

# Positiv utveckling med CPUP

CPUP är en lyckad kombination av preventionsprogram och kvalitetsregister för cerebral pares. Genom att många följer personer med CP på ett standardiserat sätt ges unika möjligheter att utvärdera olika behandlingsmetoder.

**GUNNAR HÄGGLUND**, professor och överläkare i barnortopedi, ortopedkliniken, Skånes universitetssjukhus, Lund  
gunnar.hagglund@med.lu.se

Cerebral pares (CP) orsakas av en hjärnskada som inträffat i fosterlivet, vid förlossningen eller under nyföddhetsperioden. Diagnosen beskrevs först av ortopedern William Little (1810–1894) i London 1843 [1]. Han såg och beskrev också komplikationer i samband med förlossning som en orsak till CP. I Sverige drabbas ett av 400 levande födda barn, vilket gör CP till den vanligaste orsaken till nedsatt motorisk funktion hos barn. Diagnosen är ett samlingsnamn för ett brett spektrum av rörelsehinder av olika svårighetsgrad. Ibland är diagnosen uppenbar, ibland kan första symtomet vara exempelvis en ensidig eller bilateral tågång eller en stark enhänthet. Två av tre barn med CP kan gå medan de med störst funktionsnedsättning inte ens kan ändra sin kroppsställning i liggande.

Hjärnskadan vid CP orsakar olika symtom från rörelseorganen där spasticitet (se artikeln på sidan 762) och muskelsvaghet är de vanligaste. Spasticiteten och svagheten ger i sin tur upphov till en ojämn muskelbalans över lederna, vilket medför att barnet har svårt att ta ut alla rörelser. Detta påverkar tillväxten av muskler, skelett och leder. Om ingen behandling ges riskerar barnet att utveckla muskelkontrakturer, felställningar i skelettet, höftluxation och skolios (Figur 1). Dessa komplikationer till hjärnskadan börjar ofta smygande men ökar sedan exponentiellt. En obehandlad kontraktur i en led påverkar ofta också angränsande leder. Exempelvis medför en flexionskontraktur i knäleden att höftleden och fotleden inte sträcks ut. På så sätt förvärras och sprids problemet snabbt.

Cirka 15 procent av alla barn med CP drabbas av höftluxation om ingen förebyggande behandling ges [2]. Höftluxation hos barn med CP är ett mycket bekymmersamt tillstånd. Luxationen orsakar ofta en svårbehandlad smärta. Smärtan leder till ökad spasticitet som i sin tur leder till ökade kontrakturer och skolios. Dessa komplikationer till CP-skadan medför att barnen får problem att hitta en bra sitt- och liggställning, och det försvårar starkt deras möjlighet att stå och gå. Förstadier till luxation kan ofta bara upptäckas genom röntgenkontroller.

## CPUP – uppföljningsprogram för barn med CP

Mot bakgrund av denna kunskap (vi såg ett stort antal barn med CP som utvecklade höftluxation och svåra kontrakturer och visste att vi troligen kunde förhindra åtminstone en del av dessa med ett annat arbetssätt) utarbetades i samarbete med barnortopedier, rehabiliteringsläkare/neuropediatriker, sjukgymnaster och arbetsterapeuter i Skåne och Blekinge ett strukturerat uppföljningsprogram för barn med CP, kallat CPUP, med start 1994.

I CPUP kontrolleras barnet av sin sjukgymnast och arbetsterapeut 1–2 gånger per år. Barnets motoriska funktion, rörel-



**Figur 1.** Exempel på deformiteter vid CP, beskrivna år 1871. Tyvärr ser vi fortfarande personer som utvecklade dessa komplikationer. Från: Brodhurst B. The deformities of the human body. A system of orthopaedic surgery. London; 1871.

sestatus, hjälpmedelsbehov och behandling bedöms och rapporteras. Höfterna röntgas enligt ett vårdprogram; för barn i riskgrupper sker det oftast en gång per år. Neuropediatriker/habiliteringsläkare ställer CP-diagnosen och rapporterar bakgrundsuppgifter kring graviditet, förlossning, associerade skador och sjukdomar. Allt är webbaserat och i realtid ser behandlande team barnets utveckling över tid. Man kan på så vis tidigt upptäcka en försämring och sätta in förebyggande behandling. Som vägledning presenteras resultaten enligt »trafikljusprincipen«, 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 finns.

## Nationellt kvalitetsregister sedan 2005

CPUP blev 2005 nationellt kvalitetsregister, och hela landet medverkar sedan 2007. Prevalensen av CP för barn födda efter år 2000 är i CPUP 2,15/1000 barn, vilket ligger i nivå med epidemiologiska studier från Göteborg och Skåne [4, 5] och talar för att täckningsgraden är mycket hög. CPUP är nu även spritt till Norge, Danmark och Island. Planering för CPUP-uppföljning pågår i Skottland och i New South Wales i Australien.

Innan CPUP introducerades drabbades 10 procent av alla med CP i södra Sverige av höftluxation. Av de 3200 barn som är med i CPUP i Sverige i dag har 12 (0,4 procent) höftluxation (Figur 3). De flesta av dessa 12 barn har bedömts vara för svårt sjuka för att klara en förebyggande höftoperation. Den dramatiska minskningen av höftluxationer är den tydligaste vinsten med CPUP [5].

CPUP har också medfört att andelen barn med svåra kontrakturer (röda värden) och andelen barn med operationskrävande skolios minskat [7, 8] (Figur 3). Samtidigt har antalet

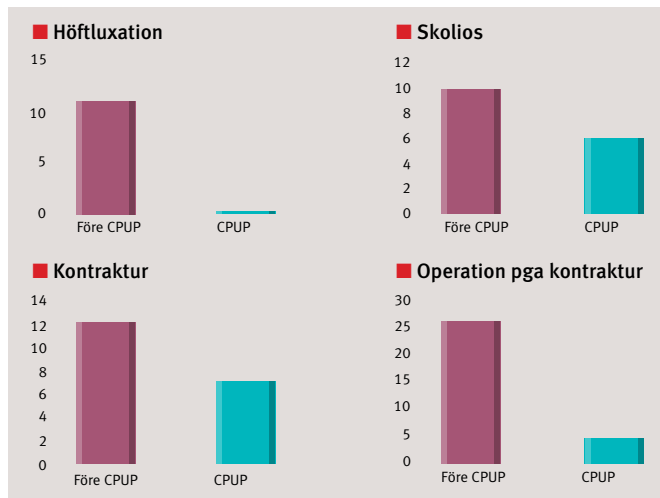
## SAMMANFATTAT

**Cerebral pares (CP)** är den vanligaste orsaken till nedsatt motorisk funktion hos barn. **Barn med CP riskerar att utveckla** kontrakturer, skelettdeformiteter, höftluxation och skolios som en komplikation till hjärnskadan. **CPUP är en kombination av** preventionsprogram mot dessa komplikationer och ett nationellt kvalitetsregister.

**Med CPUP har vi kunnat minska** andelen barn som utvecklar höftluxation från 10 till 0,4 procent; andelen övriga komplikationer har också minskat radikalt. **CPUP är nu ett program som** används i Skandinavien, och flera andra länder planerar för deltagande. CPUP har utvidgats så att det nu även omfattar vuxna med CP.



**Figur 2.** 5-årig pojke med CP. Röntgen visar lateralisering av caput i höger höft. Efter operation med variserande femurosteotomi.



**Figur 3.** Andelen barn i Skåne och Blekinge med höftluxation, skolios (över 40 graders Cobbvinkel), kontraktur (rött värde) samt andelen barn som behandlats med operation på grund av kontraktur före respektive efter införandet av CPUP.

operationer för kontraktur minskat från 40 till 13 procent. Detta är en konsekvens av att problemet upptäcks och behandlas tidigt. De nya metoderna att minska spasticitet har sannolikt också bidragit. Det minskade antalet operationer och det förbättrade tillståndet för barn och ungdomar med CP, t ex minskat hjälpmedelsbehov, medförde att vi även hälsoekonomiskt såg en vinst i det nya sättet att arbeta [9].

Med CPUP som både uppföljningsprogram och nationellt kvalitetsregister kan vi utvärdera och jämföra olika typer av behandling i olika delar av landet. Vi ser stora variationer i hur barn och ungdomar med CP behandlas. Exempelvis varierar andelen barn 2–11 år som opereras med hälseneförlängning mellan 4 och 16 procent i olika landsting. Andelen barn som det senaste året behandlats med botulinumtoxin för att redu-

cera spasticitet varierar mellan 10 och 40 procent för de nedre extremiteterna och mellan 4 och 20 procent för de övre extremiteterna mellan olika landsting [9]. Forsknings- och utvecklingsprojekt pågår för att analysera dessa skillnader.

### Sedan 2011 kan vuxna med CP delta i CPUP

Vuxna med CP försämras ofta med framför allt tilltagande kontrakturer, fysisk trötthet och därmed försämrad funktion och livskvalitet [10–12]. Ansvaret för vuxna med neuromuskulära sjukdomar är spritt på ett helt annat sätt än för barn. Barn med CP är knutna till barnhabiliteringen. Vuxna med CP kan vara knutna till vuxenhabiliteringen, primärvården eller till kommunerna. Vi har ingen samlad bild över hur många vuxna med CP vi har i landet eller hur de mår. CPUP har därför sedan 2011 utvidgats så att vuxna kan delta. Innehåll och undersökningsintervall är modifierade till hur risker och behov ser ut för vuxna. Förhoppningen är att även vuxendelen ska få samma spridning som CPUP för barn, så att alla personer med CP i landet ska erbjudas regelbundna kontroller i CPUP. I Skåne och Blekinge har de som var med i CPUP från början nu blivit vuxna och följs vidare i vuxenlivet.

Att så många följer personer med CP på ett likartat standardiserat sätt gör att vi får unika möjligheter att utvärdera olika behandlingsmetoder och bedriva forskning kring CP med stora totalpopulationer. CPUP-baserade undersökningar ingår för närvarande i fyra doktorandprojekt, och hittills har 21 vetenskapliga artiklar baserade på CPUP publicerats.

När vi startade CPUP 1994 visste vi inte om familjerna skulle vara positiva till att delta i ett kvalitetsregister, eller om om våra kollegor var villiga att arbeta på samma sätt. Det visade sig dock att mycket få familjer var tveksamma och att det fanns en stark vilja till samarbete. Efterhand har vi fått starkt stöd från patientorganisationerna. De skandinaviska patientorganisationerna för CP har nyligen skapat paraplyorganisationen CP-Norden, vars första mål var att verka för att alla personer med CP i Skandinavien ska ha rätt att delta i CPUP.

### Samarbete grundläggande orsak till framgången

De goda kliniska resultat vi visat med CPUP har troligen varit den främsta orsaken till den positiva utvecklingen. En annan grundläggande orsak till framgång är att vi i Skandinavien gemensamt lyckats skapa ett långvarigt samarbete över flera yrkesgrupper, och att vi enats om hur vi ska följa personer med CP. Med CPUP som uppföljningsprogram och nationellt kvalitetsregister har vi övergått från att behandla komplikationer till hjärnskadorna vid CP till att i de flesta fall förebygga dem. CPUP är ett exempel på att nationella kvalitetsregister fungerar bra när de är naturligt integrerade i vården. Mer information om CPUP finns på <http://www.cpup.se>.

■ *Potentiella bindningar eller jävsförhållanden: Inga uppgivna.*

**KOMMENTERA DENNA** artikel på [Lakartidningen.se](http://Lakartidningen.se)

#### REFERENSER

- Little, WJ. Hospital for the cure of deformities: course of lectures on the deformities of the human frame. *Lancet*. 1843;41:350-4.
- Lonstein JE, Beck K. Hip dislocation and subluxation in cerebral palsy. *J Pediatr Orthop*. 1986;6:521-6.
- Westbom L, Hägglund G, Nordmark E. Cerebral Palsy in a total population 4–11 years old in southern Sweden. Prevalence and distribution according to different CP classification systems. *BMC Pediatrics*. 2007;5(7(1)):41.
- Himmelman K, Hagberg G, Uvebrant P. The changing panorama of cerebral palsy in Sweden. X. Prevalence and origin in the birth-year period 1999–2002. *Acta Paediatr*. 2010;99(9):1337-43.
- Hägglund G, Andersson S, Düppe H, et al. Prevention of hip dislocation in children with cerebral palsy. The first ten years experience of a population-based prevention programme. *J Bone Joint Surg*. 2005;87-B:95-101.
- Tachdjian MO, Minear WL. Hip dislocation in cerebral palsy. *J Bone Joint Surg*. 1956;38-A:1358-64.
- Persson M, Hägglund G, Laugesen H. Windswept hip deformity in children with cerebral palsy. *J Pediatr Orthop*. 2006;15B:335-8.
- Hägglund G, Andersson S, Düppe H, et al. Prevention of severe contractures might replace multi-level surgery in CP. Results of a population based health care program and new techniques to reduce spasticity. *J Pediatr Orthop*. 2005;14:268-72.
- Roberts L. Kostnadseffektanalys av behandling mot höftluxation för barn med cerebral pares. Utredning. Region Skåne; 2002.
- 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;43:76-82.
- Jahnsen R, Villien L, Aamodt G, et al. Musculoskeletal pain in adults with cerebral palsy compared with the general population. *J Rehabil Med*. 2004;36:78-84.
- Jahnsen R, Villien L, Stanghelle JK, et al. Fatigue in adults with cerebral palsy compared with the general population. *Dev Med Child Neurol*. 2003;45:296-303.