
Vuxna födda med ryggmärgsbråck i Södra sjukvårdsregionen
– nya överlevare med sällsynt tillstånd och komplexa behov

SLUTRAPPORT

15 november 2016

Ann Alriksson-Schmidt
Annika Lundkvist-Josenby
Barbro Lindquist
Lena Westbom



MMCUP

**Uppföljningsprogram, NKR vid
spinal dysrafism , ryggmärgsskador
och hydrocefalus**



CSD syd

Innehållsförteckning

Sammanfattning.....	3
Introduktion.....	4-5
Mål och frågeställningar.....	5
Metod.....	5-9
Resultat.....	9-18
Diskussion.....	18-19
Referenser.....	20

Bilagor: Undersökningsformulären, utom EQ5D-5L (får inte publiceras)

Förkortningar

AT = arbetsterapeut

BiPAP = Bilevel Positive Airway Pressure (en typ av andningshjälpmedel)

BMI = Body mass index som är vikten (i kg) dividerat med längden² (i meter)

CSD-syd = Centrum för sällsynta diagnoser i södra sjukvårdsregionen

eGFR = uppskattad relativ glomerulus-filtrations-hastighet (mått på njurfunktion)

FT = fysioterapeut, sjukgymnast

KAD = kateter à demeure (kvarkateter)

LipoMMC = Hudtäckt ryggmärgsbråck i kombination med fetthinlagring

MFN = Muskelfunktionsnivå (ett mått på vid vilken ryggmärgsnivå skadan finns)

MMC = Myelomeningocele = Ryggmärgsbråck

MMCUP = Uppföljningsprogram och nationellt kvalitetsregister vid spinal dysrafism och hydrocefalus

NK = Neurokirurgi

RIK = Ren intermittent kateterisering

RMB = Ryggmärgsbråck (= MMC och lipoMMC)

SBC = spina bifida cystica – ett annat namn på ryggmärgsbråck

SSVR = Södra sjukvårdsregionen

SUS = Skånes universitetssjukvård (f.d. Lasarettet i Lund/Universitetssjukhus Lund-Malmö)

UT = Uroterapeut

UVI = urinvägsinfektion

VAS = Visuellt Analog Skala

VCS = ventriculocisternostomi – operativt skapad förbindelse mellan hålrum i hjärnan – en sorts intern shunt utan främmande material som slang och ventil

SAMMANFATTNING

Vuxna födda med ryggmärgsbråck (RMB) i Södra sjukvårdsregionen (SSVR) 2016

Under tiden februari-augusti 2016 har 51 personer i åldrarna 19-56 år med RMB i SSVR deltagit i en studie för att lära mer om aktuell situation för vuxna med RMB, och deras behov av hälso- och sjukvårdsinsatser.

Tre hälsoformulär användes: 1- allmänt socialt och medicinskt, 2 - uroterapeutiskt och 3 - arbets- och fysioterapeutiskt formulär. För att uppskatta personernas egen upplevelse av hälsorelaterad livskvalitet användes formuläret EQ5D- 5L. Projektet genomfördes inom MMCUPs verksamhet med stöd från respektive habiliteringschef och från CSD-Syd (Centrum för sällsynta diagnoser, Södra sjukvårdsregionen). Projektet hade godkännande av Etikprövningsnämnd.

I Kronoberg och Blekinge ingick läkare i bedömningen tillsammans med andra professioner inom vuxenhabiliteringarna. I Skåne och Halland saknas läkare på vuxenhabiliteringarna. Bedömningarna genomfördes i Skåne av fysioterapeut från vuxenhabiliteringen och uroterapeut från barnhabiliteringen, och i Halland genomförde sjukgymnast från barnhabiliteringen alla bedömningar och intervjuer. Tjugotvå av de 51 deltagande patienterna hade i vanliga fall inte kontakt med vuxenhabiliteringen.

Allmänt formulär kompletterades för de 38 Skåne-patienterna av neuropediatriker enligt journaluppgifter i region Skånes gemensamma databas. Det allmänna formuläret från övriga län kompletterades med vissa uppgifter från Skånes universitetssjukhus, SUS, uppgifter som var okända av hemortens habilitering.

En övergripande bedömning av aktuella medicinska behov gjordes därefter baserad på all insamlad och övrig tillgänglig information. Hälften av alla deltagare (26/51) bedömdes ha behov av någon icke tidigare planerad medicinsk bedömning, utredning och/eller åtgärd. Endast var fjärde vuxen med RMB hade tillfredsställande medicinsk uppföljning enligt den övergripande bedömningen av de uppgifter som framkom under inventeringen. Kontakt med respektive patients vårdcentralsläkare eller annan patientansvarig läkare har tagits i de ärenden där det var särskilt brådskande.

I skriftliga patientinformationen stod det så här:

”Om resultaten från projektet år 2016 för vuxna med ryggmärgsbråck visar att fortsatt uppföljning behövs, *kommer vi att framföra detta till dem som bestämmer i ditt landsting*” - vilket nu gör med denna rapport. Studien ger konkreta besked om aktuell situation som utgångspunkt för planering och beslut om organisation för förbättrad uppföljning för vuxna med MMC.

Varmt tack till de deltagare med ryggmärgsbråck och de yrkespersoner vid barn- och vuxenhabiliteringar i SSVR som genomfört arbetet i studien, och till MMCUP-arbetsgrupperna som tagit fram studieprotokoll. Ekonomiskt stöd har erhållits från MMCUP/nationella kvalitetsregistersatsningen, från CSD-Syd, och från Kockska stiftelsen, Fromma för medicinsk forskning. / Lund 15 november 2016, Lena Westbom, registerhållare MMCUP

INTRODUKTION

Ryggmärgsbråck (RMB) är en missbildning som uppstår redan under graviditetens första veckor. RMB heter på latin ”spina bifida” och är den term man oftast använder i USA. Ett mer specifikt begrepp för samma sak är myelomeningocele (MMC). RMB/MMC är en missbildning med varierande neurologiska symtom allt ifrån inga alls till mycket svåra, ibland livshotande. Det vanligaste förloppet är att individen med RMB utvecklar hydrocefalus (vattenskalle, hos ca 80 %), är rullstolsburen (ca 50 %), har blåsstörning (95 %) och tarmstörning (80 %). Hydrocefalus kräver vanligtvis neurokirurgisk (NK) operation med shunt som ofta behöver om-opereras flera gånger. Ryggmärgsbråcket ger fjättrad ryggmärg (tethered cord) där symtom som leder till kirurgisk åtgärd utvecklas hos var tredje individ.

Ytterligare vanligt förekommande symtom hos individer med RMB är cystor i hjärna och ryggmärg, Arnold Chiari II-missbildning med trängsel i hjärnstam/halsryggmärg, epilepsi, synproblem, blås- och tarmstörningar, nedsatt njurfunktion, stomier av olika slag, ortopediska åkommor, trycksår (hos 80-90 %) och latexallergi. Även många andra medicinska avvikelser uppstår hos personer med RMB inklusive sjukdomar som inte är diagnosspecifika med symtom som kan te sig ganska otydliga, inte minst beroende på den kognitiva funktionsprofil (1) som är vanlig i denna grupp. Det är visat att samordning av alla de medicinska och kirurgiska insatser som behövs är nödvändig för långtidsöverlevnad i denna diagnosgrupp (2). Förebyggbara dödsorsaker är t.ex. njursvikt, infekterade trycksår, mekanisk hjärnstampåverkan, shunt- och urinvägsinfektioner. För sent upptäckt shuntsvikt kan leda till förvärvad blindhet och hjärnskada, förutom till för tidig död. Risk för detta finns i alla åldrar. Nya symtom kan uppkomma även efter avslutad längdtillväxt. Fjättringsbesvär med bl.a. smärta från ryggmärgen och skolios kan öka i vuxen ålder.

Nya överlevare - vuxna med RMB

På 70-talet föddes 75-80 barn om året i Sverige med RMB och de är den första generationen med öppna RMB och hydrocefalus som överlevt till vuxen ålder i större antal. Ungefär tre av fyra levde till 25 års ålder av dem som föddes kring mitten av 1970-talet. Nu överlever minst 90 % sin 10-årsdag och troligen till vuxen ålder (3-5). Hur många vuxna det finns idag födda med RMB är okänt, men de bör vara betydligt fler än vad det finns barn med RMB. Under 2000-talet har det fötts endast 10-15 barn om året med RMB i Sverige. Även om antalet födda med RMB minskat och minskar betydligt i Sverige har det tillkommit ett antal inflyttade äldre barn på grund av flyktningtillströmningen. Det innebär att behovet av strukturerade och samordnade insatser för vuxna med RMB kommer att bestå.

Hälso- och sjukvård för vuxna med RMB i SSVR idag

Den pediatrika sjukvården har utvecklat en bred kunskap kring barn med RMB och alla de konsekvenser som flertalet drabbas av. Under barndomen sker systematisk uppföljning enligt vårdprogram av samtliga barn och ungdomar födda med RMB i södra sjukvårdsregionen (SSVR) (www.mmcup.se). Barn- och ungdomshabiliteringens läkare ansvarar för samordningen av de medicinska insatserna. Samordningen upphör vanligen efter 18 års ålder, trots fortsatt behov under hela livet. Flera studier visar att personer med RMB kommer till vuxen ålder med stora behov av både medicinska och sociala insatser (3-5).

De flesta unga vuxna med RMB får remiss till vuxenhabiliteringen för fortsatt stöd i vardagen då de lämnar barnhabiliteringen. Vuxenhabiliteringens uppdrag och organisation varierar över

landet. De medicinska professionerna läkare och sjuksköterska ingår inte överallt. Även inom SSVR är det olika. I Blekinge ingår läkare och sjuksköterska i vuxenhabiliteringen, i Halland ingår sjuksköterska och i Skåne ingår inte sjuksköterska eller läkare i vuxenarbetslagen. I Skåne tillskapades en specialishabiliteringsenhet 2008 vid rehabiliteringskliniken Lund/Orup, det s.k. flerfunktionshinderteamet, bl.a. med tanke på den då stora gruppen tonåringar med RMB inom barnhabiliteringen (3). Flerfunktionshinder-teamet hade konsultfunktion till primärvård och vuxenhabilitering men finns inte längre i praktiken. I Kronoberg har vuxenhabiliteringen årliga sambedömningar med läkare från rehab-klinik och uroterapeut.

Den medicinska uppföljningen av vuxna med RMB ges således inte inom habiliteringen utan varierar beroende på var personen bor. På många orter är vuxna individer med RMB hänvisade till primärvården. Primärvården förväntas att vid behov skicka remisser till olika specialister. För att bedöma behovet av specialist vid RMB krävs dock bred erfarenhet av just RMB, men eftersom det är ett relativt sällsynt tillstånd, är det inte möjligt att få och upprätthålla kompetens om RMB vid en vanlig primärvårdsenhet.

Vuxna födda med RMB lever inte sällan i misär och har stora medicinska problem (3,4). Särskilt besvärande är tarm- och urinvägsläckage, men även tilltagande njursvikt, trycksår, smärta, shuntkomplikationer, försämrad mobilitet, övervikt och isolering (3,4). De vanligt förekommande kognitiva svårigheterna framförallt när det gäller exekutiv förmåga, bl.a. problem att planera, svag tidsuppfattning och minnessvårigheter (1), gör att många individer med RMB är oförmögna till initiativ att söka hjälp och vård även om de kan inse behovet. Inom MMC-uppföljningsprogrammet MMCUP i SSVR är det därför angeläget att ta reda på förhållandena för denna grupp ”nya överlevare” med komplex medicinsk och social situation. MMCUP är ett kombinerat nationellt kvalitetsregister och uppföljningsprogram som är baserat på nationella riktlinjer.

MÅL OCH FRÅGESTÄLLNINGAR

Att kartlägga hälsa, motorisk funktion, upplevd hälsorelaterad livskvalitet samt levnadsförhållanden hos vuxna med RMB i SSVR för att ta fram underlag för rekommendationer avseende hälso- och sjukvård.

Frågeställningar

Projektet innefattade följande frågeställningar gällande vuxna med RMB i SSVR:

1. Hur uppfattar vuxna med RMB sin hälsa och hur ser den medicinska situationen ut?
2. Hur ser den sociala livssituationen ut?
3. Hur är den motoriska funktionen?

METOD

Alla barn med RMB i SSVR följs på ett strukturerat sätt via barn- och ungdomshabiliteringen och en för lokal habilitering och regionsjukvård (NK, barnurologi, barnneurologi) gemensam mottagning på universitetssjukhuset. MMCUP har därför kunnat nå full täckning på barnsidan, dvs. samtliga barn med MMC får inbjudan att delta. Vuxna med MMC är svårare att hitta då det saknas enhetlig organisation, de har inte alltid kontakt med vuxenhabiliteringen. För att kunna inbjuda till undersökning och intervjuer, och på sikt till planerad uppföljning enligt MMCUP, identifierades så många personer som möjligt födda med RMB i området genom:

1. Personlig kännedom om patienterna samt sparade mottagningslistor vid ”SBC-dispensären”, senare kallad ”ryggmärgsmottagningen”, som funnits i Lund sedan slutet av 1960-talet, en samarbetsmottagning mellan NK, ortopedi, barnkirurgi, barnneurologi och lokal habilitering i Skåne, Blekinge och Kronoberg, samt för enstaka patienter från södra Halland.
2. Tidigare inventeringar 2004, 2008 och 2012 i södra och västra sjukvårdsregionerna av tonåringar 15-18 år födda 1986-1993 med RMB.
3. Varje vuxenhabilitering i de olika regionerna, riksgymnasiet i Kristianstad och rehabiliteringskliniken Orup ”dammsög” sina diagnoslistor, diagnoser i journalerna och kombinerade med personlig kännedom om patientgruppen.

Varje undersökning beräknades ta ca tre timmar per patient och med tillgängliga personalresurser beräknade vi kunna hinna träffa ca 50 patienter från projektstart till och med augusti 2016. Habiliteringscheferna i respektive landsting utsåg de medarbetare som genomförde det praktiska arbetet tillsammans med en arbetsgrupp från MMCUP. Centrum för sällsynta diagnoser CSD-SYD och MMCUP delade på kostnaderna för personalens arbetstid och resor. Tid för skrivande av projektrapport finansierades via ett anslag från Kockska stiftelsen.

Deltagare

I första hand inbjöds deltagarna i de tidigare ”tonårsinventeringarna” födda 1986-97, nu 19-29 år gamla. Äldre personer födda med RMB inventerades under projektet och inbjöds att delta av personal på sin habilitering i mån av tid. Målet var att inkludera 50 vuxna med RMB.

Sammanlagt fann vi i inventeringarna enligt ovan 190 personer i åldrarna 19 till 75 år (födda 1941-1997) med RMB som är eller varit bosatta i SSVR. Av de 190 personerna hade tio avlidit, 19 flyttat ut ur regionen och för två var status okänt; 159 personer bodde kvar i SSVR, varav 51 deltog i studien. I kohorterna födda 1986-1997 är alla personer med MMC kända sedan tiden inom pediatriken, även om de är inflyttade från andra delar av Sverige efter 18 års ålder. Möjligen kan det finnas vuxna, inflyttade från andra länder efter 15-18 års ålder, som inte deltagit i tonårsinventeringarna och som inte har kontakt med vuxenhabiliteringarna och som därför inte medräknades i populationen av 190 personer.

Vissa jämförelser mellan dem som blivit undersökta i projektet och övriga som var bosatta i området var möjliga att göra (se tabell 1 nästa sida). Det fanns smärre skillnader mellan grupperna, delvis förklarade av skillnader i metod för rekrytering av deltagare i olika åldrar (t.ex. elever vid riksgymnasiet i Kristianstad, undersökta där ger hög andel i deltagare i åldern 19-20 år) och skillnader i regionernas organisation (t.ex. regelbunden teamuppföljning av vuxna med MMC i Kronoberg). Flertalet resultat i projektet är ändå troligen representativa för hela gruppen vuxna med RMB.

	Deltog n = 51 (32 %)	Deltog ej n = 108 (68 %)
Kön		
Kvinna n = 88	27%	73%
Man n = 71	38%	62%
Kohort - födelseår		
1940-85 n = 65	34%	66%
1986-89 n = 30	30%	70%
1990-93 n = 36	19%	81%
1994-97 n = 28	46%	54%
Bosatt i region		
Blekinge n = 10	20%	80%
Halland n = 25	16%	84%
Kronoberg n = 27	48%	52%
Skåne n = 97	33%	67%

Tabell 1. I de fyra ingående länen/regionerna identifierades under inventeringen 159 personer födda med ryggmärgsbråck, som februari 2016 bodde i området. Tabellen visar andel med respektive kön, födelsekohort och bostadsort som deltog respektive inte deltog i studien.

Procedur och studieinstrument

Projektet var förankrat hos respektive chef för vuxenhabiliteringen i Halland, Blekinge, Kronoberg och Skåne. Underlag till strukturerad intervju och undersökning togs fram inom MMCUP-nätverket, liksom skriftlig information. EPN-ansökan för MMCUP finns och inkluderar sökning via journaler och diagnoslistor för att hitta personer med RMB att inbjudas till MMCUP (Regionala etikprövningsnämnden, Lund, dnr 2009/241). Personer med RMB bjöds in muntligt och/eller skriftligt via personal hen redan kände. Projektmedarbetare intervjuade, undersökte och fyllde i de tre formulären som använts för att besvara frågeställningarna. Formulär 4 (EQ5D-5L, se nedan) fylldes i av studiedeltagaren med stöd av person som inte ingår i patientens habilitering-/sjukvårdskontakter.

1. **Allmänt formulär** (Bilaga 1): Detta formulär var framtaget för att belysa frågor om medicinska och sociala förhållanden. Frågor gällande sociala förhållanden såsom familj, studier, arbete, försörjning, bostad, körkort samt underlättande faktorer för aktivitet ingick. I detta formulär ingick även ett antal frågor gällande hälsa- och medicin som bl.a. berörde typ av ryggmärgsbråck, hydrocefalus, vikt, njurfunktion, blodtryck, smärta, trycksår, annan samsjuklighet och funktionsnedsättningar samt genomgångna operationer.
2. **Urologi och tarmfunktionsformulär** (Bilaga 2): Detta var ett specifikt formulär gällande uro-tarmfunktion, dominerande problem för flertalet i denna population. Frågor rörande ren intermittent kateterisering (RIK) eller andra urintömningsmetoder, tarmtömningsförmåga, behov av assistans i toalettsituationen, urin- och/eller avföringsläckage, uroterapeut- eller urologkontakt ingick.

3. **Fysio- och arbetsterapeutformulär** (Bilaga 3): Detta formulär inkluderade ett antal validerade bedömningsinstrument samt en del utvecklade specifikt för MMCUP och denna pilotstudie. I formuläret fanns förutom uppgifter om rörelsefunktioner frågor om aktivitet, smärta, känselnedsättning och trycksår.

Muskelfunktionsnivå (MFN) används i MMCUP för klassifikation av skadenivå i ryggmärgen och grundas på styrkan i nedre kroppshalvans olika muskelgrupper (6,7). Denna klassifikation har valts framför andra klassifikationer av bråcknivån som t.ex. det vanligt förekommande "level of lesion" då de inte är lika tydligt kopplade till funktion vid RMB som vid andra typer av ryggmärgsskador.

Nedan följer förklaring utifrån 0-5 skalan där 0 = ingen aktivitet, 1 = aktivitet som kan palperas men ingen rörelse, 2 = rörelse med tyngden avlastad, 3 = rörelse mot extremitetens tyngd, 4 = med manuellt motstånd mot rörelse och 5 = full styrka. När det föreligger sidoskillnad ska bedömningen av MFN göras utifrån den sämsta sidans funktion (8-12). För MMC klassificeras MFN på följande vis:

- I. Sacral:* Svaghet i de små fotmusklerna och långa tåböjaren. Plantarflexion mot tyngdkraften;
- II. Låg lumbal:* Plantarflexion < 3. Knäflexion > 3 Höftflex och/eller höftabduktion > 2;
- III. Mellanlumbal:* Höftflex och knäext 4-5. Knäflexion < 3 Noterbar kontraktion höftflex, höftabduktion, och i underbenen;
- IV. Hög lumbal:* Ingen/svag knäext och höftabduktion. Höftflex < 2. Bäckenelevation 2-3;
- V. Hög lumbal/thoracal:* Ingen muskelaktivitet i nedre extremiteterna. Ingen bäckenelevation.

Ledrlighet mättes enligt instruktioner från CPUP vårdprogrammet för vuxna (www.cpun.se) och muskelstyrka bedömdes enligt instruktioner i fysioterapimanualen för MMCUP (www.mmcup.se). För att värdera symmetrisk hållning i liggande, sittande och stående position användes Posture and Postural Ability Scale (PPAS). Instrumentet är validerat för vuxna med cerebral pares (13). Functional Mobility Scale (FMS) användes för att klassificera det vanligaste förflyttningssättet för tre olika distanser i vardagsmiljöer; 5 m motsvarar hemmiljö, 50 m motsvarar arbetsplats/skolmiljö och 500 m motsvarar förflyttningar ute i samhället. För varje distans skattas vanligaste förflyttningssätt från 1, vilket motsvarar förflyttning med rullstol-, till 6- vilket motsvarar självständig gång på alla underlag. Instrumentet är ursprungligen validerat för barn med cerebral pares (14).

4. **Patientrapporterad upplevd livskvalitet.** EQ5D-5L i svensk version användes i enlighet med det avtal som den nationella kvalitetsregisterorganisationen tecknat med EuroQol Foundation om användning av EQ-5D inom de nationella kvalitetsregistren (<http://qrcstockholm.se/projekt/patientrapporterade-matt/>). EQ5D-5L är ett standardiserat hälsorelaterat livskvalitetsinstrument som kan användas för att låta människor skatta sitt upplevda hälsotillstånd. Det har tagits fram av EuroQol Group (15), ett europeiskt nätverk av tvärvetenskapliga forskare. Instrumentet mäter den självskattade generella hälsan, och är inte diagnosrelaterat. Instrumentet består av två delar, dels en beskrivande del, dels en visuell analog skala EQ5D-VAS. Den beskrivande delen består av fem frågor/dimensioner: rörlighet, personlig vård, vanliga aktiviteter, smärtor/besvär samt

oro/nedstämdhet. För varje dimension i det nya EQ5D-5L finns fem svarsalternativ, från inga till extrema svårigheter/kan ej.

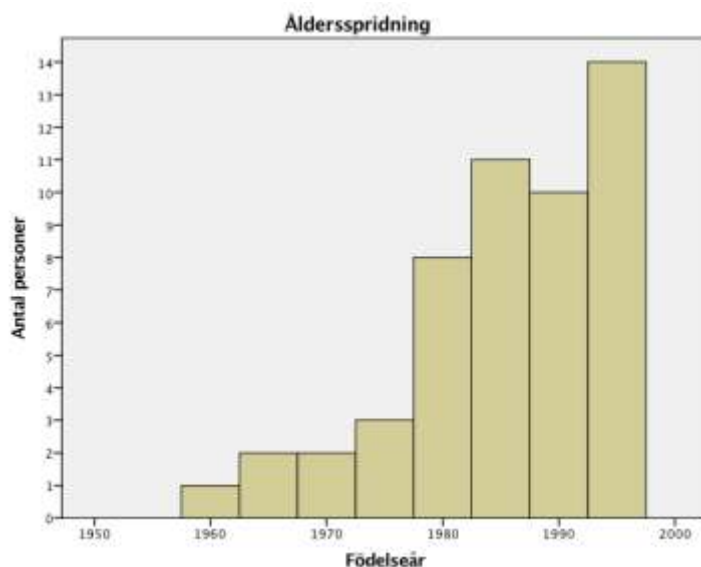
Barnneurolog (LW), ansvarig för ryggmärgsmottagningen på SUS, validerade RMB-diagnosen och associerade tillstånd via journaler och de tidigare tonårsinventeringarna. Formulären kompletterades efter tillstånd av patienterna med uppgifter från regionsjukhusets och region Skånes alla journaldatabaser. Med hjälp av de fyra ifyllda formulären för varje patient kompletterat med journaluppgifter gjordes därefter en **övergripande bedömning av aktuella behov av medicinsk bedömning och/åtgärd (LW)**, som tidigare inte var identifierade eller planerade enligt tillgängligt underlag.

Resultaten analyserades med SPSS 22 (16) och presenteras huvudsakligen deskriptivt.

RESULTAT

Rekrytering

Femtioen personer med RMB rekryterades från ovan nämnda grupper. I Skåne avböjde 16 personer och i Kronoberg avböjde tre deltagande i studien. Av de 16 personer i Skåne som avböjde deltagande angavs t.ex. tidsbrist som skäl (upptagna av studier, arbete och resor). De flesta som avböjde gjorde det utan att ange skäl. I Halland avböjde ingen, eftersom inbjudan skedde brevledes och man fick anmäla sig själv aktivt. Uppgifter om procedur saknas från Blekinge. I Halland inbjöds enbart personer födda 1986 och senare. Från Skåne, Kronoberg och Blekinge rekryterades 14, 7 respektive en person/er, totalt 22 personer som var födda före 1986.



Figur 1. Åldersspridning i undersökningsgruppen

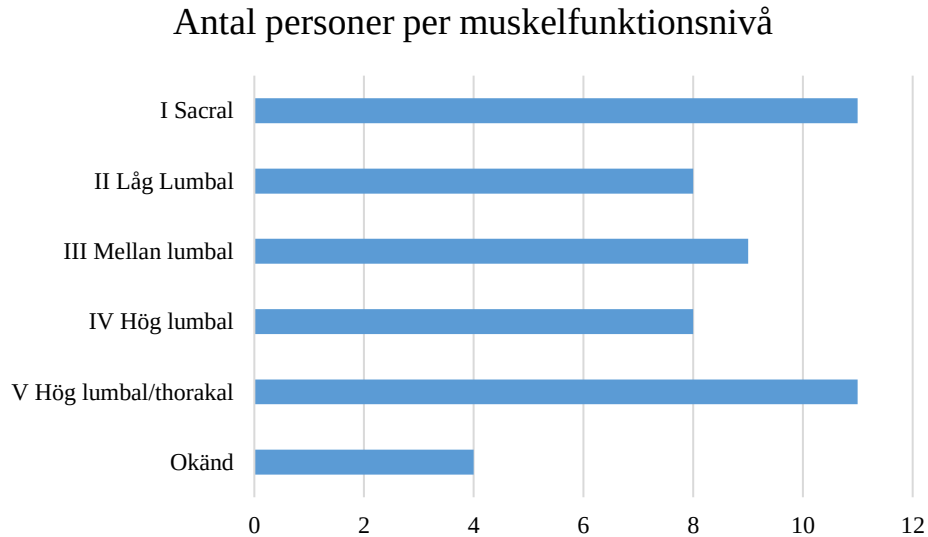
Bedömningarna

Det allmänna formuläret fylldes i av rehabilitering/vuxenhabiliteringläkare som hade personlig kännedom om patienterna i 13 fall (Kronoberg, varav sju tillsammans med kurator), FT i 10 och UT i 28 fall. Sjukvårdskontakter dokumenterade i datajournalerna i region Skåne (start 2001-2003) studerades för samtliga 51 deltagare, varav 35 hade haft kontakt. Många utelämnade, eller

osäkra anamnestiska data i formulären kunde kompletteras. Undersökning enligt FT/AT-formulär utfördes för 50 deltagare av fem olika FT vid någon vuxenhabilitering. En FT undersökte 31, övriga mellan en och åtta deltagare, vid ett tillfälle tillsammans med AT. Bedömning enligt urotarmformuläret genomfördes av UT vid rehabklinik och AT vid vuxenhabilitering för tio respektive tre av Kronobergs deltagare. Barn-UT i Skåne undersökte 28 deltagare, barn-FT nio och i ett fall saknades uppgift om undersökaren.

Deltagarna

Tjugosju av deltagarna (53 %) var män. Åldern varierade från 19 till 56 år med en medianålder på 29 år. Fyrtionio personer (96 %) hade säker RMB-diagnos och två personer (båda kvinnor) hade en trolig RMB-diagnos. Två personer hade ytterligare annan känd spinal missbildning. Hydrocefalus med nu fungerande shunt förekom hos 41 (80 %) personer, en uppgavs förmodligen ha haft shunt (gick inte bekräfta) och ytterligare två hade hydrocefalus, där shunten blivit borttagen. En av dessa hade istället opererats med ventriculocisternostomi (VCS), en sorts ”intern shunt” där man öppnat extra förbindelse mellan hjärnans hålrum. Fördelningen av MFN i fem kategorier presenteras i Figur 2 nedan och visar en relativt jämn fördelning mellan de fem nivåerna. Sex personer hade en svår synnedsättning eller var blinda; fyra av dessa personer hade fått sin synskada p.g.a. shuntkomplikationer med för högt intrakraniellt tryck. En person var döv. Intellectuell funktionsnedsättning (tidigare benämnt utvecklingsstörning, ICD-kod F70-79) fanns hos 11 personer och 36 hade inte intellectuell funktionsnedsättning. För fyra personer var intellectuell funktionsnivå okänd. Utredning av exekutiva funktioner (vilket numera rekommenderas för alla) var genomförd hos åtta personer.



Figur 2. Muskelfunktionsnivå (N = 51)

Hälsa och medicinsk situation

”Neurogen blåsa och tarm”

Skadad innervation av urinblåsa, tarm och/eller ringmusklerna för urin och avföring (sfinktrarna) finns hos nästan alla med MMC. Resultatet blir ofta urinläckage, men också höga tryck och försvårad tömning av blåsan, vilket orsakar upprepade urinvägsinfektioner (UVI) med tilltagande

njurskada. Avföringsläckage, särskilt i kombination med svår förstoppning, leder till problem för personen själv, men leder också till ytterligare försämrade urinblåsefunktion och UVI. Njursvikt var den dominerande dödsorsaken hos barn med ryggmärgsmissbildningar utan hydrocefalus på 1950- och 60-talen. För att kunna tömma blåsan helt tom introducerades RIK på 1970-talet, som ett sätt att skydda njurarna. Detta har medfört radikalt förbättrad hälsa och överlevnad vid RMB (3).

RIK rekommenderas i nyföddhetsperioden till samtliga födda med RMB enligt de senaste riktlinjerna. Efter strukturerad utredning och bedömning kan senare enstaka personer sköta blåstömningen utan RIK. Bland de 51 vuxna med RMB i SSVR var det endast två personer som tömde urinblåsan genom miktation utan krystning, dvs. kissade på vanligt sätt. Uppgift om tömningsmetod saknades för en person. Alla de övriga 48 personerna hade andra urintömningsmetoder, vanligast var RIK via uretra/urinröret (37 personer) eller via alternativ RIK-kanal, dvs. en kirurgisk öppning/stomi (två personer); en person använde sig av RIK både genom uretra och en alternativ kanal. Fem hade annan typ av urinavledande stomi utan kontinensfunktion och tre hade kvarkateter, KAD. Tre personer hade behandlats med botulinumtoxin och 18 (35 %) hade läkemedel för att minska hyperreflexi/höga tryck i blåsan.

Stenbildning i urinvägarna hade inträffat hos var femte (11 personer, 22 %). Över hälften (27 personer) hade haft minst en UVI under senaste året, varav tolv hade haft UVI med feber. En av de avlidna som deltog i tidigare tonårsinventering avled av urosepsis, dvs. blodförgiftning p.g.a. UVI, en annan av spridd blåscancer.

Sjutton personer uppgav ”normal tarmtömning”, men för fem av dessa krävdes kompletterande metoder (plockning, bukkompression av assistent, digital stimulering och små lavemang). Arton personer använde ”större lavemang”, dvs. tarmsköljningar. Åtta personer hade kolostomi eller ileostomi, men ingen hade stomi för antegrad tarmsköljning. Tarmtömning skedde vanligast 3-4 gånger i veckan och gick relativt snabbt för de flesta (5-20 minuter), men ett par personer uppgav att det krävdes 1.5-3 timmar per gång.

Trettiofyra personer rapporterade urinläckage och 28 personer avföringsläckage. Endast nio personer, dvs. motsvarande knappt var femte vuxen med RMB, rapporterade att de inte hade något läckage av varken urin eller avföring.

Njurfunktion

Svaren på frågan i formuläret om patienten hade nedsatt njurfunktion stämde inte alltid överens med patientens resultat på blodprov. Klassifikation av njurfunktionsnivå baseras nationellt på uppskattad relativ glomerulus-filtrations-hastighet (eGFR). I denna rapport är det eGFR som använts för klassifikation av njurfunktionen, men där uppgift om GFR saknats har förkryssad variabel ”nedsatt njurfunktion” i formuläret räknats in.

Drygt hälften av alla deltagarna (29/51) hade normal njurfunktion ($\text{eGFR} \geq 90 \text{ ml/min/1,73 m}^2$). Två personer (4 %) var njurtransplanterade, varav en opererad i tonåren nu åter dialysbehandlas. Bland övriga tio personer med njurfunktionsnedsättning hade majoriteten lätt nedsättning, klass II, ($\text{eGFR} 60\text{--}89 \text{ ml/min/1,73 m}^2$).

Blodtryck

Blodtrycksmätning ingick i undersökningarna där sjuksköterska eller läkare fanns tillgänglig. Sex patienter utan blodtrycksmedicinering upptäcktes ha blodtryck över 140/90 och ytterligare fem låg på gränsen. En av de sex patienter som hade blodtrycksmedicinering låg också över denna gräns. Hypertonin var spridd över åldrarna och förekom även hos de yngre. Av de sex med obehandlat högt blodtryck var de tre yngsta 19, 22 och 25 år. Sviktande njurfunktion är troligen den vanligaste orsaken till hypertoni hos personer med RMB. Av de totalt tolv personerna med för högt uppmätt blodtryck eller redan behandlad hypertoni hade endast fyra normal njurfunktion. Fem personer hade nedsatt och tre okänd njurfunktion.

Viktavvikelser

En annan orsak till högt blodtryck är övervikt och fetma. Det är svårt använda body mass index (BMI) vid RMB för klassifikation av viktavvikelser. Muskelmassan är oftast mindre än i övriga befolkningen och längden kan vara svår att mäta. Både liggande och stående längd påverkas av ryggradskrökar och kontrakturer i benen. Armspann hos vuxna med RMB som inte kan stå ger längre mått än liggande längd. Följande BMI-värden måste tolkas med försiktighet eftersom uppmätt längd är en blandning av längd i stående, liggande och armspann, men också för att det var färre än hälften (22 personer) som hade både vikt och längdmått. Medelvärde för BMI var 27.3, median 24.5 och högsta BMI var 45.1. Nio personer hade BMI 18.5–25.0, åtta personer hade värde som vid fetma (BMI >30), tre som vid övervikt (BMI 25–30), och tre som vid undervikt (BMI <18.5).

Arnold-Chiari II och hjärnstamssymtom

Det var få patienter (och undersökare) som visste om patienten hade Arnold-Chiari II ("Chiari")-förändring eller inte, dvs. om det fanns risk för hjärnstamssymtom p.g.a. att delar av lillhjärnan var neddragna genom stora nackhålet och låg intill halsryggmärgen i ryggraden. Detta observeras lättast vid magnetkameraundersökning (MRT), vilket inte kom i allmänt bruk förrän i slutet av 1980-talet. Många vuxna är aldrig undersökta med MRT av hjärna och ryggmärg, vilket nu rekommenderas för alla födda med RMB, en undersökning för utgångsläge och därefter förnyad MRT-undersökning vid nyttillkomna neurologiska symtom – även i vuxen ålder.

Chiari II-missbildningen ligger bakom utvecklingen av hydrocefalus vid RMB. I undersökningsgruppen hade 44 personer (86 %) shunt-opererad hydrocefalus. Två dessa 44 hade kvar sina nu icke-fungerande shuntar, två andra hade fått shuntarna borttagna och en av de senare hade istället opererats med VCS. Av de sju som inte hade hydrocefalus hade ingen känd Chiari II-missbildning.

Tio av de 51 patienterna och deras behandlare kände till att de hade Chiari II-missbildning. Två av dem som angav att de inte har Chiari II hade det enligt MRT-undersökningar och detsamma gällde elva där man kryssat för "okänt" gällande Chiari II. Tjugofyra totalt hade Chiari II, situationen var okänd för 21 personer och sex personer hade inte alls denna avvikelse i bakre skallgropen.

Nervkärnor för bl.a. andningsdrive och sväljning finns i hjärnstammen, och dessa funktioner kan vara dåligt fungerande sedan födsel, men funktionen kan också försämrats när som helst under livet p.g.a. trängsel i hjärnstammen. Trängseln ökar om shunten inte fungerar bra eller om det av annan orsak samlas mycket vätska i ryggmärgens centralkanal (s.k. hydro-syringomyeli).

Nio personer hade svårt att svälja/lätt att sätta i halsen, varav en tidigare haft gastrostomi. Ytterligare en person hade gastrostomi som barn. Sex personer använde andningshjälpmedel (BiPAP och CPAP). Ingen av de 51 hade ventilator, tracheostomi eller gastrostomi nu. Om andningsbesvären berodde på hjärnstamsdysfunktion, aspiration till lungorna av mat/dryck eller liten bröstkorg/svår ryggdeformitet är inte undersökt. Aspiration är dock ett reellt hot mot liv och hälsa; främmande kropp i luftstrupen med andningsstopp är angivet som dödsorsak hos två av de avlidna i de tre tidigare undersökta tonårskohorterna. Tre, eventuellt fyra personer, hade opererats med craniocervikal dekompression mot tidigare hjärnstamssymtom.

Operationer

Antalet operationer är summerade i Tabell 2 per MFN-nivå. Totalt rapporterades 110 operationer. Det ska noteras att dessa operationer endast representerade de operationer som rapporterades av deltagaren själv eller hittades i de medicinska journaler som inventerades, dvs. det är troligt att ett antal operationer inte är medräknade. Shuntrevisioner utgjorde den vanligast förekommande operationen.

Operationer									
Muskelfunktions nivå	Rygg	Höft	Knä	Underben	Fot	Shunt revision	Avfjättring	CC Dekompression	Totalt
I Sacral			1		6	4	1	1	13
II Låg lumbal	1		1	2	4	6	3		17
III Mellan lumbal	2	2		2	6	3	1		16
IV Hög lumbal	6	4	2	1	4	6	2	1	26
V Hög lumbal/thorakal	6	3	2	2	2	8	1	1	25
Saknade muskelfunktionsnivå	3	3	1		2	3	1		13
Totalt	18	12	7	7	24	30	9	3	110

Tabell 2. Operation/er per muskelfunktionsnivå

Smärta

Smärta under de senaste fyra veckorna rapporterades av 31 personer (2 inkomplett data). Av dessa var 18 män och 13 kvinnor och det var inga statistiskt signifikanta skillnader på rapporterad förekomst av smärta mellan könen. Smärtlokaliseringarna rygg (16 personer), axlar/skuldror (14) och nacke (11) var vanligast. Huvudvärk, höftsmärtor och smärta i knä/lårben förekom hos sju personer vardera. Övriga lokaliseringar angivna var underben/fötter (4), armar/händer (4) och buken (3). I åtta fall har smärtan stört sömnen måttligt-väldigt mycket och i 12 fall har smärtan stört det dagliga arbetet (eller motsvarande) måttligt till väldigt mycket. I tabell 3 presenteras smärta i förhållande till MFN. Smärta ingår även i EQ5D-5L. Av figur 3, (sidan 16) framgår att smärtfrihet är ovanligt, särskilt hos dem som har "låg" bråcknivå (MFN I-III). Hos dem med störst bortfall av muskelfunktion (MFN V) fanns större andel som angav smärtfrihet, troligen beroende på mera nedsatt känsel.

Muskelfunktions Nivå	Smärta											Total
	Huvud	Nacke	Rygg	Bröstkorg	Buk	Axlar/ skuldror	Armar/ händer	Höfter	Lårben/ Knä	Underben/ fötter	Annan lokalisering	
I Sacral	1	2	5		1			2	1	1		13
II Låg lumbal	2	2	3		1	4		1	3			16
III Mellan lumbal			3			1		2	1	2		9
IV Hög lumbal	1	2	3	1	1	4	2	2	1	1		18
V Hög lumbal/thorakal	2	4	1			4	2		1			14
Saknade muskelfunktionsnivå	1	1	1			1					1	5
Totalt	7	11	16	1	3	14	4	7	7	4	1	

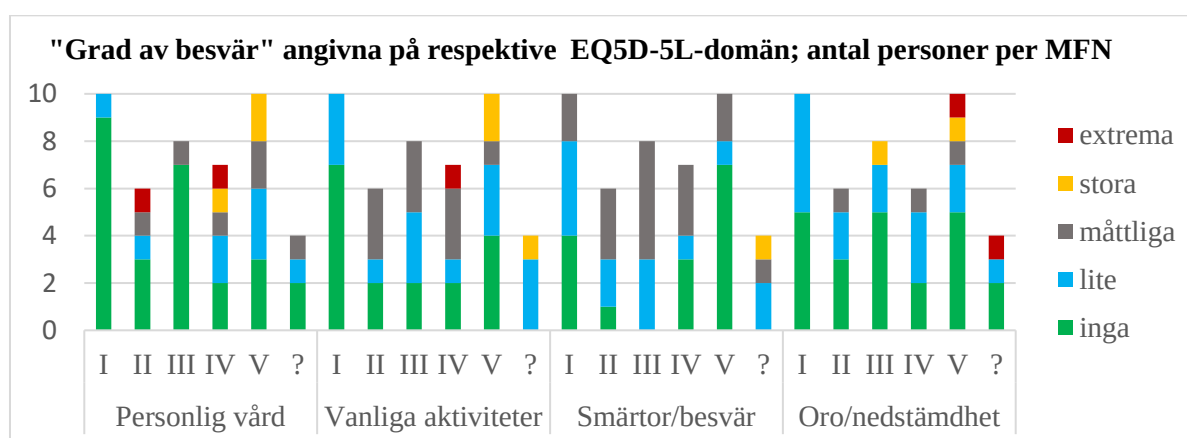
Tabell 3. Smärta i förhållande till muskelfunktionsnivå (mer än en smärtlokalisering per person förekommer)

Social livssituation

Majoriteten (n = 46; 90 %) av deltagarna var födda i Sverige. Sex personer var gifta/sambo, fyra hade barn; 43 var inte gifta eller sambor. Nitton personer bodde med sina föräldrar, två personer bodde i gruppbostad och 19 personer bodde ensamma. Trettiofyra personer hade gått i grundskola under högstadiet och 12 i särskola (5 inkomplett data). Fjorton personer studerade för närvarande. Sex arbetade heltid, och tio deltid; sju av de 16 med arbete hade lönebidrag. Sju personer hade daglig verksamhet, varav en på heltid. Fjorton personer hade ingen sysselsättning alls utanför hemmet. Ingen var sjukskriven. Elva personer (22 %) hade körkort. Arton hade personlig assistans. Tjugotre personer rapporterade att de hade en "coach", vanligast en förälder (18 personer). Av de 51 personerna var det 22 som inte tidigare haft kontakt med vuxenhabiliteringen.

Hälsorelaterad livskvalité (EQ5D-5L)

Resultaten från EQ5D-5L presenteras i Figur 3 nedan. Första frågan om "rörlighet" kunde inte användas p.g.a. olika tolkning och instruktioner angående uttrycket "gå omkring" för dem som tar sig omkring i rullstol, men som inte går.



Figur 3: Antal personer i respektive muskelfunktionsnivå (MFN I-V, totalt 45 personer) som angivit graden av svårigheter/besvär inom olika dimensioner (EQ5D-5L frågorna 2-5). Tre personer kunde inte besvara EQ5D p.g.a. låg kognitiv nivå, och tre personer undersöktes innan EQ5D-5L formuläret fanns tillgängligt

Nuvarande hälsotillstånd (EQ5D-5L-VAS)

Personens övergripande upplevelse av aktuellt hälsotillstånd ("hur bra eller dålig din hälsa är idag") mättes i EQ5D-5L med en VAS från 0 till 100, där 100 motsvarar "den bästa hälsa du kan tänka dig" och 0 "den sämsta hälsa du kan tänka dig". Genomsnittspoäng för hela gruppen var 70.90 (SD = 20.91). Hur kön och ålder var associerade med VAS-skalan analyserades med en GLM univariate analysis of variance med kön och ålder inlagda som oberoende variabler. Detta test påvisade signifikanta huvudeffekter för både kön och ålder, $F(2, 44) = 5.63$, $p = .007$, justerat $R^2 = .17$. Kvinnor rapporterade lägre genomsnitt på nuvarande hälsotillstånd (justerat genomsnitt = 63.58) än vad män gjorde (justerat genomsnitt = 76.33). Äldre personer rapporterade signifikant lägre VAS poäng än yngre ($B = -.89$, $t = -2.79$, $p = .008$). Eftersom materialet var litet så analyserades inte interaktioner.

Funktion rörelseorgan

Nyttillkommen muskelspänning/spasticitet kan vara ett fjättringssymtom som bör följas upp över tid, tillsammans med smärta och förändringar i urin- och avföringsfunktioner (även sådana förändringar som kan te sig som förbättringar). Ökad tonus i nedre extremiteten rapporterades för 16 personer, varav fem rapporterade att den ökat eller var nyttillkommen.

Muskelfunktion

Tre personer hade nedsatt muskelstyrka (3 och lägre) i armbågsextensorer, varav en unilateralt. Tre personer hade nedsatt muskelstyrka (3 och lägre) i handledsextensorer. Övrig muskelfunktionstestning i övre extremiteter påvisade muskelstyrka motsvarande 4 och 5, d.v.s. god- fullgod. Stor variation noterades i muskelfunktion i benen, medianvärdet för styrka enligt 0-5 skalan kring höft var 3, kring knä 2 och fot 0. Spridningen i gruppen ligger i hela spannet dvs. 0-5.

Ledrörlighet

Tjugofem personer hade $<0^\circ$ höftextension, höftabduktion $<30^\circ$ noterades hos 29 personer och $<0^\circ$ hos fyra personer. Fem personer hade hamstringsvinkel $<120^\circ$ knäextension $<0^\circ$ sågs hos 33 personer. I fotleden sågs inskränkt dorsalflexion $\leq 10^\circ$ (med böjt knä) hos 28 personer.

Rygg

Ryggdeformiteter kan vara medfödda kotmissbildningar vid MMC, men ökande skolios/kyfos kommer vanligen under längdtillväxten. Även efter avslutad tillväxt kan ryggkrökarna förändras. Även här fanns en association med fjättringssymtom som ofta ligger bakom ökande ryggdeformitet vid ryggmärgsmissbildningar. Kyfos fanns hos sju och skolios hos 25 personer.

Kroppshållning och förflyttning

Posturala- och förflyttnings-förmågor mättes med PPAS. Trettionio personer kunde ta sig i och ur ryggliggande position (PPAS 7) och tre personer kunde ta sig ur ryggliggande position (PPAS 6). En person kunde inte rätas ut och placeras i ryggliggande (PPAS 1). Tjugotvå personer kunde ta sig i och ur sittande position (PPAS 7) och åtta kunde ta sig ur sittande position (PPAS 6). Tre personer kunde placeras i sittande men behöver stöd (PPAS 2), och två personer kunde sitta utan stöd men inte röra sig i sittande (PPAS 3). Arton personer kunde ta sig i och ur stående position, som att gå och stanna (PPAS 7), nio personer kunde inte rätas ut och placeras i stående (PPAS 1).

De flesta (ca 35 personer) använde rullstol som förflyttningssätt för såväl kortare (5 m), medellånga (50 m) som längre sträckor (500 m). Tio personer gick självständigt utan gånghjälpmedel på alla underlag. Elrullstol användes av 17 personer, manuell rullstol användes av 32 personer (fem personer blir körd av annan person) och 12 personer använde inte rullstol alls.

Två personer använde korsett, tre hade ortos för övre extremiteten och 21 personer använde ortoser i nedre extremiteten.

Sensibilitet och trycksår

Känslnedsättningens omfattning beror på skadenivå, men kan vara sidolika. Nedsatt sensibilitet i fötterna angavs hos 33 personer och i sätet hos nio. För dem med högre skadenivå fanns sensibilitetsnedsättning i både fötter och säte. Sensibilitetsnedsättning leder till kraftigt ökad risk för svårläkta trycksår. Var tredje deltagare (16/51) hade eller hade haft

svåra trycksår. Tio personer hade trycksår nu, varav tre tidigare opererade p.g.a. trycksår (bl.a. amputationer). Sex personer, tidigare opererade för trycksår, hade inga aktuella sår.

Upplevelse av stabil hälsa – behov av åtgärder

Medicinska parametrar:

Tretton personer angav en försämrad hälsa över de senaste tre åren och en person var osäker. Trettio två personer upplevde att den medicinska hälsan var stabil de senaste tre åren och två upplevde att hälsan förbättrats. Fjorton personer remitterades för vidare medicinska åtgärder direkt efter denna uppföljning.

Motorisk funktion:

Tretton personer upplevde en försämring av den motoriska funktionen de senaste tre åren, tre upplevde förbättrad funktion och en person var osäker. Trettio personer upplevde en stabil förmåga avseende motorisk funktion. Uppföljningen av FT/AT föranledde insatser hos 26 personer, vilket för 20 personer innebar FT/AT insatser, kontakt med ortoped/ ortopedingenjör för fem och kontakt med sjuksköterska för en person.

Uro- tarmfunktion:

Elva personer upplevde en försämring av uro- tarmfunktion, tre personer upplevde en förbättrad funktion medan tjugosex personer upplevde en oförändrad funktion. Fyra var osäkra. För 17 personer föranledde undersökningen vidare åtgärder, 22 personer bedömdes inte vara i behov av ytterligare uro-tarm åtgärder. Fyra formulär saknade frågan.

Patienten: Uppfattas hälsotillståndet som stabilt senaste 3 åren?
Uppfattas motorisk funktion som stabil senaste 3 åren?
Uppfattas uro-tarmsituationen som stabil senaste 3 åren?

Undersökaren: Har MMCUP-genomgången medfört förslag till åtgärder?

	Stabilt status	Sämre status	Bättre status	Osäker	Gammalt formulär	Åtgärd efter unders
Medicinska parametrar	32	13	2	1	1	14
Motorik	30	13	3	1	1	26
Uro-tarm	25	11	3	4	5	17

Tabell 4. Förbättring, försämring eller stabil status av hälsotillstånd, motorisk funktion och uro-tarm funktion de senaste 3 åren samt åtgärd efter undersökning.

Sammanfattande medicinsk bedömning

Baserat på datasammanställningen från de fyra olika formulären och tillgängliga journaldata gjorde studieansvarig (LW) en övergripande bedömning av den medicinska situationen. Patientens egen uppfattning om sin övergripande hälsa enligt EQ5D-5L var till mycket stor hjälp, liksom uppgifter om förändrad funktion de senaste tre åren. Dock ingick inte

studieansvarigs egen undersökning av patienten, eller kännedom om patientens egen syn på tidigare föreslagna utredningar och andra omständigheter, så bedömningen måste kompletteras av läkare som ansvarar för samordningen av patientens medicinska behov i relation till MMC-diagnosen.

Med ovanstående reservation bedömdes att 26 av de 51 personerna i studien hade aktuellt behov av uppföljande medicinsk bedömning/utredning/åtgärd. Av dessa uppfattades för många att behovet inte kunna vänta och brev till vårdcentraler, lungklinik, NK-mottagning, urologmottagning, psykiatri och patienten själv skrevs i samband med genomgång av formulären för 14 av deltagarna under sommaren 2016. Övergripande medicinsk slutsats är att *tre av fyra vuxna med RMB föreföll sakna tillfredsställande medicinska insatser*.

Trettionio av samtliga 51 deltagare, dvs. minst tre av fyra deltagare, fick förslag eller åtgärder medicinskt, fysioterapeutiskt eller uroterapeutiskt utöver de insatser som redan pågick.

DISKUSSION

En majoritet i undersökningsgruppen rapporterade hälsoproblem av flera slag. Inte minst smärtproblematik var vanligt förekommande, 31 av 51 hade upplevt smärta de senaste fyra veckorna, som i flera fall lett till sömnstörningar och störningar i arbete/daglig verksamhet. Också i den egna skattningen av hälsorelaterad livskvalitet rapporterade man mest besvär inom området smärta. Urin- och avföringsläckage var mycket vanligt, endast 18 procent läckte varken urin eller avföring. Även om vi inte undersökte hur inkontinens påverkade HRQoL (hälsorelaterad livskvalitet) har andra forskare funnit ett samband mellan urininkontinens och lägre rapporterad HRQoL (framförallt kvantiteten av urin är en viktig parameter; t.ex. 17). Vidare kan det tilläggas att det i litteraturen rapporterats om en ökad förekomst av blåscancer vid neurogen blåsfunktionsnedsättning, särskilt vanligt är det vid långvarig KAD-behandling. Man vet inte exakt orsak, men spekulerar kring kronisk inflammation (18). Av vikt är också att njurfunktionen inte var bedömd eller känd hos ca var femte individ samt att endast hälften hade normal njurfunktion, detta trots att medianålder var under 30 år.

Högt blodtryck uppmättes hos tolv personer varav det var tidigare okänt hos hälften och följaktligen obehandlat. Endast fyra av dessa hade normal njurfunktion. Högt blodtryck var spritt över alla åldrar. Hjärnstamssymtom som svårighet att svälja och andningssvårigheter förekom där en del var beroende av andningshjälpmedel. Som tidigare påpekats är dessa symptom potentiellt mycket allvarliga och eventuellt livshotande. Av totalt 110 rapporterade operationer i gruppen gällde en majoritet shuntoperationer och fotoperationer. Dessa var jämnt fördelade avseende MFN men de med hög lumbal respektive hög lumbal/thorakal MFN hade haft totalt flest antal operationer.

Enligt den egna skattningen av HRQoL upplevde majoriteten inga svårigheter med personlig vård som att tvätta och klä sig, däremot hade en tredjedel måttliga och stora svårigheter i vanliga aktiviteter. Cirka hälften beskrev någon form av nedstämdhet.

Den pediatrika vården, uppföljningen och behandlingen inom sjukvård och rehabilitering fungerar i allmänhet bra enligt riktlinjer och vårdprogram. Det är dock anmärkningsvärt att hälsoproblemen efter 18 års ålder hos gruppen med RMB är så omfattande att det påverkar den dagliga livsföringen. De exekutiva svårigheter som är vanliga hos personer med RMB gör att de ofta inte förmår ta fullt eget ansvar för den egna hälsan, oavsett begåvningsnivå. Det

gäller att sköta RIK-tider för att tömma blåsan, uppmärksamma och åtgärda trycksår, ha kontroll på besök inom sjukvården etc. Drygt hälften angav också att de hade en personlig ”coach”, i de flesta fall i form av förälder, trots att man kanske flyttat hemifrån. I undersökningsgruppen bodde 19 personer fortfarande i föräldrahemmet. Sex var sambo och fyra hade barn. Fjorton studerade fortfarande och andelen yngre personer förklarar varför många ännu inte etablerat varaktiga relationer eller flyttat hemifrån.

Undersökning av muskelfunktionsparametrar gav viss information om hur gruppens funktionsförmåga var vid undersökningstillfället, men det är främst vid upprepade mätningar av funktionsförmågan, som man kan upptäcka försämringar och åtgärder kan sättas in. Instrumenten bör vara standardiserade samt valida för patientgruppen och reliabla för att säkert kunna upptäcka kliniska funktionsförändringar. För undersökningsgruppen var muskelfunktionsförmågan i armarna förhållandevis bättre, men nytillkommen fumlighet eller svaghet eller smärta i armarna noterades i några fall, vilket måste utredas vidare med tanke på åtgärdbar syringohydromyeli. Muskelfunktionen i benen var mest nedsatt, och i fotlederna var muskelstyrkan som sämst för gruppen. Ledrörligheten i höfter, knän och fotleder var inskränkt hos en stor andel av gruppen, bl.a. på grund av att 2/3 förflyttar sig med och sitter i rullstol större delen av dagen för såväl korta sträckor inomhus som längre sträckor ute i samhället. Två av tre hade sträckdefekter i knäleder och ca hälften kunde inte sträcka ut fullt i höftleder. Med hjälp av PPAS finns nu möjlighet att följa utvecklingen av asymmetrier i hållningen i liggande sittande och stående, instrumentet ger förhoppning om att upptäcka även mindre tecken på asymmetri för att kunna sätta in adekvata insatser. En stor andel av personer med RMB har asymmetrisk hållning och i denna undersökningsgrupp hade hälften skolios. Validering av PPAS för denna patientgrupp saknas ännu.

Då majoriteten i studien var unga vuxna är det viktigt att vidare undersöka hälsa och livskvalitet hos en större population där åldrarna är mer jämnt fördelade. Sannolikt är hälsa och livskvalitet något bättre hos de yngre som nyss lämnat barn- och ungdomshabiliteringen jämfört med de som är äldre och lämnade med eget ansvar under lång tid. Det kan också vara så att de med bättre hälsa var mindre benägna att delta i studien då de kanske i större utsträckning hade arbete eller deltog i fler aktiviteter överlag.

Enligt resultaten från denna pilotstudie förekommer både fysiska och psykiska svårigheter i stor omfattning, vilket pekar på nödvändigheten att erbjuda en aktiv uppföljning medicinskt och socialt när ungdomarna med RMB lämnar barn- och ungdomshabiliteringen. Jämfört med barnpopulationen är möjligheten till uppföljning idag ojämlik och fördelad på olika aktörer. Med tanke på att personer med RMB löper risk att få försämrad hälsa och i vissa fall livshotande tillstånd när adekvat uppföljning saknas, är det angeläget att tillskapa ett välgrundat vårdprogram och en enhetlig, organiserad uppföljning för att minska riskerna och för att främja förutsättningar för bästa möjliga hälsa och livskvalité. Att över hälften av deltagarna bedömdes vara i aktuellt behov av läkarbedömning/utredning och åtgärd är anmärkningsvärt och oroväckande. Mycket arbete finns kvar att göra för att förbättra hälsa och funktionsförmåga hos denna population – och framför allt krävs krafttag för att förhindra ytterligare försämring i funktion och framtida livsutsikter.

REFERENSER

1. Lindquist B, Jacobsson H, Peny-Dahlstrand M, Strinnholm M. Kognition vid ryggmärgsbråck – en kunskapsöversikt. Juni 2015. Länk: <http://www.habiliteringschefer.se/ebh/kognition-rmb/kognition-rmb.html#hela>
Lättläst sammanfattning: http://mmcup.se/?page_id=738
2. Kaufman BA, Terbrock A, Winters N, Ito J, Klosterman A, Park TS. Disbanding a multidisciplinary clinic: effects on the health care of myelomeningocele patients. *Pediatr Neurosurg*. 1994;21(1):36-44.
3. Olsson I, Dahl M, Mattsson S, Wendelius M, Aström E, Westbom L. Medical problems in adolescents with myelomeningocele (MMC): an inventory of the Swedish MMC population born during 1986-1989. *Acta Paediatr*. 2007 Mar;96(3):446-9.
4. Vu Minh Arnell M, Seljee Svedberg K, Lindehall B, Jodal U, Abrahamsson K. Adults with myelomeningocele: an interview study about life situation and bladder and bowel management. *J Pediatr Urol*. 2013 Jun;9(3):267-71.
5. Oakeshott P, Reid F, Poulton A, Markus H, Whitaker RH, Hunt GM. Neurological level at birth predicts survival to the mid-40s and urological deaths in open spina bifida: a complete prospective cohort study. *Dev Med Child Neurol*. 2015 Feb 12.
6. Bartonek Å, Saraste H, Knutson L. Comparison of different systems to classify the neurological level of lesion in patients with myelomeningocele. *Dev Med Child Neurol*. 1999;41 796. 805
7. Bartonek Å, Saraste H. Factors influencing ambulation in children with myelomeningocele- a cross-sectional study. *Dev Med Child Neurol* 2001;43 253-60
8. Daniels L, Worthingham C. Muscle testing. W. B. Saunders Company. Philadelphia 1980. Fourth Edition.
9. Hislop HJ. Daniel's and Worthingham's muscle testing. Techniques of manual Examination. Philadelphia: Saunders Company, 1995.
10. Kendall F, McCreary E. Muscles Testing and Function. Williams & Wilkins. Baltimore/London 1983.
11. Norrlin S, Bartonek Å. Myelomeningocele. Sjukgymnastik för barn och ungdom, editor E Beckung, E Brogren and B Rösblad, Studentlitteratur, Lund.
12. McDonald CM, Jaffe KM, Shurtleff DB. Assessment of muscle strength in children with myelomeningocele: accuracy and stability of measurements over time. *Arch Phys Med Rehabil* 1986;67:855-861
13. Rodby-Bousquet E, Czuba T, Hägglund G, Westbom L. Postural asymmetries in young adults with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2013;55:1009-1015.
14. Graham H.K., Harvey A., Rodda J., Nattrass G.R., Pirpiris M. (2004). The Functional Mobility Scale (FMS). *JPO* 24(5): 514-520.
15. Hinz A, Kohlman T, Stöbel-Richter Y, Zenger M, Brähler E. The quality of life questionnaire EQ-5D-5L: psychometric properties and normative values for the general German population. *Qual Life Res*. 2014, 23:443-447.
16. SPSS for Windows, Version 22.0. Chicago, SPSS Inc.
17. Szymanski KM, Misseri R, Whittam B, Kaefer M, Rink RC, Cain MP. Quantity, Not Frequency, Predicts Bother with Urinary Incontinence and its Impact on Quality of Life in Adults with Spina Bifida. *J Urology* 2016 (195): 1263–1269.
18. Mirkin K, Casey JT, Mukherjee S, Kielb SJ. Risk of bladder cancer in patients with spina bifida: case reports and review of the literature. *J Pediatr Rehabil Med*. 2013;6(3):155-62.

Personnummer - (ååååmmdd-nnnn)

Efternamn **Förnamn**

Uppgifter om hälsa (forts)

Har svår synnedsättning/blindhet ☐ Ja* ☐ Nej ☐ Okänt

Definieras som binokulär synskärpa $< 0,3$, svår synfältsdefekt eller CVI (syncentralskriterier)

*Om Ja – är det en förvärvad synskada pga hydrocefalus/shuntsvikt? ☐ Ja ☐ Nej ☐ Okänt

Har svår hörselnedsättning/dövhet ☐ Ja ☐ Nej ☐ Okänt

Definieras som behov av hörapparater bilat, eller bilat döv

Haft lågenergifraktur/er ☐ Ja ☐ Nej ☐ Okänt _____

Om ja, vilken kroppsdel _____

Eventuella andra sjukdomar/funktionsnedsättningar (text och/eller ICD-koder)

Uppgifter om kognitiv funktion

Utvecklingsstörning, enligt ICD-10 kriterier ☐ Ja ☐ Nej ☐ Okänt

Bedömning av kognitiv nivå baserad på

☐ Klinisk bedömning, eventuella tidigare testresultat ej tillgängliga

☐ Psykologtest med nivåbedömning utförd, senast år _____ eller ålder _____ (år) ☐ Ungefärlig tidpunkt

Finns andra specifika kognitiva svårigheter som utgör problem i vardagen? ☐ Ja ☐ Nej ☐ Okänt

☐ Utredning av exekutiva funktioner utförd, senast år _____ eller ålder _____ (år) ☐ Ungefärlig tidpunkt

Uppgifter om genomgångna operationer

Ortopediska operationer	Ja	Nej	Okänt	År
Rygg (skolios, kyfos)	☐	☐	☐	_____
Höft	☐	☐	☐	_____
Knä	☐	☐	☐	_____
Underben	☐	☐	☐	_____
Fot	☐	☐	☐	_____
Neurokirurgiska operationer				
Shuntrevision/er	☐	☐	☐ senast år _____	totalt ca.....ggr
Fjättrad märg	☐	☐	☐	_____
Dekompression bakre skullgrop	☐	☐	☐	

Efternamn **Förnamn**

Nefro- eller urologiska operationer	Ja	Nej	Okänt	År
Njurtransplantation	☐	☐	☐	_____
Blåsförstoring	☐	☐	☐	_____
Stomi-operationer				
Urostomi	☐	☐	☐	_____
Tarmstomi	☐	☐	☐	_____
Gastrostomi	☐	☐	☐	_____
Tracheostomi	☐	☐	☐	_____
Op för trycksår	☐	☐	☐	_____

Andra operationer, vilka _____

Uppfattas hälsotillståndet som stabilt senaste 3 åren? ☐ Ja ☐ Nej, försämrat ☐ Nej, förbättrat ☐ Osäkert

Har MMCUP-genomgången medfört förslag till åtgärder? ☐ Nej ☐ Ja, vad/vilka? _____

Synpunkter/önskemål angående sjukvård och habilitering framförda av patienten/företrädare i samband med kontakten

Formuläret ifyllt med hjälp av (flera kryss möjliga): ☐ patientens egna uppgifter ☐ närståendes uppgifter
☐ personlig kännedom ☐ habiliteringsjournal/er ☐ sjukhusjournal/er

Personnummer - (ååååmmdd-nnnn)

Efternamn **Förnamn**

Bedömare			
Namn	Yrke	Klinik/enhet	

Bedömningsdatum -- (åååå-mm-dd)

Aktuell blåstömningsfunktion

Känner blåsfillnad/trängning ☐ Ja ☐ Nej ☐ Osäkert ☐ Inte frågat

Blåstömningssmetod (flera alternativ kan anges)

☐ Miktion utan krystning/kompression ☐ Miktion med krystning ☐ Miktion med manuell kompression
☐ RIK via uretra ☐ RIK via alternativ kanal ☐ Kvarliggande KAD ☐ Suprapubisk kateter
☐ Urindeviation med kontinensfunktion ☐ Urindeviation utan kontinensfunktion

Blåstömning genomförs (gäller i både hem och arbete/skola/motsv; ange endast ett alternativ)

☐ Helt själv, inklusive att ta sig till toaletten utan påminnelse från annan person

☐ Med enbart muntligt stöd från annan person

☐ Med både muntligt och fysiskt stöd av annan person

☐ Osäkert

☐ Med enbart fysiskt stöd av annan person

☐ Hjälpt med allt

☐ Okänt

Vanligaste blåstömningsfrekvens, ungefärligt antal gånger per dygn:....., varav.....ggr/natt

Kontinens för urin: Urinläckage ☐ Nej ☐ Ja, endast natt ☐ Ja, endast dag ☐ Ja, dag och natt

Om ja, ange frekvens

☐ Varje dygn ☐ Någon/några gånger i veckan ☐ Någon/några gånger i månaden
☐ Enstaka tillfällen, mer sällan än varje månad

Komplikationer från urinvägarna

☐ Ja ☐ Nej ☐ Osäkert/ingen uppgift

Om ja, vad? (flera alternativ kan anges)

☐ Blåssten ☐ Njursten
☐ Antibiotikabehandlad UVI utan feber (temp < 38,5) Antal senaste året:.....
☐ Antibiotika behandlad UVI med temp $\geq$ 38,5 Antal senaste året:.....
☐ Annan, vad.....

Behandling urinvägar senaste året

Antibiotika/kemopreparat för att förebygga UVI? ☐ Ja ☐ Nej ☐ Okänt

Läkemedel för blåsdysfunktion ☐ Ja, läkemedlets namn
 ☐ Nej ☐ Okänt

Botulinumtoxin intravesicalt ☐ Ja ☐ Nei ☐ Okänt

Blåsskölining ☐ Ja ☐ Nej ☐ Okänt

Om ja, ange blåsskölningsvätska: _____

Personnummer

--	--	--	--	--	--	--

 -

--	--	--

 (ååååmmdd-nnnn)

Aktuell tarmtömningsfunktion

Känner trängning till avföring ☐ Ja ☐ Nej ☐ Osäkert ☐ Inte aktuellt ☐ Okänt

Tarmtömningsmetod (fyll i alla aktuella alternativ)

- | | | |
|--|--|--|
| ☐ Normal tömning utan hjälpmedel | ☐ Krystar, lutar fram för att tömma | ☐ Digital stimulering |
| ☐ Suppositorier (glycerin, mjukgörande) | ☐ Plockning | |
| ☐ Små lavemang/klysmå<150 ml | ☐ Större lavemang>150 ml | |
| ☐ MACE/ACE (antegrad continence enema) | ☐ Colostomi | |
| ☐ Annan metod: _____ | ☐ Vet ej | |

Pågående peroral läkemedelsbehandling för tarmen ☐ Ja, ☐ Nej ☐ Okänt

Förekommer smärta i samband med tarmtömning? ☐ Ja ☐ Nej ☐ Osäkert ☐ Inte frågat

Tarmtömning genomförs (gäller i både hem och arbete/skola/motsv; ange endast ett alternativ)

- ☐ *Helt själv*, inklusive att ta sig till toaletten utan påminnelse från annan person
- ☐ *Med enbart muntligt stöd* från annan person ☐ *Med enbart fysiskt stöd* av annan person
- ☐ *Med både muntligt och fysiskt stöd* av annan person ☐ *Hjälp med allt*
- ☐ Osäkert ☐ Okänt

Vanligaste tarmtömningsfrekvens, ungefärligt/genomsnittligt antal gånger per vecka:.....

Vanligaste tidsåtgång* för en tarmtömning (*tid från det man börjar ta av sig byxorna tills man satt på byxor igen efter tarmtömning) **minuter**

Kontinens för avföring:

Avföringsläckage ☐ Ja ☐ Nej

Om ja - *Frekvens*

- ☐ Varje dygn ☐ Någon/några gånger i veckan ☐ Någon/några gånger i månaden
☐ Enstaka tillfällen, mer sällan än varje månad

Kommentar:

Avslutningsvis

Uppfattas uro-tarmsituationen som stabilt senaste 3 åren? ☐ Ja ☐ Nej, försämrat ☐ nej, förbättrat ☐ osäkert

Har MMCUP-genomgången medfört förslag till åtgärder? ☐ nej ☐ ja, vad/vilka? _____

Synpunkter/önskemål angående uro/tarmsituationen framförda av patienten/företrädare i samband med kontakten

Personnummer (ååååmmdd-nnnn)

Efternamn Förnamn

Bedömare
Namn Yrke Klinik/enhet

Bedömningsdatum (åååå-mm-dd)

Uppgifter om muskelstyrka (se manual MMCUP fysioterapi)

Muskelstyrka övre extremitet

Höger sida	0	1	2	3	4	5	Ej bedömd
Skulderabduktion	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐
Armbågsflexion	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐
Armbågsextension	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐
Handledsextension	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐
Vänster sida							
Skulderabduktion	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐
Armbågsflexion	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐
Armbågsextension	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐
Handledsextension	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐

Handdynamometer: Ange typ av mätare.....

Högerkg Vänster.....kg

Muskelstyrka nedre extremitet

Höger sida	0	1	2	3	4	5	Ej bedömd
Bäckenelivation (m. Quadratus lumborum)	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐
Höftflexion	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐
Höftextension	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐
Höftadduktion	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐
Höftabduktion	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐
Knäflexion	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐
Knäextension	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐
Fotled dorsalflexion	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐
Fotled plantarflexion	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐

Vänster sida	0	1	2	3	4	5	Ej bedömd
Bäckenelivation (m. Quadratus lumborum)	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐
Höftflexion	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐
Höftextension	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐
Höftadduktion	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐
Höftabduktion	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐
Knäflexion	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐
Knäextension	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐
Fotled dorsalflexion	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐
Fotled plantarflexion	☐	☐	☐	☐	☐	☐	☐

Finns patientrelaterad orsak till att bedömning ej gjorts? ☐ Nej ☐ Ja, ange orsak till ej bedömd
(endast ett alternativ) ☐ Gipsad ☐ Nyopererad ☐ Svårighet att medverka ☐ Annan, vad.....

Personnummer (ååååmmdd-nnnn)

Klassifikation (muskelfunktionsnivå, se manual MMCUP fysioterapi)

Muskelfunktionsnivå (sämsta sidan gäller) (Ange endast ett alternativ)

- ☐ I: Sacral ☐ II: Låg lumbal ☐ III: Mellan lumbal
☐ IV: Hög lumbal ☐ V: Hög lumbal/thoracal

Uppgifter om muskeltonus

Ökad muskeltonus, nedre extremiteter ☐ Nej ☐ Ja* ☐ Kan ej avgöras ☐ Ej bedömd

*Om ja, påverkad(e) muskelgrupp(er):

- Höftflexorer ☐ Nej ☐ Ja höger ☐ Ja vänster ☐ Osäkert
Höftadduktorer ☐ Nej ☐ Ja höger ☐ Ja vänster ☐ Osäkert
Knäflexorer ☐ Nej ☐ Ja höger ☐ Ja vänster ☐ Osäkert
Dorsalflexorer ☐ Nej ☐ Ja höger ☐ Ja vänster ☐ Osäkert
Annan muskelgrupp, vilken..... ☐ Nej ☐ Ja höger ☐ Ja vänster ☐ Osäkert

Upplever personen själv eller omgivningen förändring av muskeltonus i nedre extremiteter senaste året? ☐ Nej ☐ Ja, ökat ☐ Ja, minskat ☐ Kan ej avgöras ☐ Okänt

Uppgifter om passivt led-rörelseomfång (För utgångspositioner se manual MMCUP fysioterapi)

Passivt led-rörelseomfång

Höger sida

Vänster sida

	Grader	Avvikande utgångsläge			Grader	Avvikande utgångsläge	
Höftflexion		☐ Nej	☐ Ja			☐ Nej	☐ Ja
Höftextension		☐ Nej	☐ Ja			☐ Nej	☐ Ja
Höftabduktion		☐ Nej	☐ Ja			☐ Nej	☐
Höft, inåtrotation		☐ Nej	☐ Ja			☐ Nej	☐ Ja
Höft, utåtrotation		☐ Nej	☐ Ja			☐ Nej	☐ Ja
Knäflexion		☐ Nej	☐ Ja			☐ Nej	☐ Ja
Knä, hamstringsvinkel		☐ Nej	☐ Ja			☐ Nej	☐ Ja
Knäextension		☐ Nej	☐ Ja			☐ Nej	☐ Ja
Fot, dorsalflexion (flekerat knä)		☐ Nej	☐ Ja			☐ Nej	☐ Ja
Fot, dorsalflexion (extenderat knä)		☐ Nej	☐ Ja			☐ Nej	☐ Ja
Fot, plantarflexion		☐ Nej	☐ Ja			☐ Nej	☐ Ja

Uppgifter om rygg

Rygg (bedömd i sittande)

- Kyfos** ☐ Nej ☐ Ja ☐ Kan ej avgöras ☐ Ej bedömd
Skolios ☐ Nej ☐ Ja ☐ Kan ej avgöras ☐ Ej bedömd

Personnummer

--	--	--	--	--	--	--

 -

--	--	--

 (ååååmmdd-nnnn)

PPAS, postural förmåga och asymmetrier – ryggliggande (se manual, CPUP vuxen)

Ryggliggande

- ☐ 1 = Kan inte rätas ut och placeras i ryggliggande
- ☐ 2 = Kan rätas ut och placeras i ryggliggande men behöver stöd
- ☐ 3 = Kan ligga på rygg utan stöd men inte röra sig
- ☐ 4 = Kan initiera flexion av bålen (stabilisera bål för att lyfta huvud eller knä)
- ☐ 5 = Kan göra tyngöverföring lateralt och återgå till ursprungsläget (rulla åt sidan)
- ☐ 6 = Kan ta sig ur ryggliggande (byta ställning ex rulla över på mage eller upp till sittande)
- ☐ 7 = Kan ta sig i och ur ryggliggande (ex till sittande och tillbaks till ryggliggande)

Kommentar

Ryggliggande, frontalt (poäng 1=ja, 0=nej)	
Huvudet i medellinjen	
Bålen symmetrisk	
Bäckenet neutralt	
Benen separerade och raka i förhållande till bäckenet	
Armarna vilande längs sidorna	
Jämn viktfordelning	
Totalpoäng	

<i>Ryggliggande, sagittalt (poäng 1=ja, 0=nej)</i>	
Huvudet i medellinjen (låg kudde)	
Bålen i neutralläge	
Bäckenet neutralt	
Benen raka, sträckta höfter och knä	
Fötterna vilar i neutralläge	
Jämn viktfordelning	
Totalpoäng	

PPAS, postural förmåga och asymmetrier – sittande på brits (se manual, CPUP vuxen)

Sittande på brits

- ☐ 1 = Kan inte placeras i sittande
- ☐ 2 = Kan placeras i sittande men behöver stöd
- ☐ 3 = Kan sitta utan stöd men inte röra sig
- ☐ 4 = Kan luta bålen lite framåt - bakåt innanför understödsytan
- ☐ 5 = Kan göra tyngöverföring lateralt och återgå till ursprungsläget (från ena bäckenhalvan till den andra)
- ☐ 6 = Kan ta sig ur sittande (byta ställning, ex ta tyngd på fötterna och lätta från britsen)
- ☐ 7 = Kan ta sig i och ur sittande (ex till stående och tillbaks till sittande)

Kommentar

Sittande, frontalt (poäng 1=ja, 0=nej)	
Huvudet i medellinjen	
Bålen symmetrisk	
Bäckenet neutralt	
Benen separerade och raka i förhållande till bäckenet	
Armarna vilande längs sidorna	
Jämn viktfördelning	
Totalpoäng	

Sittande, sagittalt (poäng 1=ja, 0=nej)	
Huvudet i medellinjen	
Bålen i neutralläge	
Bäckenet neutralt	
Höfterna böjda (90°)	
Knän böjda (90°)	
Fötterna i neutralläge/fotsulorna i golvet	
Totalpoäng	

Bedömd i sittande: ☐ Utan stöd ☐ Med stöd

Kommentar

Personnummer (ååååmmdd-nnnn)

PPAS, postural förmåga och asymmetrier – stående (se manual, CPUP vuxen)

PPAS, postural förmåga stående

- ☐ 1 = Kan inte rätas ut och placeras i stående
☐ 2 = Kan rätas ut och placeras i stående men behöver stöd
☐ 3 = Kan stå utan stöd men inte röra sig
☐ 4 = Kan luta bålen lite framåt - bakåt innanför understödsytan
☐ 5 = Kan göra tyngöverföring lateralt och återgå till ursprungsläget (från ena foten till den andra)
☐ 6 = Kan ta sig ur stående (byta ställning ex flytta en fot framåt)
☐ 7 = Kan ta sig i och ur stående (ex gå och stanna)

Kommentar _____

Stående, frontalt (poäng 1=ja, 0=nej)	Stående, sagittalt (poäng 1=ja, 0=nej)
Huvudet i medellinjen	Huvudet i medellinjen
Bålen symmetrisk	Bålen i neutralläge
Bäckenet neutralt	Bäckenet neutralt
Benen separerade och raka i förhållande till bäckenet	Benen raka med sträckta höfter och knän
Armarna vilande längs sidorna	Fötterna i neutralläge/ fotsulorna i golvet
Jämn viktfordelning	Jämn viktfordelning
Totalpoäng	Totalpoäng

Bedömd i stående: ☐ Utan stöd ☐ Med stöd ☐ I stahjälpmiddel

Kommentar _____

Uppgifter om förflyttningar (se manual MMCUP fysioterapi)

Funktionell gångförmåga (ange det vanligaste förekommande alternativet)

- ☐ I – Går både inom- och utomhus. Ej behov av ortoser (ev inlägg). Håller gånghakten med jämnåriga vid gång utomhus.
- ☐ II – Går inom och utomhus. Behov av ortoser men ej av gånghjälpmiddel. Använder rullstol utomhus enbart vid längre förflyttning.
- ☐ III – Går inomhus. Behov av ortoser (och gånghjälpmiddel). Använder rullstol utomhus och vid längre avstånd inomhus.
- ☐ IV – Går inomhus med ortoser och gånghjälpmiddel. Använder rullstol inom- och utomhus
- ☐ V – Har träningsgång i skola, terapi och hemma. Förflyttar sig funktionellt med rullstol.
- ☐ VI – Går inte. Har ev ståfunktion.
- ☐ Ej bedömd

Förmåga till överflyttningar/korta förflyttningar i bostaden (ange vanligaste alternativet för respektive fråga)

Förflyttningsposition ☐ Sittande ☐ Stående ☐ Okänt

Hjälp av annan person ☐ Ja ☐ Nej ☐ Okänt

Förflyttningshjälpmedel ☐ Inga ☐ Glidbräda/vridplatta ☐ Gånghjälpmiddel ☐ Lyft/sele ☐ Okänt

