

Kvalitetsregister vid spinal dysrafism och hydrocefalus

MMCUP



Årsrapport 2016- aug 2017

September 2017

Innehåll

Sida

Förord	3
Medicinska kortfakta om ryggmärgsbräck (RMB)	4
Så här är det ...	5
Övergripande målsättning	6
Ryggmärgsbräck och annan spinal dysrafism	6
Mål 1 – Koordinerad vård	9
Mål 2 – Rätt diagnos	10
Deltagare i MMCUP	11
Tabell deltagare per län/landsting/region och åldersgrupp	12
Täckningsgrad	13
Barn med RMB födda 2007-2016	17
Fyra kohorter 15-18 år med RMB	19
Vuxna med RMB	21
Operationer	22
Brukarsamverkan	23
Vårdprogram och kvalitetsregister	25
Översikt MMCUP - formulär och rapporter	26
Förbättringsarbete	27
Kvalitetsindikatorer	27
Mål	28

Förord

Kvalitetsregistret MMCUP utvärderar ett uppföljningsprogram för personer födda med ryggmärgsbråck, förkortat RMB. ”MMCUP” står för ”Uppföljningsprogram för MMC”, då ett annat namn för ryggmärgsbråck är myelomeningocele (MMC). Många andra typer av medfödda ryggmärgsskador ingår liksom ryggmärgsbråck i begreppet ”spinal dysrafism”.

Registret och uppföljningsprogrammet är utformat av ett nationellt nätverk personer i olika yrkesgrupper med lång erfarenhet och kunskap kring RMB/MMC. Nätverket innehåller också representanter från berörda patientföreningar och tillsammans arbetar vi för att förbättra och kvalitetssäkra vården vid ryggmärgsbråck. Tvärprofessionella evidensbaserade riktlinjer för uppföljning och behandling vid RMB/MMC har utformats, se länksamling på hemsidan <http://mmcup.se>

Kvalitetsregistret utformas för att underlätta så att patienter med RMB får vård enligt senaste rekommendationer oavsett var man bor i landet, och för att ge underlag till förbättringsarbete. För den enskilda deltagaren/patienten ger den strukturerade uppföljningen beslutsunderlag med möjligheter att följa den egna hälsan och funktionen över tid.

Det finns stort behov av att samla kunskap om RMB/MMC, då evidens saknas för många olika behandlingar. I nätverket finns mångårig erfarenhet och flera fortsätter arbeta efter pensionsåldern.. De nya medarbetare som nu finns i barnsjukvård/habilitering har genom arbetet med uppbyggnaden av MMCUP kunnat ta del av tidigare erfarenhet och insamlad kunskap. Själva kan de endast få begränsad erfarenhet p.g.a. att incidensen MMC har minskat kraftigt under senaste decennierna. Det finns nu ett stort antal ”nya överlevare” med MMC som är vuxna, en för vuxenverksamheterna relativt okänd diagnosgrupp. Behoven av hälso- och sjukvård är komplexa och svåröverskådliga, och flertalet personer födda med MMC har funktionsprofil som gör det svårt att uppnå följsamhet till nödvändig egenvård och planerade kontakter. Vuxna med MMC behöver någon som koordinerar sjukvårdskontakter och följer upp de egenvårdsinsatser som krävs för bevarad hälsa.

De första medicinska nationella riktlinjerna för RMB publicerades 2009, och har därefter kompletterats och uppdaterats efterhand, se länkar <http://mmcup.se>. MMCUP fick startbidrag från SKL under 2011, och är ett nationellt kvalitetsregister sedan 2012. Vi har nu en nästan helt komplett tioårskohort barn födda 2007-2016 med RMB, där behandlingsinsatser och resultat, hälsa och funktion för alla dessa barn följs i kvalitetsregistret. De verksamheter som kan och vill inkluderas efterhand allt fler äldre årskullar barn, tonåringar och vuxna med ryggmärgsbråck.

Uppföljningsprogram och kvalitetskontroll behövs även vid andra former av spinal dysrafism (ryggmärgsmissbildningar), Registret är uppbyggt för att i framtiden även kunna inkludera hydrocefalus hos barn utan ryggmärgsavvikelse.

Det är ett stort antal personer i det nationella nätverket som tagit fram undersökningsformulären baserade på riktlinjerna, som följer personerna med MMC och som samlat in de uppgifter till registret som årsrapporten bygger på.

Med varmt tack till alla er som samverkar över hela landet i detta arbete!

Lund september 2017/ Lena Westbom, registerhållare

Medicinska kortfakta om ryggmärgsbråck

Synonymer: spina bifida cystica (SBC), myelomeningocele (MMC); bråcket kan vara lokaliserat till bröst- och/eller ländryggrad, ibland korsryggen, sällan halsryggen

Förekomst: varierar i olika geografiska områden och folkslag och under olika tidsperioder. Incidens i Sverige: 8 till 4 per 10 000 födda på 1970-talet och senaste decenniet 1-2 per 10 000. Sex av tio graviditeter där fostret har ryggmärgsbråck avbryts (se ”Fosterskador och kromosomavvikelser”, Socialstyrelsen)

Uppkomst: bristande slutning av ryggmärgskanalen (neuralröret) tidigt under första graviditetsveckorna. Ännu oklar bakgrund, kostfaktorer i kombination med genetiska faktorer har betydelse.

Kroppsfunktioner: Funktionsbortfallens typ och omfattning bestäms av på vilken nivå och i vilken omfattning neuralrörsdefekten innefattar ryggmärg, nervrötter och hjärna:

- förlamning och känselnedsättning i nedre delarna av kroppen, med risk för trycksår, ibland med behov av plastikkirurgisk operation eller ledande till amputation
- instabil bål, påverkad sittfunktion, scolios/kyfos (ryggkrökar)
- störd nervfunktion till urinblåsa och tarm, påverkad sexualfunktion
 - Bristande förmåga till blåstömning med risk för urinvägsinfektioner och förvärvade njurskador; bristande förmåga till tarmtömning med kronisk förstoppning; urin- och avföringsinkontinens.
- fjättrad/fastvuxen ryggmärg med tilltagande funktionsförsämring
- hydrocefalus (vattenskalle) med shuntoperation i nyföddhetsperioden; reoperationer vanliga; risk för nytillkomna neurologiska symtom, förvärvad hjärnskada, blindhet eller död om symtomen inte upptäcks i tid.
- nedsatt arm-handfunktion, med risk för försämring vid vätskeansamling i ryggmärgen
- störd funktion av sväljning, andning och ögonmotorik samt nedsatt balans pga Arnold- Chiari-missbildning med kranialnervspåverkan
- hormonella störningar, bl a för tidig pubertet
- kognitiva svårigheter oavsett begåvningsnivå med ojämn profil (svårigheter med exekutiva funktioner, bl.a. initiativ, planering, genomförande, organisation); intellektuell funktionsnedsättning hos ca var fjärde
- ökad förekomst av epilepsi och latexallergi

Så här är det..... så 18 vuxna Östgötar med RMB

Vi som ställde frågorna
Sven Mattsson, Marie Donlau, Gunilla Glad Mattsson

Preliminär sammanställning

9 kvinnor och 9 män, 24 – 72 år

12 var singel och 2 kvinnor var gifta
10 arbetade 25 – 100% (6 arb. 50%)
Två hemmafruar och en ålderspensionär
13 använde rullstol, 2 elrullstol
3 gångare

De flesta var nöjda med boende, lön
och annan ersättning



Hälsostatus hos 18 personer med RMB slumpvis tillfrågade att medverka

3 nyligen haft shunt problem
4 nyligen insjuknat i sepsis
3 har epilepsi
4 har antidepressiva
5 har blodtryckssänkande medel
5 högt blodtryck vid kontroll
13 RIKar, 1 KAD, 3 stomier,
1 kontinuerliga droppläckage
14 urinläckage
4 njurskadade, 3 har misstänkt njurskada
5 tömmer tarmen med lavemang
4 har en stomi
9 tömde manuellt
12 har avföringsläckage men 6 sällan

- Smärta förekom hos 13 personer
- Sår har 10 personer
- De flesta går sällan på kontroller
- Få önskar mer kunskap kring kognitiv funktion, blås och tarmfunktion och dess behandling



De intervjuade personernas egen skattning av trötthet, tidshantering och självständighet

- 18 personer med RMB säger att:
- 4 är helt självständiga, 4 nästan....
 - 9 hanterar tid lika bra som i en normalpopulation
 - 9 skattar tröttheten som ett problem
 - varav 4 har nedsatt njurfunktion



Enkäter: Sunnaa (ADL), ATMS (tidsuppfattning/kognition), FFS (fatigue)

Preliminär sammanställning

Trots problem med minne, rörlighet, blås och tarmstörning, inkontinens, daglig RIK och tarmtömningsprocedurer, smärta, epilepsi, sår, ångest och isolering m.m.
Så tycker de flesta att man mår bra!



Hälsoenkät VAS-skala

- 18 personer angav
 - 76,5 md (73,4 m) (från 45 – 100)
- I svensk normalpopulation
 - kvinnor 82 (+ - 21)
 - Män 86 (+ - 19)
- I tysk normalpopulation (77,4)



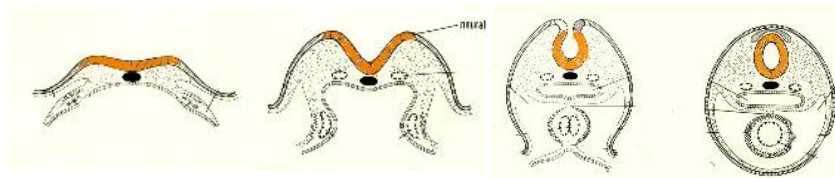
Övergripande MÅL

för uppföljningsprogram och kvalitetsregister vid RMB och annan spinal dysrafism är

- att genom tidig upptäckt av komplikationer förhindra bestående skador och funktionsförluster
- att behandlingsmetoder som visar sig mindre effektiva eller skadliga ska sorteras bort till förmån effektiva metoder
- att säkra vård av hög standard över hela landet

Ryggmärgsbråck och annan spinal dysrafism

Begreppet spinal dysrafism täcker flera olika fosterskador i ryggraden, missbildningar som är följden av en bristande slutning av en eller flera ryggkotor och/eller en missbildning av ryggmärgen.



Slutning av neuralröret sker under tredje till fjärde graviditetsveckan.

Slutningsdefekten kan variera från enbart slutningsdefekt i kota (spina bifida occulta) till slutningsdefekt i kota med bråckbildning av endast hjärnhinnor (meningocele) eller bråckbildning som innefattar både hjärnhinnor och ryggmärg (myelomeningocele, MMC). När hudtäckning saknas talar man om öppet ryggmärgsbråck (spina bifida aperta). I engelskspråkig litteratur används ofta begreppet *spina bifida* i stället för myelomeningocele.

I termen ”ryggmärgsbråck”, som vi förkortar till RMB, räknar vi in myelomeningocele (MMC, ett ryggbråck som innehåller ryggmärg och hinnor), myeloschisis (ej slutet neuralrör, dvs ryggmärgen är platt och saknar hudtäckning) och lipo-MMC (bråck som förutom ryggmärg och hinnor också innehåller fettvävnad). Lipo-MMC är oftast ett helt hudtäckt bråck. Även MMC kan vara helt hudtäckt, men det är vanligare att det är öppet, d.v.s. inte hudtäckt.



Ryggmärgsbråck ser olika ut hos olika nyfödda, här exempel på öppna ryggmärgsbråck (MMC), samt ett hudtäckt som också innehåller fett (lipo-MMC)

MMC är den vanligaste typen av spinal dysrafism och kallas även spina bifida cystica (SBC). De flesta födda med MMC har också shuntberoende hydrocefalus (HC, "vattenskalle").

Dödligheten var hög vid RMB/MMC ännu på 1960-talet, då endast vart fjärde eller femte barn uppnådde fem års ålder. Efter hand som tidig slutning av bråcket, shuntbehandling av vattenskalle och aktiv behandling mot urinvägsinfektioner infördes har prognosen för överlevnad radikalt förbättrats. Av de 35 barn med MMC som föddes 1964-67 i södra sjukvårdsregionen levde 26 vid 24-27 års ålder. Internationellt nådde samma proportion (75%) födda med MMC 1974-80 vuxen ålder. Kunskap om förväntad livslängd för dem som nått vuxen ålder saknas..

Flertalet personer med MMC har många, omfattande och långdragna medicinska problem. Vanligast är komplikationer från urinvägarna, trycksår och shuntkrångel ledande till högt tryck i skallen, farligt för hjärnan. Studier visar att komplikationerna vid MMC ökar om vården inte är koordinerad, även om den är lätt tillgänglig. Dödligheten rapporteras vara hög i ung vuxen ålder vid MMC, fr.a. på grund av njursvikt, shuntkomplikationer och latexallergi. Blodförgiftning (sepsis) p.g.a. infekterade trycksår eller urinvägsinfektioner är exempel på förebyggbar dödsorsak vid RMB. Ökad förekomst av hjärt-kärlsjukdomar och tidigt åldrande har rapporterats.

Det är vanligt att de medicinska problemen ökar hos vuxna med MMC och att den motoriska förmågan gradvis försämras. Orsakerna till detta kan vara t.ex. övervikt, nedsatt kondition eller neurologisk försämring p.g.a. fjättrad ryggmärg. Shunt dysfunktion utgör ett ständigt hot, och orsakar i värsta fall nyförvärvad och bestående hjärnskada och/eller blindhet i tillägg till tidigare funktionsnedsättning. Presentationen sidan 6 från en nyligen påbörjad inventering av hälsa hos vuxna med RMB i Östergötland visar en liknande situation som i södra sjukvårdsregionen, som redovisades i förra årsrapporten. Projektrapporten finns på följande länk

<http://mmcup.se/wp-content/uploads/2016/11/Rapport-vuxen-MMC-projekt-SSVR-2016.pdf>

Senaste decenniet har det fötts 10-15 barn med RMB/MMC årligen i Sverige jämfört med 80-100 per år för 30-40 år sedan. Uppföljningen av barn- och ungdomar med RMB sker i några sjukvårdsregioner via regionsjukhus med koordination mellan barnneurologi, barnkirurgi/urologi, neurokirurgi, ortopedi och i samarbete med lokala habiliteringsteam och länssjukvård. På andra håll sker koordinationen huvudsakligen lokalt under barn- och ungdomsåren. I vuxen ålder kvarstår behovet av samordning på grund av personernas kognitiva

profil med betydande exekutiva svårigheter. Sammanhållen medicinsk verksamhet för denna grupp vuxna saknas dock flerstädes i landet.

Ett nationellt nätverk bestående av olika yrkesgrupper inklusive läkare inom olika specialiteter har sedan starten 2004 formulerat evidensbaserade riktlinjer för insatserna vid RMB/MMC/HC och tillsammans planerat kvalitetsregistret MMCUP baserat på rekommendationerna. Neuropedatriker, uroterapeuter, fysioterapeuter, arbetsterapeuter, neurokirurger, barnortopedier och barnkirurger/urologer har arbetat med stöd av respektive specialistförening. Psykologer och arbetsterapeuter har tagit fram en EBH-rapport om kognitiva funktioner med rekommendationer i serien evidensbaserad rehabilitering i rehabiliteringschefsföreningens regi. Patientföreningarna RBU och Spin-off deltar, liksom en brukararbetsgrupp.

Målet med MMCUP är att personer födda med MMC/HC i alla åldrar ska få bra vård var man än bor i landet. Kvalitetsregistret kopplat till en strukturerad, livslång uppföljning av liten grupp personer med högt sjukvårdsutnyttjande p.g.a. hög förekomst av allvarliga komplikationer inom flera olika kroppsfunktioner, komplikationer som medför sänkt livskvalitet och förkortad livslängd. Den strukturerade uppföljningen enligt riktlinjerna, i kombination med uppgifterna i kvalitetsregistret, kan förväntas ge ny kunskap och förbättrad vård. För personen med ryggmärgsbråck medför uppföljningen tidig upptäckt av begynnande komplikation som kan avhjälpas med en liten behandlingsinsats, istället för en mer omfattande och mindre effektiv behandling vid redan inträffad komplikation.

MMC medför livslångt behov av allsidiga rehabiliterande åtgärder, varav den medicinska delen är framträdande och kräver hög kompetens. Tillståndet medför behov av samordnad, strukturerad medicinsk uppföljning för att undvika allvarliga och potentiellt livshotande komplikationer.

Ref. 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.

Rekommendationen i ”Medicinska riktlinjer vid MMC (ryggmärgsbråck)” Sjukvården ska organiseras så att personer födda med ryggmärgsbråck har tillgång till samordnade hälso- och sjukvårdsinsatser under hela livet.

Samordningsansvarig verksamhet – definition i MMCUP

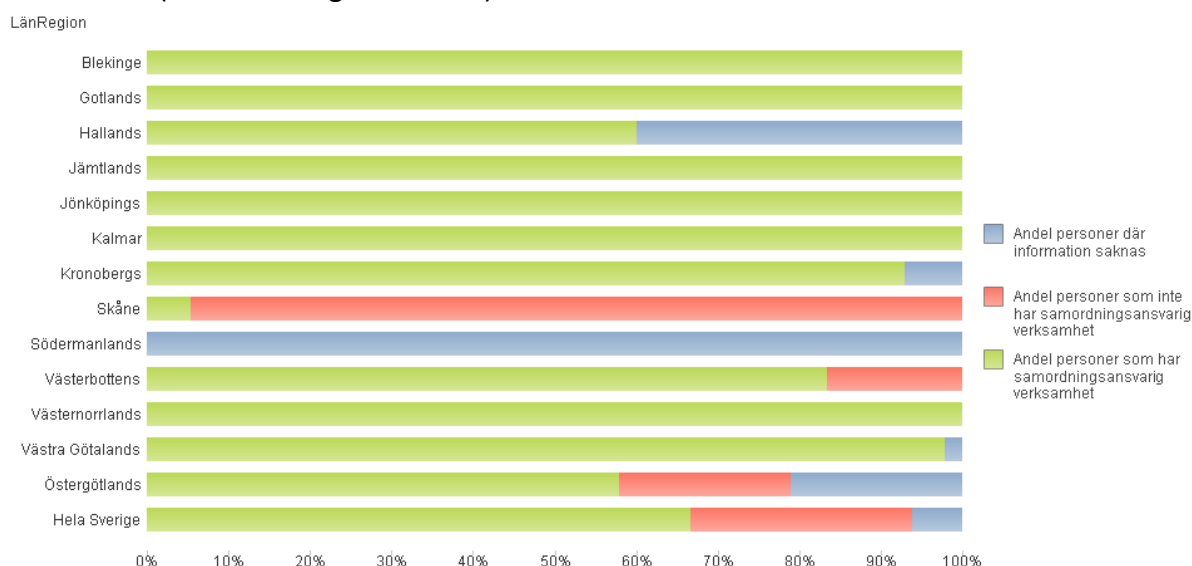
verksamhet som ska assistera personen med att samordna rehabiliteringsinsatser, lokala och regionala sjukvårdsinsatser relaterat till diagnosen ryggmärgsbråck

Mål 1 – Koordinerad vård

utvärderar rekommendation om samordnad vård vid RMB. I rapporterna som nås via länken ”utdatarapporter” på MMCUPs hemsida kan man ta fram aktuella uppgifter om ”Andel personer med ryggmärgsbråck som har eller saknar samordningsansvarig verksamhet” per län/landsting/region/sjukvårdsregion. Olika åldersgrupper och tidpunkter kan väljas.



Exempel på utdatarapporter Mål 1, hämtad 2017-09-13: Ovan andel barn födda 1999-2016 och nedan andel vuxna, födda 1997 eller tidigare (valda födelseår) med ryggmärgsbråck (vald diagnos) i MMCUP som har, respektive inte har samordningsansvarig verksamhet. (Totalt antal rapporterade per län framgår i applikationen i en tabell under grafen. Här fanns det totalt 258 barn med och 3 utan samordnande verksamhet och 98 vuxna med och 40 utan samordnande verksamhet; 35 av de 40 bor i Skåne, där vuxenhabiliteringen inte har något medicinskt uppdrag, och därför inte sjuksköterska eller läkare i teamen. Rapportunderlaget uppdateras från MMCUPs deltagarformulär en gång per månad. Obs! När graferna togs ut var inte definitionen av ”samordningsansvarig verksamhet” klar för alla (blå ruta föregående sida).



Man kan även välja diagnoserna ”Annan ryggmärgsavvikelse” eller ”Hydrocefalus utan ryggmärgsavvikelse”, men vårdprogram och rekommendationer för dessa diagnoser finns inte och de ingår inte i Mål 1.

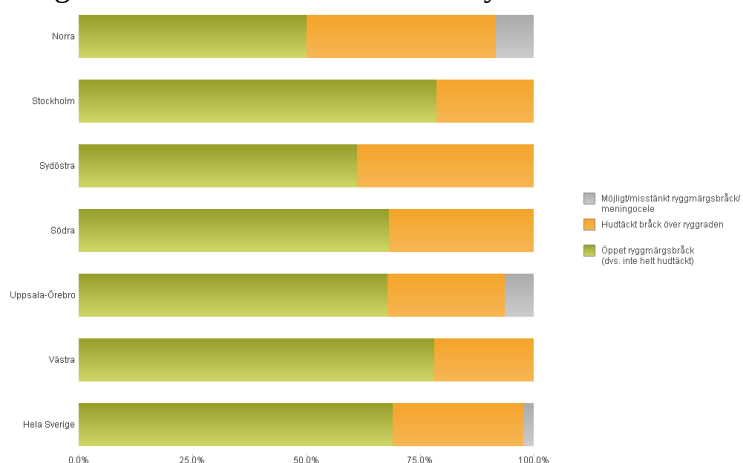
Mål 2 - Rätt diagnos

Under uppbyggnaden av MMCUP har vi prioriterat diagnoserna myelomeningocele (MMC) och MMC i kombination med fettvävsansamling i bråckområdet, lipo-MMC. Dessa två tillstånd är de som vi i MMCUP benämner ”ryggmärgsbråck”, förkortat till RMB, som alltså är samma sak som MMC/lipo-MMC. Under arbetets gång har vi blivit varse att många personer har fått en felaktig diagnos ryggmärgsbråck. Det har då rört sig om andra typer av fosterskador i ryggmärgen, t.ex. diastatomyeli (delad ryggmärg) eller fjättrad ryggmärg utan ryggmärgsbråck.

Att ställa diagnos MMC vid öppna ryggmärgsbråck är relativt lätt. Vid helt hudtäckta förändringar kan det vara svårt att skilja MMC och lipo-MMC från andra typer av fosterskador i ryggmärgskanalen. Även om man kliniskt är klar över vilken typ av missbildning förändringen representerar kan det vara svårt att välja rätt kod i WHO:s sjukdomsklassifikation ICD-10. Koden ”Q05 Spina bifida” sägs utesluta ”Spina bifida occulta Q76.0”. ”Spina bifida occulta Q76.0” är dock inte definierat, utöver att ”Spina bifida aperta”, dvs, öppet ryggmärgsbråck är exkluderat, liksom spinalt meningocele.

Många av dem med Q05-diagnos i det nationella obligatoriska patientregistret (PAR) har troligen annan typ av spinal dysrafism än ryggmärgsbråck. P.g.a. sekretessreglerna har vi inte kunnat kontrollera PAR-diagnoser genom journalstudier, men vi ser ibland felaktiga Q05-diagnoser i vår kliniska verksamhet. Då Kvalitetsregisterservice på Socialstyrelsen hjälpte oss kontrollera registrets täckningsgrad fanns det drygt dubbelt så många barn födda 2007-2013 med ICD-10 koden Q05 i PAR som barn med RMB i MMCUP. Även i Socialstyrelsens sammanställning av fosterskador finns det dubbelt så många nyfödda med ryggmärgsbråck rapporterade jämfört med i MMCUP. Det sker en överdiagnostik/feldiagnostik av RMB runt om i landet..

Personer med andra typer av spinal dysrafism har vanligen mindre neurologisk påverkan än de med ryggmärgsbråck. Kunskapen är dock mycket begränsad om utvecklingen vid de olika tillstånden och hur de skiljer sig från varandra. I de vetenskapliga artiklar om ”spina bifida” definieras sällan vilken typ av spinal dysrafism man inkluderat i materialet. Ibland anges dock att endast personer födda med öppna, ej hudtäckta MMC inkluderats. I MMCUP är det möjligt att **”kvalitetssäkra diagnosen”**, dvs. att separera olika typer av spinal dysrafism från varandra. Enligt rekommendationerna ska alla nyfödda med RMB ha kontakt med regionsjukvården, och



det är neuropediatriker och neurokirurg, regionansvariga för MMC, som fyller i data om neonatalt status och operationer. För vuxna och utrikes födda är det ibland svårt att avgöra typ av RMB.

Graf ur dynamiska utdatarapporter sept 2017: Andel barn födda i Sverige 2007-2016 (n=178), bosatta i respektive sjukvårdsregion 2017 med fastställd typ av ryggmärgsbråck

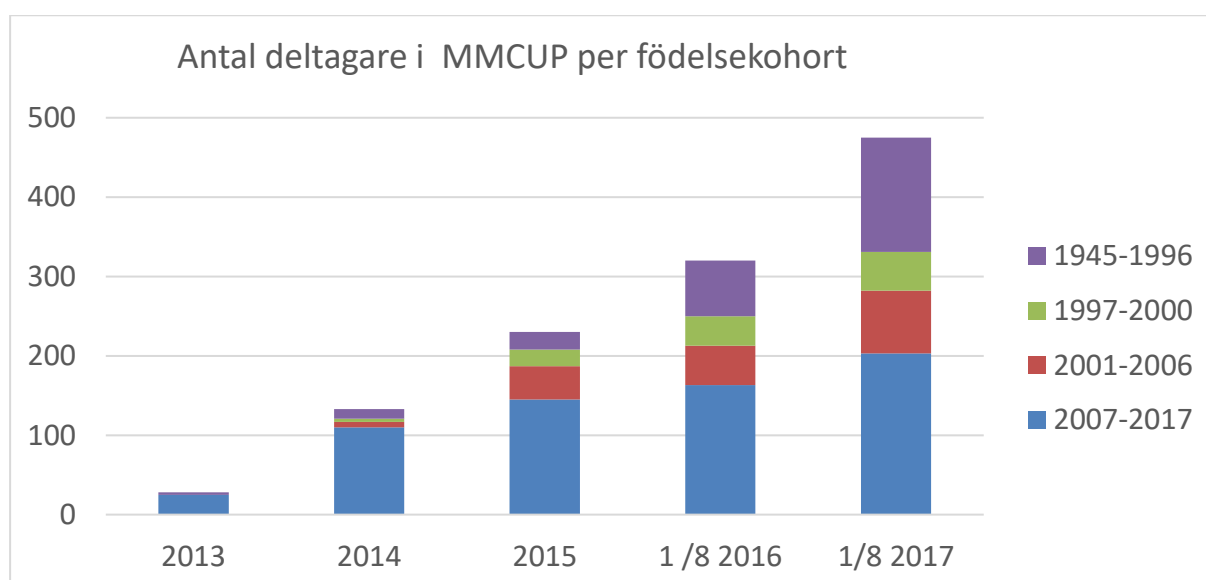
I denna årsrapport klassificeras ryggmärgsbråcken som öppna (ej helt hudtäckta) eller slutna (hudtäckta) RMB. Där tillräckliga uppgifter saknas för närmare klassifikation används kategorin ”Ryggmärgsbräck utan närmare specifikation”, förkortat ”RMB UNS”.

Hydrocefalus diagnostiseras ibland på ultraljud under graviditeten eller under spädbarnstiden, men behöver inte alltid opereras. Endast hydrocefalus som opererats neurokirurgiskt med någon form av shuntning definieras som hydrocefalus (HC) i denna rapport.

MMCUP – deltagare

Sedan MMCUP-starten prioriteras fullständig täckning bland barn födda med ryggmärgsbräck 2007 och senare. Diagnosgruppen är lätt att finna, eftersom i princip alla kräver insatser från neurokirurgi och barnurologi och därmed får kontakt med universitetssjukhusens MMC-verksamhet, MMCUPs koordinators och neuropediatriska. Målet är att samtliga barn födda med RMB från och med 2007 och framåt ska välja gå med i uppföljningen och registret (föräldrarna väljer).

I några landsting har man hunnit inkludera även äldre åldersgrupper. I det nationella nätverket för MMC har tonårsinventeringar genomförts var fjärde år från och med starten 2004 (Olsson I et al 2007). Vid senaste inventeringen 2016 kunde alla 15-18-åringar med ryggmärgsbräck inbjudas till MMCUP. Under 2016 pågick ett vuxenprojekt inför utformning av vuxendelen av MMCUP i södra sjukvårdsregionens, och sedan internetbaseringen av vuxenformulären blev klara under våren 2017 har allt fler vuxna inkluderats runt om i landet; hälften av de 155 nya personer som startat uppföljning enligt MMCUP sedan 1/8 2016 var vuxna. Nu (augusti 2017) finns 475 personer inkluderade i MMCUP, varav sju avlidit och en emigrerat före år 2016; 17 personer hade andra ryggmärgsförändringar än RMB.



Antal personer i olika födelseårs-kohorter som följts i MMCUP per verksamhetsår till och med juli 2017. Inkluderar 17 personer med andra typer av spinala skador än RMB.

Deltagare med ryggmärgsbråck i MMCUP 2016

Landsting/region	0-9 år	10-18 år	19-30 år	31-61 år	Totalt 2016	Totalt 2015
Blekinge	2	7	2	1	12	7
Dalarna	7	6	0	0	13	6
Gotland	1	1	0	1	3	1
Gävleborg	6	0	0	0	6	6
Halland	8	3	5	0	16	9
Jämtland	0	0	5	5	10	10
Jönköping	8	9	1	0	18	15
Kalmar	8	10	2	0	20	17
Kronoberg	5	3	6	8	22	15
Norrbottn	1	(3)	0	0	1 (4)	1
Skåne	26	22	22	15	85	74
Stockholm	20	8	0	0	28	14
Sörmland	7	14	1	0	22	20
Uppsala	4	0	0	0	4	5
Värmland	4	2	0	0	6	4
Västerbotten	11	1	6	0	18	10
Västernorrland	5	2	2	0	9	6
Västmanland	2	4	0	0	6	2
Västra Götaland	35	16	18	28	97	39
Örebro	8	0	0	0	8	6
Östergötland	10	17	8	6	41	31
SVERIGE	178	125 (128)	78	64	445	298

I tabellen ovan ingår alla personer med ryggmärgsbråck i MMCUP som levde i Sverige 2016. För jämförelse finns i kolumnen längst till höger antalet deltagare med ryggmärgsbråck i MMCUP under år 2015.

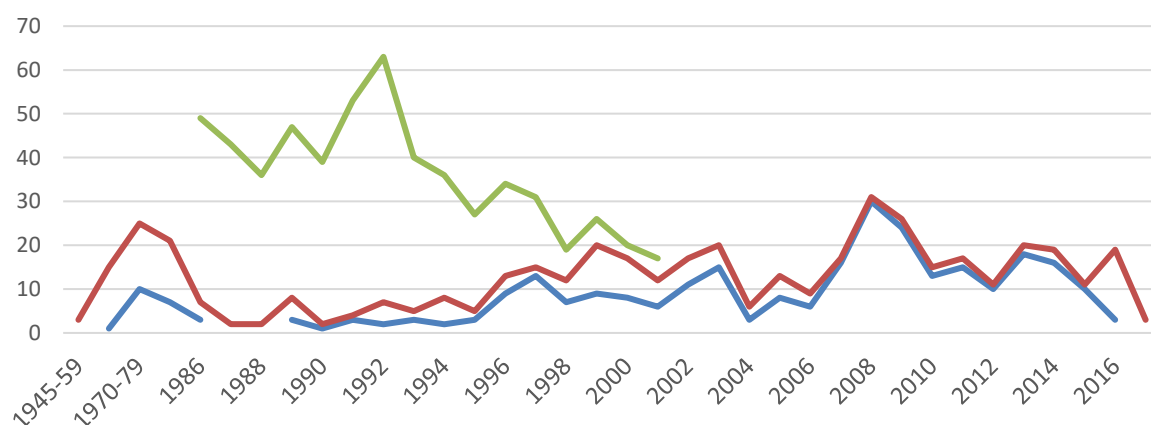


Att må bra, delta och vara aktiv

Täckningsgrad

Av barn födda med RMB 2007-2016 bosatta i landet 2016 deltog 178 i MMCUP. Koordinatorer och ansvariga neuropedatriker i samtliga sjukvårdsregioner har i aug 2017 gått igenom rapporterade barn och vi vet att det finns tre barn med RMB i Stockholm, där familjerna valt bort MMCUP. I södra sjukvårdsregionen finns tre nyinflyttade barn i denna åldersgrupp som ännu inte ingår, då de inte fått information om MMCUP. I norra sjukvårdsregionen saknas koordinator för alla delar av regionen. Enligt patientadministrativa registret (PAR) vid SCB och Socialstyrelsen var inga barn födda och bosatta i Norrbotten eller Jämtland 2007-2016 primäropererade p.g.a. ryggmärgsbråck. Om inget för MMC-nätverket okänt inflyttat barn med RMB i denna kohort finns i norra regionen så är täckningsgraden $178/184=97$ procent av alla barn med RMB 0-9 år deltog i MMCUP 2016.

Ytterligare tre barn finns i Stockholm, där familjerna avböjt deltagande i MMCUP, i Skåne-Blekinge finns tre barn (inflyttade familjer) som ännu inte fått information om MMCUP. Rapporteringen från norra regionen kan vara ofullständig, då barn med RMB i norra regionen behandlas vid olika regionsjukhus i landet. Vid barnneurologen i Uppsala har man aktivt prioriterat bort koordinator och ansvarig barnneurolog till MMCUP, men familjer till nyfödda med RMB vårdade i Uppsala har fått information om och har rapporterats till MMCUP 2016 även där. Sammanfattningsvis är det alltså sex barn med MMC/lipoMMC som saknas i MMCUP, och möjligen någon från Norra regionen. Immigration förklarar den lilla ökning man ser i figuren nedan av antalet barn från aug 2016 (blå linje) till aug 2017 (röd linje) i kohorten där vi siktar på full täckningsgrad i MMCUP, samt förstås på att hela år 2016 finns med nu. Under jan-juli 2017 har tre barn fötts med MMC och de följs nu i MMCUP; redan i augusti 2017 hade dessa tre tillsammans 17 operationstillfällen. **Täckningsgraden för MMCUP i åldrarna 0-9 år, d.v.s. antal barn med MMC i MMCUP av samtliga barn med MMC i denna kohort bosatta i landet är $178/184= 97\%$.**



Antal personer per årskull födda med ryggmärgsbråck som ingick i MMCUP 1/8 2016 (blå linje) respektive 1/8 2017 (röd linje). Ytterligare sex barn födda med MMC 2007-16, som inte följs i MMCUP, ingår inte i grafen. Grön graf är antal tonåringar 15-18 år som var bosatta i Sverige vid inventeringarna 2004, 2008 och 2012 minus de därefter avlidna.

Under 2016 gjordes den fjärde inventeringen av ungdomar 15–18 år, dvs en inventering av alla med MMC och lipoMMC födda 1998–2001 och bosatta i Sverige 1 juli 2016. Totalt fanns 88 ungdomar. Som framgår av figuren ovan ville majoriteten av dem som ingick i tonårsinventeringen 2016 (grön linje) delta i MMCUP (röd linje), motsvarande **täckningsgrad**

83/88=94 % i födelsekohorterna 1998-2001. Tre i Norrbotten är ännu inte tillfrågade, två andra ingår i tonårsinventeringen 2016, men har avböjt vidare uppföljning. Bland födda 1986-1993 fanns det 40-60 personer i varje årskull vid 15-18 års ålder bosatta i landet vid våra inventeringar 2004, 2008 och 2012, grön kurva i figuren ovan. Enstaka landsting har påbörjat rekryteringen av vuxna och i de årskullar som ingått i tonårsinventeringarna 2004-2012 är ännu bara få inbjudna att delta och täckningsgraden är låg 16% . Ingen vet hur stor andel av födda med MMC på 60-70-80-talen som har överlevt och bor kvar i landet. Det borde gissningsvis finnas åtminstone runt 50 personer m MMC i varje årskull från mitten 70-talet fram till början av 90-talet, då ultraljudsdiagnostiken kom och många graviditeter avbröts p.g.a. fosterskador.

Från dödsorsaksregistret oktober 2015 erhöles via Socialstyrelsen uppgifter om avlidna personer i MMCUP till och med år 2014. I kohorten födda 2007-2014 fanns två dödsfall i neonatalperioden orsakade av apné och shunt-dysfunktion, varav en shuntinfektion. En shuntinfektion orsakade dödsfall i förskoleåldern hos ett barn fött 1998-2006. Bland barn födda med RMB 2007-2016 har ytterligare två dödsfall i förskoleåldern rapporterats i MMCUP. Två barn födda 2007-2016 hade flyttat utomlands före 2017. Bland de 483 personer som ingått i tonårsinventeringarna 2004-2012 fanns tio i dödsorsaksregistret tom 2014. De hade avlidit vid medianålder 18 år (range 15-31 år), varav två p.g.a. aspiration med främmande föremål i luftstrupen, gissningsvis p.g.a. hjärnstampåverkan med sväljningsdysfunktion. Övriga dödsorsaker hos vardera en person var: pneumoni, myokardit, tarmvred (volvulus), urinvägsinfektion, urinblåsecancer, icke traumatisk hjärnblödning, traumatiska kroppsskador efter övergrepp och okänd orsak. För personer avlidna efter 2014 är antalet inte systematiskt uppdaterat och orsaken inte känd. Ny genomgång med hjälp av Socialstyrelsen planeras då dödsorsaksregistret är uppdaterat för år 2016.

Täckningsgrad personer med ryggmärgsbråck i MMCUP 31/12 2016

PRIO 1: Barn 0-9 år (f 2007-2016) 97%
Tonåringar 15-18 år (f 1998-2001) 94%
Vuxna 19-30 år (f 1997-1986) 16%
Vuxna > 30 år ??

Täckningsgrad 1/8 2017 – deltagande enheter

Län/landsting/regioner – 21/21
Regionsjukhus-sjukvårdsregioner - 6/6
Habiliteringsverksamheter från 16/21 län

Täckningsgrad andel barn med respektive MMCUP-formulär (födda 2007-2016)

Fullständig täckningsgrad eftersträvas i den högst prioriterade gruppen i MMCUP: barn med ryggmärgsbräck födda år 2007 och senare bosatta i Sverige både vad gäller andel deltagande barn av alla som bor i landet (97% under 2016), och andel barn i MMCUP där uppföljningen enligt de nationella riktlinjerna dokumenterats i kvalitetsregistrets olika formulär. Se även figur med länsvisa data nästa sida.

2.1 Neuroförsta RMB: Målet är att alla barn i denna kohort ska ha RMB-diagnosen (MMC, myeloschisis eller lipoMMC) verifierad av läkare, vilket sker då det neonatala neuroförstaformuläret fylls i; 165/178 barn (93%) hade neuroförstaformulär. Förutom i Stockholm, så är det fr.a. barn som är inflyttade och barn rapporterade till MMCUP av fysioterapeuter som ännu saknar barnneurologens uppgifter om neonatalperioden. Barn, som från början rapporterats till MMCUP av annan yrkesperson än neuropediatriker, har hittills oftast visat sig ha andra typer av spinal dysrafism. RMBdiagnosen i MMCUPs deltagarformulär har då av neuropediatriker ändrats till "Annan spinal avvikelse" och separata formulär för dessa finns.

3.1.Fysioterapeut (FT): Målet för FT bedömningar 2016 var att 50 % av barnen med RMB födda 2007-2011 skulle ha minst en FT-bedömning , och för de yngsta barnen födda 2012-16 sattes målet på 100% ”i de landsting där respektive habiliteringschef beslutat om deltagande i MMCUP”. De landsting/län som klarade dessa mål är för födda 2007-2011: Blekinge, Skåne, Västmanland, Dalarna, Gävleborg, Västernorrland, Västerbotten, Jönköping och Kronoberg; och för födda 2012-2016: Västmanland, Gävleborg och Kronoberg. Sammantaget hade i augusti 2017 totalt 62/178 barn med RMB (35%) minst en FT-bedömning, ofta flera.

4.0 Operation-BAS Fullständig täckningsgrad eftersträvas för vissa neurokirurgiska, urologiska/barnkirurgiska och barnortopediska operationer; 144 av de 178 barnen (81%) hade minst en registrerad operation i MMCUP. Till och med 2016 är det MMCUP-koordinatorer och barnneurologer som registrerat alla operationer. Eftersom alla barn med RMB inte behöver opereras måste täckningsgraden vad gäller andel registrerade operationer i MMCUP jämföras med operationer i patientadministrativa registret (PAR) vid SCB/Socialstyrelsen. I socialstyrelsens öppna statistikdatabas om operationer i slutenvård stämmer offentligt tillgängliga data påtagligt väl med i MMCUP rapporterade antal operationer av själva ryggmärgsbräcket (KVÅ-kod ABE10) vad beträffar antal barn i respektive län som opererats med ABE10 respektive år. I Stockholms sjukvårdsregion inklusive Gotland saknas dock alla operationer inklusive ABE10 efter 2013 i MMCUP.

Formulären 5.1 *Uromottagning* och 5.2 *Urutredning* introducerades november 2016 och målet är att alla bedömningar och utredningar enligt kliniska riktlinjer i "Basprogram uro" ska införas i MMCUP från och med 2017. Formulären 6.1 *Psykolog* och 6.2 *Arbetsterapeut* introducerades också november 2016. Tydliga rekommendationer om ålder för och innehåll i utredningarna finns i EBH-rapporten om kognition vid RMB 2015. Länk till habchefsföreningens rapport finns från MMCUPs hemsida. Mål i MMCUP är inte satta ännu.



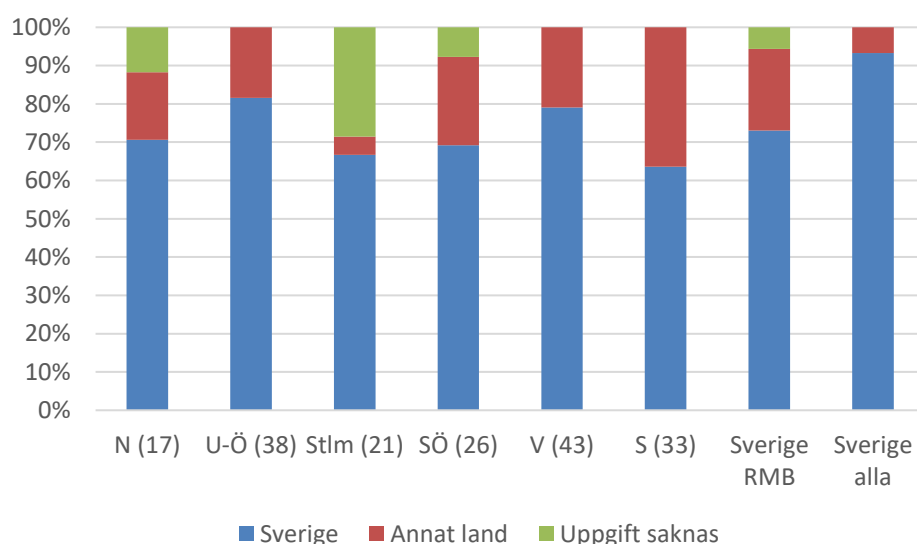
Antal barn med ifyllda formulär per län. Formulären "1.0 MMCUP deltagare", "2.1 neuroförsta RMB" finns ett per barn, övriga upprepas regelbundet. I figuren visas antal barn med minst en rapporterad bedömning i "3.1 fysioterapeut" (FT) och minst en "5.1 uromottagning" oftast rapporterad av uroterapeut (UT) och antal barn med minst en rapporterad operation i "4.0 Operation-BAS". Psykolog och arbetsterapeutformulären är senast introducerade och i augusti 2017 fanns enstaka utredningar i MMCUP. Halland, Jönköping och Dalarna var först ut med tillsammans åtta rapporter om fem barn.

Barn med RMB födda 2007-2016

Prevalensen (förekomsten) barn med ryggmärgsbråck födda både in- och utrikes 2007-2016 och bosatta i Sverige 2016 var 1,51/10 000 barn (95% konfidensintervall 1,29 - 1,73/10 000). I underlaget till den siffran ingår de barn med RMB som vi känner till som inte deltar i MMCUP.

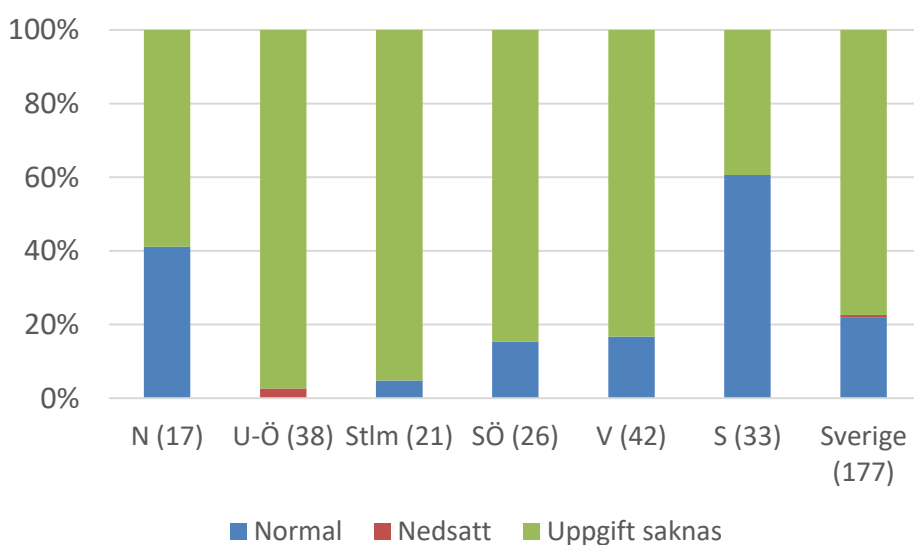
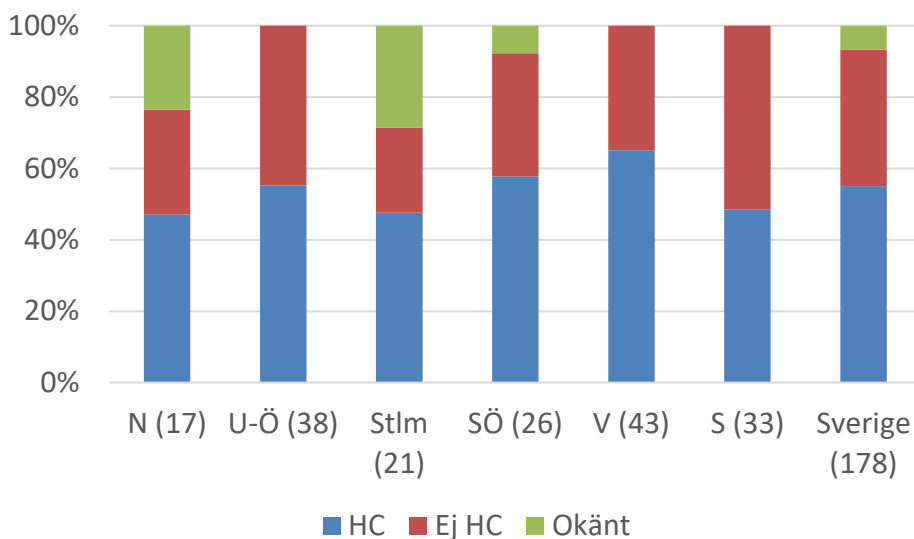
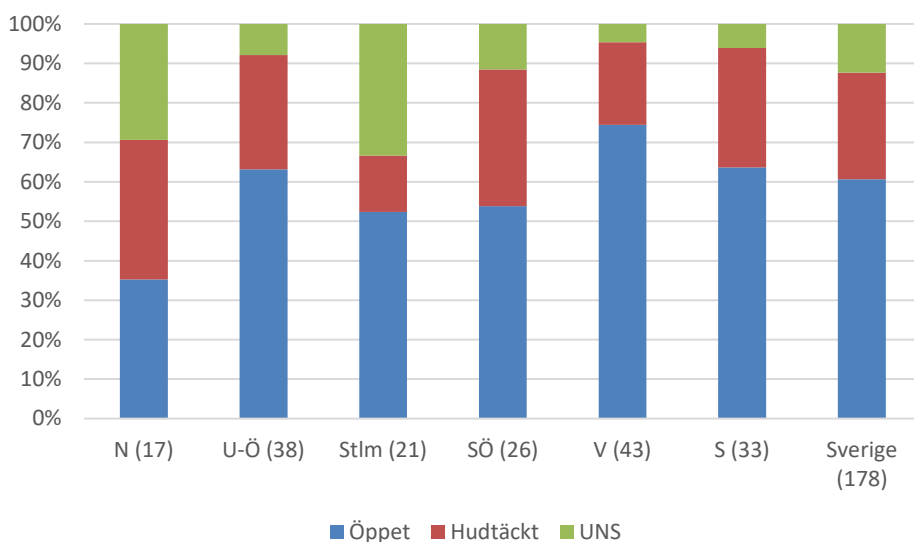
År 2016 deltog i MMCUP 178 barn födda med RMB 2007-2016 i Sverige, 93 pojkar och 84 flickor (53% resp. 47%). Trettioåtta barn (20%) var utrikes födda och för ytterligare 10 barn saknades uppgift om födelseland. Fem av de 38 utrikes födda barnen var adopterade. Tio mammor till Sverigefödda barn hade flyttat in under den aktuella graviditeten. Detta betyder att mellan 120 och 130 "MMC-graviditeter" påbörjats och fullföljts i Sverige under de tio studerade åren, dvs i medeltal 12-13 graviditeter/år. Enligt beräkningar i samråd med fosterskaderegistret avbröts i genomsnitt cirka 16 graviditeter/år under denna period (Rosenkrantz Bodin et al 2017).

I figuren nedan ses att bland barn födda 2007-2016 finns en större andel födda med RMB utanför landet än bland barn i allmänhet. Södra sjukvårdsregionen har störst andel utrikes födda barn med RMB.



Födelseland. Andel (%) födda i eller utanför Sverige av alla barn 0-9 år med RMB bosatta i respektive sjukvårdsregion 2016. För jämförelse alla barn 0-9 år i hela landet. De sex sjukvårdsregionerna är: S = Södra; SÖ = Sydöstra; V = Västra; N = Norra; U-Ö = Uppsala-Örebro; Stlm = Stockholms SVR.

Uppgift om typ av ryggmärgsbråck fanns för över 90% av alla i kohorten i augusti 2017. I Stockholms och norra sjukvårdsregionerna saknades dock uppgifter om relativt stor andel, som även saknade uppgift om hydrocefalus eller inte. Uppgifter om njurfunktion baseras på uppskattad glomerulär filtrationshastighet (eGFR) och för de yngsta barnen s-/pl-kreatinin eller cystatin C. Inmatningsformulär där denna uppgift ingår är nyligen introducerad i MMCUP, varför uppgift om njurfunktion saknas för de flesta, men norra och södra regionerna har varit mest aktiva i starten. Njurfunktion kommer i framtiden att bli en viktig resultatvariabel att följa och jämföra mellan länen. Det enda barn som har känd nedsatt njurfunktion i denna kohort är inflyttad vid några års ålder. Figurer nästa sida.



I föregående årsrapport analyserades vissa faktorer pre-, peri- och postnalt för alla barn med ryggmärgsbråck, vilka föddes i Sverige under perioden 2007-2015. Under 2016 har det fötts 13 barn med RMB i Sverige, varav 8 med öppet och 4 med hudtäckt bråck; för ett barn som inte överlevde neonatalt saknas uppgift om typ av bråck och för ytterligare fyra barn är födelseland ännu inte registrerat. Ett av de 12 överlevande barnen är opererad som foster, i graviditetsvecka 25. Ytterligare ett fosteropererat barn med RMB har fötts i Sverige 2016, men följs inte i MMCUP. De Sverigefödda barnen är för få för att upprepa analysen av pre-, peri- och neonatala uppgifter varje år.

/Lena Westbom

Fyra kohorter 15-18 år med RMB

Under 2016 gjordes den fjärde inventeringen av ungdomar 15–18 år, dvs en inventering av alla med MMC och lipoMMC födda 1998–2001 och bosatta i Sverige 1 juli 2016. Ambitionen var att inbjuda samtliga till MMCUP för möjlighet erbjuda fortsatt uppföljning, när man på hemortens habilitering för vuxna beslutar att gå med.

Totalt fanns 87 ungdomar (varav 61 vill följas i MMCUP), och vi har nu uppgifter om 82 av dessa. Jämfört med de tidigare tre kohorterna (inventeringar gjorda 2004, 2008 och 2012), har prevalensen sjunkit märkbart (2.45/10 000).

Eftersom vi fortfarande saknar uppgifter om fem ungdomar, redovisas inte signifikansberäkningar angående resultatet av medicinska data på nationell basis. Uppgifter från västra regionen har redovisats som poster på tredje världskongressen för Spina Bifida i San Diego mars 2017 (L Bondjers). Jämfört med tidigare kohorter, fann vi en signifikant lägre andel med opererad hydrocefalus, och nedsatt njurfunktion, samt signifikant fler som kunde gå (låg skadenivå) och som opererats med avfjättring. Över tid fanns ingen skillnad i andelen med epilepsi, skolios, trycksår, och inte heller i andelen som behövde andningshjälp, dekompressionsoperation eller urologisk operation. Fortfarande är det den stora majoriteten som tömmer sin urinblåsa med ren intermittent kateterisering (RIK): 90%.

Följande tabeller grundas på det nationella materialet, men uppgifter om fem tonåringar i kohort 4 saknas i tabellerna 2- 4.

	Kohort 4	Kohort 3	Kohort 2	Kohort 1
Prevalens/10000	2,45	3,07	3,38	3,75

Tabell 1. Prevalens MMC (per 10 000) i kohort 4 (1998-2001), kohort 3 (1994-1997), kohort 2 (1990-1993) och kohort 1 (1986-1989)

	Kohort 4	Kohort 3	Kohort 2	Kohort 1
Hydrocefalus	73%	67%	74%	86%
Opererad fjättrad märg	37%	29%	35%	31%
Dekompressions-op	4%	2%	9%	6%
Epilepsi	10%	9%	7%	14%

Tabell 2. Opererad hydrocefalus, fjättrad märg syndrom, kraniocervikal dekompression p.g.a. Chiari II och aktiv epilepsi i kohort 4 (n=82), kohort 3 (n=134), kohort 2 (n=174) och kohort 1 (n=175)

	Kohort 4	Kohort 3	Kohort 2	Kohort 1
Självständig gång inomhus	41%	38%	41%	27%
Går inte	41%	39%	45%	53%
Gånghjälpmedel inomhus	16%	18%	13%	20%
Skolios	33%	30%	32%	40%
Opererad skolios	17%	19%	23%	24%
Trycksår	24%	16%	20%	19%

Tabell 3. Andel med respektive gångförmåga, skolios och trycksår i tonårskohorterna 4 (n=82), 3 (n=134), 2 (n=174) och 1 (n=175).

	Kohort 4	Kohort 3	Kohort 2	Kohort 1
RIK	87%	85%	86%	85%
Nedsatt njurfunktion	4%	3,7%	3,5%	1,7%
Urologiskt opererade	11%	16%	29%	24%

Tabell 4. Andel ungdomar som tömmer urinblåsan med kateter, med nedsatt njurfunktion och andel urologiskt opererade i kohorterna 4 (n=82), 3 (n=134), 2 (n=174) och 1 (n=175). RIK= Ren intermittent kateterisering

/ Lisa Bondjers, Ingrid Olsson

Vuxna med RMB

Efter en projekttid 2016 har MMCUP sedan våren 2017 internetbaserade inmatningsformulär för vuxna personer födda med ryggmärgsbråck. Hur många vuxna som finns i MMCUP i respektive län framgår av tabellen på sidan 12. För 81 av de 142 vuxna som finns i MMCUP fanns uppgifter inmatade i flera olika formulär. Resultaten redovisas nedan i tabellform per sjukvårdsregion. Ännu så länge speglar materialet långt ifrån den totala populationen, men man kan notera att de enda ingående njurtransplanterade patienterna finns i södra sjukvårdsregionen, i Skåne, och behöver ett antal år efter transplantation åter dialys. I Skåne ingår inte läkare och sjuksköterska i vuxenhabiliteringen och vi vet sedan inventeringen 2016 att endast en liten andel vuxna med ryggmärgsbråck följs av urolog och uroterapeut.

2.4 NeuroäldreRMB + 7.2Liten genomgång + 5.1 uromott

RMB typ	SÖ	S	UÖ	V	Sverige
RMB+HC	9	42	4	13	68 (84%)
RMB övr	3	8	0	2	13
	12	50	4	15	81

Njur-funktion	SÖ	S	UÖ	V	Sverige
Nedsatt	5	10	1	1	17
Varav i dialys,transplanterade	0	2	0	0	2
Normal	6	39	3	14	62 (77%)
?	1	1	0	0	2

7.2Liten genomgång + 5.1 Uromott

Blås-tömning	SÖ	S	UÖ	V	Sverige
RIK/uretra	8	31		12	51 (63%)
/alt kanal	1	2		1	4
Stomi	1	5		1	7
KAD	1	2		0	3
Övr/uppg	1	10		5	16
Självständig blåstöm	SÖ	S	UÖ	V	Sverige
Helt själv	10	32		2	44
Uppgift saknas	1	5	4	11	21
Ej aktuellt	1	2			2

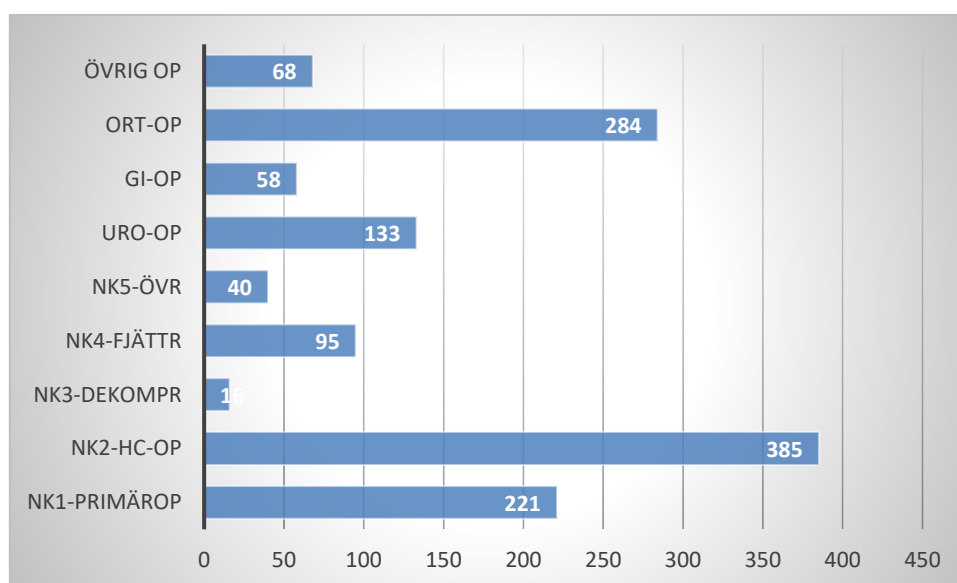
7.2 Liten genomgång + 5.1 Uromott

Urinläckage	SÖ	S	UÖ	V	Sverige
Nej	3	12		4	19 (23%)
Ja	9	33		10	52 (64%)
?					10

Avföringsläckage	SÖ	S	UÖ	V	Sverige
Ja	7	27/51		5	39 (48%)

Operationer

Flertalet av de operationer som hittills är registrerade är operationer i kohorten födda 2007-2016 där vi eftersträvar fullständig täckning. Tre barn med MMC födda 2017 hade tillsammans redan genomgått 17 operationer ”inknappade” i MMCUP. I augusti 2017 fanns sammanlagt 1300 operationer vid 1225 olika sövningstillfällen registrerade för 232 av deltagarna i MMCUP.



Antal operationer registrerade i MMCUP till och med augusti 2017. NK1=op av ryggmärgsbråcket, NK2=op av hydrocefalus, NK3=craniocervikal dekompression pga trängsel i hjärnstammen, NK4=lösning av fjättrad ryggmärg, Urologiska och gastrointestinala (GI) operationer är barnkirurgiska. I de ortopediska operationerna ingår ryggoperationer.

Hydrocefalus-operationer

Som framgår av ovanstående figur är operation och reoperationer p.g.a. hydrocefalus (HC) den vanligaste typen av operationer vid RMB. Av de 121 barnen med RMB födda i Sverige 2007-2015 var 68 av 84 (81%) med öppna RMB och sju av 37 (19%) med hudtäckta RMB opererade för hydrocefalus till och med juni 2016. Totalt alltså 75 barn, dvs. 62% av alla med RMB hade opererad hydrocefalus. Sammanlagt hade 171 operationer för hydrocefalus i denna barngrupp registrerats.

Andelen hydrocefalus-opererade av alla barnen med RMB var lägst i södra (52%) och högst (67%) i norra sjukvårdsregionen. Antalet barn är dock så lågt att detta kan vara slumpvariation. Detsamma gäller om man tittar på bara barnen med öppna bråck, där samtliga var hydrocefalusopererade i sydöstra (17 barn) och norra (6 barn) regionerna, medan endast sex av 15 med öppna RMB var opererade för HC i södra regionen. I de övriga tre regionerna hade motsvarande åtta av tio barn med öppna RMB opererad hydrocefalus. Flertalet operationer är hittills registrerade endast med datum och operationskod av neuropediatriker och koordinators vid regionsjukhusen. Under 2017 går landets barnneurokirurger igenom alla dessa hydrocefalusoperationer retroaktivt för att inkludera övriga viktiga variabler för att försöka bedöma bakgrunden till olikheterna mellan klinikerna.

/Lena Westbom

Brukarsamverkan

”Patienter är inte gäster i vår organisation – vi är gästerna i deras liv” /Don Berwick citerad av Cristin Lind vid ett av brukararbetsgruppens i MMCUP möte 2016.... vilken benämning beskriver individen med RMB bäst: Deltagare? Patient? Partner? Brukare?

Patientföreträdare har funnits med från början i MMCUPs styrgrupp och under 2013 och 2014 deltagit i olika aktiviteter för brukarmedverkan i kvalitetsregister. De deltog hösten 2014 i utbildning av patientföreträdare tillsammans med tre unga vuxna födda med ryggmärgsbråck. Sedan 2015 har brukararbetsgruppen utvidgats med fler vuxna födda med RMB.

Gruppen önskar få igång nationella registerstudier för att lära mer om vuxnas med RMB levnadsomständigheter, och patientföreningen Spin_off stödjer en av MMCUP inlämnad forskningsansökan till FK. Ansökan är gemensam för MMCUP och CPUP, ett äldre kvalitetsregister för personer med CP. Gruppen vill också få igång uppföljning enligt MMCUP även inom vuxenverksamheter. Under planeringen för detta har bl.a. nedanstående synpunkter framkommit.

Planen var att brukaren själv skulle kunna rapportera och svara på enskilda frågor via ”Mina vårdkontakter” vilket dock visat sig bli alltför dyrt, varför det är skrinlagt tills vidare. Viktigt att utveckla andra vägar för brukarmedverkan i MMCUP. Från brukare och föräldrahåll framförs önskemål om att även annat än frågor kring livskvalitet och upplevd hälsa ska registreras av dem själva, t ex ”Hur nöjd är jag med vården?”, utifrån av brukare uttryckt i behov av fast kontakt med vården, dvs en person som är ”spindeln i nätet” som alltid kan kontaktas och slussa vidare ev. frågor och behov. Det är omöjligt att ha ett specifikt Spina Bifida-team på varje VC, men att VC ska veta till vem man ska remittera, var man kan nå personer med specialistkompetens kring RMB etc.

Generellt efterlyses kontinuiteten i vården (och MMCUP), gällande läkare men också övriga specifika yrkesgrupper. Önskemålet är att ha ”ett ställe att vända sig till”, vilket inte minst viktigt skapar trygghet (Jämför med centrum för sällsynta sjukdomar!).

Andra frågor är ”När ska jag söka vård? Vad borde jag klara själv?” Vad är egenvård, och var går gränsen till att jag måste ”söka sjukvård?” Begreppet ”Egenvård” önskas bättre definierat. Vad menas? Olika för olika individer, vad gäller t ex blåsa/tarm, kost? Motion? ADL?

Önskemål att läkare i MMC-nätverket tar fram någon form av kort att visa upp på VC eller akutbesök kring ”Varningssignaler – vad jag ska tänka på vid t ex feber? Huvudvärk om jag har shunt?” etc.

Samordning Brukarna framför enhälligt önskemål om bättre samordning och fram för allt bättre kvalitet på den samordning som finns. Kanske nödvändigt ta fram fler mätbara variabler t.ex. ”Vet du vart du ska vända dig, om du om Du mår dåligt eller ett hjälpmedel går sönder?”

”Tillit och tillgänglighet saknas, vilket gör att man inte hör av sig.”

”Jag måste lära mig vart jag ska vända mig om bekymmer – men det finns inte något ställe dit jag kan vända mig. Jag måste veta själv vart jag ska vända mig”

” Sjukgymnastens roll? Jag undviker... Saknar alternativ till sjukgymnastik typ vanlig gym?” Sjukgymnast som terapeut eller konsult?.

Transition Krävs någon form av ”inskolning” från habiliteringen till vuxenvärlden för att lära sig/kunna ta ansvar för sig själv/eget ansvar? Behoven vid transition från barn till vuxen har stora variationer, fram för allt medicinskt men också i övrigt. Behovet av den medicinska uppföljningen varierar således men är för alla livslång!

”I åldern 18-25 år är man jätteglad att nu äntligen slippa habiliteringen – men bara några år senare inser man behoven...”

Psykisk hälsa Var kommer den psykiska hälsan in? Man upplever generellt stora brister i ”råd och stöd”.

Attityder och bemötande Stora kulturella skillnader innebär olika förväntningar både på brukare och sjukvårdspersonal. Brukarna: ”Jag vet bäst om mig själv!” men är inte betrodd eftersom man måste ha intyg på allt.

Genom att hela livet återkommande behöva ansöka hos försäkringskassan med nya intyg av olika slag, skapas en ”livs-stress” som inte gäller enbart för oss med RMB – det gäller alla med livslånga funktionshinder. Intygsprocessen upplevs av alla brukare som påtaglig stressfaktor.

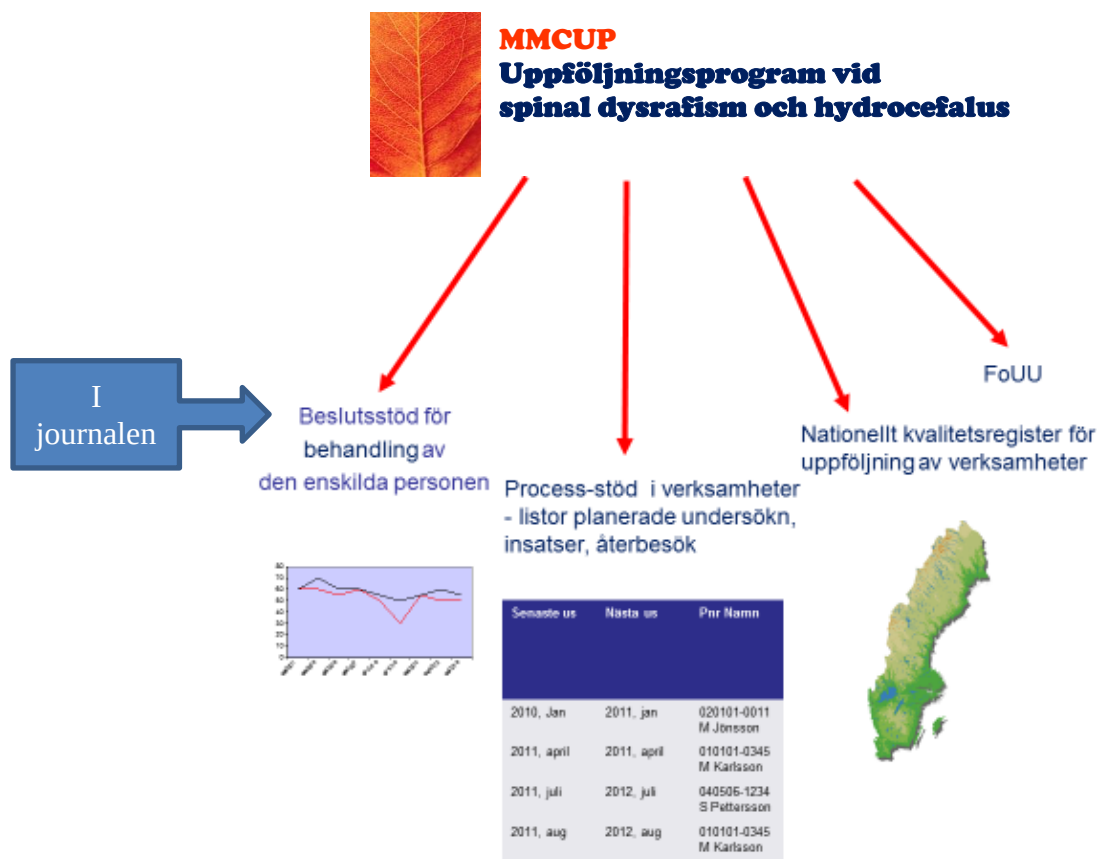
Förslag: När intyg börjar gå ut, bör det komma en automatisk påminnelse om nytt intyg tillsammans med nya blanketter. Dessutom kan tyckas att intervallerna borde förlängas för den grupp som har livslånga obotliga funktionshinder. Längre intervaller och färre intyg betyder mindre stress för brukaren och dessutom friställer läkare att ägna tiden för patientmöten och mindre arbete för personal på försäkringskassan. Kommentar ”Ska det vara så svårt?”.

Integritet i vården Ska undersökningar, åtgärder undvikas av integritetsskäl för att de är så ”jobbiga” för individen även om det betyder att vi kan missa viktig information som gäller hälsan? Som vuxen är det inte ovanligt att man mår dåligt av de ”övergrepp” (undersökningar) man blev utsatt för som barn i sjukvården, men fram för allt upplevs detta fortfarande i kontakter med försäkringskassan, i socialtjänsten och i sjukvården. Vilka krav får man ställa på hälsa vs integritet? T ex vid uppföljning av RIK-teknik? Kan sjuksköterska kräva att få gå med in på toaletten för att se hur vederbörande kateteriserar?” ”Är man stor nog att kateterisera själv kanske bättre att ge muntlig information och ställa frågor... men räcker det?” Frågan är om ”intranget” kan försvaras ur hälsorisksynpunkt?

Det handlar mycket om att stärka ”jag-funktionen”, att stärka och utveckla självkänsla, ”jaget” vilket är sämre hos individer med RMB, bara t ex som att slippa bära blöja....

Självständighet betyder inte att du ska klara allting själv men att Du vet VAD som ska/måste göras och också VEM som ska göra det!”./ Brukararbetsgruppen gm Gunilla Glad Mattsson

Vårdprogram och kvalitetsregister



Kvalitetsregistret MMCUP byggs upp för att stödja verksamheter att tillämpa de evidensbaserade riktlinjer (”uppföljningsprogrammet MMCUP”) som utformats för personer med ryggmärgsbråck, andra medfödda/tidigt förvärvade ryggmärgsskador och tidigt förvärvad hydrocefalus. Registerdata ska kunna användas också för forskning och utveckling, samt i vårdens förbättringsarbete. MMCUP planeras inkludera följande diagnosgrupper

Ryggmärgsbråck (RMB) – Prio 1 – start 2011 på papper; Start internetregistrering nov 2013. 821 personer 0-27 år i Sverige 2013; prevalens 1,44/10 000 barn 0-7 år 2015 och 3,4/10 000 tonåringar/vuxna 16-27 år. I medeltal 13 nyfödda och 2 inflyttade barn med MMC har tillkommit per år sedan 2007.

Annan medfödd eller tidigt förvärvad ryggmärgsskada (före 15 års ålder)
Tillsammans minst 40 nya per år i Sverige (uppskattad incidens)

Medfödd eller tidigt förvärvad hydrocefalus utan MMC

Minst 45 per årskull i Sverige (uppskattad incidens)

Antalet äldre vuxna födda med ryggmärgsbråck är flerfaldigt högre än antalet barn/unga.

Troligen finns runt 12000 personer i Sverige med någon av ovanstående diagnoser, inräknat alla åldrar.

Inmatningsformulär

Ett per patient

1 Deltagare

RMB HC
Spinal 2013

Ett per patient

2 Basformulär

2.0 Bedömare 2013
2.1 RMB_N1neo
2013
2.2.HC_N1
2.3 Spinal_N1 -
2013
2.4 Äldre_N1
Nov 2016

Upprepas enligt FT-
bedömningsplan

3 Fysioterapeut- FT

3.0 Bedömare 2014
3.1 FT Barn 2014
3.2 FT Tonår 2014
3.3 FT Vuxen 2017

En smf per op-tillfälle
och en per specifik op

4 Operationer

2014, rev 2015
4.0 Sammanfattn
4.1 - 4.5 NK-op
4.6 Uro-op
4.7 GI-op
4.8 Ort op
4.9 Övrig op

Upprepas enligt basprogram
uro → bedömningsplan

5 Uro-tarm 2015, kompletterad t vuxen 2017

5.0 Bedömare
5.1 Uro-tarm-mott
5.2 Uro-tarm-
utredning

Upprepas enligt kogn-
bedömningsplan

6 Kognitiv funktion

2015
6.0 Bedömare
6.1 Psykolog
6.2 Arbetsterapeut

PREM/PROM
EQ5D-5L vuxen
2017
EQ5D barn 2017
EQ5D proxy 2017

7 Uppföljning

Upprepas enl
körschema/bedömnplan
7.1 PAL 2017
7.2 Liten genomgång
2017

Rapporter

Bedömningsplaner:

Fysioterapi 2014
Basprogram_uro 2016
Bedömnplan PAL

Individuell

rapport/bedömning:

Basöversikt – 2016, utökas 2018
Fysioterapi 2014
Uro 2016

Individuella rapporter m historik och varningsljus:

Fysioterapi 2016
Uro-undersökn 2016

Dynamiska utrapporter 2017

Valbara variabler födelseår,
diagnos, tidsperiod mm

Mål 1 – koordinerad vård;
utvärderar

rekommendationen i de
nationella medicinska
riktlinjerna: Sjukvården ska
organiseras så att personer
födda med ryggmärgsbräck
har tillgång till **samordnade
hälso- och sjukvårds-
insatser** under hela livet.

1. Samordnande verksamhet per
län/region
2. Samordnande verksamhet per
sjukvårdsregion

Mål 2 - rätt diagnos

1. Typ av ryggmärgsbräck per
län/region
2. Typ av ryggmärgsbräck per
sjukvårdsregion

Översikt MMCUP – formulär och rapporter

Förbättringsarbete

Hela arbetet med att ta fram nationella riktlinjer och med att utforma kvalitetsregistret har troligen medfört förbättringar i vården av patienterna p.g.a. ökad kunskap hos alla de många personer med olika specialiteter och professioner som deltagit. Vi har under tiden sett tecken på förändrad praxis, dels vad beträffar introduktion av RIK neonatalt och dels vad beträffar shuntoperationer. Den omfattande dokumentationen i de olika nationella riktlinjerna för olika professioner och specialiteter och i manualerna till MMCUP bär i sig också vittnesbörd om systematiska litteraturstudier och förbättrad kunskap med spridning inom professionerna genom MMCUP-deltagandet.

Registret är ungt och ännu saknas tillräcklig datamängd och antal patienter för säker analys av kvalitetsindikatorer.

Kvalitetsindikatorer

Resultatmått- RMB

1. Överlevnad – dödsfall – förebyggbara dödsorsaker
2. Låg eller ingen förekomst av specifika helt eller delvis "undvikbara" komplikationer:
 - A. Akutbesök/ sjukhusvård/dödsfall p.g.a. latexallergisk reaktion
 - B. Akutoperation p.g.a. shunt-dysfunktion vid för kort shunkateter
 - C. Akutbesök/sjukhusvård/nyförvärvad funktionsnedsättning/dödsfall p.g.a. felsväljning-kvävning eller annan hjärnstamsrelaterad dysfunktion och p.g.a. shunt-dysfunktion.
 - D. Njursvikt som kräver dialys eller transplantation hos personer som haft bra/bättre njurfunktion när de flyttat in i respektive landsting.
 - E. Förekomst av något trycksår, och läkningstid vid förekomst trycksår
3. Andel med normal njurfunktion (korrigerat för ålder, kön och funktions/skadenivå)
4. Andel som inte uppger någon smärta, och andel med smärta som hämmar vardagsaktiviteter eller sömn (standardiserat för case-mix; ålder, kön och funktions/skadenivå)
5. Andel utan fetma eller svår undervikt
6. Andel som inte blir socialt isolerade p.g.a. av t.ex. tarminkontinens; andel som kan delta i arbetslivet, idrott mm
7. Upplevd vardagsfunktion, trygghet och nöjdhet; hälsorelaterad livskvalitet
8. Nöjdhet med vården
9. Kostnader för undvikbara komplikationer (se punkt 2 - t.ex. plastikkirurgi, amputationer, dialys, njurtransplantation)

Processmått - RMB:

1. Andel barn, tonåringar och vuxna, som följs av namngiven "samordnande verksamhet"
2. Andel som får neonatalt omhändertagande av specialiserat MMC-team.
3. Andel personer som har tillgång till uro- eller tarmterapeut för uppföljning av blås- och tarmfunktion
3. Andel personer som undersökts enligt nationella riktlinjer "basprogram för urologisk/uroterapeutisk uppföljning"
4. Andel personer som följts upp enligt de nationella riktlinjerna beträffande motorisk funktion, styrka, ev. felställningar i leder och rygg.
5. Andel personer som under senaste året intervjuats angående smärta

6. Andel personer med genomförd uppföljning enligt basprogram ortopedi med bedömning av ortoped.
7. Andel personer som får sammanfattande läkarbedömning av 2-5 ovan enligt riktlinjerna.
8. Andel operationer förgångna av angivna operationsindikationer enligt riktlinjerna.
9. Låg andel re-operationer på grund av t.ex. materialproblem, ruptur-läckage, blödning och infektioner vid första operationen av ryggmärgsbråcket; shuntoperationer; dekompression av hjärnstam; vissa urologiska och ortopediska op.

Mål



Alla som följs av MMCUP

- Personer födda med ryggmärgsbråck och bosatta i Sverige ska ha en utsedd samordningsansvarig habilitering eller enhet inom hälso- och sjukvården. Målnivå för barn 100 %. Aktuell situation för ska vara kartlagd för alla.
- Inga förebyggbara dödsfall
- Ingen funktionsförlust p.g.a. för högt intrakraniellt tryck vid hydrocefalus/shuntsvikt
- Ingen förvärvad njurskada som kräver dialys eller njurtransplantation (Sverigefödda)

För barn födda med ryggmärgsbråck 2007 och senare

Samtliga ska ha erbjudits deltagande i uppföljningen

- Deltagare - täckningsgrad > 98 %
- Neonatalformulär/"förstaformulär" för > 95% av alla nyfödda och nyinflyttade.
- Operationer (NK, ortopedi, urologi/barnkir) rapporterade > 95%
- Undersökning och bedömning av fysioterapeut införda i journaler och MMCUP för alla födda från och med 2012 och över hälften födda 2007-2011 med planerade bedömningsintervall. Detta mål gäller för de landsting där habiliteringen väljer att delta i MMCUP.
- Undersökningar och bedömning enligt uroformulär för alla födda 2014 och framåt införda i journaler och MMCUP med intervall enligt uro-basprogrammet

18-åringar

- Samtliga ska ha fått information om MMCUP innan de lämnar barnsjukvård-barnhabilitering, och om de inte avböjer fylls följande formulär i:
"MMCUP_deltagare" , EQ5D och neuro_förstaformulär_äldre

Övrigt

- Minst en publicerad vetenskaplig artikel och minst en inskickad per år