

# Hälsorelaterad livskvalitet och överlevnad vid ryggmärgsbråck

*Ann Alriksson-Schmidt*, doktor i utvecklingspsykologi, Region Skåne och Lunds Universitet, Lund

Sammanfattning baserad på vetenskapliga studier, systematisk litteraturgenomgång har inte genomförts. Många av studierna omfattar ett fåtal personer, och få är populationsbaserade. I vissa studier inkluderas även personer med andra typer av spinal dysrafism än myelomeningocele, till exempel spina bifida occulta, meningocele eller lipomyelomeningocele.

## Hälsorelaterad livskvalitet\*

Evidens gällande hälsorelaterad livskvalitet i denna population är inte enhetlig<sup>1</sup>. Man antog tidigare att personer med ryggmärgsbråck hade sämre hälsorelaterad livskvalitet än personer utan ryggmärgsbråck. Forskning har visat att så inte är fallet<sup>2,3</sup>, även om det finns undantag<sup>4,5</sup>. Vissa faktorer är associerade med reducerad hälsorelaterad livskvalitet, såsom till exempel urin- och avföringsinkontinens<sup>6-8</sup>, men här finns det också större studier som inte finner statistiska samband<sup>5</sup>. Urinläckagens storlek, snarare än frekvensen, förefaller försämra hälsorelaterad livskvalitet<sup>6</sup>. Avföringsinkontinens är korrelerat med att inte ha arbete<sup>9</sup>, vilket indirekt kan vara associerat med lägre hälsorelaterad livskvalitet. Problem med exekutiv funktion, mer än intellektuell funktionsnivå, är associerad med reducerad hälsorelaterad livskvalitet<sup>10</sup>. Sociala aspekter såsom personlig ekonomi och att inte ha en partner/sexliv är också indirekt förknippade med lägre (hälsorelaterad) livskvalitet<sup>2,3</sup>. Ensamhet beskrivs ofta<sup>11,12</sup>. Hälsorelaterad livskvalitet minskar med tiden, möjligen sker detta vid yngre ålder hos vuxna med ryggmärgsbråck än hos andra<sup>13</sup>.

## Överlevnad

Överlevnaden beror till stor del på kvaliteten på den förebyggande och behandlande vården, så idag går det inte att bedöma förväntad livslängd vid ryggmärgsbråck. En stor amerikansk studie har nyligen visat att 34 % av alla vårdtillfällen på sjukhus för vuxna med ryggmärgsbråck orsakas av tillstånd som kunde varit möjliga att förebygga. Av de vårdtillfällen där patienten avled var det 36% som hade orsakats av tillstånd som kunde varit möjliga att förebygga<sup>14</sup>.

Mortaliteten vid ryggmärgsbråck är högst under de första levnadsåren<sup>15</sup>. En amerikansk rapport från början av milleniet beskrev att 75% av personer med ryggmärgsbråck kunde förväntas uppnå vuxen ålder<sup>16</sup>. Nyare långtidsuppföljningar om överlevnad vid öppna ryggmärgsbråck är mindre optimistiska; mortaliteten i en brittisk kohort födda med öppet ryggmärgsbråck 1963-71 fortsätter vara högre även i vuxen ålder (dvs. man dör tidigare) än i övriga populationen<sup>17</sup>. I en senare långtidsuppföljning av denna kohort rapporterades tio gånger högre risk att dö i förtid jämfört med kontrollgruppen<sup>19</sup>, siffror som även stöds av amerikanska data av personer med ryggmärgsbråck<sup>15</sup>. I den brittiska studien betonades att många av dödsfallen var plötsliga och helt oväntade. Senare kohorter av vuxna med ryggmärgsbråck förefaller dock ha lägre risk att dö i förtid än äldre kohorter<sup>18</sup>, förmodligen till följd av bättre behandling.

Många dödsfall orsakas av tillstånd som kan vara möjliga att förebygga. Vad som kan uppfattas som vaga symptom såsom huvudvärk, ont i nacken, snabb synförsämring, tryck över bröst eller mage måste tas på största allvar i denna population<sup>17</sup>. Höga bråck är associerade med högre dödlighet än låga bråck<sup>20,21</sup> och detta samband är starkare hos dem som avlidit av dödsorsaker relaterade till blåsa och njurar<sup>19,21</sup>. Hos vuxna med ryggmärgsbråck är infektioner, hjärtsjukdom, njursvikt, traumatiska skador och cancer vanligaste dödsorsaker<sup>22</sup>. Vid "plötsliga dödsfall" i den brittiska kohortstudien beskriven ovan var epilepsi, lungemboli, akut hydrocefalus och uro-sepsis vanligaste dödsorsakerna hos vuxna med ryggmärgsbråck<sup>17</sup>. I den sjukhusbaserade amerikanska studien var den allra vanligaste dödsorsaken sepsis, och både stroke och hjärtkärlsjukdom var vanligare än njursvikt<sup>14</sup>.

Förekomst av trycksår har associerats med ökad mortalitet. De som haft trycksår i tonåren har högre risk att dö tidigt än de som utvecklat trycksår som unga vuxna<sup>23</sup>. Amerikanska data på njursvikt i slutstadiet har visat att detta uppstår i genomsnitt i yngre åldrar hos dem med ryggmärgsbråck än hos dem utan ryggmärgsbråck. Orsaken till njursvikten kunde oftare härledas till tidigare urologiska problem hos dem med ryggmärgsbråck än hos kontrollgruppen; att ha vårdats inom slutenvård på grund av urinvägsinfektioner var associerat med högre risk av död vid dialys hos dem med ryggmärgsbråck än kontrollgruppen med njursvikt i slutstadiet utan ryggmärgsbråck<sup>24</sup>.

I en brittisk studie påvisades att unga vuxna som följts kontinuerligt på samma klinik som barn hade lägre risk att dö i njurkomplikationer än tidigare kohorter. Nittiosex procent av dessa patienter födda 2000 eller senare rapporterades ha god njurfunktion (njurskadeklass nivå 2 eller bättre), vilket kan jämföras med 62 % hos dem som föddes under 70-talet<sup>25</sup>. Även svenska data tyder på bra njurfunktion hos yngre kohorter<sup>26</sup>.

### Rekommendationer

- *Prevention* ska vara ledord för vård och medicinsk uppföljning av vuxna med ryggmärgsbråck - många sekundära komplikationer och dödsorsaker går att förebygga.
- Kom ihåg screening och utredning för "vanliga" tillstånd såsom till exempel bröstcancer, högt blodtryck och metabola riskfaktorer.

\*Det finns många definitioner av hälsorelaterad livskvalitet och de forskare som refereras här har inte alltid använt samma definition. Aspekter av självupplevt välbefinnande som är relaterade till eller påverkas av förekomst av sjukdom eller behandling<sup>39</sup> är den definition som bäst beskriver vad som menas med hälsorelaterad livskvalitet i dessa riktlinjer.

## Referenser

1. Sawin KJ, Bellin MH. Quality of life in individuals with spina bifida: A research update. *Dev Dis Res Rev* 2010; **16**:47–59.
2. Barf HA, Post MWM, Verhoef M, Jennekens-Schinkel A, Gooskens RHJM, Prevo AJH. Life satisfaction of young adults with spina bifida. *Dev Med Child Neurol* 2007; **49**:458–63.
3. Cope H, McMahon K, Heise E, et al. Outcome and life satisfaction of adults with myelomeningocele. *Disabil Health J* 2013; **6**: 236–43.
4. Buffart LM, Van Den Berg-Emons RJG, Jetty Van Meeteren J, Stam HJ, Marij E, Roebroek ME. Lifestyle, participation, and health-related quality of life in adolescents and young adults with myelomeningocele. *Dev Med Child Neurol* 2009; **51**: 886–94.
5. Lemelle JL, Guillemin F, Aubert D. Quality of life and continence in patients with spina bifida. *Qual Life Res* 2006; **15**:1481–92.
6. 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 Urol* 2016; **195**: 1263–69.
7. Szymanski KM, Cain MP, Whittam B, Kaeter M, Rink RC, Misseri R. All incontinence is not created equal: Impact of urinary and fecal incontinence on quality of life in adults with spina bifida. *J Urol* 2017; **197**: 885–91.
8. Liu JS, Dong C, Casey JT, Greiman A, Mukherjee S, Kielb SJ. Quality of life related to urinary continence in adult spina bifida patients. *Cent European J Urol* 2015; **68**:61–67.
9. Wiener JS, Kristina D, Suson KD, et al. Bowel management and continence in adults with spina bifida: Results from the National Spina Bifida Patient Registry 2009–15. *J Pediatr Rehabil Med: An Interdisciplinary Approach -1* 2017, 1–9.
10. Barf HA, Post MWM, Verhoef M, Gooskens RHJM, Prevo AJH. Is cognitive functioning associated with subjective quality of life in young adults with spina bifida and hydrocephalus. *J Rehabil Med* 2010; **42**: 56–59.
11. Dicianno BE, Gaines A, Collins DM, Lee S. Mobility, assistive technology use, and social integration among adults with spina bifida. *Am J Phys Med Rehabil* 2009; **88**:533–41.
12. Roach DW, Short F, Saltzman HM. Adult consequences of spina bifida. *Clin Orthop Relat Res* 2011; **469**:1246–52.
13. Young NL, Sheridan K, Burke TA, Mukherjee S, McCormick A. Health outcomes among youths and adults with spina bifida. *J Pediatr* 2013; **162**:993–8.
14. Dicianno BE, Wilson R. Hospitalizations of adults with spina bifida and congenital spinal cord anomalies. *Arch Phys Med Rehabil* 2010; **91**: 529–35.
15. Kancherla V, Druschel CM, Oakley GP. Population-based study to determine mortality in spina bifida: New York State Congenital Malformations Registry, 1983 to 2006. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol*. 2014; **100**:563–75.
16. Bowman RM, McLone DG, Grant JA, Tomita T, Ito JA. Spina bifida outcome: a 25-year prospective. *Pediatr Neurosurg* 2001; **34**:114–20.
17. Oakeshott P, Hunt GM, Poulton A, Reid F. Expectation of life and unexpected deaths in open spina bifida: a 40-year complete non-selective, longitudinal cohort study. *Dev Med Child Neurol* 2010; **52**:749–53.
18. Webb T. Optimizing health care for adults with spina bifida. *Dev Disabil Res Rev* 2010; **16**:76–81.

19. Oakeshott P, Reid F, Poulton A, Markus H, Whitaker RH, Hunt GM. Neurological level of births predicts survival to the mid-40s and urological deaths in open spina bifida: a complete prospective cohort study. *Dev Med Child Neurol* 2015; **57**: 634-38.
20. Borgstedt-Bakke JH, Fenger-Gron M, Rasmussen MM. Correlation of mortality with lesion level in patients with myelomeningocele: a population-based study. *J Neurosurg Pediatr* 2017; **19**:227– 31.
21. Hunt GM. Open spina bifida: Outcome for a complete cohort treated unselectively and followed into adulthood. *Dev Med Child Neurol* 1990; **32**:108–18.
22. Wang HS, Wiener JS, Ross SS, Routh JS. Emergent care patterns in patients with spina bifida: A case-control study. *J Urol* 2015; **193**: 268–73.
23. Cai B, McDermott S, Wang Y, Royer JA, Mann JR, Hardin JW, Ozturk O, Ouyang L. Skin ulcers and mortality among adolescents and young adults with spina bifida in South Carolina during 2000- 2010. *J Child Neurol* 2016; **31**: 370–77.
24. Ouyang L, Bolen J, Valdez R, Joseph D, Baum MA, Judy Thibadeau J. Characteristics and Survival of Patients with End Stage Renal Disease and Spina Bifida in the United States Renal Data System. *J Urol* 2015; **193**: 558–64.
25. Malakounides G, Lee F, Murphy F, Boddy S. Single centre experience: Long term outcomes in spina bifida patients. *J Pediatr Urol* 2013; **9**: 585–89.
26. Olsson I, Dahl M, Mattsson S, Wendelius M, Åström E, Westbom L. Medical problems in adolescents with myelomeningocele (MMC): an inventory of the Swedish MMC population born during 1986–1989. *Acta Paediatr* 2007; **96**: 446–49.

