

Sven Mattsson, med dr, överläkare, barn- och ungdomsmedicinska kliniken, Universitetssjukhuset i Linköping
sven.mattsson@lio.se

Gunilla Gladh, med dr, universitetslektor, uroterapeut, JMK, avdelningen för pediatrik, Hälsouniversitetet, Universitetssjukhuset i Linköping

Barn med ryggmärgsbråck blir vuxna!

II Barn med ryggmärgsbråck har från födsel till vuxen ålder behov såväl av kontinuerlig multidisciplinär medicinsk och paramedicinsk uppföljning som av socialt, psykologiskt och pedagogiskt stöd. Detta tillgodoses inom barn- och ungdomshabiliteringen och präglas av hög kompetens, kontinuitet och god kvalitet. Allt fler barn med ryggmärgsbråck börjar nu bli vuxna, och habiliteringen och pediatriken avslutar kontakten vid 18 år, i vissa landsting vid 20 års ålder. Gruppen vuxna med ryggmärgsbråck ökar stadigt, under de närmaste tio åren med ett årligt tillskott av ca 40–50 individer. Dessa förväntar sig en fortsatt medicinsk uppföljning. Vad finns det för beredskap för det, och vilka är gruppens specifika behov? Vem har/tar ansvar för den fortsatta uppföljningen med medicinska kontroller och den »service« som har varit habiliteringens ansvarsområde?

Beredskap saknas inom vuxenmedicinen

På vissa håll i Sverige finns vuxenhabilitering med huvudsakligen psykosocial inriktning. Vård i akuta situationer och/eller fortsatt medicinsk kontroll hänvisas idag ofta till primärvården. Den medicinska uppföljningen hänvisas också i en del fall till neurorehabiliteringsklinik, andra till mer organspecifika kliniker såsom urologisk klinik, neurokirurgisk klinik och/eller ortopedklinik. Var kontrollerna kommer att ske bestäms delvis utifrån individens medicinska problem men framför allt av lokala förhållanden. Habiliteringen har haft som mål att integrera och skapa självständiga individer, som i de vuxenmedicinska disciplinerna inte alltför sällan uppfattas som individer med, förutom stora medicinska behov, närmast överkrav på tillgänglighet och service. En orsak till frustrationen är bristande erfarenhet av de nya »överlevarna«, då detta är diagnosgrupper som varit mycket ovanliga i vuxensjukvården tidigare. Detta fenomen gäller inte enbart inom neurologin utan även inom andra medicinska specialiteter, t ex kardiologi, immunologi och lungmedicin. Idag är ett stort antal individer med ryggmärgsbråck på väg in i vuxenvärlden, eller är redan där, men inom vuxenmedicinen saknas det ofta beredskap, struktur och kontinuitet för att kunna bemöta deras specifika behov.

Allt färre föds med ryggmärgsbråck

Enligt Socialstyrelsens missbildningsregister [1] har det i Sverige sedan början av 1970-talet skett en kontinuerlig minskning av antalet barn födda med ryggmärgsbråck från ca 80 barn 1973 till idag drygt 20 barn (Figur 1). Den sjunkande prevalensen förklaras av främst förbättrad ultraljudsdiagnostik med tidig upptäckt av fostermissbildningen och tidigt avbrytande av graviditeten. Under perioden 1999–2000 rapporterades drygt 9 per 10 000 födda barn/foster med neuralrördefekt, och i 74 procent av dessa fall avbröts graviditeter-

Sammanfattat



Allt fler barn med ryggmärgsbråck uppnår idag vuxen ålder – »de nya överlevarna«, samtidigt som det föds allt färre barn med ryggmärgsbråck i Sverige.

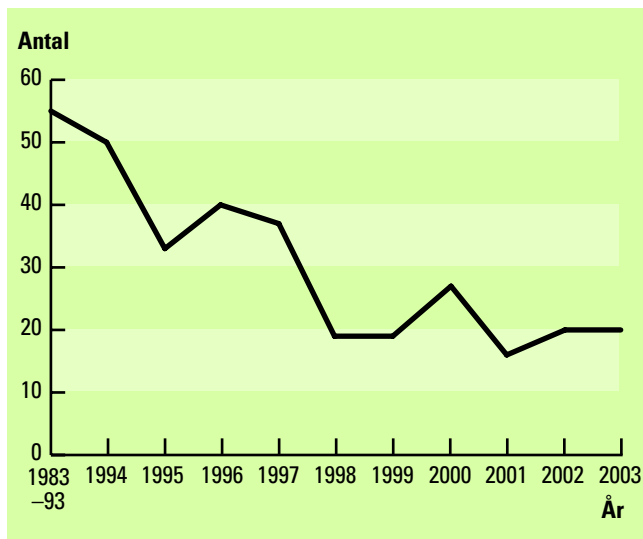
Cirka 40–50 individer med ryggmärgsbråck kommer årligen under de närmaste 10 åren att överföras för fortsatta kontroller inom de vuxenmedicinska disciplinerna.

Resurser inför överförandet och en vårdkedja för fortsatta medicinska kontroller när ungdomarna lämnar barn- och ungdomshabiliteringen behöver tydliggöras.

na; 68 procent av fostren hade ryggmärgsbråck. Låga födelsetal har också bidragit till minskningen. Prevention med folsyberikad kost har införts i flera länder men ännu inte i Sverige [2]. En ökad medvetenhet hos fertila kvinnor om folsyrans eventuella betydelse vid uppkomsten av ryggmärgsbråck kan också ha bidragit till att det idag föds färre barn med ryggmärgsbråck.

Sänkt mortalitet, bättre diagnostik och behandling

Mortaliteten under de första levnadsåren för barn med ryggmärgsbråck har sjunkit. En populationsbaserad undersökning från 36 länder visar en genomsnittlig minskning i mortaliteten från 1950 till 1994 med 68,8 procent [3]. Flera olika faktorer har bidragit, som aktiv mödravårdscentralverksamhet och förbättrat neonatalt omhändertagande. Då mellan 80 och 90 procent av barn med ryggmärgsbråck drabbas av hydrocefalus har utvecklingen inom neurokirurgin, en förbättrad handläggning av själva ryggmärgsbråcket och utveckling av shunttekniken, med bättre såväl shuntar som shuntmetoder, kommit att starkt förändra situationen redan under andra hälften av 1960-talet. Utvecklingen inom neuroradiologin har också bidragit med bättre diagnostik och bättre möjligheter till shuntkontroll. Det uppenbarades emellertid ganska snart att barn som nu överlevt tack vare en förbättrad shuntteknik ofta utvecklade njurkomplikationer till följd av neurogen blåsrubbning med framför allt blåstömningsproblem. Jack Lapedes introducerade 1972 ren intermitterant kateterisering, RIK, vilken dramatiskt förbättrade möjligheterna att förhindra njurskador och minska inkontinensproblemen [4]. RIK introducerades i Sverige



Figur 1. Antal barn födda med ryggmärgsbräck (myelomeningocele, MMC) i Sverige 1983–2003. (Data från SoS, Epidemiologiskt centrum.)

1977 av barnurologen Kelm Hjälms i Göteborg och 1978 i Linköping. Tekniken fick snart spridning och utvecklades av sjuksköterskorna Anna-Lena Hellström och Birgitta Lindehall i Göteborg, en verksamhet som givit upphov till specialistutbildning på universitetsnivå kring blåsstörningar och till att nya begrepp som uroterapi och uroterapeut har utvecklats.

annons

Uppföljningsansvaret upphör efter myndighetsdagen

För barn med ryggmärgsbräck har uppföljningen med barn- och ungdomshabiliteringens multiprofessionella insatser lett till en god medicinsk omvårdnad och integrering och har inneburit stöd och trygghet för föräldrarna. Från att vara ett medicinskt multiproblem stabiliseras den medicinska situationen kring barnet med ryggmärgsbräck med tiden. Precis som för alla andra barn i tonåren blir den egna viljan starkare, med de konflikter detta ibland kan leda till, och kraven på självständighet ökar. För många föräldrar blir situationen än mer komplex med ett funktionshindrat barn i tonårsperioden.

Efter det att uppföljningsansvaret för rehabiliteringen och barnkliniken upphör kommer det inte längre regelbundna kallelser till läkare eller till uroterapeut. Inte heller kallelser för kontroll av sittfunktion, kontrakturer och ortoser etc. Som vuxen förutsätts det att man själv sköter kontakterna med sjukvården och andra samhällsfunktioner. När ska/kan man som förälder sluta vara »den kontrollerande«? När vågar man släppa ansvaret för sitt vuxna barn med funktionshinder som själv ska sköta RIK, ta sin medicin, sköta sina ortoser och samtidigt också klara basala funktioner som hygien, mat och städning och att upprätthålla kontakter med skola, universitet, arbetsförmedling, försäkringskassa?

Kognitiva och urologiska störningar största problemen

Barn med ryggmärgsbräck når vuxen ålder idag, ett faktum som ännu inte funnit sin form inom medicinen vad gäller uppföljning och kontinuitet. Att denna grupp har specifika behov har belysts i olika studier, och longitudinella studier pågår. G M Hunt från Cambridge har följt ett stort antal individer med ryggmärgsbräck i över 35 år med den senaste rapporten från 2003 [5]. De första i studien ingående individerna opererades 1963, och av de ca 50 procent som är i livet har 40 procent eget boende, och 30 procent har eget bo-

annons

ende med assistans. De klarar sig socialt tillfredsställande, och det motoriska handikappet är inget hinder för social integration och för att sköta arbetet. Största problemet är de kognitiva störningarna, vilket ständigt återkommer även i andra studier. Den i särklass vanligaste anledningen till sjukhusvård är dock urologiska komplikationer. I en studie från Atlanta, USA, [6] fann man i samband med en probleminventering hos 50 unga vuxna med ryggmärgsbråck att de i nämnd ordning fem vanligaste problemen är urininkontinens, svårigheter med inläring/minne, konditionen, att ta initiativ och motoriska svårigheter. Motoriska svårigheter hamnar först på femte och sista plats!

I flera studier har man vänt sig till både föräldrar och deras vuxna barn med ryggmärgsbråck angående behovet av insatser. Föräldrarna ser behovet både annorlunda och betydligt större än ungdomarna, och det är inte bara den fortsatta medicinska uppföljningen som ger upphov till oro [7]. En förälder, vars 20-åriga dotter med ryggmärgsbråck nyligen lämnat hemmet, sa: »Det känns som J blivit tappad ut i intet, från att tidigare varit viktig är hon det inte alls längre! Det var ju så viktigt med alla kontroller och uppföljningar, men plötsligt är det tvärt slut!«

Graden av funktionshinder påverkar risken för sjukdom

Ungdomar och unga vuxna med ryggmärgsbråck har en överdödlighet. Ju svårare funktionshinder och ju mer medicinskt »skör« man är när man kliver in i vuxenvärlden, desto större är risken för medicinska komplikationer [8]. Ito och medarbetare (1997) belyste specifikt »effekten av åldrandet vid spina bifida« och behovet av »adult Spina Bifida Clinics« [9]. Dillon och medarbetare (2000) gjorde en uppföljning via databas av 1 054 individer med ryggmärgsbråck, varav 505 var över 21 år [10].

Potentiella hälsorisker var hydrocefalus och shunt, men detta endast för gruppen individer födda före 1975, då man hade annan shuntteknik. För individer med ryggmärgsbråck födda efter 1975 är det de urologiska problemen som dominerar. Författaren hävdar att de vanliga degenerativa förändringar som tillhör ett normalt åldrande utvecklas snabbare i denna grupp av individer, relaterat till ryggmärgsskadas omfattning. I Belfast öppnades 1990 en specialklinik för vuxna med ryggmärgsbråck. Tio år senare gjordes en utvärdering av de 280 individer (medelålder 28,1 år) som var inskrivna vid kliniken och de 18 som hade avlidit (6,4 procent) [8]. Dödsorsakerna visade stor variation, men dominerades av till ryggmärgsbråcket relaterade sjukdomar, där uremi var vanligast medan shuntproblem som dödsorsak gällde endast ett fåtal. Trots ett optimalt multidisciplinärt omhändertagande på specialistnivå är det ändå en överdödlighet i denna patientgrupp. Lewis och medarbetare presenterade 2001 en studie från Manchester med likartat resultat, där överdödligheten hos unga vuxna med ryggmärgsbråck berodde på njurkomplikationer, inte shuntar eller andra medicinska problem [11].

I en studie av Kaufmann och medarbetare (1994) konstaterades att i och med att regelbundna pediatrika kontroller och multidisciplinära kontakter avslutats noterades en snabb medicinsk försämring hos två tredjedelar. Vad som främst saknades var den kompetens som krävs för att snabbt känna igen och åtgärda komplikationer till grundsjukdomen [12].

Cromer och medarbetare (1990) fann att 28 procent av tonåringarna med ryggmärgsbråck var sexuellt aktiva [13]. Sexualfunktionen var inte korrelerad med skadans nivå men väl med utbildning och den information man fått om sin skada och dess konsekvenser. Verhoef och medarbetare (2000) fann i en grupp av 83 ungdomar med ryggmärgsbråck,

16–25 år, att två tredjedelar var sexuellt aktiva [14]. Av dessa hade två tredjedelar funderingar och oro kring sexualiteten, där inkontinens och dåligt självförtroende hade en framträdande roll.

En orsak till medicinska komplikationer och svårigheter som vuxen är dåliga kunskaper om vad diagnosen ryggmärgsbräck innebär, såväl för den enskilde individen som för sjukvården. Rao och medarbetare (2001) lämnade ut en enkät till 29 ungdomar med frågor kring vad ryggmärgsbräck innebär, anatomiskt, neurologiskt, medicinskt, men också socialt [15]. Endast 2 av 29 kunde ge korrekta svar; en brist på insikt om sin egen situation som känns igen utifrån egna kliniska erfarenheter.

Dysexekutivt syndrom kvarstår i vuxen ålder

Många av ungdomarna och unga vuxna med ryggmärgsbräck och shunt upplever att deras största svårigheter är av kognitiv karaktär, som dåligt minne, svårt att se konsekvenser, svag initiativförmåga. Detta är välkänt i de verksamheter som idag står för uppföljningen. Ungdomarna uteblir från kontroller, glömmer ta medicinen, glömmer kateterisera, ringer samma dag som katetrar eller medicinen är slut. Orsaken till denna funktionsstörning av dysexekutiv karaktär är inte helt känd, men symtomen, som är typiska för barn/ungdomar med hydrocefalus, finns beskrivna även hos vuxna individer med lågtryckshydrocefalus [16].

Med hydrocefalus ökar känsligheten för specifika beteendestörningar av social och kognitiv karaktär med framför allt inlärningssvårigheter, vilket beskrivits av Iddon och medarbetare (1997) som dysexekutivt syndrom [17].

Stort behov av fortsatta medicinska insatser

Under våren 2004 skapades ett nationellt nätverk med syftet att samla och sprida kunskap om barn med ryggmärgsbräck. Det mest akuta problemet är de för närvarande otillräckliga möjligheterna till medicinsk uppföljning. Nätverket beslöt att inleda sitt arbete med att inventera situationen för äldre tonåringar med ryggmärgsbräck och beskriva deras behov av fortsatta medicinska insatser som vuxna.

En första preliminär inventering visar att det i Sverige i juli 2004 finns ca 175 individer med ryggmärgsbräck födda 1986–1989. Under de närmaste åren kommer således mellan 40 och 50 ungdomar per år att lämna barn- och ungdomshabiliteringarna för ett fortsatt medicinskt omhändertagande i vuxenvärlden. En annan uppgift, förutom att inventera vårdbehovet idag och hur det tillgodoses, är att inventera den kompetens som finns och hur den ska bibehållas inför det faktum att antalet nyfödda med ryggmärgsbräck minskar. I förlängningen är syftet att skapa former för en fortsatt medicinsk uppföljning och att skapa en vårdkedja för överförandet till vuxenvärlden.

Inventeringen visar ett stort och varierande behov av fortsatta medicinska kontroller relaterat till ryggmärgsskadan men också en överrepresentation av andra medicinska diagnoser. Detta har tidigare konstaterats, bland annat av Muller och medarbetare (2002), även om njurskador är den mest dominerande orsaken till sjuklighet och mortalitet bland både vuxna och barn med ryggmärgsbräck [18]. Vår förhoppning är att nätverkets inventering ska bekräfta tidigare konstaterade låga frekvens njurskador bland barn med ryggmärgsbräck i Sverige som ett uttryck för att preventiva åtgärdsprogram lönar sig [19].

Lämpligast inom neurorehabiliteringsverksamheten

Som nämnts tidigare finns idag i Sverige ingen självklar modell för den fortsatta medicinska uppföljningen. Det fortsatta omhändertagandet varierar inom landet och beror på lokala

förhållanden och traditioner. Endast några få landsting har en utbyggd vuxenhabilitering, oftast med en mer psykosocial inriktning. Ryggmärgsskadeenheter i landet är få och har oftast »akut-trauma«-inriktning. Vid de regionala neurorehabiliteringsklinikerna i landet finns ett utarbetat vårdprogram för vuxna med ryggmärgsskada men med resurser som är otillräckliga och varierande. Neurorehabiliteringsverksamheten synes vara mest lämpad för en fortsatt medicinsk uppföljning med, förutom kunskap och erfarenhet om ryggmärgsskadade individer och deras behov, en god kunskap om hjärnskadeproblematik och erfarenhet av arbete i multidisciplinära team. Man har förutom det rent medicinska nätverket också ett fungerande nätverk med försäkringskassan, LSS (Lag om stöd och service till vissa funktionshindrade) och sociala myndigheter.

Framtida möjligheter

Internationellt finns olika modeller och organisationer för att underlätta övergången till vuxenvärlden. Såväl i USA som i Kanada har man sedan länge ansett att i det ögonblick man ställer en diagnos på ett barn ska man också tänka på framtiden och vuxenlivet. Det är aldrig för tidigt att utveckla vuxenfärdigheter hos ett barn eller en tonåring. Att låta bli är snarast ett svek. Vid Bloorview MacMillan Children's Centre i Toronto startar man senast vid 14 års ålder övergångsprocessen med ett målmedvetet arbete för att förbereda tonåringen för vuxenlivet [20]. Överlämnandet sker ofta vid en liten ceremoni av festkaraktär där alla medverkar. Kunskaper och erfarenheter gällande övergångsperioden finns också att hämta från ASBAH (Association for Spina Bifida and Hydrocephalus) i England och ASPINE (Association for Spina Bifida in the Netherlands) i Holland.

Ambitionen måste vara att skapa ett bra medicinskt och socialt stöd för våra nya »överlevare«, inte bara för att överleva utan också för att få förutsättningar för ett självständigt och innehållsrikt liv. Det handlar om att bryta den handikappskapande process som funktionshindret lätt leder till, till förmån för en kompetensskapande process med en självständig individ med möjligheter att själv skapa sig en framtid och utkomst. Ett steg i denna process kan vara att skapa »transition-courses« eller »vuxenskola« i samarbete med berörda inom sjukvård och patientorganisationer. Vid Läkaresällskapets riksstämma i Göteborg 2004 diskuterades i flera symposier nya diagnosgruppers intåg från pediatriken in i vuxenmedicinen. Idag används mycket stora mänskliga, medicinska, sociala och ekonomiska resurser för att uppnå optimal habilitering av barn födda med ryggmärgsbräck. Klivet in i vuxenvärlden får inte bli ett steg bakåt.

*

Potentiella bindningar eller jävsförhållanden: Inga uppgivna.

Referenser

1. Socialstyrelsen, Epidemiologiskt centrum. Svenska missbildningsregistrets verksamhet 2003. <http://www.sos.se/epc/fodelse/mbr/htm>
2. Kihlberg R, Bui TH, Jörgensen C, Söderhjelm L. Folsyra skyddar mot neuralrörsdefekter. Men hur många kvinnor i fertil ålder har fått information om detta? *Läkartidningen* 1999;96(16):1961-3.
3. Rosano A, Botto LD, Botting B, Mastroiacovo P. Infant mortality and congenital anomalies from 1950 to 1994: an international perspective. *J Epidemiol Community Health* 2000;54(9):600-6.
4. Lapidus J, Diokno AC, Silber SJ, Lowe BS. Clean, intermittent catheterization in the treatment of urinary tract disease. *J Urol* 1972;107(3): 458-61.
5. Hunt GM, Oakeshott P. Outcome in people with open spina bifida at age 35: prospective community based cohort study. *BMJ* 2003;326:1365-6.
6. Lollar DJ. Secondary conditions: Concepts, identification and intervention. *Eur J Pediatr Surg* 1997;7 suppl 1:17.
7. Roland M, Jacobs R, Angone E, Fallick B, MacKenzie R. Principles of management of adolescents with spina bifida in the ambulatory setting. *Eur J Pediatr Surg* 1997;7 suppl 1:57-8.
8. McDonnell GV, Mc Carren JP. Why do adults with spina bifida and hydrocephalus die? A clinic-based study. *Eur J Pediatr Surg* 2000;10 suppl 1:31-2.

9. Ito JAS, Stevenson E, Nehring W, Alpeter A, Grant J. A qualitative examination of adolescents and adults with myelomeningocele: Their perspective. *Eur J Pediatr Surg* 1997;7 suppl 1:53-4.
10. Dillon CM, Davis BE, Duguay S, Seidel KD, Shurtleff DB. Longevity of patients born with myelomeningocele. *Eur J Pediatr Surg* 2000;7 suppl 1:33-4.
11. Lewis MA, Shaw JO. Births and deaths of patients with open neural tube defects. *Eur J Pediatr Surg* 2001;11:68.
12. Kaufmann BA, Terbrock A, Winters N, Ito J, Kosterman A, Park TS. Disbanding a multidisciplinary clinic: effects on the health care of myelomeningocele patients. *Pediatr Neurosurg* 1994;21(1):36-44.
13. Cromer B, Enrile B, McCoy K, Gerhardstein MJ, Fitzpatrick M, Judis J. Knowledge, attitudes and behaviour related to sexuality in adolescents with chronic disability. *Dev Med Child Neurol* 1990;32(7):602-10.
14. Verhof M, Barf HA, Vroeghe JA, Post MWM, van Asbeck FWA, Gooskens RHJM, et al. The ASPINE study: Preliminary results on sex education, relationships and sexual functioning of Dutch adolescents with spina bifida. *Eur J Pediatr Surg* 2000;10 suppl 1:53-3.
15. Rao R, Rawson K. Knowledge of spina bifida in the adolescent. *Eur J Pediatr Surg* 2001;10 suppl 1:66-7.
16. Barf HA, Verhoef M, Jennekens-Schinkel A, Post MWM, Gooskens RHJM, Prevot AJH. (The ASPINE Study). *Eur J Pediatr Surg* 2000;10 suppl 1:61-2.
17. Iddon JL, Morgan DJR, Ahmed R, Loveday C, Sahakian BJ, Pichard JD. Memory and learning in young adults with hydrocephalus and spina bifida: Specific cognitive profiles. *Eur J Pediatr Surg* 2003;13 suppl 1:32-5.
18. Muller T, Arbeiter K, Aufrecht C. Renal function in myelomeningocele: risk factors, chronic renal failure, renal replacement therapy and transplantation. *Curr Opin Urol* 2002;12(6):479-84.
19. Gladh G, Mattsson S, redaktörer. Nationellt vårdprogram för barn med neurogen blås- och tarmstörning. Stockholm: Socialstyrelsen; 1998.
20. Höglén R. Dags att satsa på vuxna. *Rörelse* 2004;(5):4-7.



=artikeln är referentgranskad

SUMMARY

The survival for children with spina bifida has dramatically increased during the last 30 years. In Sweden today 40–50 adolescents with spina bifida are reaching adulthood each year the next 10 years. Children with spina bifida are from birth to adulthood followed by a multidisciplinary medical and paramedical team within the habilitation organisation. However, from the age of 18 this responsibility is discontinued, often with less readiness in adult medicine to meet the spina bifida adolescents and their special needs. Facing adolescence and adulthood both children and parents need a careful preparation from several points of view for the transition. It is also most important to prepare the adult medical disciplines about the special needs of this group. This process has to start early to reach successful management, including improvement in self-care.

Sven Mattsson, Gunilla Gladh

Correspondence: Sven Mattsson, Barn och ungdomsmedicinska kliniken, Universitetssjukhuset, SE 581 85 Linköping, Sweden sven.mattsson@lio.se

annons