

Cerebral pares



Kate Himmelmann

Barnneurolog och habiliteringsläkare

Regionhabiliteringen, Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus

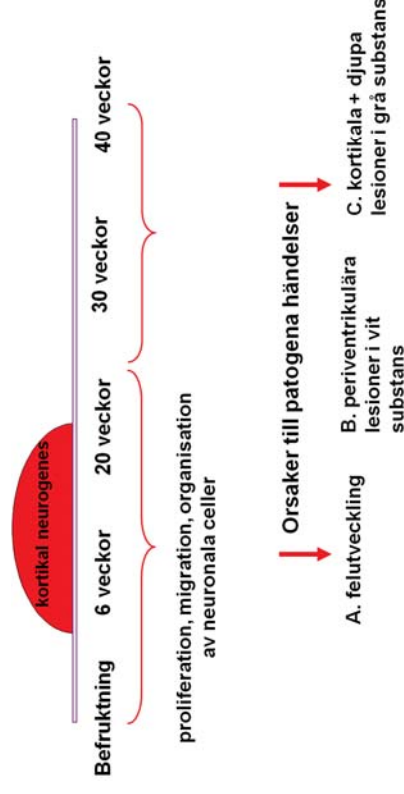
Avd. för pediatrik Sahlgrenska Akademin vid Göteborgs Universitet

Cerebral pares - CP

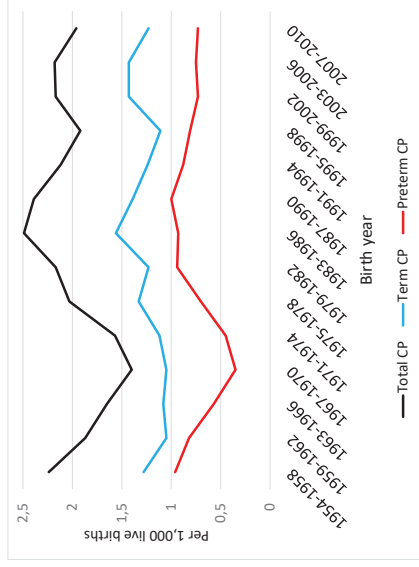
- Samlingsbegrepp för rörelsehinder orsakade av en stationär hjärnskada som inträffat
 - i fosterlivet (prenatalt)
 - i anslutning till förlossningen (peri/neonatalt)
 - de två första levnadsåren (postneonatalt)
- Hjärnskadan är stationär, men symtomen kan ändra sig
- 2 av 1000 levande födda barn får diagnosen CP
- Den vanligaste motoriska funktionsnedsättningen hos barn

Cerebral pares - definition

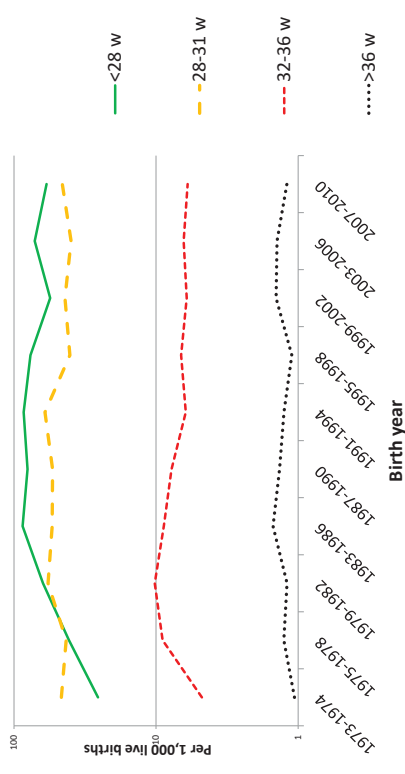
- *Cerebral palsy (CP) describes a group of disorders of the development of movement and posture, causing activity limitation, that are attributed to non-progressive disturbances that occurred in the developing fetal or infant brain. The motor disorders of cerebral palsy are often accompanied by disturbance of sensation, cognition, communication, perception, and/or behaviour, and/or by a seizure disorder.*



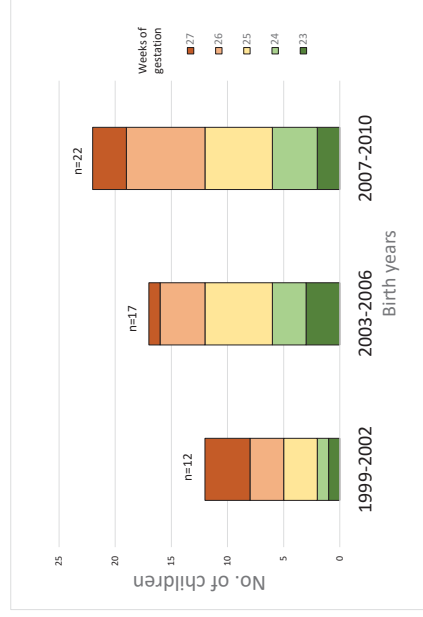
För att se framåt måste man se bakåt
Cerebral pares i Västsverige 1959-2010



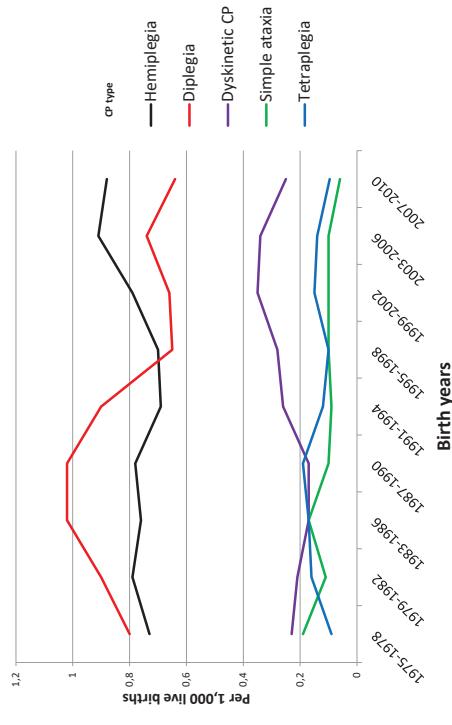
Risk för CP varierar med graviditetslängd



Extremt för tidigt födda barn med CP



Olika typer av CP – förekomst 1975-2010



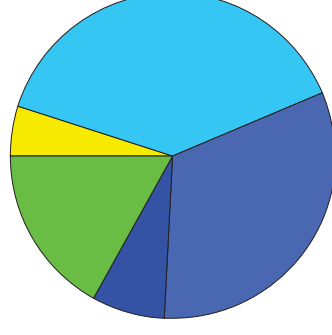
Klassifikation – typ och utbredning



CP classification	
<i>Hagberg</i>	SCPE
Spastic hemiplegia	Unilateral spastic CP
Spastic/atactic diplegia	Bilateral spastic CP
Spastic tetraplegia	
Dyskinetic CP	Dyskinetic CP
Ataxia	Ataxia



Fördelning av CP-typer



- Ataxi
- USCP
- BSCP (dpl)
- BSCP (tpl)
- Dyskinetisk CP



SCPE Surveillance of Cerebral Palsy in Europe

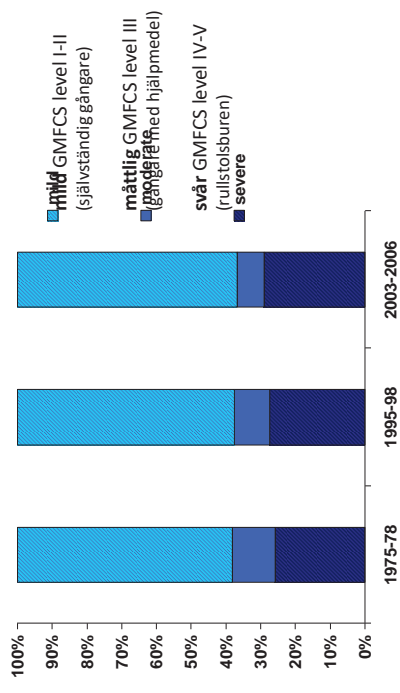
Kate Himmelmann

GMFCS GROSS MOTOR FUNCTION CLASSIFICATION SYSTEM



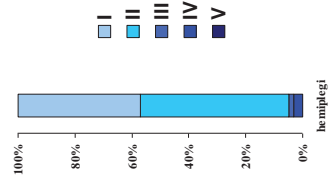
- I - går utan begränsning. Hoppar, springer med nedsatt hastighet balans och koordination.
- II - går utan stöd, begränsningar på ojämnt underlag, sluttande plan, trängsel, trånga utrymmen. Begränsad förmåga att springa och hoppa.
- III - går utomhus med hjälpmedel, kan eventuellt gå i trappor, kan köra manuell rullstol eller transporteras långa sträckor. Sitter själv.
- IV - Begränsad egen förflytningsförmåga, beroende av rullstol, kan köra e/rullstol. Anpassat sittande. I bästa fall kort sträcka med rullator och tillsyn.
- V - Ingen självständig förflytningsförmåga. Begränsningar som ej kan kompenseras helt med tekniska hjälpmedel.

Motorisk svårighetsgrad

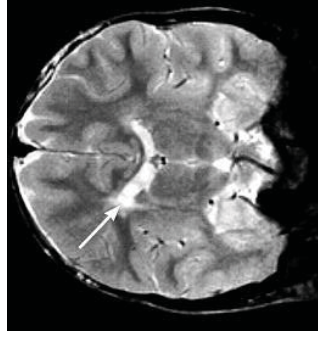


CP – spastisk hemiplegi

- 44% av all CP
 - Handfunktion ofta ett minst lika stort problem som gåendet



Skador vid hemiplegi, exempel



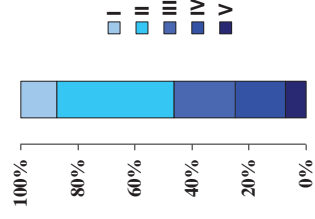
Unilateral periventriculär leukomalaci



A. cerebri medianinfarkt

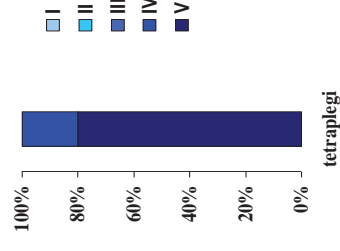
CP – spastisk diplegi

- 29% av all CP
 - Det typiska CP-syndromet för det för tidigt födda barnet
 - Alla grader av funktionsnedsättning förekommer
 - Spasticitet

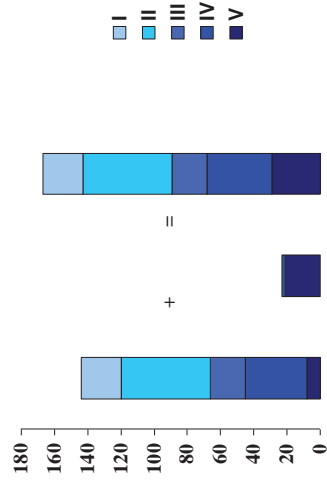


Spastisk tetraplegi

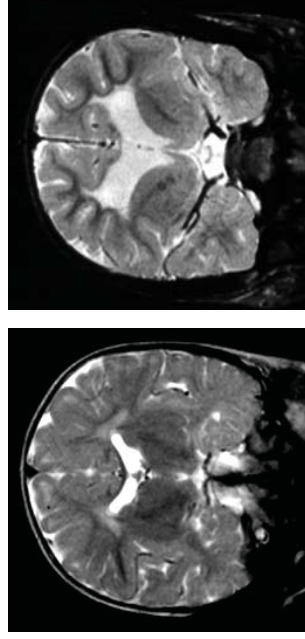
- Utgör 6% av CP-panoramamät
 - Svår funktionsnedsättning där armar minst lika drabbade som ben
 - Spasticitet



Bilateral spastisk CP

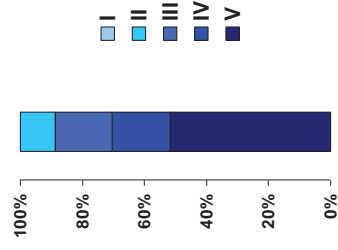


Förändringar i den vita substansen nära ventriklarna

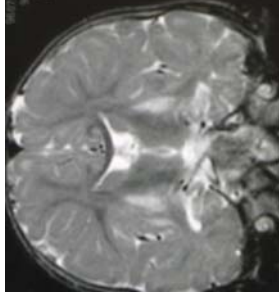
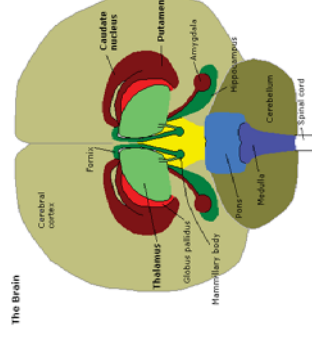


Dyskinetisk CP

- Utgör 16% av CP-panoramat
- Växlande spänningar och ofrivilliga rörelser



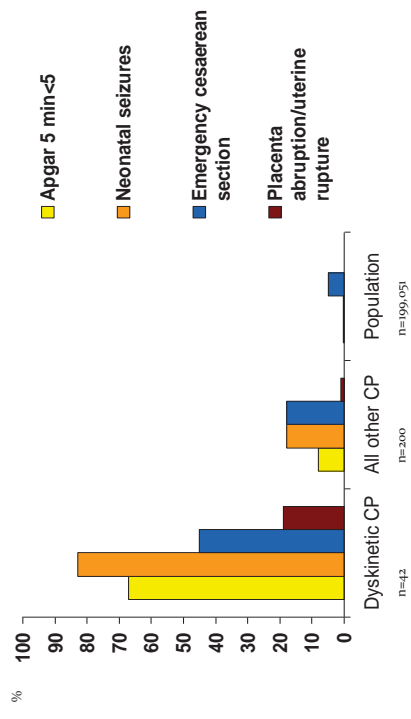
De basala ganglierna



Vad kännetecknar dyskinetisk CP?

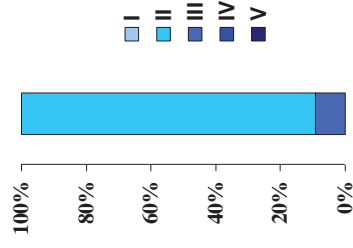
- Ofrivilliga, okontrollerade, återkommande rörelser, primitiva reflexer dominerar, muskelspänningen växlar (mycket låg grundspänning – mycket kraftig spänning)
- Två undergrupper
 - dyston typ (växlande, ihållande spänningar och ställningar)
 - hyperkinetisk typ (ofrivilliga rörelser)
- Differentialdiagnoser!

Perinatala faktorer hos barn ≥ 34 veckor



CP-Ataxi

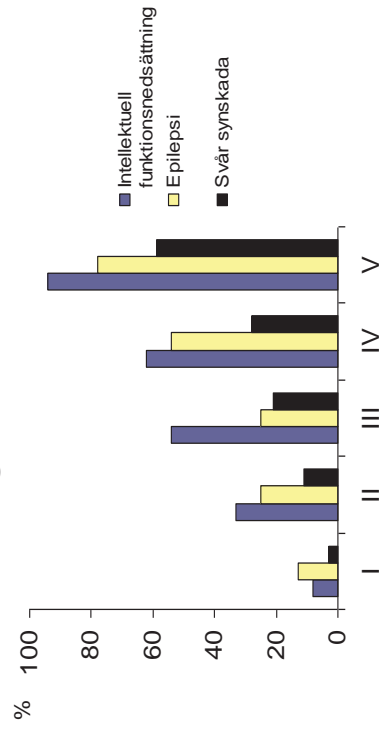
- Utgör liten del av CP-panoramat, ca 6%
- Balansproblem, tremor, dysmetri
- Inga typiska förändringar i hjärnan



CP-ataxi

- Låg muskelspänning
- Sent utvecklade motorik inklusive tal
- Inget tydligt neuroanatomiskt korrelet (ibland missbildning eller blödning i lillhjärnan)
- Ataktisk diplegi undergrupp med spasticitet i benen
- Dysekvilibrumsyndrom – saknar jämviktsreaktioner
- Differentialdiagnos
 - Progressiva ataxier

Övriga funktionsnedsättningar och grovmotorisk förmåga



Tilläggsproblem hos barn med CP födda 1999-2002

CP-typ n=186	Unilateral spastisk CP n=74 (%)	Bilateral spastisk CP n=72 (%)	Dyskinetisk CP n=30 (%)	Ataxi n=10 (%)	Totalt n=186(%)
Lindrig intellektuell funktionsnedsättning	8 (11)	6 (8)	2 (7)	5 (50)	21 (11)
Svår intellektuell funktionsnedsättning	4 (5)	34 (47)	21 (70)	3 (30)	62 (33)
Epilepsi	24 (32)	33 (46)	21 (70)	4 (40)	82 (44)
Svår synnedsättning (<0,1)	2 (3)	16 (22)	14 (47)	0 (0)	32 (17)

Talförmåga och kommunikation

- Talförmåga påverkad eller saknades hos hälften, och varierade med motorisk förmåga, typ av CP och kognitiv nivå
 - Himmelmann
- Talförmåga varierar med timing av hjärnskadan
 - Nordberg, Miniscalco, Lohmander och Himmelmann
- låg- och högteknologisk AKK



Viking Speech Scale, 2010

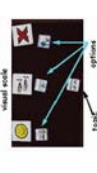
Lindsay Rummison, Tone Mjølhus, Maria de Gripe, András, Janice Murray



Communication Function Classification System (CFCS) for Individuals with Central Palsy

FCCS Functional Communication Classification System

© 2010 by the authors. All rights reserved. No part of this document may be reproduced without permission.



Psykiatriska tillstånd inkl neuropsykiatri

- 57% hade *psychiatric disorder* enligt norsk studie – korrelerat till kommunikation Björngaas
- 8% av alla 8-åriga barn med CP har autismspektrumtillstånd enligt amerikansk studie Kirby
- I CP-panoramastudien årskullarna 99-02 förekom neuropsykiatrisk diagnos i 6% redan vid 4-8 års ålder Himmelmann
 - Forskning pågår! Autism och ADHD är underdiagnosticerat enligt Magnus Pålhlmans studie

Synproblem

Exempel: Mycket för tidigt födda har ofta

- visuella perceptionsproblem
- försenad synmognad
- subnormal synskärpa
- synfältsdefekter
- strabism
- nystagmus
- fixeringsproblem

Dutton, Jacobson, Hellström, Härd m.fl.



Epilepsi

- 30-40% vid 4-8 års ålder
- De flesta får sin epilepsi före skolstart men kan komma senare
- Beror på var skadan sitter/vilken typ av CP
- Tänk på att det finns andra behandlingar än mediciner

Vid dyskinetisk CP kan bl.a. blickriktningsproblem finnas Jan et al.

Orsaker till smärta

- Munhåla/svalg
- Magtarmkanalen
- Skelett/muskler
- Urinvägar
- Hud
- Procedurer (mkt sjukvårdserfarenhet – provtagningsoperationer och undersökningar)



Fysisk träning – bra för hjärnan

- Möjligheter till sport är begränsade vid svåra funktionsnedsättningar



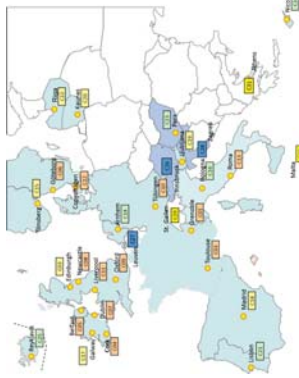
Alla barn ska kunna aktiveras med kirott
debattartikel/ 23 maj 2013



Surveillance of Cerebral Palsy in Europe – ett europeiskt nätverk för forskning



<http://www.scpenetwork.eu/>



CPUP Cerebral pares uppföljningsprogram



- Nationellt kvalitetsregister för cerebral pares
- Alla barn med CP eller misstänkt CP erbjuds att delta
- CPUP för vuxna
- Exempel pågående studier med CPUP-data
- Effekter av tidig intervention med botulinumtoxin och arbetsterapi
- Effekter av bredstående ståträning

<http://cpup.se/>

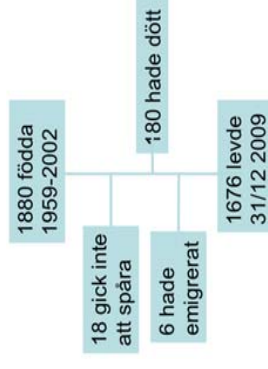
Vårdprogrammet för cerebral pares

- Ett komplement till CPUP
- Nyckelåldrar:
När ska man undersöka vad?

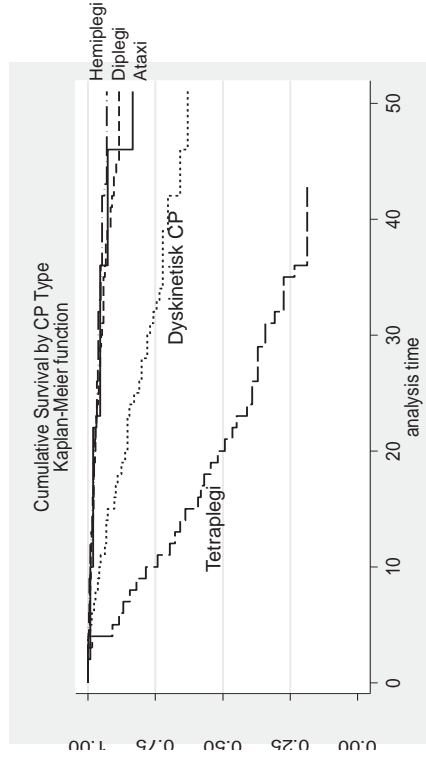


Överlevnadsstudien

- Överlevnad och dödsorsaker
- Alla födda 1959-2002 i den västsvenska CP-panoramastudien
- Jämföra med övriga befolkningen

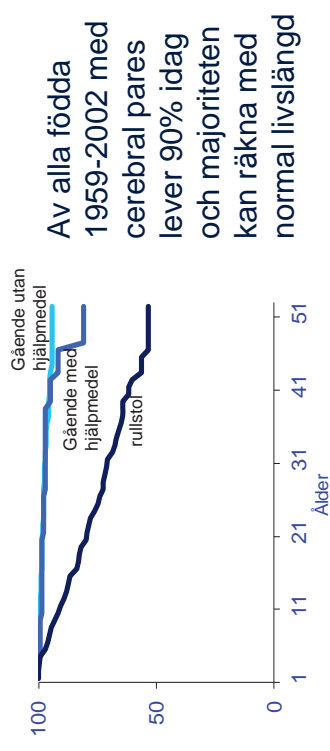


Överlevnad vid olika CP-typer



Hagbergs klassifikation

Överlevnad vid cerebral pares – motorisk svårighetsgrad





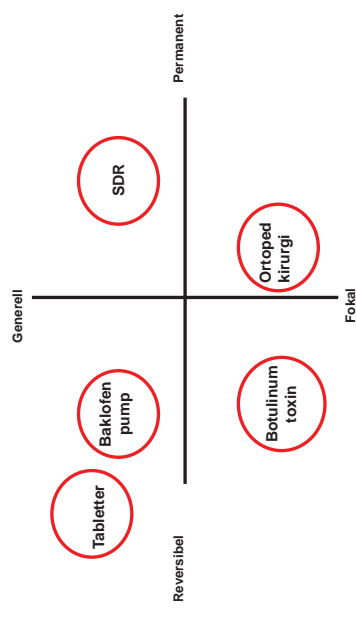
Cerebral pares i Västsverige idag

- **Minst 700 barn/ungdomar och 1500 vuxna med CP lever i Västsverige idag**
- 30% behöver rullstol
- >40% har utvecklingsstörning
- >30% har epilepsi
- >30% kan inte tala

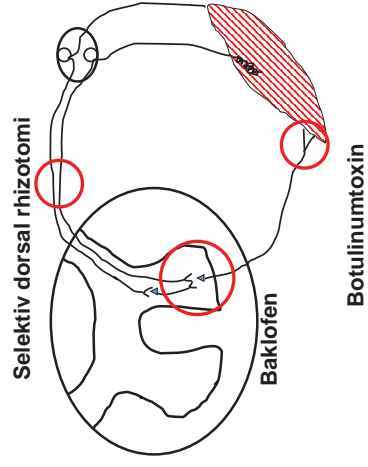


Vuxenstudie
Att leva som vuxen
med cerebral pares
i Västsverige

Behandling av muskelspänningar



BEHANDLING AV MUSKELSPÄNNINGAR

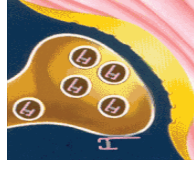
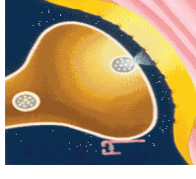


Indikationer för botulinumtoxin

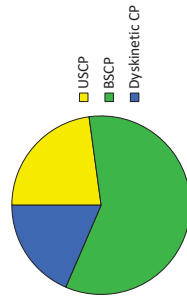
Spasticitet, dystoni, hyperkinesi, smärta, felställningar, omvårdnad, funktionsförbättring

Nationella riktlinjer för Btx nedre extremiteter 2005

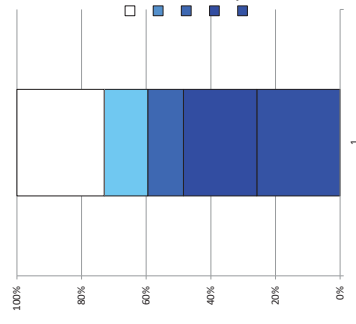
National riktlinjer för Btx övre extremiteter 2007



Botulinum toxin
CP-typer och grovmotorisk funktion



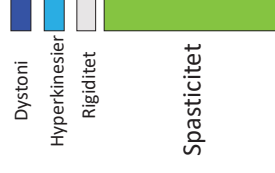
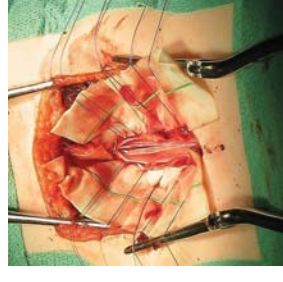
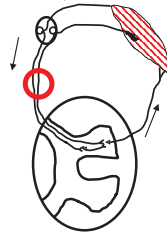
- ~ 200 behandlingar per år
- In 2/3 övre extremitet enbart eller i kombination med nedre extremitet
- Åldrar 1-17



7-10 per år i
Sverige
? utomlands

Selektiv dorsal rhizotomi

- 1981 Peacock - rhizotomi av barn med CP
- 1990 Tekniken introduceras i Sverige
- Mekanism: Avskärning av afferenta nervtrådar till ryggmärgen





Baklofentest

- En GABA-B-agonist
- Har muskelavslappnande men också smärtlindrande egenskaper.
- Smärtlindringen sker i ryggmärgens bakhorn
- Den avslappnande effekten sker i framhornet
- Baklofen har mycket svårt att passera blod-hjärnbarriären
- Tabletter hjälper ofta dåligt mot spänningar och ont



Påfyllning av pumpen



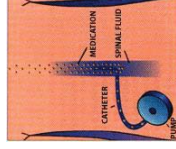
© iStockphoto.com/John J. Moore



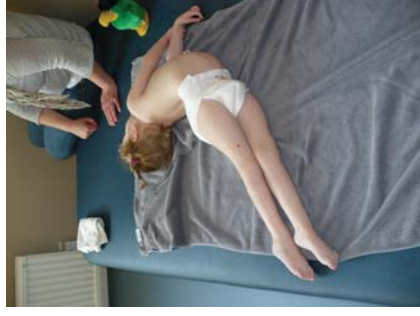
© iStockphoto.com/John J. Moore



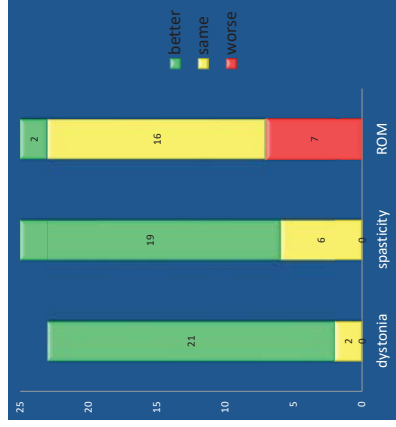
© iStockphoto.com/John J. Moore



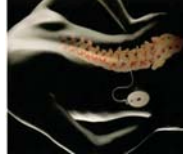
Konsekvenser av ofrivilliga spänningar och ställningar



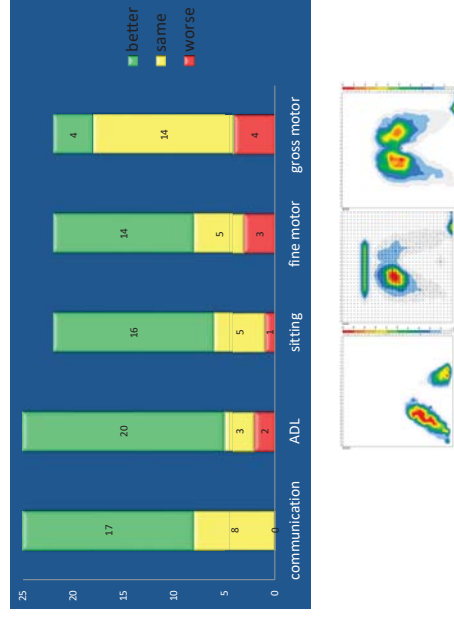
Våra resultat efter baklofenpump – muskelspänningar och rörelseomfång



25 barn och ungdomar med dyskinetisk CP

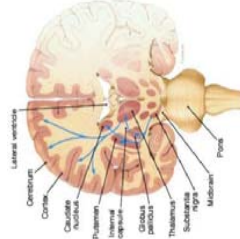
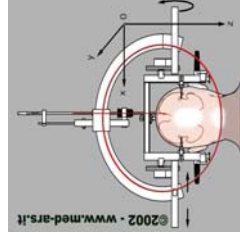


Våra resultat – funktion och aktivitet



Deep brain stimulation

- 2 elektroder i globus pallidus internus
- 5 d senare: Implantation av 'internal pulse generator': som producerar en högfrekvent elektrisk strömpuls



”Ett CP-bra liv”

Jonas Helgesson



AKK
Alternativ och
kompletterande
kommunikation

jäg

11



vill

^



Hjälpmedel



Behandling av svåra
muskelspänningar,
epilepsi mm.