

# Ryggdeformitet hos barn och vuxna med ryggmärgsbråck

Paul Gerdhem

## Introduktion

Hos personer med ryggmärgsbråck är ryggdeformitet vanlig och är beroende av omfattningen av missbildningen i ryggen, var i ryggen missbildningen är belägen, omfattningen av missbildningen och nivån av neurologisk påverkan. Ryggdeformitet förekommer som skolios eller kyfos, och ibland som en kombination, kyfoskolios.

### *Skolios*

Skolios har uppskattats förekomma hos 53% av personer med ryggmärgsbråck och drabbar flickor något oftare än pojkar<sup>1,4</sup>. De flesta studier visar att gångare har en mindre risk att utveckla skolios än icke-gångare<sup>5</sup>. Hos personer med torakalt ryggmärgsbråck har 93% skolios, jämfört med 73% hos personer med höga lumbala ryggmärgsbråck och 8% hos personer med sakrala ryggmärgsbråck<sup>1,6</sup>. Ju högre ryggmärgsbråcket sitter i ryggen desto större är risken för progress av skoliosen<sup>1,7</sup>. En stor skolioskrök kan också medföra försämrad gångförmåga<sup>1,7</sup>.

I allmänhet sker en ökning av ryggdeformiteten under tillväxten. Ofta sker vid måttlig skolios behandling med korsett för att minska risken för progress<sup>7,8</sup>. Större krökar ökar även efter avslutad tillväxt och är ett bekymmer även hos vuxna<sup>3</sup>.

### Korsettbehandling för skolios

Studier på personer med ryggmärgsbråck som skoliosbehandlas talar för att risken för progress av skolioskröken är stor trots behandling med korsett, och att korsettbehandlingen ofta avslutas pga trycksår<sup>9</sup>. Generaliserar man fynd från patienter med paraplegi på grund av traumatisk ryggmärgsskada så skulle behandling vid mindre krökar kunna förhindra progress till kirurgi<sup>10</sup>.

### Kirurgi för skolios

Indikation för ryggkirurgi vid ryggmärgsbråck är symtom på fjättrad märg, dålig eller försämrad sittställning, ökande deformitet som ger lungpåverkan, smärta, trycksår på grund av deformiteten och försämrad gångförmåga<sup>11</sup>. Personer med ryggmärgsbråck har ofta en ryggmärg som är fjättrad där bråcket slutits. De vanligaste symtomen på fjättrad ryggmärg är urinvägsbesvär och påverkan på motorik eller känsel<sup>11,12</sup>. Det är oklart om lösning av fjättrad märg hos personer med ryggmärgsbråck kan minska risken för ökning av skoliosen. Möjligen kan man se en minskad risk för progress vid skolioskrökar under 50 graders vinkel mätt enligt Cobb, men inte vid en vinkel som är större än 50 grader<sup>1,13,14</sup>.

Steloperation är det vanligaste kirurgiska ingreppet för skolios och knappt hälften av de som har ryggmärgsbråck och skolios genomgår förr eller senare en steloperation av ryggen<sup>15,16</sup>.

Kirurgi kan ske med bakre ingrepp (från ryggsidan), med främre ingrepp (från sidan via lunghålan och buken/retroperitonealt, eller som en kombination av bakre och främre ingrepp vid samma tillfälle. Implantat sätts alltid in för att stabilisera ryggen och kan sättas in både vid bakre och främre ingrepp.

En kombination av bakre och främre ingrepp ger den största uträtningen av skolioskröken och den största utjämningen av bäckensnedheten<sup>1,17-22</sup>. Modernare implantat med fler fästpunkter minskar risken för läkningsproblem. I Sverige opereras årligen ett fåtal för ryggmärgsbråcksrelaterad skolios eller kyfos. Hälften opereras med enbart ett bakre kirurgiskt ingrepp, övriga opereras med ett främre ingrepp eller en kombination av främre och bakre ingrepp<sup>2</sup>.

Komplikationsrisken vid operation av personer med ryggmärgsbråck är betydande. Med komplikationer menas infektioner, shuntproblem, anestesirelaterade problem och sena problem med ryggimplantaten (tex utebliven läkning). Cirka 15% får en tidig sårinfektion som leder till en omoperation<sup>2</sup>. Agens vid postoperativ infektion är ofta tarmbakterier. Mental utvecklingsförsening ökar risken för postoperativ infektion<sup>23</sup>. Om man räknar med alla typer av komplikationer drabbas cirka hälften av dem som opereras och nästan två tredjedelar av dessa kan behöva omopereras<sup>1</sup>.

Vid samtidig fjättring av ryggmärgen är man rädd att en försämring av neurologisk funktion vid ryggkirurgi kan ske. Lösning av fjättrad märg kan göras före eller i samband med den korrigerande ryggkirurgin. Vid samtidig operation förlängs vårdtiden, men patienten behöver bara opereras en gång och risken för komplikationer ökar inte<sup>24,25</sup>. En mindre studie visade inte någon försämring i neurologisk funktion vid skolioskirurgi utan lösning av asymtomatisk fjättring<sup>26</sup>. Alternativet att dela ryggmärgssäcken i samband med skolioskirurgin har inte setts ge någon negativ effekt på urinblåsefunktionen<sup>27</sup>. Eventuell syringomyeli bör förmodligen behandlas innan operationen av ryggdeformiteten för att minska risken för neurologisk försämring i samband med ryggoperationen<sup>28</sup>.

### ***Kyfos***

Cirka 15-20% av barn med ryggmärgsbråck föds med kyfos, som är vanligare hos personer med torakalt ryggmärgsbråck än hos de med lägre sittande ryggmärgsbråck<sup>4</sup>. Kyfosen orsakas av avsaknad av bakre strukturer i kotpelaren i kombination med muskelsvaghet, eller avsaknad av ryggmuskulatur. Kyfosen är lokaliserad i ländryggen eller i bröstländryggsövergången. Kyfosen ökar initialt sakta för att sedan öka i samband med att barnet börjar sitta och blir större. Det är oklart om ökningstakten är beroende av initial storlek<sup>29,30</sup>. Kyfosen kan ge upphov till svårigheter att ligga på rygg, ge trycksårsproblematik och ger ett försämrat sittande<sup>31</sup>. Kirurgi innebär att kyfosen reduceras och ryggen stabiliseras med implantat, men är förenad med ca 30% risk för omoperation<sup>32</sup>. Korrektionen som fås är bestående och ger ett förbättrat sittande<sup>33,34</sup>. Rapporter om korrektion av kyfosen i samband med slutningen av ryggmärgsbråcket i nyföddhetsperioden finns. Speciell teknik används för att göra denna operation då implantat inte är möjliga att sätta in i nyföddhetsperioden. Risk för återfall finns, men det är möjligt att kyfosen ändå påverkas positivt och blir mindre uttalad och lättare att behandla om en senare operation krävs<sup>35</sup>.

## ***Livskvalitet efter operation***

Föräldrarnas skattning av livskvaliteten hos barn med ryggmärgsbråck är lägre än för bakgrundspopulationen och påverkas av graden av funktionsnedsättning<sup>36</sup>. Data avseende förändring av livskvalitet efter ryggoperation hos personer med ryggmärgsbråck är bristfälliga<sup>37,38</sup>. Enligt opublicerade data på så var EQ-5D-index 0,45 före operation och 0,60 två år efter operation för ryggdeformitet hos personer med ryggmärgsbråck (EQ-5D-index går från -0,59; sämst till 1,0; bäst). Nöjda eller mycket nöjda med behandlingen var 19 av 27 opererade.

Lösning av en fjättrad ryggmärg kan mildra symptom<sup>1,39</sup>. En stor skolios och bäckensnedhet, eller kyfos, ger ett dåligt sittande. En korrigerande ryggoperation leder till en minskning av deformiteten<sup>1,16,38</sup>, förbättrar sittandet och minskar behovet av att stödja sittandet med armarna<sup>1,16,17,38</sup>.

En tvärsnittsuppföljning av unga vuxna jämförde skoliosopererade 14 år efter kirurgi med icke opererade och fann likvärdig livskvalitet i grupperna, vilket talar för att operation inte ger någon negativ påverkan på lång sikt<sup>40</sup>. Vid tiden för operation hade den opererade gruppen signifikant större skolioskrök än den ickeopererade gruppen, medan krökarna var likvärdiga i storlek vid senast gjorda röntgenundersökning.

## **Vuxna**

Studier avseende behandling av ryggdeformitet hos vuxna saknas. Några få studier av vuxna personer med ryggmärgsbråck finns. I dessa anges att sittande hos personer som stelopererats i ryggen i ungdomen generellt är bättre än hos personer med obehandlad skolios. Å andra sidan finns personer med obehandlad skolios som har ett acceptabelt sittande. Hos vuxna är trycksår i bäckenregionen vanligt men har sannolikt mer med nedsatt känsel att göra än med eventuell bäckensnedhet<sup>16</sup>.

## **Rekommendationer**

Antalet personer med ryggmärgsbråck är litet vilket medför att det vetenskapliga underlaget för behandling av barn och vuxna med ryggdeformitet baseras företrädesvis på små retrospektiva studier. Följande behandlingsrekommendationer baseras på tillgängliga litteratur och beprövad erfarenhet.

### ***Behandlingsrekommendationer***

En skolioskrök eller kyfos kan upptäckas kliniskt genom undersökning av ryggen. För att bekräfta misstanken om skolios eller kyfos tas skoliosröntgenbilder i liggande, sittande eller stående beroende på patientens ålder och funktionsnivå.

Vid ökande ryggdeformitet skall utredning genomföras för att finna och åtgärda behandlingsbara orsaker som till exempel fjättrad ryggmärg. Magnetkameraundersökning görs i så fall av hela ryggraden.

Vid en måttlig skolioskrök (kring 30 graders vinkel mätt enligt Cobb) som förefaller öka kan korsettbehandling övervägas. Stora krökar (>50 graders vinkel) kan sannolikt inte behandlas effektivt med korsett. Om kotmissbildningar finns, annat än avsaknad av kotbågar, är

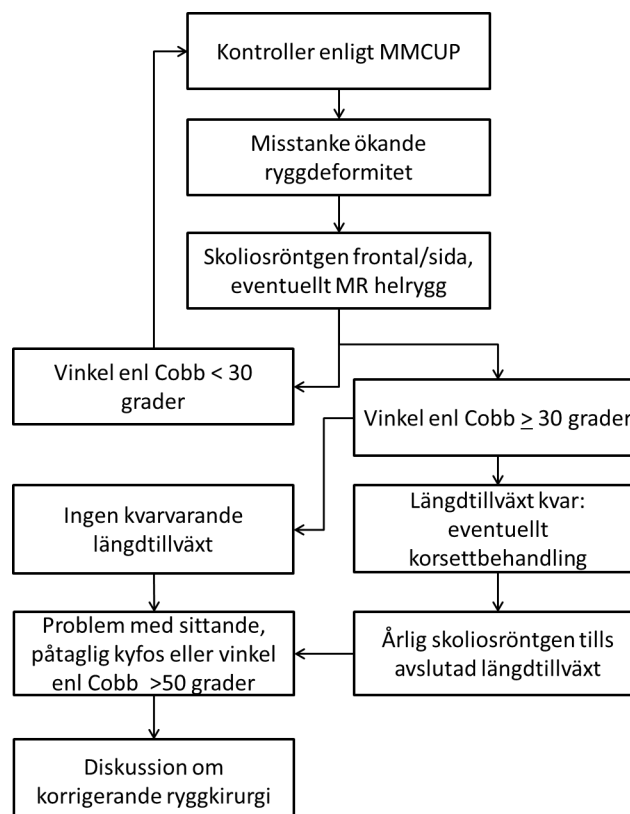
korsettbehandling förmodligen inte effektiv för att förhindra en ökning av kröken. En korsett kan förbättra sittandet även om det inte är möjligt att påverka krökens tillväxt. En korsett skall vara kompatibel med övriga ortoser och ta hänsyn till barnets funktionskrav.

Något exakt storlek där skolioskrök eller bäckensnedhet borde behandlas kirurgisk går inte att utläsa ur befintlig litteratur. Om en mer än måttlig skolios ( $\geq 30$  grader mätt enligt Cobb) finns och denna verkar öka bör ställningstagande till kirurgisk behandling göras hos ryggkirurg med vana att handlägga barn och/eller vuxna med ryggmärgsbråck. En ökande ryggedformitet kan lämpligen följas årligen med skoliosröntgen tills längdtillväxten är avslutad.

Om en krök ökar mycket skall man ta i beaktande att risken för komplikationer ökar med stigande ålder, att kirurgin blir besvärligare vid en större och styvare krök, och att möjligheten till god korrektion av rygg och bäckensnedhet minskar. Om trycksår uppkommit på grund av skolios, kyfos eller bäckensnedhet kan plastikkirurgisk åtgärd krävas innan ryggkirurgi kan bli aktuell. I praktiken brukar kirurgi övervägas när skoliosens vinkel mätt enligt Cobb är kring 50 grader eller mer, eller om skoliosen, kyfosen eller bäckensnedheten lett till ett försämrat sittande.

Beslut om korrigerande ryggkirurgi bör ske i samråd med neurokirurg, urolog och habiliteringsläkare med vana att handlägga barn och/eller vuxna med ryggmärgsbråck.

Ett förslag på flödesschema för uppföljning ses i Figur 1.



## ***Preoperativ utredning***

Preoperativ utredning bör innefatta skoliosröntgenbilder. Magnetkamera av hela ryggen görs för kartläggning av fjättrad ryggmärg och eventuella andra patologier (syringomyeli, Chiarimissbildning). Datortomografi ger värdefull detaljinformation om kotmissbildningarna som förutom avsaknad av de bakre kotelementen kan innefatta halvkotor, avsaknad av kotor, revbensmissbildningar och diastematomyeli, som är en bennabb som går genom durasäcken och eventuellt delar ryggmärgen. Ibland behöver magnetkameraundersökning eller datortomografiundersökning göras med kontrast för optimal kartläggning.

En preoperativ bedömning görs lämpligen tillsammans eller i samråd med habiliteringsläkare. En bedömning av hjärt-lungfunktion, neurologstatus, funktionsnivå, nutritionsstatus och shuntfunktion görs. Funktionsnivå innan operation och bedömning av hjälpmedel postoperativt görs av fysioterapeut och arbetsterapeut. Huden över operationsområdet kontrolleras. Plastikkirurgisk konsultation görs ofta för att förutse och säkerställa god mjukdelstäckning i samband med ryggoperationen. Täckning med muskel är att föredra, men ibland kan vävnadsexpansion vara aktuellt. Neurokirurgisk konsultation görs för att bedöma behovet av lösning av fjättrad ryggmärg, som numera ofta kan göras i samma seans som ryggkirurgin. Neurofysiologisk övervakning sker ofta under skoliosoperationen för att säkerställa att försämring av neurologisk funktion inte uppstår.

Puberteten är ofta tidig hos personer med ryggmärgsbråck. En bedömning av kvarvarande tillväxt är viktig då tillväxtvänlig ryggkirurgi övervägs. Bedömningen av kvarvarande tillväxt kan behöva göras tillsammans med barnläkare. Slutlig skelettmognad kan för flickor ha skett redan vid 9-10 års ålder och för pojkar redan vid 11-12 års ålder. Hos små barn där man vill undvika steloperation och möjliggöra fortsatt tillväxt av ryggen finns metoder med implantat som går att förlänga aktivt med hjälp av en magnet som läggs utanpå huden, med hjälp av ett mindre kirurgisk ingrepp eller med en passiv förlängning där implantaten förlängs med hjälp av ryggens egen tillväxt och stagen fungerar som en mall för tillväxten.

Ryggkirurgi innebär stor risk för komplikationer. Preoperativ planering måste vara omfattande och flera alternativa behandlingar kan behöva diskuteras och jämföras. Antalet personer med ryggdeformitet och ryggmärgsbråck är få och det är viktigt att omhändertagandet görs av personal med vana vid tillståndet och med möjlighet att kunna hantera de komplikationer som kan uppstå. Problem i andra leder, tex höftlederna, behöver tas i beaktande vid planering av ryggoperation liksom behov av rehabilitering efter operationen.

Patienten och familjen måste ges information om ingreppet och det förväntade resultatet. Familjen måste uppmärksammas på att den stelhet av ryggen som operationen ger kan medföra vissa funktionsinskränkningar. Till exempel kan ren intermitterent kateterisering i viss mån försvåras då patienten inte kan flektera i ryggen i lika stor utsträckning som innan ryggoperationen.

## **Sökstrategi**

Denna systematiska översikt baseras på en genomgång av litteratur som var tillgänglig 7 januari 2018 med följande PICO (Population, Intervention, Kontroller (Controls), Utfall (Outcome)).

Population: Barn och vuxna med myelomeningocele/spinal dysrafism

Intervention: Behandling för ryggdeformitet

Kontroller (Controls): Barn och vuxna med myelomeningocele/spinal dysrafism som inte får behandling för sin ryggdeformitet, alternativt annan jämförelsegrupp, tex operation med annan metodik

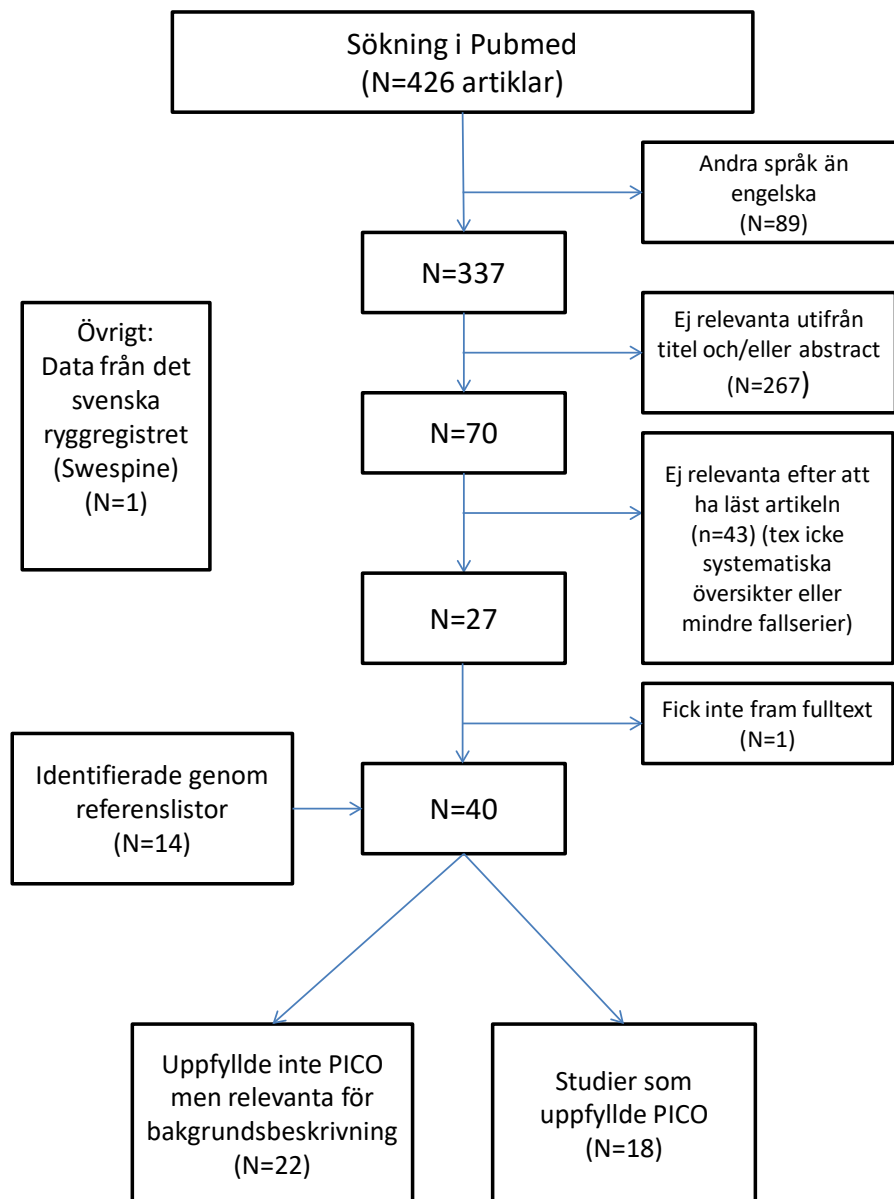
Utfall (Outcome): Livskvalitet, funktion, komplikationer, radiologiskt utfall

Studier som söktes fram skulle vara metaanalyser, systematiska översiktsartiklar, randomiserade kontrollerade studier, kontrollerade studier, prospektiva observationsstudier eller retrospektiva studier. Studierna skulle innehålla 20 eller fler personer med myelomeningocele. Endast om studier med 20 eller fler personer saknades så inkluderades studier med lägre antal personer. För bakgrundsbeskrivning av området användes även relevanta studier utanför aktuellt PICO.

Sökstrategi i Pubmed; (("Meningomyelocele"[Mesh]) OR "Spinal Dysraphism"[Mesh]) AND (("Scoliosis"[Mesh]) OR "Kyphosis"[Mesh]). Relevanta referenser från de inkluderade artiklarna och tidigare vårdprogram inkluderades om de uppfyllde sökkriterierna.

Ett flödesschema för översikten visas i Figur 1.

Figur 1. Flödesschema för denna översikt.



## Referenser

1. Mummareddy N, Dewan MC, Mercier MR, Naftel RP, Wellons JC, 3rd, Bonfield CM. Scoliosis in myelomeningocele: epidemiology, management, and functional outcome. *Journal of neurosurgery Pediatrics* 2017;20:99-108.
2. von Heideken J, Iversen MD, Gerdhem P. Rapidly increasing incidence in scoliosis surgery over 14 years in a nationwide sample. *Eur Spine J* 2017.
3. Werhagen L, Gabrielsson H, Westgren N, Borg K. Medical complication in adults with spina bifida. *Clinical neurology and neurosurgery* 2013;115:1226-9.
4. Piggott H. The natural history of scoliosis in myelodysplasia. *J Bone Joint Surg Br* 1980;62-B:54-8.
5. Trivedi J, Thomson JD, Slakey JB, Banta JV, Jones PW. Clinical and radiographic predictors of scoliosis in patients with myelomeningocele. *J Bone Joint Surg Am* 2002;84-A:1389-94.
6. Muller EB, Nordwall A. Prevalence of scoliosis in children with myelomeningocele in western Sweden. *Spine (Phila Pa 1976)* 1992;17:1097-102.
7. Samuelsson L, Skoog M. Ambulation in patients with myelomeningocele: a multivariate statistical analysis. *J Pediatr Orthop* 1988;8:569-75.
8. Samuelsson L, Eklof O. Scoliosis in myelomeningocele. *Acta Orthop Scand* 1988;59:122-7.
9. Olafsson Y, Saraste H, Al-Dabbagh Z. Brace treatment in neuromuscular spine deformity. *J Pediatr Orthop* 1999;19:376-9.
10. Mehta S, Betz RR, Mulcahey MJ, McDonald C, Vogel LC, Anderson C. Effect of bracing on paralytic scoliosis secondary to spinal cord injury. *J Spinal Cord Med* 2004;27 Suppl 1:S88-92.
11. Mehta VA, Bettegowda C, Ahmadi SA, et al. Spinal cord tethering following myelomeningocele repair. *Journal of neurosurgery Pediatrics* 2010;6:498-505.
12. Tarcan T, Onol FF, Ilker Y, Simsek F, Ozek M. Does surgical release of secondary spinal cord tethering improve the prognosis of neurogenic bladder in children with myelomeningocele? *The Journal of urology* 2006;176:1601-6; discussion 6.



13. McLone DG, Herman JM, Gabrieli AP, Dias L. Tethered cord as a cause of scoliosis in children with a myelomeningocele. *Pediatric neurosurgery* 1990;16:8-13.
14. Pierz K, Banta J, Thomson J, Gahm N, Hartford J. The effect of tethered cord release on scoliosis in myelomeningocele. *J Pediatr Orthop* 2000;20:362-5.
15. Bowman RM, McLone DG, Grant JA, Tomita T, Ito JA. Spina bifida outcome: a 25-year prospective. *Pediatric neurosurgery* 2001;34:114-20.
16. Roach JW, Short BF, Saltzman HM. Adult consequences of spina bifida: a cohort study. *Clinical orthopaedics and related research* 2011;469:1246-52.
17. Mazur J, Menelaus MB, Dickens DR, Doig WG. Efficacy of surgical management for scoliosis in myelomeningocele: correction of deformity and alteration of functional status. *J Pediatr Orthop* 1986;6:568-75.
18. Parsch D, Geiger F, Brocai DR, Lang RD, Carstens C. Surgical management of paralytic scoliosis in myelomeningocele. *Journal of pediatric orthopedics Part B* 2001;10:10-7.
19. Geiger F, Parsch D, Carstens C. Complications of scoliosis surgery in children with myelomeningocele. *Eur Spine J* 1999;8:22-6.
20. Stella G, Ascani E, Cervellati S, et al. Surgical treatment of scoliosis associated with myelomeningocele. *European journal of pediatric surgery : official journal of Austrian Association of Pediatric Surgery [et al] = Zeitschrift fur Kinderchirurgie* 1998;8 Suppl 1:22-5.
21. Banit DM, Iwinski HJ, Jr., Talwalkar V, Johnson M. Posterior spinal fusion in paralytic scoliosis and myelomeningocele. *J Pediatr Orthop* 2001;21:117-25.
22. Ward WT, Wenger DR, Roach JW. Surgical correction of myelomeningocele scoliosis: a critical appraisal of various spinal instrumentation systems. *J Pediatr Orthop* 1989;9:262-8.
23. Sponseller PD, LaPorte DM, Hungerford MW, Eck K, Bridwell KH, Lenke LG. Deep wound infections after neuromuscular scoliosis surgery: a multicenter study of risk factors and treatment outcomes. *Spine (Phila Pa 1976)* 2000;25:2461-6.
24. Murans G, Gustavsson B, Saraste H. One-stage major spine deformity correction surgery: comparison between groups with and without additional neurosurgical intervention, with more than 24 months of follow-up. *Clinical article. J Neurosurg Spine* 2010;13:666-71.
25. Mehta VA, Gottfried ON, McGirt MJ, Gokaslan ZL, Ahn ES, Jallo GI. Safety and efficacy of concurrent pediatric spinal cord untethering and deformity correction. *J Spinal*

Disord Tech 2011;24:401-5.

26. Samdani AF, Fine AL, Sagoo SS, et al. A patient with myelomeningocele: is untethering necessary prior to scoliosis correction? *Neurosurgical focus* 2010;29:E8.
27. Linthorst JI, Veenboer PW, Dik P, et al. Spinal cord transection before scoliosis correction in myelomeningocele may improve bladder function. *Neurourology and urodynamics* 2014;33:121-8.
28. Ozerdemoglu RA, Transfeldt EE, Denis F. Value of treating primary causes of syrinx in scoliosis associated with syringomyelia. *Spine (Phila Pa 1976)* 2003;28:806-14.
29. Mintz LJ, Sarwark JF, Dias LS, Schafer MF. The natural history of congenital kyphosis in myelomeningocele. A review of 51 children. *Spine (Phila Pa 1976)* 1991;16:S348-50.
30. Doers T, Walker JL, van den Brink K, Stevens DB, Heavilon J. The progression of untreated lumbar kyphosis and the compensatory thoracic lordosis in myelomeningocele. *Developmental medicine and child neurology* 1997;39:326-30.
31. Lindseth RE, Stelzer L, Jr. Vertebral excision for kyphosis in children with myelomeningocele. *J Bone Joint Surg Am* 1979;61:699-704.
32. Altioek H, Finlayson C, Hassani S, Sturm P. Kyphectomy in children with myelomeningocele. *Clinical orthopaedics and related research* 2011;469:1272-8.
33. Niall DM, Dowling FE, Fogarty EE, Moore DP, Goldberg C. Kyphectomy in children with myelomeningocele: a long-term outcome study. *J Pediatr Orthop* 2004;24:37-44.
34. Garg S, Oetgen M, Rathjen K, Richards BS. Kyphectomy improves sitting and skin problems in patients with myelomeningocele. *Clinical orthopaedics and related research* 2011;469:1279-85.
35. Crawford AH, Strub WM, Lewis R, et al. Neonatal kyphectomy in the patient with myelomeningocele. *Spine (Phila Pa 1976)* 2003;28:260-6.
36. Danielsson AJ, Bartonek A, Levey E, McHale K, Sponseller P, Saraste H. Associations between orthopaedic findings, ambulation and health-related quality of life in children with myelomeningocele. *Journal of children's orthopaedics* 2008;2:45-54.
37. Kahanovitz N, Duncan JW. The role of scoliosis and pelvic obliquity on functional disability in myelomeningocele. *Spine (Phila Pa 1976)* 1981;6:494-7.
38. Wai EK, Young NL, Feldman BM, Badley EM, Wright JG. The relationship

between function, self-perception, and spinal deformity: Implications for treatment of scoliosis in children with spina bifida. *J Pediatr Orthop* 2005;25:64-9.

39. Sarwark JF, Weber DT, Gabrieli AP, McLone DG, Dias L. Tethered cord syndrome in low motor level children with myelomeningocele. *Pediatric neurosurgery* 1996;25:295-301.

40. Khoshbin A, Vivas L, Law PW, et al. The long-term outcome of patients treated operatively and non-operatively for scoliosis deformity secondary to spina bifida. *The bone & joint journal* 2014;96-B:1244-51.