

## Kliniska riktlinjer för sjukgymnastinsatser för barn och ungdomar med ryggmärgsbråck

SIMONE NORRLIN, ÅSA BARTONEK, BARBRO LÖFGREN, BRITT-MARIE BERGSTRÖM, MALIN HALLBERG, PIA JACOBS, CILLA STENSON, CATARINA ULVERYD, LENA ÖSTERBERG

### Sammanfattning

Kombinationen av medicinska, motoriska och kognitiva svårigheter är komplex och skapar ofta problem hos barn och ungdomar med ryggmärgsbråck. De har svårt att leva upp till allmänna krav och förväntningar. Våren 2005 bildades Nätverket för sjukgymnastinsatser för barn och ungdomar med ryggmärgsbråck. Under 2009 utsåg nätverket en arbetsgrupp med uppdraget att ta fram kliniska riktlinjer för sjukgymnastinsatser utifrån vetenskaplig evidens och klinisk erfarenhet. Databassökning resulterade i 21 relevanta artiklar från tre av sex olika sökområden. Efter artikelgranskning fanns ett starkt vetenskapligt underlag för att rekommendera AFO-ortoser och ett måttligt starkt underlag för att rekommendera träningsprogram i bassäng eller träning av muskelstyrka i kombination med stretching. Nätverkets samlade erfarenhet var att styrketräning leder till ökad muskelstyrka och att förflyttningsträning, självständighets-träning, träning för ökat rörelseomfång och tekniska hjälpmedel ingår som en uppmärksammas del i sjukgymnastisk intervention. Sammanfattande rekommendationer baseras både på vetenskapligt underlag och på klinisk kompetens och erfarenhet i nätverket.

**Simone Norrlin**, sjukgymnast, med dr, Folke Bernadotte regionhabilitering, Uppsala, **Åsa Bartonek**, sjukgymnast, docent, Astrid Lindgrens barnsjukhus, Stockholm, **Barbro Löfgren**, sjukgymnast, vet mag, Regionhabiliteringen, Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus, Göteborg, **Britt-Marie Bergström**, sjukgymnast, Astrid Lindgrens barnsjukhus, Stockholm, **Malin Hallberg**, sjukgymnast, Barn- och ungdomshabiliteringen, Örebro län, **Pia Jacobs**, sjukgymnast, Barn- och ungdomshabiliteringen, Göteborg och Södra Bohuslän, **Cilla Stenson**, sjukgymnast, Barn- och ungdomshabiliteringen Mölndal, Göteborg och Bohuslän, **Catarina Ulveryd**, sjukgymnast, Barn- och ungdomshabiliteringen, Region Skåne, Malmö, **Lena Österberg**, sjukgymnast, Barn- och ungdomshabiliteringen, Uppsala län

**FLERTALET BARN** och ungdomar med ryggmärgsbråck får problem som kan relateras till nedsatt motorisk och sensorisk funktion i benen, bålen och även i armarna. Sjukgymnastens roll är att minska effekter av nedsatta funktioner och att stimulera barnet till självständighet och delaktighet i dagligt liv.

De mest typiska symtomen hos dessa barn och ungdomar är muskelpareser och känselbortfall i benen. Den neurologiska skadenivån bedöms utifrån muskelfunktionen nedanför bråcket, vilken kan variera från nästan normal funktion till utbredda perifera pareser i benen [1-4].

Ledkontrakturer och felställningar är vanligt förekommande, vilket kan försvåra möjligheterna att kunna stå och gå [5]. Förmågan att förflytta sig skiljer sig således mellan olika individer. Vissa barn kan gå utan stöd, medan andra är beroende av ortoser, gånghjälpmedel eller rullstol för att förflytta sig.

Den nedsatta sensibiliteten utgör en konstant risk för sitsår och skador i benen. Även benskörhet [6] och ökad risk för frakturer förekommer och frakturer i benen kan uppstå utan smärtsymtom.

Flertalet barn och ungdomar har även nedsatt funktion ovanför bråcknivån, vilket brukar relateras till förekomsten av Chiari's miss-

bildning och tidig intrakraniell tryckstegring till följd av hydrocefalus. Typiska symtom är muskelsvaghet i bål och armar, ögonmotorikstörning, nedsatt koordination och långsamma rörelser [7-13]. Muskelsvagheten i bål och armar påverkar kroppshållningen negativt och medför även att förmågan till förflyttning och andra dagliga aktiviteter kan försämrats [14].

Det är vanligt att barn med tidig intrakraniell tryckstegring blir överviktiga med inaktivitet och dålig kondition som följd [15]. Ett annat vanligt förekommande problem är långvarig smärta, t ex huvudvärk eller smärta i nacke, axlar, rygg eller knän [16-18].

Barn och ungdomar med ryggmärgsbräck har ofta kognitiva svårigheter, en ojämn begåvningsprofil, nedsatt visuospacial och neuropsykologisk funktion [19-23]. Svårigheterna bidrar till att dessa barn och ungdomar inte blir lika självständiga i vardagen som jämnåriga kamrater utan funktionsnedsättning [24, 25]. Kombinationen av medicinska, motoriska och kognitiva svårigheter är komplex och skapar ofta problem med att leva upp till olika krav och förväntningar i dagligt liv, även i en välkänd miljö.

Barn och särskilt ungdomar med ryggmärgsbräck löper risk att försämrats över tid och kan därmed förlora både motorisk och sensorisk funktion. Luxation eller sublaxation av höftlederna förekommer hos barn och ungdomar med medelhög eller hög bräcknivå.

Vid höga bräcknivåer är också progredierande skolios vanligt förekommande [3, 5, 26], vilket ytterligare kan försämra förflyttningsförmågan [27, 28]. Orsak till försämring kan vara cystbildning i ryggmärgen (syringomyeli) [29] eller fjättrad ryggmärg (tethered cord syndrome, TCS) [30, 31]. Vanliga symtom vid TCS är tilltagande muskelsvaghet, försämrade gångförmåga, skolios och smärtor.

## Syfte och mål

Syftet var att ta fram vårdprogram med nationella riktlinjer för sjukgymnastisk bedömning och uppföljning samt rekommendationer för sjukgymnastinsatser – baserade både på vetenskapligt underlag och på klinisk kompetens och erfarenhet.

Målet var att konsensus råder beträffande sjukgymnastik och att insatserna har god kvalitet och är likvärdiga i hela landet.

## Metod

Nätverket för sjukgymnastinsatser för barn och ungdomar med ryggmärgsbräck bildades våren 2005.

Under 2009 fick två av medarbetarna (ÅB och SN) uppdraget att söka evidens för sjukgymnastiska interventioner utifrån databassökningar, artikelgranskning samt bedömning av studiekvalitet och evidensstyrka.

### *Områden för granskning och sökstrategi*

De områden som granskades valdes utifrån de rekommendationer som redan finns i den första versionen av Nationella riktlinjer (090601). Artiklar som granskades avsåg effekter av: ortoser (stå/gångträning), självständighetsträning, förflyttningsträning, träning för ökat rörelseomfång, styrketräning och tekniska hjälpmedel.

Flera databassökningar gjordes av var och en i arbetsgruppen och slutligen gjordes sökningarna tillsammans under mars-maj 2010.

Följande databaser användes för sökning: Cochrane (review, other, CT) PEDro, Medline, ERIC, AMED, PsychINFO, Cinahl, OT-seeker.

Artiklarna skulle vara publicerade 1990 eller senare. Sökningen gav totalt 274 titlar. Efter genomläsning av abstract valdes 21 artiklar som arbetsgruppen läste och kvalitetsgranskade.

### *Kvalitetsgranskning och evidensstyrka*

Artiklarna granskades av medarbetarna i arbetsgruppen oberoende av varandra. Artiklarnas kvalitet bedömdes enligt PEDro scale för interventionsstudier (PEDro database: [www.pedro.org.au](http://www.pedro.org.au)). Skalan innehåller tio olika kriterier för studiekvalitet och kan ge högst tio poäng.

I bedömningen användes en svensk version av PEDro scale, som tidigare användes i Riktlinjer för andningsvårdande behandling inom sjukgymnastik för patienter som genomgår buk- och thoraxkirurgi ([www.lsr.se](http://www.lsr.se)).

I dessa riktlinjer föreslås en anpassning av kvalitetsnivåerna, eftersom vare sig försökspersonen eller behandlaren kan vara anonyma (blindas) i sjukgymnastiska interventionsstudier. Det gör att den maximala poängen i realiteten blir åtta poäng. Arbetsgruppen beslöt att använda samma kvalitetsnivåer i bedömningen: 0-3 p = lågt bevisvärde, 4-6 p = med-

”Svårigheterna bidrar till att dessa barn och ungdomar inte blir lika självständiga i vardagen som jämnåriga kamrater utan funktionsnedsättning”

**Tabell 1.** Evidensstyrka av enskilda studier definierat enligt SBU:s hemsida i oktober 2010

**Starkt vetenskapligt underlag (⊕⊕⊕⊕):** Bygger på studier med hög eller medelhög kvalitet utan försvagande faktorer vid en samlad bedömning.

**Måttligt starkt vetenskapligt underlag (⊕⊕⊕):** Bygger på studier med hög eller medelhög kvalitet med förekomst av enstaka försvagande faktorer vid en samlad bedömning.

**Begränsat vetenskapligt underlag (⊕⊕):** Bygger på studier med hög eller medelhög kvalitet med försvagande faktorer vid en samlad bedömning.

**Otillräckligt vetenskapligt underlag (⊕):** När vetenskapligt underlag saknas, tillgängliga studier har låg kvalitet eller där studier av likartad kvalitet är motsägande anges det vetenskapliga underlaget som otillräckligt.

elhögt bevisvärde, 7-8 p = högt bevisvärde.

Efter det att var och en i arbetsgruppen hade granskat och bedömt artiklarnas kvalitet diskuterades resultatet gemensamt och därefter enades man om den slutliga kvalitetsbedömningen.

Evidensstyrka eller ”vetenskapligt stöd för sjukgymnastisk intervention” definierades enligt rekommendationer från Statens Beredning för medicinsk Utvärdering (SBU) (Tabell 1).

### Ortoser

Resultatet av litteratursökningen blev 127 titlar. Efter läsning av abstracts återstod 14 relevanta artiklar för kvalitetsgranskning (Tabell 2).

#### Resultat av intervention

- CFSO-ortoser (carbon fibre spring orthosis med lagrande energieffekt)

Utvärdering med 3-D gånganalys visade signifikant ökat plantarflexionsmoment, ökat mekaniskt arbete i fotleden samt ökad dubbel steglängd vid gång med CFSO-ortoser - i jämförelse med AFO-ortoser i termoplast hos barn med svaga vadmuskler [32].

- AFO-ortoser (ankle-foot orthosis)

Utvärdering med 3-D gånganalys visade att gång med AFO-ortoser leder till:

- ökad gånghastighet och dubbel steglängd samt reducerad stödfastid, ökad genererande kraft i fotleden och ökad höftflexion vid initialkontakt [34]
- ökat plantarflexionsmoment i förhållande till golvreaktionskraften [35]
- minskad dorsalflexion, minskad progression av tibia samt minskat externt flexionsmoment kring knäleder [40]
- ökad knärotation i transversalplanet, speciellt för S1-2-nivåer [36]
- genomgående förbättrad funktion i sagittalplanet för barn med L4 och L5-nivåer [36]

Utvärdering visade lägre syrekostnad vid gång med AFO-ortoser jämfört med barfota [34], men högre syrekostnad [41, 42] hos individer med ryggmärksbräck jämfört med kontroller.

Utvärdering med EMG visade mindre förlängd muskelaktivitet under stödfasen vid gång med AFO-ortoser jämfört med gång barfota [44].

- HKAFO och RGO-ortoser (hip-knee-ankle foot orthosis) (reciprocating gait orthosis)

Utvärdering med syrekostnadsmätning vid gång med HKAFO jämfört med RGO-ortoser visade:

- ingen signifikant skillnad i energikostnad

**Tabell 2.** Resultat av databassökning om effekter av intervention

Sökområde	Antal artiklar	Referens nummer	PEDro poäng
Ortoser – stå/gångträning	13 1 review	32-44 45	0-3 9/11 (enl SBU)
Förflyttning	2	51,52	3
Muskelstyrka	5	53-57	2-5

mellan HKAFO och RGO utvärderat under tre år [33]

– markant högre energikonsumtion och gånghastighet i HKAFO-gruppen jämfört med RGO-gruppen [38]

– ingen skillnad mellan energikonsumtion och neurologisk skadenivå [38]

– högre gånghastighet med RGO och lägre energikostnad jämfört med HKAFO [39]

– ingen skillnad i syrekostnad mellan ortoserna [39]

– lägre syrekostnad med swing-through-teknik jämfört med reciprok gång [37, 42]

#### *Artiklarnas kvalitet*

Ingen artikel avsåg en randomiserad, klinisk studie (RCT). Review-artikeln [45] var en litteraturstudie baserad på 33 artiklar från två olika databaser. Studien bedömdes i arbetsgruppen ha högt bevisvärde (enligt SBU:s granskningsmall för systematiska översikter). Resultatet av övriga artiklar hade låga bevisvärden (0-3 PEDro poäng).

#### *Sammanfattning av evidens*

Det fanns ett starkt vetenskapligt underlag (⊕⊕⊕⊕) för att användning av AFO-ortoser vid låg bräcknivå leder till ökad gånghastighet, minskad dubbel stödfastid och minskad dorsalflexion i fotlederna.

Däremot sågs endast små fördelar med att gå med RGO eller HKAFO i jämförelse med rullstolsförflyttning. Det fanns ett otillräckligt vetenskapligt underlag (⊕) för att stödja övriga effekter av ortoser för barn och ungdomar med ryggmärgsbråck.

#### *Behandlingsrekommendationer*

Sjukgymnasten är till stor del involverad i barnens ortosbehandling [46]. Trots detta saknas vetenskapligt underlag, som genom artiklar med högt bevisvärde stödjer effekten av ortoser.

Nätverkets samlade erfarenhet var dock att ortosbehandling är vedertagen praxis med goda kliniska resultat för gruppen barn med ryggmärgsbråck. Vilken typ av ortos som är lämplig avgörs av skadenivån men också av faktorer som spasticitet, kontrakturer och ansträngningsgrad [47-49].

Arbetsgruppens rekommendationer baseras på det vetenskapliga underlaget [45] och på

nätverkets kompetens och erfarenheter.

Dessa rekommendationer grundar sig även på resultat som återges i de granskade studierna – även om det vetenskapliga underlaget för effekt av ortosbehandling var otillräckligt. (Tabell 3).

#### **Självständighet**

Resultatet av sökningen blev 18 titlar. Efter läsning av abstracts valdes tre artiklar ut för kvalitetsgranskning. Ingen av artiklarna avsåg dock någon form av intervention eller träning för ökad självständighet.

#### *Sammanfattning av evidens*

Eftersom studier saknades inom området fanns inget vetenskapligt stöd för att intervention eller träning leder till ökad självständighet.

#### *Behandlingsrekommendationer*

Nätverkets samlade erfarenhet var att barn och ungdomar med ryggmärgsbråck sällan lever upp till omgivningens krav och förväntningar vad gäller att klara sig självständigt. Därför behöver de redan tidigt vara med i processen att göra en struktur av olika händelser och aktiviteter.

Självständighet inför vuxenlivet inkluderar för dessa ungdomar att hantera medicinska problem och kunna använda kompensatoriska strategier vid olika svårigheter [50].

Arbetsgruppens rekommendationer baseras på nätverkets kompetens och erfarenheter (Tabell 3).

#### **Förflyttning**

Resultatet av sökningen blev 31 titlar. Efter läsning av abstracts återstod två relevanta artiklar för kvalitetsgranskning (Tabell 2).

#### *Resultat av intervention*

Individer som förflyttade sig i rullstol var snabbare och mer fria inomhus jämfört med dem som förflyttade sig i parapodium.

Det var vanligare med knäkontrakturer i rullstolsgruppen och i parapodiumgruppen var det vanligare med höftledsluxationer.

Ingen signifikant skillnad fanns mellan grupperna vad gällde förekomst av frakturer, trycksår, höftkontrakturer eller övervikt.

Familjerna var mest positiva till förflytt-

”Ortosbehandling är vedertagen praxis med goda kliniska resultat för gruppen barn med ryggmärgsbråck.”

ningen i rullstol [51].

Under en träningsperiod av förflyttning med kryckkäppar eller rollator kan skolprestationen (visuomotorisk funktion) påverkas negativt – jämfört med perioder av förflyttning i rullstol [52].

#### *Artiklarnas kvalitet*

Ingen artikel avsåg en randomiserad, klinisk studie (RCT). Båda artiklarna bedömdes ha lågt bevisvärde.

#### *Sammanfattning av evidens*

Det fanns ett otillräckligt vetenskapligt underlag (⊕) för att bekräfta skillnader mellan individer som förflyttar sig i parapodium och individer som bara använder rullstol vid förflyttning vad gäller ledrörlighet, förekomst av frakturer, sittsår eller övervikt. Ett otillräckligt vetenskapligt underlag fanns även (⊕) för att en träningsperiod med gångträning påverkar skolprestationen negativt.

#### *Behandlingsrekommendationer*

Trots att förflyttningsträning ingår som en viktig och uppmärksammas del i sjukgymnastisk intervention, saknas studier som vetenskapligt stödjer och utvärderar effekten av förflyttningsträning. Nätverkets samlade erfarenhet var dock att behovet av att träna förflyttning är uppenbart, vilket framförallt avser träning med rullstol. Arbetsgruppens rekommendationer baseras främst på nätverkets kompetens och erfarenheter (Tabell 3).

### **Muskelstyrka**

Resultatet av sökningen blev 37 titlar. Efter läsning av abstracts återstod fem relevanta artiklar som kvalitetsgranskades (Tabell 2).

#### *Resultat av intervention*

Barn med funktionsnedsättning fick förbättrad kondition efter träningsprogram i bassäng [53] och efter cirkelträning ökade muskelstyrkan och förmågan att köra rullstol hos en grupp individer med funktionsnedsättning [54].

Träningsprogram med både psykosociala och fysiska komponenter kan ge signifikant förbättring beträffande såväl självvärdering som muskelstyrka i armarna [55]. Neuromuskulär elektrisk stimulering (NMES) medförde

ökad muskelstyrka i lårmuskeln hos två barn/ungdomar med ryggmärgsbräck [56]. Dessutom visade en studie av vuxna rullstolsburna individer med ryggmärgsskada [57] att specifik träning av muskelstyrka i kombination med stretching medförde förbättrad skulderfunktion, minskad smärta och ökad livstillfredsställelse.

#### *Artiklarnas kvalitet*

Ingen artikel avsåg en randomiserad, klinisk studie (RCT). Två av artiklarna bedömdes ha medelhögt bevisvärde och tre bedömdes ha lågt bevisvärde.

#### *Sammanfattning av evidens*

Det fanns ett måttligt starkt vetenskapligt underlag (⊕⊕⊕) för att träningsprogram i bassäng kan ge förbättrad kondition hos barn med funktionsnedsättning.

Likaså fanns ett måttligt starkt vetenskapligt underlag (⊕⊕⊕) för att specifik träning av muskelstyrka i kombination med stretching har positiva effekter hos individer med ryggmärgsskada. Ett otillräckligt vetenskapligt underlag (⊕) fanns för positiva effekter av styrketräning eller neuromuskulär elektrisk stimulering (NMES) hos barn och ungdomar med ryggmärgsbräck.

#### *Behandlingsrekommendationer*

Nätverkets samlade erfarenhet var att styrketräning för barn och ungdomar med ryggmärgsbräck leder till ökad muskelstyrka - även om det vetenskapliga underlaget var begränsat eller otillräckligt vad gäller effekt av styrketräning.

Det ansågs angeläget att ungdomar som är rullstolsburna eller använder gånghjälpmedel har god muskelstyrka i armar och axlar för att kunna förflytta sig så lätt och smidigt som möjligt [58].

Styrketräning av buk- och ryggmuskler kan vara aktuellt för att främja god kroppshållning och muskulär uthållighet.

Träning av flexion i benen är däremot sällan motiverat, eftersom det kan förstärka den obalans i muskelstyrka som redan råder kring höft- knä- och fotleder [59].

Arbetsgruppens rekommendationer baseras på det vetenskapliga underlaget och på nätverkets kompetens och erfarenheter (Tabell 3).



## Rörelseomfång

Resultatet av sökningen blev 45 titlar. Efter läsning av abstracts återstod ingen relevant artikel om sjukgymnastisk intervention. I en studie beskrevs dock naturförloppet för knäkontrakturer hos individer med ryggmärgsbräck [60].

### *Sammanfattning av evidens*

Eftersom studier saknades inom området fanns inget vetenskapligt stöd för att intervention eller träning leder till ökat rörelseomfång.

### *Behandlingsrekommendationer*

Nätverkets samlade erfarenhet var att sjukgymnasten har en viktig roll vad gäller intervention för att förebygga kontrakturer, speciellt med avseende på höftflexorer, knäflexorer och muskulatur kring fotlederna.

Redan då barnet är nyfött informeras föräldrarna om risken för kontrakturer till följd av muskulär obalans, och föräldrarna till de mindre barnen instrueras att utföra töjningar, med liten kraft och långvarig passiv progressiv sträckning [61].

Ungdomarna uppmuntras att själva ta ansvar för rörlighetsträningen, efter att sjukgymnasten instruerat om lämpliga övningar och positioner för stretching.

Trots förebyggande åtgärder tenderar kontrakturer i benen emellertid att öka med barnets stigande ålder, särskilt hos dem som har ökad muskeltonus i benen eller hög lumbal/thorakal bräcknivå [60]. Arbetsgruppens rekommendationer baseras på nätverkets kompetens och erfarenheter (Tabell 3).

## Tekniska hjälpmedel

Resultatet av sökningen blev 16 titlar. Efter läsning av abstracts återstod en artikel för kvalitetsgranskning, men inte heller den studien avsåg utvärdering av intervention [62].

### *Sammanfattning av evidens*

Eftersom studier saknades inom området fanns inget vetenskapligt underlag för effekter av intervention med avseende på tekniska hjälpmedel.

### *Behandlingsrekommendationer*

Flertalet barn och ungdomar är beroende av

tekniska hjälpmedel för att förflytta sig och för att klara sin hälsa.

Nätverkets samlade erfarenhet var att sjukgymnasten har en viktig roll i att tillsammans med arbetsterapeuten prova ut och utvärdera effekter av tekniska hjälpmedel. Arbetsgruppens rekommendationer baseras på nätverkets kompetens och erfarenheter (Tabell 3).

## Allmänna sjukgymnastinsatser

Nätverkets samlade erfarenhet var att det även finns riktlinjer som är mer allmänna, jämfört med de rekommendationer som arbetsgruppen kom fram till inom valda granskningsområden.

Allmänna riktlinjer för sjukgymnastisk intervention för barn och ungdomar med ryggmärgsbräck finns även beskrivet i litteraturen [3, 61, 63, 64], medan endast ett fåtal studier beskriver effekter av sjukgymnastisk intervention.

### *Uppföljning*

Sjukgymnastisk uppföljning bör göras vid regelbundna kontroller och i samarbete med det multiprofessionella teamet kring barnet - två gånger/år för barn i förskoleåldern och en gång/år i skolåldern och upp till vuxen ålder [3, 61, 64].

Uppföljningen bör innefatta bedömning av motorik i benen, bålen och armarna (Checklista för sjukgymnastisk uppföljning 2010-06-22) samt skattning av självständighet och delaktighet i dagliga aktiviteter.

Vissa av de bedömningsinstrument som rekommenderas är testade för barn med ryggmärgsbräck: myometer [3], Level of Sitting Scale [65, 66], Pediatric balance scale [67], Pediatric Evaluation of Disability Inventory (PEDI) [68], Functional Independence Measure [69].

Vid analysen av varje individs förutsättningar tas hänsyn till den heterogenitet som kännetecknar diagnosgruppen - varierande bräcknivåer, övriga neurologiska symtom samt utvecklingsperspektivet och barnets ålder.

### *Behandlingsrekommendationer*

Sjukgymnasten har en viktig roll i att stimulera barnet i dess totala utveckling samt att handleda barnets föräldrar. När ett barn föds med ryggmärgsbräck blir nyföddhetsperioden sär-

”Sjukgymnasten har en viktig roll vad gäller intervention för att förebygga kontrakturer”

**Tabell 3.** Nätverkets rekommendationer för sjukgymnastisk intervention

<p><b>Ortoser</b></p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ vid sakral och lumbal bråcknivå och svaghet i vadmusklerna rekommenderas AFO-ortoser för extern stabilisering av fotlederna och bättre funktion</li> <li>▪ vid lumbal skadenivå med full knäextensionsstyrka och abduktions-svaghet rekommenderas helbens-ortoser (KAFO) för att motverka knävalgusställning och rotation i knän och underben</li> <li>▪ vid lumbal skadenivå och om muskelstyrkan i knäextensorerna är mindre än styrkegrad 4 rekommenderas helbens-ortoser (KAFO) med knälås</li> <li>▪ om barnet har luxerade eller instabila höftleder rekommenderas höft-benortoser (HKAFO) med bäckensegment och mekanisk höftled</li> <li>▪ vid hög lumbal/thorakal skadenivå är det aktuellt med ståträning och då används ståortoser ofta i kombination med någon form av förflyttningshjälpmedel</li> <li>▪ vid lumbal skadenivå kan regelbunden ståträning också vara ett komplement till gångträningen</li> </ul>
<p><b>Självständighet</b></p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ användning av individuellt utformat aktivitetschema för en dag eller vecka</li> <li>▪ användning av bilder eller text och verbal guidning för att underlätta lärandet av olika moment som ingår i en aktivitet</li> <li>▪ information och handledning till vuxna personer kring barnet om olika kompensatoriska strategier</li> </ul>
<p><b>Förflyttning</b></p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ alla barn som inte kan stå eller gå bör erbjudas både rullstol och möjlighet att kunna stå och förflytta sig i stående</li> <li>▪ rullstolsträning bör erbjudas i alla åldrar</li> <li>▪ rullstolsburna individer bör träna att lyfta sig upp från underlaget med hjälp av armarna för att underlätta självständig förflyttning</li> </ul>
<p><b>Muskelstyrka</b></p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ alla som använder rullstol och/eller gånghjälpmedel bör kontinuerligt ha specifik styrketräning av överkroppen</li> </ul>
<p><b>Rörelseomfång</b></p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ individuellt anpassade övningar för bibehållen ledrörlighet under hela uppväxten</li> </ul>
<p><b>Tekniska hjälpmedel</b></p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ utprovning, individuell anpassning och utvärdering av tekniska hjälpmedel under hela uppväxten</li> </ul>
<p><b>Allmänna rekommendationer</b></p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ stöd och handledning till föräldrarna i nyföddhetsperioden</li> <li>▪ bedömning av möjlighet till framtida gångutveckling</li> <li>▪ stöd och stimulans för fysisk aktivitet och konditionsträning</li> <li>▪ bedömning av kroppshållning i sittande</li> <li>▪ utprovning av anpassningar för stabilitet och symmetri i sittande</li> </ul>

skilt känslig och omtumlande för alla i familjen. Under den perioden kan familjen behöva mycket stöd.

Allsidig träning för kroppskännedom och förmåga att ta hand om sin kropp påbörjas så tidigt som möjligt genom att sjukgymnasten instruerar föräldrarna om lämpliga övningar, som integreras i barnets lekar och andra aktiviteter.

Behovet av motorisk träning varierar mycket mellan individer och i olika åldrar, men flertalet av de mindre barnen behöver extra stimulans för att utveckla optimal rörelseförmåga.

Från tidig ålder påbörjas analys och bedömning av barnets möjlighet till framtida gångutveckling. Även bedömning och planering för stabil och symmetrisk sittställning görs. Dock bör hänsyn tas till om ryggen är instabil på grund av eventuella kotmissbildningar så att inte ryggen belastas alltför mycket och under lång tid.

Särskilt gäller detta för barn som har en hög bräcknivå och som förväntas sitta under större delen av dagen.

Det innebär att sjukgymnasten också gör bedömningar av kroppshållningen i olika sittpositioner för att ha som utgångspunkt för åtgärder och uppföljningar.

Korsettbehandlingen varierar i landet; generellt kan sägas att ungdomar som har progresserande skolios använder en korrigerande korsett, medan barn som har en icke progresserande skolios och sitter ostadigt kan ha en mjukare sittstödskorsett.

Korsetterna ger stöd och stabilitet i sittande med möjlighet till förbättrad handfunktion men kan även försvåra och förhindra förflyttningar. Arbetsgruppens rekommendationer baseras på nätverkets kompetens och erfarenheter (Tabell 3).

## Diskussion

Dessa kliniska riktlinjer för sjukgymnastinsatser för barn och ungdomar med ryggmärgsbräck har tagits fram i två steg.

Steg ett ingår som en del i ett nationellt vårdprogram. I detta det andra steget omarbetades uppföljningsstatus och manual till en checklista för sjukgymnastisk uppföljning och den första versionen kompletterades med en systematisk litteratursökning och genomgång av evidensstyrka vad gäller effekter av

sjukgymnastinsatser.

De riktlinjer som presenteras baseras delvis på vetenskapligt underlag för sjukgymnastisk intervention och dessutom på samlad klinisk erfarenhet och kompetens i det nationella nätverket.

Det beror på att endast få artiklar inom varje granskningsområde avsåg effekter av intervention vilket innebär att helt evidensbaserade riktlinjer inte kunde formuleras.

Det finns således behov av mer forskning för att skapa en klar bild av effekter av sjukgymnastikinsatser. Att arbeta evidensbaserat innebär enligt SBU att evidens kombineras med kliniskt kunnande och att hänsyn tas till patientens unika situation och önskemål.

Uppgifter om patientens unika situation och önskemål rymdes dock inte inom ramen för dessa riktlinjer som därmed behöver kompletteras för att fullt ut kunna vara vägledande för ett evidensbaserat arbetssätt.

För närvarande råder ingen konsensus om hur vetenskapliga artiklar ska granskas. I arbetsgruppen diskuterades lämpliga granskningsmallar och därefter valdes en svensk version av PEDro scale för interventionsstudier för att bedöma artiklarnas studiekvalitet.

Arbetsgruppen valde att anpassa kvalitetsnivåerna enligt samma modell som tidigare har använts i Riktlinjer för andningsvårdande behandling.

Här gjordes en anpassning av kvalitetsnivåerna eftersom vare sig försökspersonen eller behandlaren kan vara anonyma (blindas) i sjukgymnastiska interventionsstudier. Det innebar att antalet maximala poäng för kvalitet reducerades till åtta i stället för tio poäng.

Detta tillvägagångssätt kan diskuteras, men för närvarande finns inget bättre kvalitetsindex att använda för bedömning av sjukgymnastisk intervention.

En anledning till att de granskade artiklarna ändå inte fick högt bevisvärde var att ingen av studierna innehöll randomiserade grupper, eftersom det finns en uppenbar svårighet i att göra interventionsstudier där barn och ungdomar med funktionshinder väljs ut slumpmässigt.

Slumpmässigt urval och intervention som genomförs på ett anonymt sätt kunde tillsammans ge fem av tio möjliga kvalitetspoäng. Det förklarar till största delen varför artiklarna

”Flertalet av de mindre barnen behöver extra stimulans för att utveckla optimal rörelseförmåga”



fick så låga kvalitetspoäng och visar på ett uppenbart behov av andra granskningsmallar för studier som avser sjukgymnastisk intervention för barn.

Vid litteratursökningen valde vi att exkludera artiklar publicerade före 1990, eftersom patientgruppen har förändrats de senaste decennierna. Teknikutveckling inom olika områden har medfört ökade förutsättningar för överlevnad och utveckling. Antal individer har ändå minskat eftersom gruppen barn födda med ryggmärgsbräck har minskat de senaste åren.

### Revidering

Revidering kommer förslagsvis att ske vart tredje år det vill säga nästa gång under 2013.

Vi vill framföra ett stort tack för stöd och handledning i detta arbete till Monika Fagevik-Olsén, specialistsjukgymnast och docent på Sahlgrenska Universitetssjukhuset, Göteborg. ◉

\* \* \*

### POSTUMT TACK.

Under perioden som Nätverket för sjukgymnastinsatser för barn och ungdomar med ryggmärgsbräck har arbetat med att ta fram dessa riktlinjer har två av nätverkets medlemmar Pia Jacobs och Cilla Stensson tyvärr gått bort. Vi tackar här postumt för deras insats i detta arbete.

\* \* \*

### Referenser

1. Bartonek, Å., H. Saraste, and L. Knutson, Comparison of different systems to classify the neurological level of lesion in patients with myelomeningocele. *Development Medicine and Child Neurology*, 1999. 41: p. 796-805.
2. Volpe, J., Neural tube formation and porencephalic development. 4th ed. *Neurology of the newborn*. 2001, Philadelphia PA: WB Saunders. 3-44.
3. Hinderer, K., S. Hinderer, and D. Shurtleff, Myelodysplasia. Third ed. *Physical therapy for children*, ed. S. Campell, D. Vander Linden, and R. Palisano. 2006, St. Louis: Saunders Elsevier. 735-789.
4. Mitchell, L., et al., Spina Bifida. *The Lancet*, 2004. 364: p. 1885-1895.

5. Verhoef, M., et al., Secondary impairments in young adults with spina bifida. *Dev Med Child Neurol*, 2004. 46: p. 420-427.
6. Apkon, S., L. Fenton, and J. Coll, Bone mineral density in children with myelomeningocele. *Dev Med Child Neurol*, 2008. 51: p. 63-67.
7. Aronin, P. and R. Kerrick, Value of dynamometry in assessing upper extremity function in children with myelomeningocele. *Pediatr Neurosurg*, 1995. 23: p. 7-13.
8. Dahl, M., et al., Neurological dysfunction above cele level in children with spina bifida cystica: a prospective study to three years. *Dev Med Child Neurol*, 1995. 37: p. 30-40.
9. Muen, W. and C. Bannister, Hand function in subjects with spina bifida. *Eur J Pediatr Surg Suppl I*, 1997. 7: p. 18-22.
10. Gölge, M., et al., Grip force parameters in precision grip of individuals with myelomeningocele. *Dev Med Child Neurol Dev Med Child Neurol*, 2003. 45: p. 249-256.
11. Norrlin, S., M. Dahl, and B. Rösblad, Control of reaching movements in children and young adults with myelomeningocele. *Dev Med Child Neurol*, 2004. 46: p. 28-33.
12. Norrlin, S. and B. Rösblad, Adaptation of reaching movements in children and young adults with myelomeningocele. *Acta Paediatr*, 2004. 93: p. 922-928.
13. Widman, L., et al., Aerobic fitness and upper extremity strength in patients aged 11 to 21 years with spinal cord dysfunction as compared to ideal weight and overweight controls. *J Spinal Cord Med*, 2007. 30: p. 88-96.
14. Hetherington, R. and M. Dennis, Motor function profile in children with early onset hydrocephalus. *Dev Neuropsychol*, 1999. 15: p. 25-51.
15. van den Berg-Emons, H., et al., Everyday physical activity in adolescents and young adults with meningomyelocele as measured with a novel activity monitor. *The Journal of Pediatrics*, 2001. 139: p. 880-886.
16. Clancy, C., P. McGrath, and B. Oddson, Pain in children and adolescents with spina bifida. *Dev Med Child Neurol*, 2005. 47: p. 27-34.
17. Oddson, B., C. Clancy, and M. P., The role of pain in reduced quality of life and depressive symptomology in children with spina bifida. *Clin J Pain*, 2006. 22: p. 784-789.
18. Williams, J., et al., Late knee problems in myelomeningocele. *J Pediatr Orthop*, 1993. 13: p. 701-703.
19. Barf, H., et al., Cognitive status of young adults

- with spina bifida. *Dev Med Child Neurol*, 2003. 45: p. 813-20.
20. Ito, J., et al., Neuroradiological assessment of visuoperceptual disturbance in children with spina bifida and hydrocephalus. *Dev Med Child Neurol*, 1997. 39: p. 385-392.
21. Yeates, K., et al., Do children with myelomeningocele and hydrocephalus display nonverbal learning disabilities? *J Int Neuropsychol Soc*, 2003. 9: p. 653-662.
22. Iddon, J., et al., Neuropsychological profile of young adults with spina bifida with or without hydrocephalus. *Neurosurgery and Psychiatry*, 2004. 75: p. 1112-1118.
23. Vinck, A., et al., Arnold-Chiari-II malformation and cognitive functioning in spina bifida. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 2006. 77: p. 1083-1086.
24. Buran, C., et al., Adolescents with myelomeningocele: activities, beliefs, expectations and perceptions. *Dev Med Child Neurol*, 2004. 46: p. 244-252.
25. Verhoef, M., et al., Functional independence among young adults with spina bifida, in relation to hydrocephalus and level of lesion. *Dev Med Child Neurol*, 2006. 48: p. 114-119.
26. Berned Muller, E. and A. Nordwall, Prevalence of scoliosis in children with myelomeningocele in western Sweden. *SPINE*, 1992. 17: p. 1097-1102.
27. Bartonek, Å., et al., The influence of spasticity in the lower limb muscles on gait pattern in children with sacral to mid-lumbar myelomeningocele: a gait analysis study. *Gait & Posture*, 2005. 22: p. 10-25.
28. Schoenmakers, M., et al., Spinal fusion in children with spina bifida: influence on ambulation level and functional abilities. *Eur Spine J*, 2005. 14: p. 415-422.
29. Ozerdemoglu, R., F. Denis, and E. Transfeldt, Scoliosis associated with syringomyelia: clinical and radiologic correlation. *Spine*, 2003. 28: p. 1410-1417.
30. Zerche, A., J. Kruger, and E. Gottschalk, Tethered cord syndrome after spina bifida: own experiences. *Eur J Pediatr Surg Suppl I*, 1997. 7: p. 54-55.
31. Hudgins, R. and C. Gilreath, Tethered spinal cord following repair of myelomeningocele. *Neurosurg Focus*, 2004. 16(E7).
32. Bartonek, A., M. Eriksson, and E. Gutierrez-Farewik, Effects of carbon fibre spring orthoses on gait in ambulatory children with motor disorders and plantarflexor weakness. *Dev Med Child Neurol*, 2007. 49: p. 615-620.
33. Thomas, S., et al., Longitudinal assessment of oxygen cost and velocity in children with myelomeningocele: comparison of the hip-knee-ankle-foot orthosis and the reciprocating gait orthosis. *J Pediatr Orthop*, 2001. 21: p. 798-803.
34. Duffy, C., H. Graham, and A. Cosgrove, The influence of ankle-foot orthoses on gait and energy expenditure in spina bifida. *J Pediatr Orthop*, 2000. 20: p. 356-361.
35. Vankoski, S., M. Michaud, and L. Dias, External tibial torsion and the effectiveness of the solid ankle-foot orthoses. *J Pediatr Orthop*, 2000. 20: p. 349-355.
36. Thomson, J., et al., The effects of ankle-foot orthoses on the ankle and knee in persons with myelomeningocele: an evaluation using three-dimensional gait analysis. *J Pediatr Orthop*, 1999. 19: p. 27-33.
37. Gerritsma-Bleeker, C., M. Heeg, and H. Vos-Niel, Ambulation with the reciprocating-gait orthosis: experience in 15 children with myelomeningocele. *Acta Orthop Scand*, 1997. 68: p. 470-473.
38. Cuddeford, T., et al., Energy consumption in children with myelomeningocele: a comparison between reciprocating gait orthosis and hip-knee-ankle-foot orthosis ambulators. *Dev Med Child Neurol*, 1997. 39: p. 239-242.
39. Katz, D., et al., Comparative study of conventional hip-knee-ankle-foot orthoses versus reciprocating-gait orthoses for children with high-level paresis. *J Pediatr Orthop*, 1997. 17: p. 377-386.
40. Hullin, M., J. Robb, and I. Loudon, Ankle-foot orthosis function in low-level myelomeningocele. *J Pediatr Orthop*, 1992. 12: p. 518-521.
41. Galli, M., et al., Energy consumption and gait analysis in children with myelomeningocele. *Functional Neurology*, 2000. 3: p. 171-175.
42. Moore, C., et al., Energy cost of walking in low lumbar myelomeningocele. *J Pediatr Orthop*, 2001. 21: p. 388-391.
43. Guidera, K., et al., Use of the reciprocating gait orthosis in myelodysplasia. *J Pediatr Orthop*, 1993. 13: p. 341-348.
44. Park, B., et al., Gait electromyography in children with myelomeningocele at the sacral level. *Arch Phys Med Rehabil*, 1997. 78: p. 471-475.
45. Mazur, J. and S. Kyle, Efficacy of bracing the lower limbs and ambulation training in children with myelomeningocele. *Dev Med Child Neurol*, 2004. 46: p. 352-56.
46. Bartonek, Å. and M. Eriksson, *Ortoser för barn och ungdom*. 2005, Lund: Studentlitteratur.
47. Bartonek Å, Saraste H. Factors influencing ambulation in children with myelomeningocele – a cross-sectional study. *Dev Med Child Neurol*

- 2001;43:253-60.
48. Bartonek, A., M. Eriksson, and H. Saraste, Heart rate and walking velocity during independent walking in children with low and midlumbar myelomeningocele. 2002. 14: p. 185-190.
49. Bratteby Tollerz, L., Jämförelse av beräknad energikostnad vid gång mella svenska barn med respektive utan rörelsehinder. Sjukgymnasten, 1996. Vetenskapligt suppl 3: p. 18-22.
50. Heffelfinger, A., et al., The relationship of neuropsychological functioning to adaptation outcome in adolescents with spina bifida. J Int Neuropsychol Soc, 2008. 14: p. 793-804.
51. Liptak, G., et al., Mobility aids for children with high-level myelomeningocele: parapodium versus wheelchair. Dev Med Child Neurol, 1992. 34: p. 787-796.
52. Franks, C., R. Palisano, and J. Darbee, The effect of walking with an assistive device and using a wheelchair on school performance in students with myelomeningocele. Phys Ther, 1991. 71: p. 570-577.
53. Fragala-Pinkham, M., S.M. Haley, and M.E. O'Neil, Group aquatic aerobic exercise for children with disabilities. Developmental Medicine & Child Neurology, 2008. 50 (11): p. 822-27.
54. O'Connell, D. and R. Barnhart, Improvement in wheelchair propulsion in pediatric wheelchair users through resistance training: a pilot study. Arch Phys Med Rehabil, 1995. 76(368-372).
55. Andrade, C., et al., Changes in self-concept, cardiovascular endurance and muscular strength of children with spina bifida aged 8 to 13 years in response to a 10-week physical-activity programme: a pilot study. Child Care Health Development, 1991. 17(3): p. 183-196.
56. Karmel-Ross, K., D. Cooperman, and C. Van Doren, The effect of electrical stimulation on quadriceps femoris muscle torque in children with spina bifida. Phys Ther, 1992. 72: p. 723-730.
57. Nawoczenski, D., et al., Clinical trial of exercise for shoulder pain in chronic spinal injury. Phys Ther, 2006. 86: p. 1604-1618.
58. Norrlin, S., et al., Factors of significance for mobility in children with myelomeningocele. Acta Paediatr, 2003. 92: p. 204-210.
59. Norrlin, S. and A. Bartonek, Myelomeningocele, in Sjukgymnastik för barn och ungdom - Teori och tillämpning, E. Beckung, E. Brogren Carlberg, and B. Rösblad, Editors. 2002, Studentlitteratur: Lund. p. 183-193.
60. Wright, J., et al., Natural history of knee contractures in myelomeningocele. J Pediatr Orthop, 1991. 11: p. 725-730.
61. Norrlin, S. and Å. Bartonek, Myelomeningocele. Sjukgymnastik för barn och ungdom, ed. E. Beckung, E. Brogren, and B. Rösblad. 2002, Lund: Studentlitteratur.
62. Johnson, K., et al., Assistive technology use among adolescents and young adults with spina bifida. American Journal of Public Health, 2007. 97: p. 330-336.
63. Norrlin, S. and B. Rösblad, Postural control in children with myelomeningocele. Posture: A key issue in developmental disorders, ed. M. Hadders-Algra and E. Brogren Carlberg. 2008, London: Mac Keith Press.
64. Sandler, A., Living with spina bifida: a guide for families and professionals. Living with spina bifida: a guide for families and professionals, ed. A. Sandler. 1997, Chapel Hill and London: University of North Carolina Press.
65. Fife, S., et al., Development of a clinical measure of postural control for assessment of adaptive seating in children with neuromotor disabilities. Phys Ther, 1991. 71: p. 981-993.
66. Jacobs, P. and E. Setterstig, Interbedömarreliabilitet av Sittskala enligt LSS, hos barn och ungdomar med myelomeningocele, in Examensarbete i sjukgymnastik, Fördjupningsnivå 1 (C), U. Svantesson and C. Willen, Editors. 2007, Institute of Neuroscience and Physiology/Physiotherapy: Göteborg.
67. Franjoine, M. and J. Gunther, Pediatric Balance Scale: a modified version of the Berg Balance Scale for the school-age child with mild to moderate motor impairment. Ped Phys Ther, 2003. 15: p. 114-128.
68. Tsai, P., et al., Functional investigation in children with spina bifida - measured by the Pediatric Evaluation of Disability Inventory (PEDI). Child's Nerv Syst, 2002. 18: p. 48-53.
69. Grimby, G., et al., Structure of a combination of functional independence measure and instrumental activity measure items in community-living persons: a study of individuals with cerebral palsy and spina bifida. Arch Phys Med Rehabil, 1996. 77: p. 1109-1114.