad. Piggarna på »kammen« är cirka 1 mm i diameter.

av typ klassisk spastisk diplegi i ålder 2–6 år, ofta prematurfödda och med spasticitet som hindrar motorisk utveckling. Tillräcklig styrka i höftabduktorer, knäextensorer, god bålstabilitet och balans krävs, liksom frihet från större kontrakturer. Barnet behöver kunna utnyttja sina nya motoriska förutsättningar samt ha lust och förmåga att medverka i den postoperativa träningen. Kontraindikationer är extrapyramidala symptom (atetos, dystoni eller ataxi) och genomgångna ortopediska förlängningar av muskler och senor, vilka oftast ger muskelsvaghet som framträder då spasticiteten reduceras.

Det finns idag stark evidens enligt Sackettkriterier [27] för att metoden ger förbättrad motorisk funktion och måttlig evidens för bättre förmåga med ökad självständighet [28]. En senare publicerad metaanalys av tre randomiserade, kontrollerade studier konfirmerar spasticitetsreduktion och visar förbättrad motorisk funktion efter selektiv dorsal rizotomi plus sjukgymnastik jämfört med enbart intensiv sjukgymnastik [29].

Botulinumtoxin A minskar muskeltonus. Botulinumtoxin blockerar specifikt och irreversibelt acetylcolinfrisättningen i den neuromuskulära ändplattan (Figur 1). Resultatet av en intramuskulär injektion av botulinumtoxin blir därför minskad muskeltonus. Via »sprouting« bildas så småningom nya motorändplattor, och transmissionen återkommer efter 3–4 månader. Behandling med botulinumtoxin blev 1998 godkänt för barn med CP och används nu i ökande omfattning för spasticitetsorsakade funktionsproblem i både nedre och övre extremiteten [30–32]. I en systematisk översikt rörande botulinumtoxinbehandling i nedre extremiteten vid spastisk CP konstateras att det saknas tillräcklig evidens för eller emot behandlingen och att de studier som finns endast berör korttidseffekt [33].

Botulinumtoxin kan användas för behandling av enstaka muskelgrupper. Terapeutiskt intervall och maximalt tillåten dosering begränsar antalet muskler som kan injiceras vid samma tillfälle. Vid behov kan behandlingen upprepas med 3 månaders intervall. Vi använder alltid EMG-ledd injektion, vilket medför att man är säker på att injicera intramuskulärt och i en del av muskeln som har rikligt med motoriska ändplattor. Behandlingen kombineras alltid med sjukgymnastik, och ofta med ortos eller gipsanvändning.

Behandlingen inleds inte innan vi bedömt om indikation för selektiv dorsal rizotomi föreligger.

Vilja och organisation krävs för gott samarbete

En väl fungerande barn- och ungdomshabilitering behövs för att dels uppmärksamma behandlingsbehov, dels genomföra behandling av barn med CP tillsammans med spasticitetsteamet. Barn- och ungdomshabilitering finns i Skåne och Blekinge med vardera en huvudman. På 13 orter finns habiliteringsteam innehållande yrkeskategorierna arbetsterapeut, kurator, logoped, läkare, psykolog, sekreterare, sjukgymnast, sjuksköterska, specialpedagog och fritidspedagog. Den samlade organisationen underlättar samverkan mellan de lokala habiliteringsenheterna och verksamheten för barn med CP vid universitetssjukhusen i Malmö och Lund.

Sedan många år har habiliteringsdistrikten minst två gånger årligen regionhabiliteringsrond, där regional och lokal barnortoped tillsammans med regional och lokal neuropediatriner, sjukgymnast och ortopedingenjör tar ställning till olika motoriska funktionsproblem. En liknande verksamhet för handkirurgi, med deltagande av barnhandkirurg och regional arbetsterapeut, har nyligen startats.

I mitten av 1990-talet organiserades i samråd med de lokala habiliteringarna ett standardiserat uppföljningsprogram för alla barn med cerebral pares i Skåne och Blekinge [14]. Målet var att:

- genom vårdprogram för röntgenologisk uppföljning av utvecklingen i höftlederna förhindra uppkomst av höftluxation,
- genom kontinuerlig registrering av barnens funktion, status och behandling tidigt förhindra svårare kontrakturer och få ökad kunskap om barnens funktionella utveckling,
- utvärdera långtidsresultaten av våra insatser.

Uppföljningsprogrammet är nu väl förankrat i området. Årliga utbildningsdagar arrangeras. Regelbundna inventeringar genomförs för att alla barn med cerebral pares skall erbjudas möjlighet att delta i uppföljningen.

Spasticitetsmottagning ger samlad bedömning

Att välja rätt behandling till rätt barn vid rätt tidpunkt kräver flerfacklig bedömning och återkoppling i form av kontinuer-

lig utvärdering av behandlingsresultat. Vid spasticitetsmottagningen på barn- och ungdomssjukhuset i Lund sker en samlad bedömning. Deltagare är förutom familjen sjukgymnast, ibland läkare eller arbetsterapeut från barnets lokala habilitering. Spasticitetsteamet deltar med regional neuropaediatrik (läkare, sjukgymnaster), och beroende på frågeställning representeras barnortopedi, neurokirurgi, neurofysiologi och handkirurgi.

Mottagningen planeras med ledning av uppgifter i anmälningsformulär, journalhandlingar, funktions- och ledstatus, röntgenutlåtande och ibland videoregistrering. Besöket utformas enligt varje barns behov, bl a avseende vilka som skall delta. Avsikten är att kartlägga barnets funktion och besvär och att föra en förutsättningslös diskussion kring olika behandlingsalternativ.

Rekommenderade åtgärder återförs till det lokala teamet, som tillsammans med familjen tar beslut.

I behandlingsarsenalen vid spasticitet/dystoni ingår samtliga ovan beskrivna åtgärder. Samarbete sker med andra specialiteter vid Universitetssjukhusen i Lund/Malmö (anestesi/smärtenhet, nutrition, barnkirurgi, uroterapi, ryggkirurgi). Av de 151 barn/unga som bedömdes vid spasticitetsmottagningen 1997–2001 hade 14 progressiva neurologiska sjukdomar, medan övriga hade CP, främst spastisk diplegi (74 personer), spastisk tetraplegi (39) och dystoni (19).

Behandling med botulinumtoxin rekommenderades till drygt vart tredje barn, baklofenpump till vart fjärde. Selektiv dorsal rizotomi respektive peroral behandling rekommenderades till vardera vart sjätte barn och ortopedisk operation till vart tionde barn.

Många andra barn har remitterats direkt till respektive behandling utan bedömning vid spasticitetsmottagning, då lämpligt behandlingsalternativ bedömts vid regionrond eller annan gemensam mottagning.

Erfarenheterna hittills tyder på bra resultat

Det strukturerade uppföljningsprogrammet för barn med cerebral pares (»CPUP«) i Skåne och Blekinge med de samlade behandlingsinsatserna har, enligt våra erfarenheter hittills, givit goda resultat.

Perorala läkemedel främst vid akut ökad muskelspänning. Endast enstaka barn har givits långvarig peroral spasticitetsreducerande behandling.

Efter remissgenomgång rekommenderades inremitterande läkare för 15 barn att pröva peroral baklofenbehandling i mycket långsamt ökande dos (ökning under 6–10 veckor) om det inte tidigare prövats.

I ett enda fall, en tonårig pojke med ren spastisk tetraplegi, har denna behandling givit så god och bestående effekt att ytterligare behandling ej bedömts nödvändig. Minskad muskelspänning efter peroral baklofenbehandling, även om effekten är övergående, indikerar dock att intratekal behandling har utsikter att lyckas.

I flera fall där baklofen peroralt givit otillräcklig effekt har kombinationen peroralt baklofen och låg dos diazepam använts med viss effekt. Tetrabenazin har haft viss effekt hos två pojkar med dystoni/tonusväxlingssyndrom, där baklofen plus diazepam var otillräckligt. En flicka med dystoni hade just startat tizanidinbehandling då hon flyttade till vårt område; hon hade dock otillräcklig lindring av muskelspänningen. Två av dessa tre barn har nu baklofenpump med mycket god effekt.

Peroral medicinering har oftare använts vid flexorspasm eller akut ökad muskelspänning vid höftluxation, postoperativt eller i samband med frakturbehandling. Förutom adekvat smärtbehandling har tillfälligt diazepam ensamt eller i kom-

bination med relativt hög dos baklofen givit god effekt. I denna situation är medlens sederande verkan lindrande.

Bättre livskvalitet med baklofenpump. Under perioden 1992–2001 har 24 barn i åldrarna 2,5–18 år (median 11 år) fått baklofenpump och följs via pumpmottagningen på neurokirurgiska kliniken. Inga allvarliga komplikationer har inträffat. Enligt vår erfarenhet är intratekal baklofenbehandling ett mycket värdefullt behandlingsalternativ i fall med svår spasticitet och/eller dystoni. Familjer, habilitering och skola vittnar om radikalt förbättrad vardagssituation för både barn och vårdare (»hela familjen sover nu på natten«, »han har äntligen gått upp i vikt«, »hon skrattar och är glad igen«). Ingen har hittills velat avbryta behandlingen trots besväret med regelbunden påfyllnad och kontroll av pumpen, vanligen var 8:e till 12:e vecka, och alla är mycket angelägna om att komma i rätt tid för att fylla på pumpen. Andra behandlingscentrum rapporterar liknande erfarenheter [22, 34].

Några patienter har krävt långsam ökning av dygnsdosen för att ha kvar bra effekt, och enstaka kateterrevisioner har varit nödvändiga.

Bestående effekt efter selektiv dorsal rizotomi. Totalt 50 barn opererades 1993–2001 och undersöks regelbundet postoperativt. Av dessa barn har 48 CP spastisk diplegi. De två äldsta hade spastisk tetraplegi och opererades första året. Båda hade med dagens erfarenheter hellre erbjudits baklofenpump. Medel- och medianåldern vid operation var 4,5 år (2,5–12,9 år). År 2001 hade 36 barn följts i minst tre år postoperativt. Bestående förbättring har uppmäts avseende tonusreduktion, grovmotorisk funktion, funktion i det dagliga livet och självständighet [35, 36].

Behandling med botulinumtoxin måste utvärderas! All behandling med botulinumtoxin måste ske med en standardiserad uppföljning så att effekt vid olika indikation och dosering kan utvärderas och eventuella bieffekter registreras. Anledningen är att det saknas studier som visar långtidseffekt vid behandlingen. Vi följer alla gående barn med bl a videoanalys som utvärderas på ett standardiserat sätt [31].

Enbart vid ortopedkliniken i Lund behandlades cirka 100 barn med botulinumtoxin under 2001, de flesta i gastroknemius- och adduktormuskulaturen. Förbättrad muskelbalans ger bättre funktion och underlättar träning och ortosanvändning. Botulinumtoxin kombinerat med seriegipsning vid begynnande kontraktur är ofta värdefullt. Botulinumtoxin används också alltmer i övre extremiteten, dels som behandling, dels för att införa eventuell operation utvärdera barnets förmåga att utnyttja en ändrad muskelbalans.

Vårdprogram förebygger höftluxation och ledkontraktur. Vårt uppföljningsprogram omfattar samtliga barn med CP i regionen födda 1990 och senare, för närvarande drygt 400 barn. Sedan vårdprogrammet för höftuppföljning infördes har inget barn som följer programmet drabbats av höftluxation (!), en statistiskt signifikant nedgång i förhållande till den tidigare 10-procentiga incidensen av höftluxation för dessa barn. Vi har under senare delen av 1990-talet kunnat reducera ortopediska operationer på indikation kontraktur med 70 procent. Då det gäller höfterna har vi övergått från att operera barn med kontraktur och luxation till att göra profylaktiska ingrepp redan när röntgen visar begynnande lateralisering av caput.

Rätt behandling till rätt barn i rätt tid

Under 1990-talet har effektiva metoder att minska muskelhypertoni hos barn med cerebral pares introducerats. Behandling med botulinumtoxin har fått mycket stor spridning men

kan bara användas för ett fåtal muskler per gång. Kunskap om långtidseffekt saknas. Selektiv dorsal rizotomi och baklofenpump har bestående respektive långvarig effekt men lämpar sig endast för ett fåtal barn. Rätt urval av patienter till respektive behandlingsmetod i rätt tid är absolut nödvändigt, varför bedömning och behandling bör genomföras samlat av läkare, sjukgymnaster och arbetsterapeuter från olika discipliner, såsom neurokirurgi, barnneurologi/habilitering och ortopedi.

Selektiv dorsal rizotomi är nu en etablerad behandlingsmetod som bör erbjudas de barn som genom permanent reduktion av spasticiteten kan förbättra sin funktion. Minst 20 barn årligen i Sverige behöver denna behandling, om siffrorna från Skåne/Blekinge antas spegla behovet och kan extrapoleras. Hos oss är vart fjärde barn som har CP spastisk diplegi och som är födda 1990–96 opererade till och med år 2001 (25 av 96 barn). Metoden är säker, tonusreduktionen bestående och därmed betydligt billigare än baklofenpump [37].

Behandlingen bör enligt dagens kunskap väljas för barn i åldern 2,5–6 år med CP ren spastisk diplegi, där spasticiteten utgör ett hinder för den motoriska utvecklingen. I internationell litteratur anges att metoden är särskilt effektiv för gångare. Enligt vår erfarenhet gör barn som inte kommer att kunna gå också betydande funktionella vinster med behandlingen. Baklofenpump är bättre lämpad för behandling av dem med dyskinetiskt inslag i motoriken och för äldre barn och ungdomar med svår spasticitet.

Vi har också sett att det går att ge barn med CP en bättre behandling om man har ett system för långsiktig standardiserad uppföljning och inriktning mot prevention med tidigt insatta åtgärder mot kontrakturutveckling och höftluxation. All behandling är mer eller mindre krävande för barnet. Att offra barnets och familjens tid och energi på ineffektiv behandling är lika allvarligt som att underbehandla.

Den samlade bedömningen ger oss störst möjlighet att ge barn med CP bästa möjliga behandling i rätt tid.

*

Potentiella bindningar eller jävsförhållanden: Inga uppgivna.

Referenser

- Mutch I, 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;34:547-51.
- Nordmark E, Hägglund G, Lagergren J. Part I. Cerebral palsy in Southern Sweden – prevalence and clinical features. *Acta Paediatr* 2001;90:1271-6.
- Pranzatelli MR. Oral pharmacotherapy for movement disorders of cerebral palsy. *J Child Neurol* 1996;11(Suppl 1):13-22.
- Nordmark E. Cerebral pares. I: Beckung E, Brogren E, Rösblad B, redaktörer. *Sjukgymnastik för barn och ungdom – teori och tillämpning*. Lund: Studentlitteratur; 2002. p. 143-52.
- Bower E, McLellan DL, Arney J, Campbell MJ. A randomised controlled trial of different intensities of physiotherapy and different goal-setting procedures in 44 children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 1996;38:226-37.
- Damiano DL, Abel MF. Functional outcomes of strength training in spastic cerebral palsy. *Arch Phys Med Rehabil* 1998;79:119-25.
- Morris C. A review of the efficacy of lower-limb orthoses used for cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2002;44:205-11.
- Hägglund G, Andersson S, Nordmark E, Sundén G, Westbom L. Alla barn med CP följs systematiskt. Samarbetsprojekt mellan barnortopedi och barnhabilitering i södra Sverige. *Läkartidningen* 1998;95:1666-7.
- Taricco M, Adone R, Pagliacci C, Telaro E. Pharmacological interventions for spasticity following spinal cord injury (Cochrane review). In: *The Cochrane Library*, Issue 3, 2002. Oxford: Update Software.
- Penn RD, Kroin JS. Intrathecal baklofen alleviates spinal cord spasticity. *Lancet* 1984;1:1078.
- Butler C, Campbell S. Evidence of the effects of intrathecal baclofen for spastic and dystonic cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2000;42:634-45.
- Peacock WJ, Arens LJ. Selective posterior rhizotomy for the relief of spasticity in cerebral palsy. *S Afr Med J* 1982;62:119-24.
- Hesselgard K, Strömblad LG, Peinstup P. Morphine with or without a local anaesthetic for postoperative intrathecal pain treatment after selective dorsal rhizotomy in children. *Paediatr Anaesth* 2001;11:75-9.
- Steinbok P. Outcomes after selective dorsal rhizotomy for spastic cerebral palsy. *Childs Nerv Syst* 2001;17:1-18.
- McLaughlin J, Bjornson K, Temkin N, Steinbok P, Wright V, Reiner A, et al. Selective dorsal rhizotomy: meta-analysis of three randomized controlled trials. *Dev Med Child Neurol* 2002;44:17-25.
- Corry IS, Cosgrove AP, Walsh EG, McClean D, Graham HK. Botulinum toxin A in the hemiplegic upper limb: a double-blind trial. *Dev Med Child Neurol* 1997;39:185-93.
- Ade-Hall RA, Moore AP. Botulinum toxin type A in the treatment of lower limb spasticity in cerebral palsy (Cochrane Review). In: *The Cochrane Library*, Issue 1, 2002. Oxford: Update Software.
- Nordmark E, Jarnlo G-B, Hägglund G. Comparison of the gross motor function measure and the pediatric evaluation of disability inventory in assessing motor function in children undergoing selective dorsal rhizotomy. *Dev Med Child Neurol* 2000;42:245-52.
- Nordmark E, Andersson G. Wartenberg pendulum test – a method study for objective quantification of muscle tone in children with spastic diplegia undergoing selective dorsal rhizotomy. *Dev Med Child Neurol* 2002;44:26-33.
- von Koch CS, Park TS, Steinbok P, Smyth M, Peacock WJ. Selective posterior rhizotomy and intrathecal baclofen for the treatment of spasticity. *Pediatr Neurosurg* 2001;35:57-65.

I Läkartidningens elektroniska arkiv

<http://larkiv.lakartidningen.se>

är artikeln kompletterad med fullständig referenslista.

SUMMARY

New treatment methods for spasticity and dystonia in children with cerebral palsy dictate multidisciplinary teamwork
Comprehensive approach yields good results

Lena Westbom, Gunnar Hägglund, Annika Lundkvist, Eva Nordmark, Lars Göran Strömblad
Läkartidningen 2003;100:125-130

New effective methods to reduce spasticity and dystonia are now included in the treatment of children with cerebral palsy (CP): selective dorsal rhizotomy (SDR), continuous intrathecal infusion of baclofen by an implanted pump or intramuscular injections of botulinumtoxin A. SDR is the only method that can reduce the spasticity permanently. Strong evidence exists for a positive impact of SDR on the function of the children. A multidisciplinary approach is required as it is essential to choose the best treatment for each child in each developmental period. In Lund physicians and physiotherapists from different disciplines such as paediatric orthopaedic surgery, neurosurgery and neurology form a central spasticity team which co-operates with the local child habilitation services. We have found that a common structured and standardized follow-up programme with early intervention against muscle hypertonia and imbalance can prevent hip luxation and contractures in children with CP.

Correspondence: Lena Westbom, Dept of pediatrics, Universitetssjukhuset, SE-221 85 Lund (lana.westbom@skane.se)