

●●● REGIONALT VÅRDPROGRAM  
Cerebral pares hos barn och ungdom  
2010



●●● REGIONALT VÅRDPROGRAM  
**Cerebral pares hos barn och ungdom**

**2010**

Huvudförfattare  
Kristina Tedroff  
Katarina Wide

ISBN 91-85211-71-0  
RV 2010:01

## **Det medicinska programarbetet inom SLL**

Det medicinska programarbetet i Stockholm syftar till att vårdgivare, beställare och patienter ska mötas för att forma en god och jämlik vård för länets 1,9 miljoner invånare. Kunskapen om den goda vården ska vara gemensam, tillgänglig och genomlysbar och bilda grund för bättre beslut i vården.

Arbetet bedrivs inom avdelningen för stöd till kunskapsstyrning i samverkan med såväl sakkunnigorganisation som leverantörer och beställare. Patientorganisationerna medverkar också i arbetet.

Programarbetet bildar en gemensam arena för vårdens parter.

De regionala vårdprogrammen ska vara till stöd för hälso- och sjukvårdspersonal i det praktiska vardagsarbetet och ett kunskapsunderlag för att utveckla och följa upp vårdens innehåll och kvalitet.

## Förord

Cerebral pares (CP) är en livslång funktionsnedsättning med stor sjukdomsbörda där många vårdgivare och ett komplext omhändertagande är vanligt förekommande och där såväl medicinska som habiliterande insatser är nödvändiga.

Definitionen av CP har under senare år utvidgats till att inte bara handla om motorisk problematik utan också beskriva kognitiva symtom, krampsjukdom, synproblematik, beteendevikelser och kommunikationssvårigheter. Kunskapsmassan kring funktionshindret har ökat avsevärt under senare tid samtidigt som det tillkommit nya utvärderings- och behandlingsmetoder. Med den nya definitionen som utgångspunkt kan vården nu se barnets och ungdomens hela livssituation, vilket leder till att risken för komplikationer minskar och förutsättningarna för ett aktivt liv ökar.

Vårdprogrammet innehåller en aktuell uppdatering av kunskapsläget inom en rad områden kompletterat med en checklista med konkreta råd och åtgärder.

Programmet har tagits fram av specialister och sakkunniga från hela landet under ledning av Kristina Tedroff och Katarina Wide, båda vid Karolinska universitetssjukhuset i Stockholm. Arbetet har skett inom ramen för Stockholms läns landstings medicinska programarbete. Förankringen av vårdprogrammet har skett både regionalt i berörda specialistråd och nationellt genom berörda specialistföreningar innan Stockholms medicinska råd i oktober 2009 godkände det regionala vårdprogrammet.

Vårdprogrammet publiceras som ett regionalt vårdprogram. Vi ser dock gärna att vårdprogrammets innehåll kommer till användning på det sätt som arbetsgruppen avsett, nämligen av specialistvården i hela landet. Eftersom vårdprogrammet är framtaget av en nationell arbetsgrupp kan de landsting som så önskar använda innehållet med en egen ”kappa”.

Vår förhoppning är att användningen av vårdprogrammet kommer att bidra till att de medicinska behoven hos barn och ungdomar med CP tillgodoses utifrån en helhetssyn och på ett likvärdigt sätt.

Stockholm i januari 2010

*Mona Boström*  
Landstingsdirektör

*Catarina Andersson Forsman*  
Hälso- och sjukvårdsdirektör

# Innehåll

<b>Inledning</b> .....	<b>7</b>
<b>Att leva med CP – en mammas berättelse</b> .....	<b>10</b>
Mitt unika barn.....	10
<b>Cerebral Pares – allmänt</b> .....	<b>12</b>
Förekomst.....	12
Orsak.....	13
Symtom.....	14
Utredning och diagnostik.....	15
<b>Motorik</b> .....	<b>16</b>
Förekomst.....	16
Orsak.....	16
Symtom.....	16
Spasticitet.....	17
Dystoni/Dyskinesi.....	17
Samordningssvårigheter och cokontraktion.....	18
Svaghet eller pares.....	18
Symtom i relation till klassifikation.....	18
Unilateral spastisk CP.....	20
Bilateral spastisk CP.....	20
Dyskinetisk CP.....	23
Ataktisk CP.....	23
Utredning.....	23
Behandling.....	24
Läkemedelsbehandling.....	24
Kirurgisk behandling.....	25
Aktivitetsträning.....	27
Anpassning av miljön.....	28
Samverkan kring behandling.....	28
Hur går det utan behandling?.....	29
<b>Kognition och beteende</b> .....	<b>30</b>
Förekomst.....	30
Orsak.....	30
Symtom.....	31
Utredning.....	31
Årligen.....	31
18 mån – 2 år.....	31
5 – 5½ år.....	32
9 år.....	32
12 år.....	32
15 år.....	33
Behandling.....	33
Konsekvenser och råd.....	33

<b>Kommunikation .....</b>	<b>34</b>
Förekomst .....	34
Orsaker .....	34
Utredning .....	34
Behandling .....	34
<b>Nutrition och tillväxt .....</b>	<b>36</b>
Förekomst .....	36
Orsak .....	36
Utredning .....	36
Behandling .....	36
Hur går det utan behandling? .....	37
<b>Munhälsa .....</b>	<b>39</b>
Förekomst .....	39
Orsak .....	39
Symtom .....	39
Utredning och behandling .....	39
Råd .....	39
<b>Gastrointestinala besvär .....</b>	<b>40</b>
Förekomst/symtom .....	40
GASTROESOPHAGAL REFLUX .....	40
Utredning .....	41
Behandling av GER .....	41
Läkemedelsbehandling .....	41
FÖRSTOPPNING .....	43
Utredning .....	43
Behandling .....	43
Läkemedelsbehandling .....	44
<b>Urininkontinens .....</b>	<b>45</b>
Förekomst .....	45
Orsak .....	45
Symtom .....	45
Utredning .....	45
Råd .....	45
<b>Luftvägar .....</b>	<b>46</b>
Förekomst .....	46
Orsak/symtom .....	46
Utredning .....	46
Behandling .....	47
Konsekvenser .....	47
<b>Syn .....</b>	<b>48</b>
Förekomst .....	48
Orsak .....	48
Symtom .....	48
Utredning .....	49

Behandling .....	49
Konsekvenser .....	49
Råd .....	49
<b>Hörsel .....</b>	<b>51</b>
Förekomst .....	51
Symtom/beskrivning av problem .....	51
Utredning .....	51
Råd .....	51
Hur går det utan behandling? .....	51
<b>Epilepsi.....</b>	<b>52</b>
Förekomst .....	52
Orsaker .....	52
Symtom .....	52
Utredning/behandling .....	52
Hur går det utan behandling? .....	52
<b>Sömn.....</b>	<b>53</b>
Förekomst .....	53
Orsak .....	53
Symtom/beskrivning av problem .....	53
Prevention .....	54
Utredning .....	54
Behandling .....	54
Konsekvenser .....	54
<b>Smärta.....</b>	<b>55</b>
Förekomst .....	55
Orsak .....	55
Symtom .....	55
Utredning .....	56
Behandling och råd .....	56
Hur går det utan behandling? .....	57
<b>Sexualitet.....</b>	<b>58</b>
Förekomst .....	58
Orsak .....	58
Råd .....	58
<b>Läkemedelsbehandling .....</b>	<b>60</b>
Viktiga att beakta vid val av läkemedel .....	60
<b>Habilitering.....</b>	<b>62</b>
<b>Viktigt att tänka på inför övergången till vuxensjukvården .....</b>	<b>63</b>
<b>Länkar och litteraturtips.....</b>	<b>65</b>
<b>Checklista - nyckelåldrar .....</b>	<b>66</b>
<b>Referenser .....</b>	<b>78</b>

# Inledning

## Bakgrund och syfte

Cerebral Pares (CP) är den vanligaste formen av rörelsehinder hos barn och ungdomar. Förekomsten är cirka 2,4/1000 födda barn. För Stockholms del innebär det ca 65 nya barn/år eller totalt cirka 1200 barn med diagnosen CP inom Stockholms läns landsting. Definitionen av CP har under 2000-talet utvidgats till att utöver motorisk problematik också kommit att omfatta sensoriska funktioner (syn, hörsel, känsel), perception, kognition, kommunikation och beteende, epilepsi och sekundära muskuloskeletala problem<sup>1</sup>. CP är en livslång funktionsnedsättning där många vårdgivare och ett komplext omhändertagande är vanligt. Det finns idag skillnader i vården både på nationell och regional nivå. Därtill kommer att kostnaderna för vården och samhället är stora.

Syftet och övergripande mål för vårdprogrammet är att:

- i god tid identifiera ev. problem,
- sätta in behandling innan problemen blir för stora,
- säkerställa att alla barn med CP får en likartad bedömning,
- förhindra att viktiga delar av problematiken glöms bort samt
- minska problematiken i vuxen ålder.

## Avgränsning

Detta är främst ett medicinskt vårdprogram som anknyter till ICF-CY<sup>2</sup> och då främst domänen Kroppsfunktioner. Domänerna Aktivitet/Delaktighet och Omgivningsfaktorer beaktas, även om dessa domäner inte står i fokus för programmet.

## Arbetsgrupp med representation från hela Sverige

Initiativet till ett vårdprogram om CP hos barn och ungdom, som från början kom från Karolinska Universitetssjukhuset, har kommit att utvecklas till ett nationellt vårdprogram med sakkunniga från hela landet. I Sverige finns sedan tidigare ett ortopediskt uppföljningsprogram för barn och ungdomar med CP, CPUP, som Socialstyrelsen och SKL utsett till nationellt kvalitetsregister (se kap. Motorik och [www.CPUP.se](http://www.CPUP.se)). Vårdprogrammet är tänkt som ett komplement till CPUP. Arbetet med vårdprogrammet har letts av Kristina Tedroff och Katarina Wide.

### Arbetsgruppen har bestått av:

*Jan Arvidsson*, barnneurolog/barnhabiliteringsläkare, Ryhov, Jönköping,  
*Sten-Erik Bergström*, lungläkare, Lung-Allergimottagningen, Astrid Lindgrens Barnsjukhus Solna, Karolinska Universitetssjukhuset,  
*Berit Björnestam*, nutritionssköterska, Astrid Lindgrens Barnsjukhus Solna, Karolinska Universitetssjukhuset,

---

<sup>1</sup> *Cerebral palsy describes a group of permanent disorders of the development of movement and posture, causing activity limitation, that are attributed to non-progressive disturbances that occurred in the developing fetal or infant brain. The motor disorders of cerebral palsy are often accompanied by disturbances of sensation, perception, cognition, communication, and behaviour, by epilepsy, and by secondary musculoskeletal problems.*

<sup>2</sup> International Classification of Functioning, Disability and Health – Children and Youth.

*Eva Brogren Carlberg*, docent, leg.sjukgymnast, Handikapp & Habilitering, Stockholms läns landsting,  
*Ann-Christine Eliasson*, professor, arbetsterapeut, Handikapp & Habilitering och Karolinska Institutet,  
*Elisabeth Fernell*, docent, barnneurolog/barnhabiliteringsläkare, Astrid Lindgrens Barnsjukhus Solna, Karolinska Universitetssjukhuset, Autismcenter för små barn, Stockholm, och Utvecklingsneurologiska enheten, Barnmedicin, Skaraborgs sjukhus, Mariestad,  
*Monica von Heijne*, vuxenhabiliteringsläkare, medicinskt ansvarig för vuxenhabiliteringen, Rehabiliteringsmedicinska Universitetskliniken, Stockholm, Danderyds sjukhus AB,  
*Kate Himmelmann*, med.dr., barnneurolog/habiliteringsläkare, Regionhabiliteringen, Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus, Göteborg,  
*Inger-Marie Isacson*, dietist, Habiliteringen för barn och vuxna, Uppsala,  
*Lena Jacobson*, docent, barnögonläkare, Astrid Lindgrens Barnsjukhus Solna, Karolinska Universitetssjukhuset,  
*Ann Jönsson*, habiliteringspsykolog, Barn- och ungdomshabiliteringen i Växjö,  
*Marie Krantz*, docent, barn gastroenterolog, Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus, Göteborg,  
*Petter Malmberg*, barn gastroenterolog, Astrid Lindgrens Barnsjukhus Solna, Karolinska Universitetssjukhuset,  
*Eva Pontén*, med.dr., barnortoped, Astrid Lindgrens Barnsjukhus Solna, Karolinska Universitetssjukhuset,  
*Elsa Lena Ryding*, docent, gynekolog, Kvinnokliniken, Karolinska universitetssjukhuset  
*Reidun Stenberg*, barnneurolog/barnhabiliteringsläkare, Barn- och ungdomskliniken, Örebro Universitetssjukhus,  
*Kristina Tedroff*, med.dr., barnneurolog/habiliteringsläkare, Astrid Lindgrens Barnsjukhus, Solna och Huddinge, Karolinska Universitetssjukhuset, Stockholm  
*Katarina Wide*, med.dr., barnneurolog/habiliteringsläkare, Astrid Lindgrens Barnsjukhus Solna och Huddinge, Karolinska Universitetssjukhuset, Stockholm, samt

Redaktör för vårdprogrammet har varit *Eva Huslid*, Stöd till kunskapsstyrning, Stockholms läns landsting.

## **Målgrupp och utformning**

Målgruppen för vårdprogrammet är patientansvariga läkare (både ST-läkare och färdiga pediatriker eller barn- och ungdomsneurologer/habiliteringsläkare beroende på lokala resurser), terapeuter inom bl.a. habiliteringen samt läkare, specialistsjuksköterskor och terapeuter i annan mer specialiserad sjukvård. Vårdprogrammet kan även användas av verksamheterna i dialog med föräldrar och äldre barn samt beställarna.

Vårdprogrammet, som är specifikt utformat för målgruppen, består av två delar. Den ena delen, Allmänna delen, består av beskrivande texter medan den andra utgörs av ett enkelt arbetsredskap som kan användas som lathund/checklista.

*Allmänna delen* indelas i 15 funktionsområden som ofta förekommer i samband med CP (motorik, kognition, kommunikation, nutrition m.fl.) och för vart och ett av funktionsområdena anges förekomst, orsak, symtom, utredning, behandling samt konsekvenser av utebliven behandling och tips på litteratur och länkar.

Innehållet i *lathunden/checklistan* utgår från de sex nyckelåldrar då patienten möter vårdpersonal nämligen nyfödda, småbarnsåren, inför skolstart och stadiebyten i skolan. För varje nyckelålder anges de olika problem/nyckelfrågor som kan förekomma och vilka åtgärder/utredningar som rekommenderas.

## Förankring av vårdprogrammet

Arbetsgruppen för vårdprogrammet skrev inledningsvis till styrelsen för Svensk neuropediatrik för att få sanktion för vårdprogramsarbetet. Därutöver har varje specialist i arbetsgruppen fått gehör för arbetet inom respektive specialistförening. Berörda specialistföreningar och representation från den centrala arbetsgruppen för CPUP har beretts tillfälle att lämna synpunkter vilka har beaktats i vårdprogrammet. Svensk neuropediatrik förening har ställt sig bakom programmet.

Stockholms medicinska råd (SMR) godkände det regionala vårdprogrammet oktober 2009.

## Mål för implementering av vårdprogrammet

- Andelen gravt undernärda och underviktiga barn med CP reduceras med 25 % under en treårsperiod och 50 % under en femårsperiod.
- Alla barn med CP och normalbegåvning ska bedömas vad gäller synfält i god tid innan körkort blir aktuellt.
- Vårdprogrammet ska användas i utbildning av alla som möter dessa barn och ungdomar.

## Användningsätt

Vårdprogrammet CP hos barn och ungdom som tagits fram med stöd från det medicinska programarbetet inom Stockholms läns landsting är avsett att användas självständigt av varje region/landsting i Sverige.

## Giltighetstid

Vårdprogrammet CP hos barn och ungdom är giltigt t.o.m. år 2013. För revidering och uppdatering ansvarar specialitetsrådet Barn och Ungdom, Stockholms läns landsting.

## Funktionsområden och författare

Cerebral pares – allmänt	Kate Himmelmann
Motorik	Kristina Tedroff, Eva Brogren Carlberg, Ann-Christin Eliasson och Eva Pontén
Kognition och beteende	Elisabeth Fernell och Ann Jönsson
Kommunikation	Kate Himmelmann, Ulrika Ferm och Jan Arvidson
Nutrition och tillväxt	Reidun Stenberg, Berit Björnestam, Kate Himmelmann och Inger-Marie Isacson
Munhälsa	Kate Himmelmann, Bitte Ahlberg, Lotta Sjögren
Gastrointestinala besvär	Reidun Stenberg, Petter Malmborg, Marie Krantz, Inger-Marie Isacson
Förstoppning	Inger-Marie Isacson och Reidun Stenberg
Urininkontinens	Jan Arvidsson och Katarina Wide
Luftvägar	Sten-Erik Bergström
Syn	Lena Jacobson
Hörsel	Katarina Wide
Epilepsi	Kate Himmelmann och Paul Uvebrant
Sömn	Kristina Tedroff
Smärta	Kristina Tedroff
Sexualitet	Elsa Lena Ryding
Läkemedelsbehandling	Katarina Wide
Habilitering	Kristina Tedroff, Katarina Wide
Viktigt att tänka på inför övergången till vuxensjukvården	Monica von Heijne

# Att leva med CP – en mammas berättelse

## Mitt unika barn

När jag väntade mitt första barn hade jag så många förväntningar och drömmar som jag tror att de flesta blivande föräldrar har. Jag drömde om vårt barn och hur vi skulle bli en familj. Mycket var osäkert, men jag var full av tillförsikt.

Så föddes min son i fullgången tid. Förlossningen slutade med ett katastrofsnitt. Jag var nedsövd när min pojke kom till världen. Min man såg honom fraktas bort i kuvös medan livräddande insatser gjordes. Tack och lov för det! Han överlevde, men till ett liv som inte blev det vi väntat oss.

Joel fick sin cp-diagnos när han var 8 månader. Då hade jag länge märkt att han inte utvecklades som andra barn. Det var tungt att få diagnosen, men ändå skönt att veta vad som var fel och att få hjälp. Från den dagen startade vår karriär inom vård och omsorg. Vi kastades in i ”handikappvärlden” och där har vi levt sedan dess.

Neurolog, barnläkare, sjuksköterska, sjukgymnast, logoped, arbetsterapeut, ortopedingenjör, dietist, röntgenpersonal, kurator, psykolog, ortoped, tandläkare, hörselpedagog, synpedagog, ögonläkare, neuropsykiatiker, ortoptist och många fler yrkesgrupper har passerat revy på sjukhus, habilitering och andra ställen. Besöken i vård och omsorg går inte att räkna. Det har varit så många under åren. Så många möten med nya människor som alla tittat på sin speciella del av min pojke.

Just det att han delas upp har varit svårt att hantera. För oss är han ju en hel person. Vi är en hel familj. Hans ben hör ihop med resten av honom, liksom hans ögon, öron, muskler, nerver, känslor och allt annat. Ändå blir han en ”specialitet” när han kommer till vården.

Hos ortopederna ligger fokus på skelett och sträckning av benen. ”Han ska stå i ståskal minst 2 timmar varje dag - det är avgörande för skelettets utveckling” är budskapet.

Hos logopeden får vi veta att han måste träna munmotoriken minst 1 timme varje dag. Det är väldigt viktigt för hans utveckling.

Hos sjukgymnasten är budskapet att han måste stretcha och göra sina övningar varje dag för att kunna komma vidare i den motoriska utvecklingen.

Ögonläkaren konstaterar att han har CVI och därmed behöver anpassad miljö för att kunna läsa och att han måste träna på detta varje dag.

Neurologen ser att epilepsin påverkar honom och att medicinerna måste korrigeras. Ska han få mer eller mindre? Det är viktigt att fokusera på detta så att man får ordning på kramperna.

Psykologen poängterar att han har inlärningssvårigheter och ligger efter normal utveckling. Det är viktigt att han får tid på sig och att alla runt honom är insatta i hans svårigheter. Ingen stress, mycket uppmuntran och att saker ska vara roliga.

Mitt i allt detta finns en kille som växer och utvecklas som vilket barn som helst. En helt vanlig unge i en ovanlig kropp. En liten bebis som blir dagisbarn och sen skolbarn för att nu vara tonåring. En pojke som varit liten, rädd och blyg och sakta utvecklats till en ung man med ganska gott självförtroende.

Mitt mammaliv är ett annorlunda mammaliv. Jag gläds åt sådant som andra mammor tar för givet. En hand runt en tråkloss. Ett ord som med stor ansträngning formas. När min pojke får kontakt med ett annat barn och ler stort. En hel natts sömn (inträffar i och för sig nästan aldrig, men det kan hända). När assistansen fungerar som den ska och jag kan sköta mitt arbete under en hel vecka. Mycket är också likt en vanlig mammas liv. Handla, laga mat, ge mina barn de värderingar jag vill lämna över till dem, ge dem trygghet och framför allt är kärleken till mitt funktionshindrade barn precis lika stark som alla andra mammors kärlek till sina barn. Den är dessutom kryddad med en oändlig tacksamhet över att han finns och över allt han kan.

I vård och omsorg ligger fokus ofta på alla de tillkortakommanden som min pojke har. Korta muskler, sneda ben, dålig syn, epilepsi, sen inlärning och allt annat. Det är så många besök som han avskyr mer och mer för varje år som går. Besök som för personalen är vardag, men för ett barn kan innebära så mycket mer. Varje besök bygger på det föregående och både en bra och en dålig upplevelse finns kvar. Rädsla för att det ska göra ont eller vara jobbigt är en del av många besök och kan upplevas traumatiskt av både barn och föräldrar. En gång skrev Joel en uppsats i skolan om vad olika ord betyder för honom. Kärlek var mamma. Trygghet var pappa. Och rädsla, det var botox. Ja, han utsätts för en massa saker som man egentligen aldrig vill utsätta sitt barn för men som man måste. Det är tufft!

Livet blir inte alltid som man tänkt sig. Det kunde vara annorlunda, men om ett annat liv vore bättre eller sämre kan man aldrig veta. Jag hörde en pappa säga att ”alla har rätt att drömma om ett underbart barn, men samhället har rätt att säga vilka barn som är underbara”. Joel är underbar. Han kanske ter sig defekt i andras ögon, men i mina är han perfekt och jag älskar honom så oändligt mycket.

*Maria Ennefors*

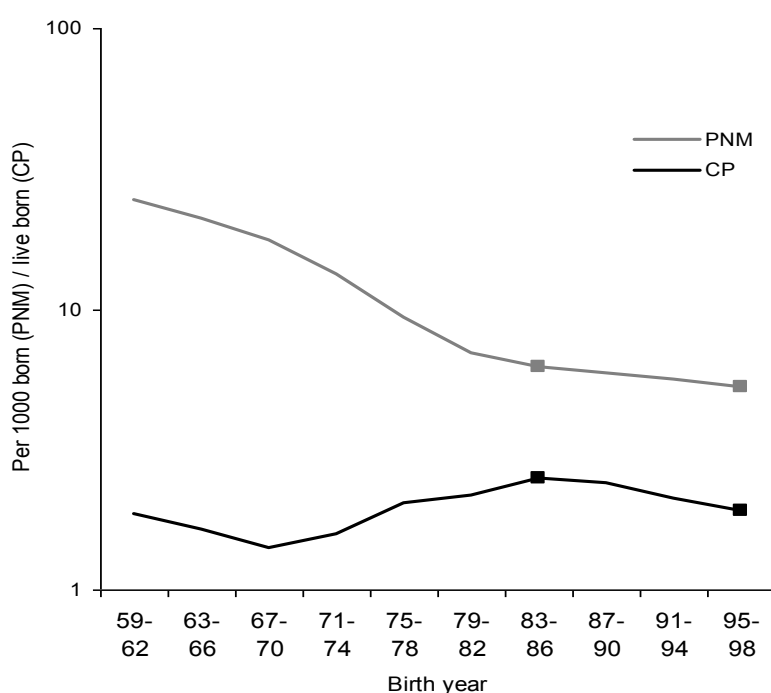
## Cerebral Pares – allmänt

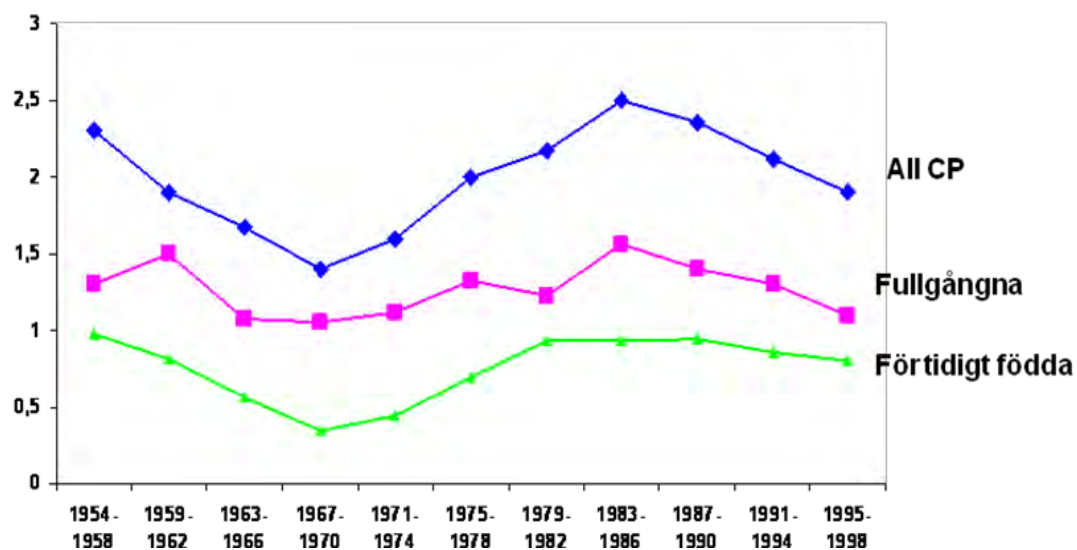
Cerebral pares är det vanligaste motoriska funktionshindret hos barn. Hos mer än hälften av barnen förekommer också andra funktionsnedsättningar, t.ex. kognition, synfunktion, perception och/eller kommunikation. En tredjedel av barnen har epilepsi. Det kan också finnas en betydande problematik i andra organsystem, t.ex. magtarmkanal, luftvägar och urinvägar. Sömnrubbingar, smärta och nutritionsproblem är t.ex. vanliga i denna barngrupp. Detta vårdprogram är en sammanställning av aktuell kunskap som kan tjäna som stöd för dem som utreder och följer upp barn med cerebral pares.

### Förekomst

Cirka 2 per 1000 levande födda barn i Sverige får diagnosen CP (Himmelmann), och i övriga Europa är förekomsten ungefär densamma. I Västsverige var prevalensen hos barn födda 1995 – 98 1,92 och perioden 1999 – 2002 2,18 per 1000 levande födda. Året 2002 var prevalensen bland barn födda i Skåne-Blekinge 2,3 per 1000 levande födda (Westbom, personligt meddelande). Hos barn inflyttade från andra länder är förekomsten högre (Nordmark). Förekomsten av CP har minskat sedan 1980-talet samtidigt som perinatal och neonatal mortalitet minskat under lång tid (Figur 1). Detta betingas till stor del av förändringar inom gruppen för tidigt födda barn. Den förbättrade nyföddhetsvården med ökad överlevnad av för tidigt födda barn med hög risk för hjärnskador ledde till en ökning av prevalensen under 80-talet, följt av förbättrat omhändertagande med minskad risk för hjärnskador hos de överlevande som följt (Figur 2). Risken att utveckla CP ökar dock fortfarande kraftigt med minskande graviditetslängd. För barn födda före 28 veckor är förekomsten av CP 60 – 80 per 1000 levande födda, jämfört med 1 – 1,5 per 1000 för fullgångna barn. Ändå är mer än hälften av barnen som får CP är fullgångna vid födelsen. Pojkar är i majoritet.

**Figur 1. Perinatal mortalitet och CP-prevalens.**



**Figur 2. Cerebral pares i Västsverige 1954-1998**

## Orsak

Hjärnskadan som resulterar i cerebral pares har oftast uppkommit redan under graviditeten (prenatalt) hos barn som föds i fullgångna tid, medan för tidigt födda barn oftast får skadan i anslutning till eller snart efter förlossningen (perinatalt). Viktiga skadeorsaker under graviditeten är missbildningar, infektioner och cerebral cirkulationsstörning. Perinatale skador utgörs hos för tidigt födda ofta av blödningar, ischemiska lesioner och infektioner, medan de fullgångna barnen framför allt drabbats av hypoxisk-ischemiska men ibland också infektionsbetingade skador. Den lilla gruppen postnatale skador, cirka 5 % av all cerebral pares, orsakas i första hand av infektioner, trauma och drunkningstillbud.

Hjärnans mognad vid skadetillfället påverkar vilken typ av rörelsehinder som uppkommer. När fostret påverkas av infektion eller cirkulationsstörning under den första trimestern drabbas nervcellsvandringen (migrationen). Under andra trimestern blir det periventrikulära området utsatt. Under tredje trimestern vandrar det vulnerabla området från den periventrikulära zonen ut subkortikalt och kortikalt. I fullgångna tid drabbas framför allt basala ganglier som då befinner sig i en känslig utvecklingsfas. Magnetkameraundersökning ger oss goda möjligheter att datera hjärnskadan enligt ovanstående principer, under förutsättning att undersökningen sker efter avslutad myelinisering.

I det västsvenska CP-panoramat 1995-1998 fanns orsaken i fosterlivet hos 30 %, i tiden kring förlossning eller nyföddhetsperiod hos 40 %, men tidsperiod kunde inte säkert fastställas hos 30 %. Hos de senare fanns riskfaktorer som talade för att majoriteten hade sitt ursprung i fosterlivet.

Det vanligaste röntgenfyndet var PVL (periventrikulär leukomalaci, skada i den vita substansen runt hjärnans hålrum), som finns i 33 %. Låga Apgarpoäng var förknippat med skador i thalamus och basala ganglierna och med dyskinetisk CP. Sammanfattningsvis hade 65 % radiologiska tecken på en skada som inträffat sent i andra trimestern eller under tredje trimestern.

## Symtom

Hagberg	SCPE*
Spastisk hemiplegi	Unilateral spastisk CP
Spastisk/ataktisk diplegi Spastisk tetraplegi	Bilateral spastisk CP
Dyskinetisk CP	Dyskinetisk CP
Ataxi	Ataxi

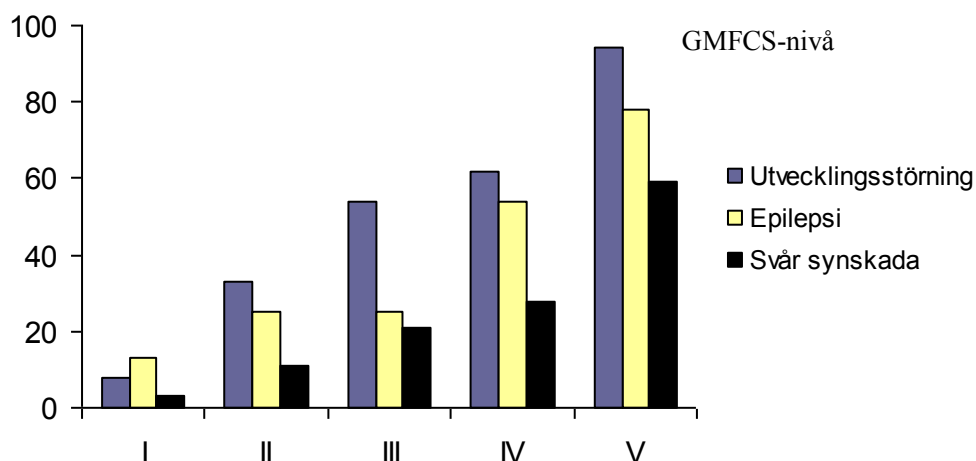
\*Surveillance of Cerebral Palsy in Europe (SCPE)

Spastisk CP utgör cirka 80 % av CP-panoramats och karakteriseras av ökad muskeltonus, livliga reflexer och ibland klonus. Cirka 38 % av västsvenska barn med CP födda 1995-1998 hade **spastisk hemiplegi** eller unilateral spastisk CP (USCP).

**Spastisk diplegi** och **tetraplegi**, tillsammans kallat bilateral spastisk CP (BSCP), utgjorde 35 respektive 6 %. Indelning enligt den europeiska klassifikationen sker i unilateral (USCP) respektive bilateral spasticitet (BSCP), kompletterad med en beskrivning av den motoriska funktionsnedsättningens svårighetsgrad i form av Gross Motor Function Classification System (se kapitlet Motorik). Införandet av begreppet bilateral CP förenklar CP-klassifikationen och gör det lättare att jämföra oss med andra länder i t.ex. det europeiska samarbetsprojektet SCPE. Förekomsten av bilateral spastisk CP har minskat i takt med att färre för tidigt födda barn får CP.

**Dyskinetisk CP** stod för 15 %. De dyskinetiska undergrupperna utgörs av hyperkinesi i form av choreoatetos, ofrivilliga snabba eller långsamma vridande ofrivilliga rörelser (ca 20 %) samt av dystoni eller tonusväxlingssyndrom, låg grundtonus men med ihållande ofrivilliga spänningar och positioner, med bevarade neonatalreflexer, t.ex. ATNR (ca 80 % av gruppen). Barnen med dyskinetisk CP är i huvudsak födda fullgångna och normalviktiga, och har ofta, men inte alltid, komplikationer vid förlossningen. De har ofta svåra funktionshinder och är ofta underviktiga senare. Skador ses ofta i basala ganglier och thalamus. Ataxi utgjorde 6 % av CP-panoramats, och är en heterogen grupp där man inte har ett självklart neuroradiologiskt korrelerat och ofta inte hittar bakomliggande orsak. Denna CP-typ karakteriseras av koordinationsstörning och tremor.

**Figur 3. Ju svårare motoriskt funktionshinder desto större andel av barnen har andra funktionsstörningar, t.ex. utvecklingsstörning, epilepsi och svår synskada.**



## Utredning och diagnostik

Tidpunkten när och orsaken till att barnet kommer till diagnos kan variera. Vissa barn är kända alltsedan födelsen på sjukhuset och identifierade som barn med hög risk för CP (men har samtidigt många andra problem som kan överskugga denna diagnostik.) Andra barn kommer till diagnos på grund av t.ex. en gångasymmetri via BVC eller ortoped. Barnet ska ha en motorisk funktionsstörning, det ska finnas neurologiska fynd som stöder diagnosen och man ska utesluta att det rör sig om en progressiv sjukdom med nytillkomna symtom.

Magnetkameraundersökning bör ske tidigast vid 2 års ålder. Tillsammans med anamnes, status och genomgång av barnets journal samt moderns mödra- och förlossningsjournal kan man ofta få en uppfattning om bakgrunden till skadan.

Rekommenderad ålder att fastställa typ av cerebral pares är 4 – 5 år. En god hjälp kan vara referens- och träningsmanualen från SCPE, en CD med grundläggande CP-kunskap, patientexempel och ett s.k. decision tree för cerebral palsy. Den nya versionen innehåller också MR-diagnostik, både allmän och kopplat till de olika patientfallen. Uppföljning enligt CPUP är en självklarhet så snart barnet ger sig till känna med CP-liknande symtom.

# Motorik

## Förekomst

Problem med viljemässiga rörelser och balanskontroll är själva kärnsymtomet vid CP och finns därför i varierande grad hos alla, barn, ungdomar och vuxna med denna diagnos.

## Orsak

I det allmänna kapitlet beskrivs hur en rad olika skador eller påverkan på den växande hjärnan före två års ålder kan resultera i förändringar som leder till mycket olika skadebild beroende på när (tidigt, mitten, sent eller efter graviditeten) eller på hur länge den växande hjärnan varit utsatt för skadlig påverkan.

## Symtom

Hos nästan alla barn med CP märker föräldrar eller personal inom barnhälsovården att den motoriska utvecklingen är försenad. Den lilla babyn har svårt att hålla upp huvudet både när den bärs eller när den ligger på mage, att vända sig från mage till rygg och vice versa, att sitta utan stöd och krypa eller gå är ofta de motoriska milstolpar som kan utvecklas senare eller betydligt senare än hos typiskt utvecklade barn. Ibland är motoriken asymmetrisk, barnet rör den ena sidan mer än den andra och den ena handen används mer än den andra för att aktivt gripa efter föremål.

Förutom försening eller asymmetri finns vid CP flera olika motoriska symtom där varje individ kan ha olika mycket eller inga problem av en viss typ. För enkelhetens skull kan man se på dessa symtom som ”positiva symtom” dvs. symtom som är adderade till den vanliga motoriken och ”negativa symtom” när ett friskt/normalt rörelsemönster eller motoriskt beteende inte utvecklas på ett typiskt sätt. I tabellen nedan finns de olika motoriska symtomen. Trots att skadan på den växande hjärnan uppstått vid ett tillfälle och inte försämras så kommer de motoriska symtomen att förändras och utvecklas över tid i takt med att barnet växer och utvecklas. Exempelvis kommer ett symtom som kvarstående nyföddhetsreflexer inte att kunna diagnosticeras förrän vid den tidpunkt då dessa reflexer normalt skall vara borta eller integrerade i den viljemässiga motoriken. Andra symtom som t.ex. dystoni och sekundära muskulo-skeletala förändringar tar längre tid för att utvecklas. Några av symtomen beskriver vi här mer detaljerat.

---

**Cerebral Pares**  
**De motoriska symtomen**

---

**Positiva symtom**

- Spasticitet
- Dystoni/dyskinesi
- Hyperreflexia
- Cokontraktion
- Spegel rörelser
- Sekundära muskulo skeletal förändringar
- Kvarstående nyföddhets reflexer

**Deficit symptoms**

- Pares eller svaghet
  - Central dys-coordination (samordnings svårigheter)
- 

## Spasticitet

Spasticitet är ett av de vanligaste motoriska symtomen och uppemot 90 % av alla barn har problem med spasticitet i högre eller mindre grad. Spasticitet beror på skador i nervbanorna någonstans från cortex (storhjärnsbarken) ner till spinal (ryggmärgs) nivå. Ett barn föds inte med en spasticitet utan vanligtvis genomgår de flesta barn en period med hypotoni och så småningom kanske tonusväxling med inslag av dystoni innan spasticitet före ett års ålder börjar utvecklas. Till en början är oftast spasticiteten i sträckmuskeln mest accentuerad, men vanligen övergår detta efter några månader till en spasticitet i flexions- eller böjmuskel.

En muskel som är spastisk har en ökad tonus eller muskelspänning som framför allt ger sig till känna som ett hastighetsberoende motstånd mot passiva rörelser. Vid spasticitet är oftast senreflexerna ökade och Babinskis tecken positivt. Den ökade muskelspänningen som ses vid spasticitet förhindrar eller försvårar ofta viljemässiga rörelser och kan inte sällan förvärras av yttre stimuli som stress, höga ljud, känslomässig anspänning, men även av icke relaterade eller samtidigt andra hälsoproblem som förstoppning eller infektioner. Svår spasticitet förhindrar inte bara funktionell rörlighet utan den kan också vara smärtsam och energikrävande. För enstaka svaga barn kan en viss spasticitet i nedre extremiteterna vara till nytta: dessa barn använder spasticiteten att "stå på" vid t.ex. förflyttning från rullstol till stol eller säng. Förr trodde man dels att spasticiteten orsakade svaghet, men också att styrketräning ledde till ökad spasticitet. Idag vet man att så inte är fallet.

## Dystoni/Dyskinesi

Patienter med dystoni eller dyskinesier, tex atetos eller chorea, uppvisar ofta avvikande rörelser som uppkommer i samband med att viljemässiga rörelser initieras. Dystoni är det motorsymtom där patofysiologin anses mest komplex. Sannolikt är förändringar i de cortico-striatala-thalamo-corticala banorna (del av det sk. extrapyramidala systemet) fundamentala för utvecklandet av dystoni och ofta har man kunnat påvisa röntgenologiska förändringar inom de basala ganglierna. Dystoni karakteriseras av att extremiteter eller muskler fastnar eller fryser i ofta abnorma positioner och ställningar som inte sällan har ett inslag av rotation, sträckning och ibland böjning. Som ett exempel så kan hållas armen sträckt och kraftigt pronerad, men handen kan också vara dorsalflekter i handled med översträckta spretande fingrar. Dyskinesier är överörlighet, ofta skruvande extra rörelser och muskelaktivitet i andra muskelgrupper än de avsedda. Ofta kommer såväl dystoni som dyskinesi i samband med att rörelser initieras och inslaget av dystoni/dyskinesi kan vara så starkt och framträdande att det helt omöjliggör viljemässiga rörelser. Det är vanligt att dystoni/dyskinesi på verkar tal och sväljfunktionen. Dystoni/dyskinesi utvecklas också i tyfallet betydligt senare än t ex spasticitet. Vid renodlad dystoni är grundmuskel spänningen lägre –

bara vid de dystona muskel spänningarna är tonus ökad, och barnen är nästan alltid slappa under sömn.

### **Samordningssvårigheter och cokontraktion**

Samordningssvårigheter beroende på brister i den skadade hjärnans förmåga att vid rätt tidpunkt och i rätt sekvens aktivera avsedda muskler för att på bästa sätt uppnå en viljemässig rörelse och cokontraktion beroende på en samtidig aktivering av flera muskler (som ibland har motsatt funktion t.ex. att böja och sträcka över en led) är exempel på negativa och positiva symptom som båda rör den neurogena kontrollen av rörelserna.

Vi vet att barn med CP har svårt att styra och reglera alltifrån enkla automatiserade rörelser som t ex balansjustering i sittande och stående som svårare uppgifter som t ex gång och gripande och släppande, men också vid mycket enkla rörelser har man kunnat påvisa tydliga brister i den neurogen kontrollen av rörelserna när man jämfört med friska normalutvecklade barn.

### **Svaghet eller pares**

Trots att nedsatt muskelkraft – förlamning - eller pares är ett centralt symptom vid CP är det egentligen ganska nyligen som denna kunskap har fått ett större genomslag i synen på personer med CP och hur en behandling därför bäst kan vara upplagd. Även barn med god motorisk funktion och unilateral eller bilateral CP har i en studie visat sig vara svagare i alla undersökta nedre extremitets muskler än typiskt utvecklade jämnåriga barn. Med svaghet menar vi en oförmåga att skapa tillräcklig muskelkraft för ett speciellt syfte. Vid CP vet vi att svagheten är beroende av ett flertal olika mekanismer;

- En primär oförmåga att tillräckligt aktivera motor neuron resulterar i en ofullständig aktivering av den motoriska enheten som består av  $\alpha$ -motor neuronet och de muskelfibrer som det innerverar.
- Redan vid födseln finns alla en individs muskelfibrer, dessa växer sedan till och volym och massa ökar i takt med att barnet växer. För muskler gäller ett tydligt proportionellt samband mellan muskelns tvärsnittsdiаметer och muskelstyrkan, eller med andra ord: ju större desto starkare. Flera studier har visat att barn med CP har såväl mindre muskelvolym som muskelmassa jämfört med typiskt utvecklade jämnåriga barn.
- En muskel består av den kontraktila delen som står för själva kraftutvecklingen och den icke kontraktila delen som främst fungerar som stödjevävnad. Vid spastisk muskulatur har man sett förändringar av såväl den kontraktila som icke kontraktila vävnaden.
- Slutligen kan en svaghet också bero på ett ökat mått av coaktivering eller samtidig kraft i motsatt riktning som på så vis ”tar ut” en del av den önskade kraften.

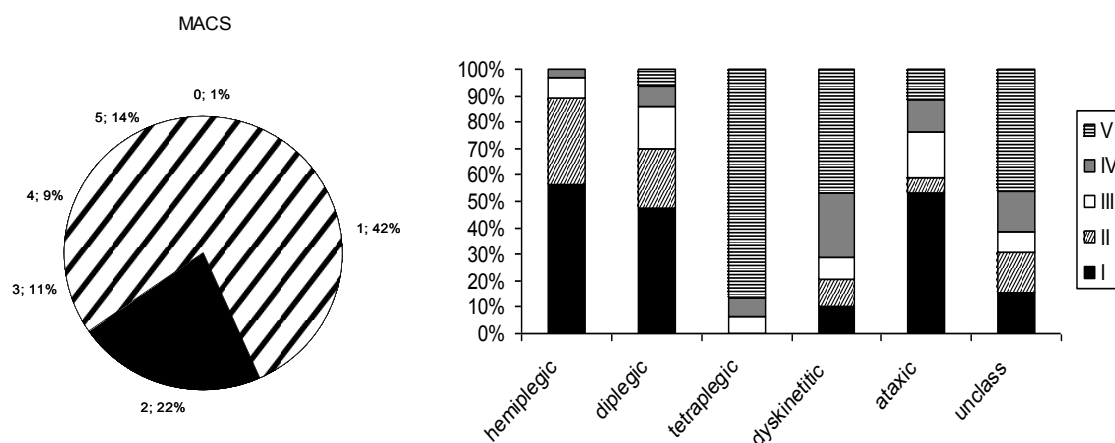
### **Symtom i relation till klassifikation**

Utifrån det mest framträdande motoriska symptomet klassificerar man CP typen som spastisk, dystkinetisk eller ataktisk. Vid spastisk CP adderar man uni- eller bilateral till diagnosen beroende på om symptom finns från ena eller båda kroppshalvorna. Diagnosen säger dock inte så mycket om barnets funktion. Därför finns det rekommendationer att diagnosen ska kombineras med en funktionsnivå. Det kan göras utifrån grovmotorisk funktion med Gross Motor Function Classification System, GMFCS och när det gäller handfunktion med Manual Ability Classification System, MACS. Klassifikationer är ett grovt sätt att dela in personer, dess konceptuella grundidé är att de flesta personerna ska ligga kvar på sin nivå oavsett ålder och olika behandlingsinsatser. GMFCS är en väletablerad klassifikation som funnit sedan slutet på 90-talet och används över större delen av världen. Med GMFCS delas personer med CP in i fem nivåer där nivå I innebär minsta grad av grovmotorisk påver-

kan och nivå V den största graden av påverkan. I praktiken betyder detta att barn med GMFCS nivå I kan eller kommer att kunna gå och förflytta sig på nästan samma sätt som sina jämnåriga med typisk motorisk utveckling. Vanligtvis är de dock långsammare och kan ha svårigheter i krävande miljöer medan barn med GMFCS nivå V inte kan sitta utan stöd och endast kan förflyttas med rullstol (se Figur B). GMFCS nivån kan bestämmas för barn mellan 2 – 18 år. Det finns en kortfattad manual som beskriver vad de olika nivåerna innebär vid varje ålder.

GMFCS är en reliabel och stabil klassifikation, dvs. barnens nivå bestäms på likartat sätt oberoende på vem som gör det och de flesta barn bibehåller sin GMFCS nivå över tid. Genom att kombinera GMFCS med ett grovmotoriskt test (GMFM) kan GMFCS även användas till att ge en prognostisk vägledning. Det finns motoriska utvecklingskurvor för de olika nivåerna, så kallade motoriska "tillväxtkurvor". MACS är en nyare klassifikation, den publicerades 2006. MACS beskriver barnens möjligheter att hantera föremål i vardagssituationer på fem nivåer. Den kan i dagsläget användas på barn mellan 4 och 18 år. Barnen på nivå I kan hantera de flesta föremål, som mest har de begränsningar när det gäller snabbhet och precision. Barn på nivå V kan inte hantera föremål utan som bäst kan de utföra enkla gester eller trycka på en enkel kontakt. Populationen barn med CP sprider sig i alla MACS nivåer, majoriteten finns i nivå 1 och 2 vilket gör att de klarar ganska mycket utan hjälp eller anpassningar. MACS är också reliabelt, det fungerar bäst om det görs genom intervju med någon som känner barnet utifrån ett vardagsperspektiv, stabiliteten är mindre undersökt än så länge. Både GMFCS och MACS kan användas vid alla typer av CP.

Det är uppenbart att barn med samma diagnos kan ha olika funktionsnivå, exemplet nedan gäller för MACS men samma princip gäller för GMFCS. Det är en hög korrelation mellan MACS och GMFCS vilket skulle kunna betyda att det räcker med att använda den ena av klassifikationerna. Så är dock inte fallet. Idag finns flera studier som samstämmigt visar på hög korrelation, men att det endast är cirka 50 % av barnen som har samma nivå på GMFCS och MACS. Så för att beskriva det enskilda barnets funktion krävs alltså både GMFCS och MACS.



Figur 4. Fördelning av MACS nivåer och MACS i relation till olika diagnoser, från CPUP 2005

### **Kortfattad beskrivning av MACS**

- I. *Hanterar föremål lätt och med gott resultat.* Som mest, begränsningar i att med lätthet utföra uppgifter som kräver snabbhet och precision. Eventuella begränsningar att hantera föremål inskränker dock inte barnets självständighet i dagliga aktiviteter.
- II. *Hanterar de flesta föremål men med något begränsad kvalitet och/eller snabbhet.* Vissa aktiviteter undviks eventuellt eller kan endast utföras med viss svårighet. Alternativa metoder kan användas men förmågan att använda händerna begränsar oftast inte barnets självständighet i dagliga aktiviteter.
- III. *Hanterar föremål med svårighet och behöver hjälp att förbereda och/eller anpassa aktiviteter.* Utförandet går långsamt med begränsad framgång vad gäller kvalitet och kvantitet. Aktiviteter som har förberetts eller anpassats kan utföras självständigt.
- IV. *Hanterar ett begränsat urval av lätthanterliga föremål i anpassade situationer.* Utför delar av aktivitet med ansträngning och begränsad framgång. Behöver kontinuerligt stöd och hjälp av andra och/eller anpassad utrustning för att utföra delar av aktiviteter.
- V. *Hanterar inte föremål och har kraftigt begränsad förmåga att utföra även enkla handlingar.* Är helt beroende av assistans.

### **Unilateral spastisk CP**

De flesta barn med en unilateral CP är födda fullgångna men deras skada har skett prenatalt. En vanlig orsak är skador i den vita substansen invid sidoventrikeln på motsatt sida om den påverkade kroppshalvan likaså corticala/subcortikala blödningar som inträffar senare under graviditeten eller under första levnadsveckan. En medfödd missbildning i ena hjärnhalvan är också förhållandevis vanlig. Hos ungefär hälften av alla barn med unilateral CP är armen mest påverkad och svårigheter att använda arm och hand det största problemet.

Barnen har varierande förmåga att använda handen, från endast svårt med individuella fingerrörelser till stora svårigheter att gripa enkla föremål. MACS nivå I och II är vanligast men nivå III kan förekomma. En del barn med unilateral CP går i vanlig tid men oftast lite senare, vid 3 års ålder kan alla gå. Tågång är vanlig på den drabbade sidan.

Ofta märks inget avvikande i det nyfödda barnets motorik då rörelserna inte styrs från cerebrala centra. Från ca 4 månaders ålder märks ofta att den ena handen hålls knuten och från ca 6 månaders ålder använder barnet aktivt den ”friska” handen i stor utsträckning. Vid denna tidpunkt och under det första levnadsåret brukar man också kunna uppfatta en asymmetri och försenad reaktion när barnet provoceras till att ta emot sig (”fallskyddsreflex”).

### **Bilateral spastisk CP**

De flesta barn med bilateral CP och GMFCS nivå I-III är födda för tidigt och hos många kan man med neuroradiologiska metoder (magnetkamera eller datortomografi) se förändringar i hjärnans vita substans. Vanligt är att denna är lokaliserad vid hjärnans stora hålrum, ventriklarna och man talar då om periventrikulär leukomalaci eller PVL.

Hos de barn som har en större grovmotorisk påverkan, (GMFCS nivå IV-V) finns dels de barn som är extremt underburna (födda före v 28) och de barn som fått ett asfyxi (syrebrist) eller infektion i samband med förlossningen. De som fått en asfyxi har ofta förändringar i hjärnbarken men också i basala ganglierna, områden som hos det fullgångna barnet har en

större känslighet att bli skadade. En del barn med litet huvud, mikrocefali, kan ha haft en tidig intrauterin infektion. Barnet kan också ha en missbildning av hjärnan som utvecklats tidigt under graviditeten.

Det allra vanligaste är att barn med bilateral CP först uppvisar en fas som karakteriseras av hypotonus med försenad och sparsam motorik och ofta finns matningssvårigheter. Därefter kommer ofta en period som karakteriseras av övergående muskelspänningar då barnet kanske spänner sig bakåt eller omväxlande spänner benen innan spasticitet utvecklas.

För denna grupp barn är de grovmotoriska problemen mest framträdande med balans- och förflyttningssvårigheter. De med de största funktionsnedsättningarna har också svårigheter med viljemässig motorik och är oftast klassificerade som MACS IV och V.

## GMFCS E & R between 6<sup>th</sup> and 12<sup>th</sup> birthday: Descriptors and illustrations



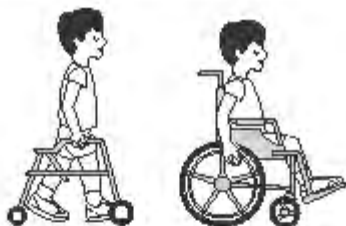
### GMFCS Level I

Children walk at home, school, outdoors and in the community. They can climb stairs without the use of a railing. Children perform gross motor skills such as running and jumping, but speed, balance and coordination are limited



### GMFCS Level II

Children walk in most settings and climb stairs holding onto a railing. They may experience difficulty walking long distances and balancing on uneven terrain, inclines, in crowded areas or confined spaces. Children may walk with physical assistance, a hand-held mobility device or used wheeled mobility over long distances. Children have only minimal ability to perform gross motor skills such as running and jumping.



### GMFCS Level III

Children walk using a hand-held mobility device in most indoor settings. They may climb stairs holding onto a railing with supervision or assistance. Children use wheeled mobility when traveling long distances and may self-propel for shorter distances.



### GMFCS Level IV

Children use methods of mobility that require physical assistance or powered mobility in most settings. They may walk for short distances at home with physical assistance or use powered mobility or a body support walker when positioned. At school, outdoors and in the community children are transported in a manual wheelchair or use powered mobility.



### GMFCS Level V

Children are transported in a manual wheelchair in all settings. Children are limited in their ability to maintain antigravity head and trunk postures and control leg and arm movements.

GMFCS descriptors: Paltano et al. (1997) Dev Med Child Neurol 39:214-23  
CanChild: www.canchild.ca

Illustrations copyright © Kerr Graham, Bill Reid and Adrienne Harvey,  
The Royal Children's Hospital, Melbourne

**Figur B.** En illustration av Gross Motor Function Classification System (GMFCS). Tryckt med tillstånd av Dr Kerr Graham.

## Dyskinetisk CP

Dyskinetisk CP ger en svår motorisk funktionsnedsättning där möjligheterna till viljemässigt kontrollerade arm och handrörelser är små och där de rörelser som en del barn kan utföra karakteriseras av ”en lång och vindlande resa till målet” vilket även innefattar långsamhet och stor grovmotorisk problematik.

Nyföddhetsreflexerna, Moro, ATNR mm är ofta kvarstående upp i vuxen ålder och kan ibland hindra viljemässiga rörelser. Huvudsymptomet är dystoni men många har också hyperkinesier och även inslag av spasticitet. Barn med dyskinetisk CP har i grunden en nedsatt muskeltonus och är slappa under sömn. Ett stort problem för dessa barn är påverkan på talmotoriken som finns hos de allra flesta och många saknar helt tal. En mindre undergrupp, ca 20 %, domineras av hyperkinesier och brukar kallas choreoatetos.

## Ataktisk CP

Detta är den mest ovanliga typen av CP och etiologin är här mer varierad. Cirka hälften av alla barn har normal neuroradiologi, en tredjedel har förändringar i lillhjärnan, cerebellum och hos ca 20 % finns en ärftlig komponent. Dessa barn är ofta uttalat hypotona med påtagligt dålig balans men de kommer sedan att långsamt utvecklas motoriskt ända upp i vuxen ålder. De har symptom som inkluderar, tremor, ataxi, dysmetri (felpekning), men alla barn brukar så småningom lära sig att gå.

## Utredning

En försenad eller avvikande motorisk utveckling är ofta de symptom som för barnet med CP till barnläkaren. Som del i utredningen gäller då som alltid att ta en grundlig och komplett anamnes som här även inkluderar graviditet med ev. avvikelser under denna som infektioner, flerbörd, tillväxtavvikelser mm, förlossning och perinatal period. En viktig del av utredning gäller också att fastställa att barnet inte har ett progressivt sjukdomstillstånd. Finns färdigheter som försvunnit talar detta starkt emot en CP diagnos. För att säkert kunna bedöma arten och graden av en motorisk försening och motoriska symptom behöver man oftast träffa barnet vid ett par tillfällen. En eller flera utvecklingsbedömningar av en barnsjukgymnast bidrar. Vid tidig misstanke om avvikande motorik kan ett ultraljud av skallen (via främre fontaneln) visa på större förändringar. En magnetkamera undersökning av hjärnan (MRT) rekommenderas i dag till alla barn med CP, denna bör dock inte ske förrän efter 18 – 24 månader om syftet endast är att fastställa förändringar vid en CP skada. Hos 85 % av alla barn ser man här fynd som tillsammans med mammans och barnets graviditets/förlossnings historia kan hjälpa till att förklara orsak och tidpunkt för skadan samt i vissa fall risken för tilläggshandikapp som t.ex. synproblematik.

## Uppföljning och utvärdering av motorik

Det är viktigt att följa olika aspekter av barnens motorik under uppväxten både genom långsiktig uppföljning och genom specifik utvärdering efter olika typer av interventioner. Uppföljningar och utvärderingar har ofta olika syften. Den långsiktiga uppföljningen handlar ofta om att förhindra kontrakturutveckling och se till att den förväntade utvecklingen följs. Mer specifika insatser bör först och främst utvärderas utifrån deras specifika syfte. Oavsett vilka utvärderingsinstrument som används bör de vara valida och reliabla för målgruppen. Klassifikationerna utgör ett stort stöd för att översiktligt ringa in möjliga interventionsområden och därmed kunna välja adekvata bedömningsinstrument. Test speciellt utvecklade för barn med CP är Gross Motor Function Measure (GMFM), Mellbourne Assessment som mäter kvalité av handfunktion i var hand för sig och Assisting Hand Assessment som är utvecklat för barn med hemiplegi. Andra viktiga mätningar kan vara t.ex.

rörelseomfång och styrka. För att följa barnens självständighetsutveckling i personlig vård och förflyttning bör PEDI användas. Utöver dessa utvärderingsinstrument finns en del frågeformulär och målskalor som kan vara av intresse inför specifika frågeställningar. För barn med MACS I/ GMFCS I kan normrefererade test vara av värde då barnen har god motorisk funktion medan målskalor är ett av de få instrument som fungerar för barn på MACS/GMFCS nivå IV och V. Uppföljning av barn med CP i Sverige sker i enlighet med CPUP protokollet (se mer under rubrik ”Hur går det utan behandling?”)

## Behandling

Det övergripande syftet med behandling för barn med CP är att barnen skall fungera bättre i vardagen. Vid all behandling skall målsättningen vara att använda sig av vetenskapligt beprövade och rekommenderade metoder. Vi kallar detta att tillämpa evidensbaserad behandling. För barn med CP är detta svårare då kliniska behandlingsstudier som tydligt stöder en specifik behandlingsstrategi är relativt sällsynta och i regel endast utvärderar kortare behandlingsinsatser. Anledningen till detta är flera, inte minst anses växande barn med ett funktionshinder som CP vara särskilt svåra att utvärdera på grund av stora individuella skillnader med heterogenitet i symptom. Det är heller inte etiskt att i randomiserade behandlingsstudier avstå behandling i kontrollgruppen för mer än korta perioder. Under senare år har man uppmärksammat problemet med bristen på långsiktig utvärdering vilket resulterat i att en del behandlingsstudier med långsiktig uppföljning nyligen publicerats och fler pågår.

Man kan översiktligt dela in behandling vid CP i olika grupper:

- 1) medicinska åtgärder som riktar sig mot förändringar av olika kroppsfunktioner t ex läkemedelsbehandling som kan vara peroral eller lokal
- 2) kirurgisk behandling som kan vara ortopedisk eller neurokirurgisk
- 3) träning som förutsätter att barnet deltar aktivt
- 4) anpassning av miljön

## Läkemedelsbehandling

### Perorala medel

Vid generellt ökad tonus särskilt om den är smärtsam eller negativt påverkar skötsel och hygien är peroral medicinering förstahands valet. Bensodiazepiner t.ex. clonazepam och diazepam kan användas vanligen och har mycket god spasticitetsreducerande effekt men har dosberoende biverkningar i form av sedation och andningsdepression.

Peroralt baklofen har ofta en god tonussänkande effekt på både spasticitet och dystoni. Baklofen är en GABA-agonist som verkar genom att såväl pre- som postsynaptiskt binda till GABAB receptorer och på så vis inhibera mono och polysynaptiska reflexer bl a på spinal nivå. Även här är biverkningarna dosberoende men genom en långsam dositering kan ofta höga dygnsdoser tolereras väl. De vanligaste biverkningarna är dåsigheit, trötthet, yrsel, huvudvärk och illamående. Baklofen kan i sällsynta fall sänka kramptröskeln hos patienter med epilepsi.

Det är ofta lämpligt att börja med 5mg x 3 och sedan öka med 5mg/vecka tills man får mesta möjliga tonusreduktion med bibehållen möjlighet till viljemässiga aktiva rörelser utan störande biverkningar. Det är stora individuella skillnader i vad som är en effektiv dos. I en Amerikansk retrospektiv journalstudie fick barn med CP i medeltal 2mg/kg och dag (range 0.14 – 9.9 mg/kg och dag) och dessa dosnivåer har använts vid Astrid Lindgrens barnsjukhus under ett decennium med god effekt för många patienter.

### **Injektionsbehandling**

Sedan ett drygt decennium är botulinum toxin A (BoNT-A) godkänt för användande vid CP spasticitet i Sverige. Botulinum toxin A är det mest potenta naturliga neurotoxinet och produceras av bakterien *Clostridium botulinum*. BoNT-A verkar genom att selektivt bindas till cholinerga nervändslut. Toxinet tas upp i neuronet och förhindrar frisättningen av acetylcholin, effekten blir en reversibel kemisk denervering som varar ca 3 månader. Biverkningarna är få; lokal smärta vid injektionsplatsen och ändrat gångmönster och svaghet är vanligast hos barn med CP som får behandling i nedre extremiteten. Hos barn med CP har man i flera studier kunnat mäta en tonusreduktion i upp till 6 månader. Fram till relativt nyligen (2008) fanns endast korttids studier publicerade. Aktuell forskning har visat att upprepade injektioner ger fortsatt god tonusminskning när vadmuskeln injicerats men att detta inte förhindrat en kontraktursutveckling men möjligen försenat (=förbättrat) denna. Nyare forskning har också visat att upprepade injektioner i höftadduktorerna inte kunnat förhindra en successiv sublaxation av höftleden.

För övre extremiteterna finns relativt god evidens för att tonus minskar med BoNT-A injektioner men att det är svårt att uppnå funktionella förbättringar. För att uppnå detta bör alltid BoNT-A injektioner kombineras med träning. Vid all BoNT-A behandling vare sig det är handen, armen, skuldran eller nedre extremitetens muskler som injiceras bör beslutet om vilka muskler som skall behandlas vara resultatet av en noggrann kartläggning. Det är också viktigt att använda ”EMG amplifier”, stimulering eller ultraljudsledd injektion för att säkert identifiera vilken muskel som behandlas. Särskilt viktigt är detta för små muskler som de på övre extremiteten.

Det kan vara lämpligt att överväga BoNT-A behandling om det finns smärtsam spasticitet, om det finns spasticitet som t ex försvårar/förhindrar användandet av ortoser eller om man uppfattar att barnet nått en plåtå i sin motoriska utveckling som kan vara orsakad av ökad spasticitet. Exempelvis uppfattar man ofta att det för många barn kan vara lättare att börja gå självständigt om en spasticitet i gastrocnemius som leder till tågång reduceras, eller att armen pendlar med vid gång. I vetenskapliga studier finns dock sammanfattningsvis relativt blygsamma funktionella vinster.

Botulinumtoxin är förenat med s.k. procedursmärta. Det är därför viktigt med effektiv smärtlindring. Se kapitel ”Smärta för förslag till smärtlindring”.

### **Kirurgisk behandling**

#### **Ortopedisk kirurgi**

Hos barn med CP finns en svaghet och imbalans mellan olika muskler. Detta medför att muskelgrupper som i sin uppbyggnad i sig är starkare kan ta överhanden. Så småningom kommer lederna att hållas böjda t ex i armbågen, handleden och knäna. Fötterna ställs i spets och höftleden böjs och adduceras. I början kan obalansen korrigeras med ortoser ev kombinerat med botulinumtoxin. Senare blir muskel/ senkomplexen korta och styva.

För höftens del innebär den ökade dragningen i adduktorerna och ileopsoas i kombination med en svaghet i de stora sätesmusklerna att lårbenet omformas. Lårbenshalsen rätas ut och ledhuvudet strävar ut ur ledpanna. Luxerar ledhuvudet omformas både ledhuvud och ledpanna ytterligare, och det finns en mycket stor risk att barnet får besvärliga smärtor under resten av livet. För att minska den risken kan man förbättra den muskulära balansen genom att dela och/eller förlänga höftadduktorer och ileopsoassenan. Ibland räcker inte dessa åtgärder, utan man måste även vid en operation korrigera det omformade skelettet,

och på så sätt säkra att höften hålls i led. Senare års forskning har visat ett tydligt samband mellan graden av grovmotorisk funktionsnivå enligt GMFCS och risk för höftledsluxation. Barn med GMFCS nivå I-II utvecklar i princip aldrig höftledsluxation medan detta är mycket vanligt inom GMFCS nivå V. I Sverige följs alla barn med CP inom CPUP för att bl.a. på ett tidigt stadium kunna identifiera och förebygga tecken till höftluxation.

Vad gäller fötternas spetsfotställning är det vanligt ffa hos barn med unilateral CP att ortoser kombinerat med botulinumtoxin så småningom inte kan hindra en funktionell förkortning av vadmuskulaturen. Barnet kan då opereras med en hälseneförlängning, eller med en förlängning i muskel/senkomplexet. Hos gångare med bilateral CP bör man vara försiktig med hälseneförlängning, eftersom överförlängning kan leda till en svår knäande gång. Obalans också i andra leder kan åtgärdas med muskel/senförlängningar. Vanligtvis är det fördelaktigt för barnet att man gör all nödvändig korrektion av benen samtidigt, både med skelettkirurgi och muskel/senkirurgi. Den sammanlagda läkningen blir då kortare, och barnet kan fortare få ett bättre sittande eller bättre gång.

### **Handkirurgi**

På samma vis som i benen orsakar den försämrade styrningen att armbågen och handled böjs, handflatan viks ner och tummen åker in i handen. Det försvårar förmågan att sträcka sig efter saker och försämrar greppet. Dessutom blir det svårt att tvätta handen. Förflyttningar av senfästen så att handledsböjare istället blir handledssträckare förbättrar handpositionen, och också greppet. Förlängning av bicepsenan förbättrar räckvidden för armen, och t ex en delning av pronator teres förbättrar förmågan att vika upp handflatan. Tummen kan också med hjälp av handkirurgi fås ut ur handflatan för att bättre kunna fungera i ett grepp. Handkirurgiska operationer görs främst från 5-6 års ålder och uppåt. För bra resultat krävs intensiv träning i efterförloppet. Detta görs främst på barn med unilateral skada men också för barn på MACS IV och V.

### **Rygg**

Det är mycket vanligt med en skoliosutveckling hos barn med GMFCS IV-V, dels pga svaghet, dels pga en obalans i muskulaturen. Är skoliosen mjuk och redresserbar, kan en mjuk korsett underlätta sittandet. Överstiger den sk Cobb-vinkeln i ryggen 40° kan det vara aktuellt med en operation. Syftet är att förbättra sittandet och lungfunktionen. Om barnet inte opereras i tid finns risk för trycksår, smärta och försämrad lungfunktion. Vid tecken till scolios rekommenderas regelbundna bedömningar av barnortoped och ryggröntgen för denna grupp där data också följs inom CPUP.

### **Neurokirurgi**

Det finns två neurokirurgiska behandlingsmetoder tillgängliga. De bygger båda på samma princip – grovt sett att återskapa den reglering av alfa-motorneuronet som är störd på spinal nivå.

Vid selektiv dorsal rots rizotomi, som framförallt har använts på barn med bilateral CP som kan gå och har god styrka, skärs permanent afferenta excitatoriska nervfibrer av där de går in i ryggmärgen via dorsalerötterna. På så vis erhålls en permanent spasticitetsreducerande effekt och även effekt på grovmotorisk funktion när operationen följs av intensifierad träning med styrketräning som en viktig del.

Den andra neurokirurgiska metoden innebär att en pump som kontinuerligt avger baklofen (se under läkemedelsbehandling för mekanism) placeras under muskel fascian på buken, från pumpen går en kateter under huden och in i spinal kanalen. Metoden kallas Intra thekal baklofenpumpsbehandling eller ITB. Pumparna programmeras via en extern program-

merare och kan avge olika mängd baklofen vid olika tidpunkter över dygnet t ex när en patient har mycket spasticitet nattetid. Komplikationer med kateteravbrott eller katetrar som kryper ut ur spinalkanalerna är relativt vanligt och drabbar ca 20 % av patienterna. När pumpen opererats in sker dosjusteringar och påfyllningar på särskild mottagning, där barnneurolog eller neurokirurg ansvarar.

## Aktivitetsträning

### Träning som förutsätter att barnet är aktivt

Motorisk träning sker med olika inriktning inom barnhabiliteringen. Få områden är evidensbaserade även om det görs fler och fler utvärderingsstudier. I detta vårdprogram har vi valt att beskriva ett par områden med begynnande evidens för att de visat sig vara effektiva träningsmodeller. Dessa bygger på barnets egen viljemässiga aktivitet och mål. Detta är att rekommendera framför äldre metoder som Bobathmetod och Konduktiv Pedagogik. En vetenskaplig rapport som stöder detta har gjorts av American Academy of Cerebral Palsy and Developmental Medicine (AACPDM) och finns att läsa på AACPDMs hemsida ([www.aacpdm.org](http://www.aacpdm.org)).

### Styrketräning

Styrketräning kan bedrivas på många olika sätt både enskilt och i grupp, i hemmet, skolan och på gym. I de flesta studier som beskriver styrketräning använde man någon form av yttre belastning i form av vikter, men även den egna kroppsvikten som vid cirkelträning. Belastningen följer gängse rekommendationer för styrketräning hos friska. Men kan man inte i olika artiklar utläsa om någon av metoderna varit mer framgångsrik än de andra. Ingen studie pågick i över tre månader vilket behövs för att få hypertrofi av muskeln. Styrkeökningen kan därför troligtvis relateras till förbättring av neuronala komponenter, som exempelvis förbättrad rekrytering av motoriska enheter och förbättrad koordination.

Styrketräning bör finnas med som en del i de sjukgymnastiska interventionerna och samplaneras med övningar på aktivitets- och delaktighetsnivå beroende på varje barns behov och mål. Olika träningsmetoder kan passa för olika åldersgrupper. De mindre barnen kan träna i lek och dagliga aktiviteter medan träning på gym och med virtual reality program är ett lättillgängligt och ”normalt” sätt att träna för tonåringar och vuxna.

### Målinriktad funktionell träning

Barnets vardagsfungerande står i centrum vid målinriktad funktionell träning. Barnen lär sig förmågor som att förflytta sig, kommunicera, klä sig och äta, så självständigt som möjligt. Träningen utgår från funktionella mål som barn och familj tycker är viktiga. Dessa mål kan diskuteras fram och formuleras i samarbete med habiliteringspersonal. Målen bör vara specifika, mätbara, uppnåbara, relevanta och tidsbegränsade. Studier visar att barn kan vara delaktiga i att formulera egna mål från cirka fem års ålder. Med mål som utgångspunkt kan träningen anpassas till varje individ utifrån en analys av vilka styrkor och svårigheter man kan se när barnet försöker uppnå målet. Vad hindrar barnet? Svårigheter med att förstå hur uppgiften kan utföras? Muskelsvaghet? Svårigheter att tolka sinnesinformation? Inskränkt rörlighet? Svårigheter att samordna rörelsen? De hypoteser som formuleras styr det sätt på vilket man ger barnet stöd i att öva sin skicklighet i den specifika aktiviteten. Generella principer för motorisk inlärning, där barnet ses som en aktiv problemlösare, används i träningen. Denna utförs i stor utsträckning av nätverket kring barnet (mamma, pappa, personal på daghemmet osv.) i samarbete med olika professioner inom habilitering och/eller barnsjukvård. Målformulering och gradering av grad av måluppfyllelse möjliggör utvärdering. Även utvärdering av träningens effekt på grovmotorisk kapacitet mätt med GMFM-66 och vardagsfungerande med PEDI rekommenderas. Begynnande evidens finns

för att detta sätt att träna bör rekommenderas framför äldre metoder som Bobathmetoden och konduktiv pedagogik.

### **Förbättrad handfunktion**

Specifik handträning kan ske genom bimanuella handträningsprogram och program som främst fokuserar på en hand t.ex Constraint Induced Movement Therapy (CI terapi). Data-träning och virtual realityprogram blir mer vanligt förekommande. Typiska färdighetsträningsprogram är till exempel skriva och rita och förmågan att använda datorer.

Bäst evidens finns för CI-terapi, ett flertal översiktsartiklar visar att evidensen är förhållandevis tydlig. Det går att uppnå vissa förbättringar av handfunktionen. CI-terapi innebär att barnen förmås använda sin hemiplegiska hand genom att den typiskt utvecklade handen förses med en handske som förhindrar att den handen används. Den viktiga ingrediensen är troligtvis att det genom denna metod är möjligt att uppnå massiv och frekvent träning och att det är detta som gör att barnen kan förändra sitt sätt att använda den hemiplegiska handen. Behandlingen verkar kunna genomföras och ha effekt på såväl yngre som äldre barn. De modeller som använts i barnhabiliteringen har modifierats från den metod som utvecklats för vuxna vilket är av stor vikt för dess genomförbarhet. Några nyare studier visar att det eventuellt går lika bra att träna bimanuellt. Det verkar som förändringarna är mer relaterad till intensitet än metod. Det styrks också av att dataspel/träning och virtual reality som också används med hög intensitet verkar ge funktionsförbättringar. Färdighetsträning som att skriva, rita, klippa och andra viktiga finmotoriska aktiviteter är vanligt förekommande men mycket lite studerat. Klinisk erfarenhet visar att för att uppnå resultat bör en aktivitetsanalys genomföras och uppgiftens komplexitet analyseras i förhållande till barnets förmåga. Därefter gäller principer för motoriskt lärande och vikten av repetition även på detta område. Målen för vad barnen kan uppnå är starkt relaterade till MACS nivå.

## **Anpassning av miljön**

Anpassning av miljön är ett mycket stort och viktigt område för barn med funktionsnedsättningar. Det innefattar allt från lagar om tillgänglighet och diskussioner om inklusion på nationell nivå till enkla hjälpmedel i hem och skola.

## **Samverkan kring behandling**

Barnneurolog och barnortoped bedömer behov av ortoser och lokal injektionsbehandling. För barn med mer uttalad problematik eller gångare med bilateral CP där en mer permanent lösning på tonusproblematiken önskas finns idag på många universitetskliniker s k ”spasticitetsteam”. Spasticitetsteamen är multiprofessionellt sammansatta team där vanligtvis neurokirurg, barnortoped, barnneurolog, sjukgymnast med specifik spasticitetskompetens, sjuksköterska med ansvar för baklofenpumpsverksamhet och ortopedingenjör ingår. Till dessa team remitteras barn för bedömning ofta med frågeställning intrathekal baklofenpump, selektiv dorsal-rots rizotomi eller ibland för bedömning av rörelsenedsättningen. Till besöket kallas även PAL och ordinarie rehabiliteringssjukgymnast och/eller arbetsterapeut. För en kontinuerlig behandling ansvarar ofta lokala rehabiliteringsteam. Den första behandlande kontakten för barn med CP är oftast sjukgymnasten på rehabiliteringen

För barn med uttalade symtom och svårigheter från över extremiteten finns likartade mottagningar där handkirurg, arbetsterapeut och ortopedingenjör på universitetssjukhuset tillsammans med rehabiliteringsarbetsterapeut gör multiprofessionella bedömningar och rekommendationer.

## Hur går det utan behandling?

För barn och ungdomar med CP finns liten vetenskaplig dokumentation om naturalförloppet. Eller med andra ord - vi vet egentligen inte vad som händer om personer med CP helt skulle sakna behandling för sitt motoriska funktionshinder eftersom detta har ansetts oetiskt. Från utvecklingsländer vet vi att barn med svåra CP skador kan "gömmas undan" på barnhem och där utveckla fixerade felställningar i muskler och leder, men vi vet inte vilken grad av motorisk påverkan dessa barn hade från början. Vi vet också att en del barn och ungdomar i vårt land utvecklar svåra felställningar trots mycket tidig och intensiv behandling. Trots detta har kunskapen om hur man kan förhindra seneffekter av CP ökat under senare år bl a tack vare CPUP. CPUP är ett uppföljningsprogram för barn och ungdomar med CP. Sedan 2005 är CPUP av Socialstyrelsen och Sveriges Kommuner och Landsting (SKL) utsett till Nationellt kvalitetsregister och samtliga regioner och landsting i Sverige deltar.

CPUP startades i Skåne och Blekinge 1994 som ett samarbetsprojekt mellan barnortopedin och habiliteringen med målsättningen att förhindra uppkomsten av svåra kontrakturer och höftluxationer genom systematiska och regelbundna uppföljningar under hela uppväxten av alla barn med CP. Barnens grovmotoriska funktion, handfunktion, ledrörlighet och muskeltonus mäts och bokförs en gång i halvåret. Dessutom röntgas höfterna varje år. Data förs in i en stor nationell databas där individuella kurvor visar det enskilda barnets förändring över tid. På så sätt kan tidiga tecken till försämring identifieras och behandling anpassas. Från 10-års utvärderingar av material från CPUPs databas har man nu vetenskapligt kunnat visa att det med CPUP går att förhindra höftluxation och minska antalet barn som utvecklar svår kontraktur. Man kunde också visa att antalet operationer pga. för korta muskler och senor minskat sedan programmet infördes.

Under senare år har vi också fått ökad kunskap om vad det kan innebära att vara vuxen och ha diagnosen CP. Ett livsperspektiv ger möjlighet att avgöra vad som är viktigt i behandlingen under barn- och ungdomsåren och om vissa problem kan förebyggas. Vi har bland annat fått kunskap om hur gångfunktionen ändrar sig med ökad ålder. Något färre än hälften av de vuxna som kunde gå med eller utan hjälpmedel som barn fick försämrade gångfunktion när de blev äldre och en av tio slutade helt gå. Det var ofta de som lärt sig gå sent. Vanliga orsaker till nedsatt gångförmåga var spasticitet, smärtor, knäproblem och brist på anpassad fysisk träning. Vilken typ av sjukgymnastik de hade som barn verkade ha betydelse för om de var fysiskt aktiva som vuxna. Fysiskt aktiva personer hade oftare fått sjukgymnastik där man lagt tonvikt vid funktionella aktiviteter samt fysisk aktivitet.

# Kognition och beteende

## Förekomst

Olika typer av kognitiv funktionspåverkan är vanligt vid cerebral pares. Barnets förmåga till abstrakt/ teoretiskt tänkande kan vara nedsatt, ibland av sådan grad att barnet uppfyller kriterier för en utvecklingsstörning, ibland kan svårigheterna beskrivas som ”svag begåvning”, d.v.s. begåvning i nedre normalvariationen. Andelen med samtidig utvecklingsstörning varierar utifrån typ av cerebral pares, utbredning och svårighetsgraden av skadan i centrala nervsystemet. I den senaste västsvenska epidemiologiska studien av cerebral pares hos barn hade alla barn med tetraplegi en svår utvecklingsstörning. Andelen med utvecklingsstörning bland barn med hemiplegi, diplegi, dyskinetisk CP och ataxi var 17 %, 49 %, 62 % och 50 % i respektive grupp. I den separata studien av barn med dyskinetisk CP visades att endast 10 av 48 barn hade tal (dysartri) medan 38 hade anartri.

En s.k. ojämn kognitiv profil ses hos många med cerebral pares, särskilt vid diplegi eller bilateral spastisk pares som engagerar nedre extremiteter mer än övre. Den ojämna kognitiva profilen hos den gruppen innebär bättre språkligt fungerande jämfört med icke-språkligt fungerande. En del barn med CP kan ha specifika problem med det tänkande som reglerar förmågan till socialt samspel, ibland av sådan grad att ett autismspektrumtillstånd föreligger.

En populationsbaserad isländsk studie belyser den ojämna kognitiva profilen med bättre språklig förmåga jämfört med icke-språklig förmåga hos barn med bilateral spastisk CP. Studien påtalar risken att barnens kognitiva svårigheter maskeras av de motoriska begränsningarna.

## Orsak

Nätverk av nervceller i hjärnan utgör grunden för ett fungerande nervsystem. Cerebral pares, som utifrån terminologin är definierad som en motorisk funktionsnedsättning, innebär ofta att också kognitiva funktioner är påverkade.

Skadan vid cerebral pares kan uppstå under olika faser i hjärnans utveckling och engagerar därmed olika strukturer i hjärnan – cortex, subcortikala områden, basala ganglier, periventrikulär vit substans och lillhjärnan. Detta medför att funktionsbilden varierar i gruppen med cerebral pares, både vad gäller motorisk och kognitiv påverkan. En vidare syn rörande definition och klassifikation av cerebral pares har ingående diskuterats; dels 2004 i Bethesda, USA och i en uppföljande rapport (2007). I rapporten diskuteras de strukturella avvikelserna i hjärnan i relation till funktionspåverkan; t.ex. betydelsen av vit substansskada för uppkomst av kognitiva/visuella funktionsnedsättningar, att den kognitiva/ beteendemässiga problematiken vid hemiplegi kan vara betydande trots relativt lindrig motorisk funktionspåverkan och betydelsen av utbredda skador i grå substans som underlag för svår generell kognitiv funktionspåverkan. Carlsson och medarbetare (1994) studerade barn med höger- och vänstersidig hemiplegi och kunde visa att båda grupperna hade påverkan på icke-verbala kognitiva funktioner och diskuterade hjärnans förmåga till funktionell reorganisation av kognitiva, inkl. språkliga funktioner.

## Symtom

I definitionen av cerebral pares anges nu att de motoriska funktionsnedsättningarna ofta åtföljs av avvikelser i sinnesuppfattning, perception, kognition, kommunikation, beteendeavvikelse och av epilepsi. De olika kognitiva funktionsnedsättningarna kan vara påverkade primärt - av samma anledning som motorikstörningen – men också sekundärt, d.v.s. som en konsekvens av aktivitetsbegränsningen, som på olika sätt försvårar inläring och möjligheten att förvärva erfarenhet via sinnen.

Andel barn med cerebral pares och kognitiv nedsättning varierar med typ av CP - relaterad till skadeområde/n - och andelen med kognitiv nedsättning ökar om barnet också har epilepsi. En kognitiv/intellektuell funktionsnedsättning, som innebär svårigheter med abstrakt/teoretiskt tänkande/problemlösning, klassificeras enligt WHO/ICD-10 och i DSM-IV med ett psykometriskt IQ-mått och ett kriterium som mäter vardagligt/adaptivt fungerande. Utvecklingsstörning av olika grad, lindrig, måttlig-svår och djup definieras - vad gäller IQ - med nivåer understigande 70.

Kognitiv funktionspåverkan kan också uttryckas i beteendet. Barn med CP kan ha svårigheter med socialt samspel, ibland av den grad att kriterier för ett autismspektrumtillstånd uppfylls. I studien av Nordin och Gillberg (1996) påvisades att 10 % av barn med cerebral pares hade ett autismspektrumtillstånd.

Kognitiva svårigheter relaterade till problem med uppmärksamhet/koncentration, rastlöshet och impulsivitet är väl dokumenterat och som i uttalad grad och om specifika kriterier uppfylls kan stämma med Attention Deficit Hyperactivity Disorder (ADHD). De kognitiva, exekutiva svårigheterna kan uttryckas i bristande flexibilitet, brister i arbetsminne och ofta finns en svårighet till känslomässig reglering, som kan resultera i att barnet lättare får utbrott. Andra beteendemässiga problem som kan förekomma är sömnstörning, ängslan och oro. Selektivt matintag kan vara relaterat till den beteendebegränsning som kan ses vid autismspektrumtillstånd.

Funktionsnedsättningar kan också finnas avseende receptiv och expressiv kommunikation, med eller utan samtidig begränsning av social interaktion.

## Utredning

Utredning av kognitiva svårigheter sker i team inom habiliteringsverksamhet. Psykologens utredning är avgörande för att fastställa om barnet har en utvecklingsstörning. Likaså är det psykologutredningen som kan påvisa den ojämna kognitiva profilen, med betydande svårigheter när det gäller visuella/kognitiva uppgifter, som många barn med CP har.

*Vid särskilda nyckelåldrar görs bedömning av barnets kognitiva funktioner enligt nedan.*

### Årligen

Vid habiliteringsplanering ges information om innehåll i föräldrautbildning (se nedan) och erbjudande om stöd av psykolog.

### 18 mån – 2 år

Erbjudande ges om föräldrautbildning, som omfattar information om psykisk hälsa hos barnet, barns utveckling vid funktionshinder, avvägning lek – träning, föräldrarollen och information om föräldra- och syskongrupper. Sådan föräldrautbildning tar också upp krisbearbetning och stöd till föräldrar. Information ges också om att det kan föreligga olika slag av kognitiva svårigheter vid cerebral pares och om möjligheter till närmare utredning om barnet uppvisar beteendeavvikelser/problembeteenden.

## 5 – 5½ år

Inför skolstart ges information till föräldrar om vikten av att bedöma om barnet har kognitiva svårigheter; t.ex. inlärningssvårigheter till följd av problem med abstrakt/teoretiskt tänkande eller en påtagligt ojämn begåvningsprofil. En utredning kan också belysa om barnet har svårt med visuell/auditiv perception, tal-/språk-/kommunikationssvårigheter, uppmärksamhets- och uthållighetsproblem, bristande flexibilitet i tänkandet, nedsatt processhastighet/arbetstempo eller ojämn/varierande dagsform. Begåvningsutredning/psykologutredning ska erbjudas alla barn i denna nyckelålder.

Barnets habiliteringsläkare samarbetar med psykolog och övriga i habiliteringsteamet – pedagog, logoped, arbetsterapeut och sjukgymnast – och tar ställning till ev. tillkommande funktionsnedsättningar, som t.ex. uppmärksamhetsstörningar (ADHD), autismspektrumtillstånd och utvecklingsstörning. Psykologen väljer bedömningsinstrument utifrån det enskilda barnets förutsättningar vad gäller utvecklingsnivå och förmåga att medverka vid bedömningen. De bedömningsinstrument som finns att tillgå omfattar såväl verbala som icke-verbala delar, och innebär att de allra flesta barn kan utredas. Exempel på aktuella bedömningsinstrument i denna åldersgrupp är WPPSI-III, Griffiths' utvecklingsskalor, Merrill-Palmer-R, Leiter-R, NEPSY, Ravens matriser, VMI, MVPT, WISC-IV och NIMES. I testsituationen bör psykologen särskilt notera förmåga och variationer i uppmärksamhet, avledbarhet, motoriska begränsningar för utförande, perception - särskilt synbeteende, minne, simultankapacitet, tempo, uthållighet/uttröttbarhet, ojämn och varierande dagsform, strategier vid problemlösning och kompensatoriska förmågor. En signifikant lägre performance IQ, jämfört med resultaten på testets språkliga del bör alltid leda till misstanke om specifika visuella/kognitiva svårigheter, s.k. "cerebral visual impairment", (CVI), hjärnsynskada. Förutom bedömning av syn/synfunktion behöver barnet då också bedömas strukturerat avseende syntolkningssvårigheter.

## 9 år

Tidigare diskreta kognitiva svårigheter kan nu med ökande krav och abstraktionsnivå i skolarbetet bli mer tydliga. Barnets svårigheter och behov kan på nytt behöva kartläggas och belysas för skolpersonal och föräldrar. Psykologen tar ställning till om uppföljande utredning av barnets kognitiva funktioner behövs. Anpassad information om utredningsresultatet lämnas också till barnet. Med tanke på att barn i 9-årsåldern börjar reflektera alltmer över sig själva och jämföra sig med andra barn i samma ålder, uppstår för många barn med funktionshinder just vid denna period vad som brukar benämnas "en 9-årskris". Därför bör också barnets psykiska välmående belysas, och barnet och föräldrar stötts och informeras om identitetsutveckling och självbild.

Förnyad bedömning av psykolog, i samarbete med habiliteringsläkare och övriga i habiliteringsteamet, kan behövas inte enbart för att kartlägga ev. samtidig utvecklingsstörning eller avvikande begåvningsprofil, utan också avseende förekomst av uppmärksamhetsstörningar (ADHD) och autismspektrumtillstånd. Läkarens uppgift är också att i intyg, t.ex. till försäkringskassan, ange dessa adderande funktionsnedsättningar. I många fall kan en funktionsnedsättning drabbande kognitiva/beteendemässiga funktioner innebära större problem i vardagen än själva rörelsehindret. Exempel på aktuella bedömningsinstrument i denna åldersgrupp är WISC-IV, Leiter-R, NIMES/NEPSY, Ravens matriser, D-KEFS, VMI, MVPT, Becks ungdomsskalor alt. "Jag tycker jag är".

## 12 år

Inför högstadiet kan en förnyad psykologbedömning behövas, utifrån vad tidigare utredningar visat och barnets aktuella situation. Inför pubertet och tonårstid läggs också vikt vid identitetsutveckling, självbild och självständighet. Individuell samtalskontakt för tonåring-

en kan bli aktuell. Barnets utveckling följs även av barnets habiliteringsläkare enl. vad som tidigare angivits. Viktigt med samarbete mellan psykolog och läkare och med övriga i habiliteringsteamet. Viktigt är också att information från skolan når habiliteringsteamet så att ev. koncentrationssvårigheter och beteendemässiga problem hos barnet uppmärksammas.

## **15 år**

Ev. begåvningsutredning/neuropsykologisk utredning görs vid kvarstående frågor kring kognitiva svårigheter/begåvningsnivå inför gymnasiet. Transition – stöd i vuxenblivandet ges, både till tonåringen och föräldrar.

## **Behandling**

Cerebral pares innebär en bestående funktionsnedsättning och för varje barn måste kartläggning ske avseende den individuella funktionsbilden. Information om barnets kognitiva fungerande behöver komma föräldrar och förskolan/skolan till del så att bemötande, förhållningssätt och pedagogik kan anpassas efter barnets förutsättningar och behov. Barnet behöver följas upp över tid, se avsnitt om ”nyckelåldrar”. Behandling, råd och stöd följer habiliteringsprinciperna med medicinska, psykologiska, pedagogiska och sociala insatser. Medicinering kan bli aktuell för barn med t.ex. betydande koncentrations-/uppmärksamhetssvårigheter – med eller utan symtom på överaktivitet/impulsivitet (ADHD). Se regionalt vårdprogram ADHD, utvecklingsstörning och autismspektrumtillstånd hos barn, ungdomar och vuxna (under arbete) [www.viss.nu](http://www.viss.nu).

## **Konsekvenser och råd**

Kognitiva svårigheter är många gånger ”osynliga”. Föräldrar och lärare behöver få information om vilken typ av svårigheter barnet har för att kunna anpassa kravnivå, både pedagogiskt och på andra sätt, för att underlätta barnets fungerande.

# Kommunikation

## Förekomst

Barn med cerebral pares (CP) har ofta tal-, språk-, och kommunikationsproblem. I en rapport från CP-registret i Västaustralien var 20 % utan tal. I en norsk studie hade 37 % av barn med CP ottydligt (dysartri) eller inget tal (anartri). Grav språkstörning förekommer hos 2-3 % av befolkningen. Mer än 60 % av dessa har andra intellektuella och/eller neuropsykiatriska störningar. Dessa kan också återfinnas i CP-gruppen.

## Orsaker

Avvikande tal, språk och kommunikation kan ha både kognitiva och motoriska orsaker. Motoriska orsaker är t.ex. svaghet, spasticitet eller dystoni i de för talet aktuella musklerna, men också bristande koordination mellan dessa. Kognitiv nivå och barnets förmåga till och intresse för samspel bidrar också.

## Utredning

För alla barn gäller: kommunikations- och språkscreening med formaliserade observationer på BVC, kompletterade med föräldrafrågor. Ålder 2,5 – 3 års ålder vid screening är optimalt (se Checklistan). För barn med svårigheter bör en mer omfattande utredning av tal, språk, kommunikation och kognition genomföras. Därtill kan oralmotoriken behöva kartläggas, t.ex. med NOT-S, Nordiskt orofacialt test, screeningversion från 3 års ålder. Hörsel ska kontrolleras.

## Behandling

### Tal- och språkträning

Säker effekt av tal- och språkträning har inte visats hos barn med CP, dock har man sett en positiv trend i en Cochranerapport och mer forskning rekommenderas. Läs- och stavningsförmåga hos normalbegåvade barn med CP men utan tal kan endast förbättras till en viss nivå.

### Alternativ och kompletterande kommunikation (AKK)

AKK innebär att man kompletterar eller ersätter ett bristfälligt tal eller språk. Denna komplettering kan t.ex. bestå av gester, minspel, tecken, bilder eller skrivna ord. AKK involverar både brukaren, redskapen och omgivningen (BRO-modellen). Samtalspartners kan behöva träna sin förmåga att kommunicera med barn med talsvårigheter och hur samspellet ska ske för bästa resultat. Personer i behov av AKK kan behöva stöd för att uttrycka sig och/eller stöd för att förstå talat språk. Det är viktigt att AKK-interventionen bygger på varje enskild individs faktiska behov och möjligheter.

- Kroppsspråk, ljud, gester och tecken
- Konkreta föremål
- Grafiska kommunikationssätt (bilder, symboler)

Det är viktigt att välja rätt kommunikationssätt, den som inte har symbolförståelse och/eller är på väg mot symbolförståelse kan behöva konkreta föremål eller bilder (t.ex.

PCS-bilder, Piktogram, digitala bilder) eftersom symboler är alltför abstrakta. Gruppen barn som behöver manuella och kroppsnära kommunikationssätt är stor. Då sker kommunikationen genom kropp, händer, mimik. Barn som är på språklig nivå behöver tillgång till symboler, (t.ex. Bliss, bokstavskartor) och då är bilder inte tillräckliga.

### **Några ord om tecken**

Tecken som AKK är det vanligaste kommunikationssättet bland personer med behov av AKK. Man bör skilja mellan teckenspråk, tecknat tal och stödtecken. Tecken som AKK är inte det svenska teckenspråket man använder tecken på ett sätt som stödjer talet och andra ljudbildningar. Vid stödtecknande tecknas ord som är centrala med tanke på meddelandet, så kallade nyckelord. Det är viktigt att komma ihåg att tal alltid används vid sidan av tecknen.

### **Några ord om bilder**

Digitala foton, Nilbilder (detaljerade teckningar i färg) och Piktogram (svartvita stiliserade) är några exempel, liksom PCS-symbolerna (Picture Communication Symbols). De består av över 3000 enkla streckteckningar. Bilder kan användas med dubbel funktion av kommunikationsstöd och stöd för minne och förståelse.

### **Några ord om Bliss**

Bliss är ett system av symboler där ord och begrepp representeras av bilder i stället för av bokstäver, därför är det möjligt att kommunicera snabbare med hjälp av dem än genom att använda bokstäver. Vissa symboler är bildlika, andra är ideografiska eller internationellt kända. Bliss-systemet innehåller många symboler och grammatiska tecken, vilket gör det går att bilda fullständiga meningar, men det kan också användas på signalordsnivå. Det finns över 3000 olika bliss-symboler. (Bliss – Också ett sätt att tala [www.sit.se/download/PDF/AKK/Blissbroschyr05.pdf](http://www.sit.se/download/PDF/AKK/Blissbroschyr05.pdf))

### **Kommunikationshjälpmedel**

Det finns en mängd olika låg- och högteknologiska kommunikationshjälpmedel och styr-sätt, t.ex. kommunikationskartor och kommunikationsböcker, kommunikationspass, samtalshjälpmedel med digitalt eller syntetiskt tal och datorbaserade kommunikationsprogram. Man kan peka på en kommunikationskarta med handen, pannpinne, med ögonen och med laserlampa, allt efter individuella förutsättningar och behov.

### **Kombination av AKK-metoder**

Olika alternativa och kompletterande kommunikationssätt används ofta sida vid sida. Grafiska symboler kan t.ex. användas i kombination med teckenkommunikation. Teckenanvändning kan göra inlärningen av grafiska symboler lättare och tvärtom. Att kombinera olika kommunikationsmetoder stöder vanligen tal- och språkutvecklingen och det är viktigt att barnet får tillgång till kommunikationsstödjande åtgärder så tidigt som möjligt.

*Vid alternativ kommunikation för barn med svåra funktionshinder är det mycket viktigt att sittställningen är optimal!*

# Nutrition och tillväxt

## Förekomst

Nutritionproblem med såväl undervikt som övervikt är vanligt bland barn med CP. Det finns inga specifika tillväxtkurvor för CP. Uppföljningar av barn med CP och GMFCS III-V har gjorts av The North American Growth in Cerebral Palsy Project (NAGCePP) (<http://www.healthsystem.virginia.edu/Internet/NAGCePP/home.cfm>) Dessa visar lägre tillväxt än normalt samt en plåtå prepubertalt där man vanligen ser en tillväxtpurt. Man har valt att inte rekommendera dessa kurvor som norm pga. risken för att legitimera malnutrition. I en svensk uppföljning vid 4 – 13 års ålder hade 56 % av barn med dyskinetisk CP en vikt under – 2SD, och barn med bilateral spastisk CP hade det i 28 %. I en annan svensk studie omfattande 90 barn med CP omfattande alla subgrupper i åldern 1,5 – 18 år, var medelvärdet för vikt (SD) i hela gruppen under det normala.

## Orsak

Barn med cerebral pares (CP) har ofta oralmotoriska svårigheter och dysfagi, ibland kombinerat med ett ökat energibehov pga. muskelspänningar. Detta kan leda till tillväxtavvikelse såsom undervikt och kortvuxenhet. Tillväxten kan också påverkas av bakomliggande hjärnskada och störningen vara genetiskt betingad. Det finns sannolikt flera orsaker till den dåliga tillväxten hos barn i denna grupp och alla är inte kända. Undernäring är dock en betydande orsak till dålig tillväxt. Barn med svår CP och gastrostomi har bättre längd- och viktutveckling än de utan gastrostomi.

Barn med svår CP har högre andel kroppsfett i förhållande till muskler och skelett än friska barn, vare sig de har gastrostomi eller inte. Vissa har låg energiåtgång och metabolism och potentiell risk för övergödning vid gastrostomi. Detta förekommer även hos barn med vissa syndrom. Därför är det viktigt att dietist är inkopplad och följer energi intaget.

## Utredning

Längd och vikt skall mätas med den täthet som förekommer på BVC de första två åren, därefter en gång per år rutinmässigt, och oftare vid behov. Standardkurvor bör användas. Se förslag till nyckelfrågor i checklistan.

Oralmotoriska hjälpmedel för förbättrat ätande: se avsnitt om oralmotorik samt Mun-h-centrums hemsida (<http://www8.vgregion.se/mun-h-center/index2.html>)

Oralmotoriska test, exempel

- SOMA (Schedule for oral motor assessment (9-24 mån ålder)
- NOT-S Nordiskt orofacialt test, screeningversion (3-100 år)

## Behandling

Det är mycket viktigt att tidigt identifiera och behandla undernäring/dålig tillväxt för att optimera även hjärnans tillväxt. Från flera studier vet man att undernäring generellt hos barn också påverkar kognitionen. Information till föräldrar som har barn med ökad risk för undernäring bör ges tidigt. Om man då påtalar att barnet kanske inte kommer att ha förutsättningar att äta på ett normalt sätt och att det finns alternativa sätt att ge barnet mat,

minskar skuldbelastningen hos föräldrarna som då har lättare att acceptera gastrostomi om detta skulle bli nödvändigt.

Beräkna adekvat energi och näringsintag tillsammans med dietist. Om oralt intag är otillräckligt för en tillfredsställande tillväxt eller om det är förenat med så stora svårigheter/lång tid att det påverkar annan daglig aktivitet föreligger indikation för enteral nutrition. Enteral nutrition behövs också om oralt intag leder till aspiration med risk för lungkomplikationer.

### **Utredning och indikationer för enteral nutrition**

Innan enteral nutrition påbörjas bör den oralmotoriska funktionen bedömas av logoped. Vid framför allt misstankor om aspiration (obstruktivitet, ökad slemmighet, kronisk hosta) kan en video-fluoroscopi ge viktig vägledning om förändringar av sittställning eller huvudställning vid måltiden eller ändrad konsistens av maten kan ge tillräcklig förbättring av aspirationsproblemet.

Enteral nutrition kan tillföras antingen via nasogastrisk sond, gastrostomi eller jejunostomi. Kvarliggande sond via näsan bör endast användas under kort tid, högst 3 månader för att ge barn och familj möjlighet att utvärdera enteral nutrition. Hos spädbarn kan man i undantagsfall använda nasogastrisk sond något längre, dock högst 6 månader. För barn med en dålig ventrikeltömning och pga detta svårbehandlad gastro-oesophagal reflux kan nasojejunal sond alternativt jejunostomi vara att föredra. Såvida barnet inte aspirerar bör man uppmuntra att barnet så mycket som möjligt har kvar ett oralt intag och att den enterala tillförseln tillgodoser totalmängden. För barn som inte har uttalad GER eller långsam ventrikeltömning bör bolus matning dagtid eftersträvas. Matdropp, med hjälp av droppaggregat eller pump ges framförallt då kräkningsbenägenhet gör att tillförseln måste ske mycket långsamt eller om man också måste ge nutrition nattetid för att komma upp till tillräckligt näringsintag. All nutrition som ges direkt till tunntarmen måste ges via pump för att undvika dumpingbesvär.

I samråd med dietist används åldersanpassade näringslösningar och tas hänsyn till ev. allergier eller födoämnesöverkänlighet.

### **Hur går det utan behandling?**

Framförallt ökar risken för undernäring med därtill hörande komplikationer om barnet inte får adekvat näring. Undernäring kan leda till bristsjukdomar, dålig läkningsförmåga, trötthet, koncentrationssvårigheter, försämrad intellektuell förmåga, minskad uthållighet, sämre livskvalitet, benskörhet och frakturer (minst 4 % per år vid måttlig till svår CP), försämrad grovmotorisk förmåga mätt med Gross Motor Function Measure (GMFM) och ökad spasticitet. Underviktiga barn med CP har lägre delaktighet i skola, habilitering m.m. Förbättrad hälsa och ökad delaktighet har rapporterats hos barn med CP som hade bättre nutrition jämfört med dem som var sämre nutrierade.

Gastrostomi kan medföra en del komplikationer som:

- Granulom kring gastrostomin
- Lokal infektion
- Kräkningar
- Läckage
- Gastroduodenal obstruktion
- ”PEG vandring” med peritonit (hos barn med uttalad svaghet i bukmuskulaturen)

Allvarliga komplikationer är ovanliga såväl vid själva anläggandet som vid långtidsuppföljning. Det är ovanligt att tidigare ej förekommande gastrooesophagal reflux uppstår till följd av att barnet får gastrostomi. Man rekommenderar inte profylaktisk refluxkirurgi i samband med anläggning av gastrostomi.

# Munhälsa

## Förekomst

Problem från munhåla och tänder är vanliga t.ex. bettavvikelser som horisontellt överbett.

## Orsak

Orsakerna är mångfacetterade. Bland annat kan hyper- och hypotonus i tugg- och ansiktsmuskulatur, läppar och tunga påverka bettutveckling, munhygien, matsituation, artikulation och tandbehandling.

Tungan pressas ofta kraftigt mot tänderna vid sväljning. Detta, kanske i kombination med en svag muskulatur i överläppen, orsakar en framskjutning och spridning av framför allt framtänderna i överkäken. Dessa tänder är då lättare utsatta för trauma vid framstupa fall.

Vid överkänslighet för beröring i munhålan försvåras daglig munvård och tandvård. Kväljningsreflexen kan vara uttalad. Detta leder då till ökad plackmängd och därmed gingivit. Långvariga måltider och frekvent näringstillförsel genom munnen kan innebära lång sockertid och ökad kariesrisk. Matrester kan ligga kvar i munnen och vara svåra att avlägsna med tungan. Viss medicinering kan ge orala biverkningar.

## Symtom

Karies till följd av dålig munvård, tandgnissling med tandslitage liksom dålig andedräkt är vanligt.

## Utredning och behandling

Tidig munhälsoinformation som ges på BVC förutsätter att familjen besöker barnavårdscentralen. Ett barn med CP bör tidigt, förslagsvis när de första primära tänderna erupterar eller när barnet är 1 år, remitteras av habiliteringsläkaren till barntandvårdsspecialist eller annan av landstinget/regionen rekommenderad tandläkare med fördjupad kunskap om diagnosen. Denne kontaktar en kollega i barnets hemort för att ta hand om de årliga munhälsokontrollerna och förmedlar samtidigt den information som behövs för ett högkvalitativt omhändertagande i tandvården.

Ett individuellt utformat profylaxprogram ska finnas i den odontologiska terapiplanen från förskoleåldern och uppdateras årligen. Förebyggande åtgärder syftar till att motverka karies och gingivit.

## Råd

Fråga om tandstatus och tandläkarkontakt vid varje besök, ge allmänna råd om tandhygien.

# Gastrointestinala besvär

## Förekomst/symtom

Besvär från mag-tarmkanalen är mycket vanliga hos såväl friska barn som barn med CP. Besvärerna kan vara svårtolkade hos barn med CP. Vid långvariga eller återkommande besvär från mag-tarmkanalen bör dock underliggande sjukdom uteslutas och behandlingsförsök med läkemedel övervägas.

Jämfört med friska barn besväras barn med CP dock betydligt oftare av gastroesofageal reflux och förstoppning. Orsaken till detta antas främst vara en mindre samordnad tarmmotorik som förklaras av en nedsatt styrning av mag-tarmkanalen från hjärnan men ibland även av en primär störning i tarmens nervsystem. Nedsatt rörlighet hos barnet bidrar också. Barn med svåra funktionshinder har oftast mer framträdande besvär av både gastroesofageal reflux och förstoppning.

## GASTROESOPHAGAL REFLUX

Gastroesofageal reflux (GER) definieras som passage av magsäcksinnehåll upp i matstrupen. Tillståndet benämns gastroesofageal refluxsjukdom (GERD) om återflödet ger upphov till besvärande symtom eller påvisbara komplikationer från matstrupe, munhåla eller luftvägar. I normala fall förhindrar nedre esofagussfinktern att magsäcksinnehåll far upp i matstrupen. Vanligaste orsaken till GERD är en störd reglering av nedre esofagussfinktern. Orsaken till ringmuskelnns nedsatta funktion är oftast oklar och endast sällan förklaras den av någon påvisbar mag-tarmsjukdom.

Under de första levnadsåren yttrar sig GER oftast som kräkningar. De flesta friska barn kräks dagligen under delar av spädbarnsåret. Kräkningsbenägenheten har försvunnit hos de flesta barn vid 18 månaders ålder men återkommer inte sällan under de följande åren i samband med infektioner. GER yttrar sig hos äldre barn och ungdomar, oftast som sura uppstötningar och bröstbränna. Barn och ungdomar med CP besväras ofta av GERD och hos barn vars CP kompliceras av felställningar i ryggraden kan behovet av stödkorsett öka buktrycket och försämra GER problematiken. Orsaken till detta är ofta en mindre samordnad motorik i mag-tarmkanalen i kombination med ökad eller varierande tonus i bukmuskulaturen. Symtom på GER kan komma tidigt i åldern och vara patologisk till skillnad mot friska barn.

Matningssvårigheter och gastrointestinala problem kan vara de första symptomen på en neurologisk skada.

Vanligen ger GER endast upphov till symptom som sura uppstötningar och kräkningar men allvarliga komplikationer som sårig inflammation i matstrupen (sårbildande esofagit) och lungsjukdom kan tillstå. Barn och ungdomar med CP har en ökad risk för att utveckla sårbildande esofagit delvis pga den ökade benägenhet för GER men också då de inte sällan har en nedsatt sväljningsförmåga vilket leder till försämrad rensning av magsaft från och minskad salivbuffring i matstrupen.

Barn och ungdomar med CP har även en ökad risk för GER orsakad kronisk lungsjukdom då de ibland har sämre skyddsreflexer för luftvägarna och riskerar att svälja ned; aspirera

magsaft i lungvävnaden. Det är av yttersta vikt att tidigt identifiera symtom på detta och för att därmed kunna ge optimal behandling.

## Utredning

För småbarn med kräkningar och äldre barn och ungdomar med sura uppstötningar och bröstbränna utan andra avvikande symptom eller tecken räcker oftast anamnes och kroppsundersökning för att ställa diagnos och utesluta komplikationer.

Vid oklar anamnes kan en 24 timmars pH mätning i matstrupen avfärda eller stärka misstanken om GERD. En normal pH mätning medför att symptomgivande GERD i princip kan uteslutas. Påvisande av ökad förekomst av magsyra i matstrupen under dygnet ökar sannolikheten för (men bekräftar inte!) symptomgivande GERD.

Vid blodiga kräkningar, smärtsamma sväljningar, sväljningssvårigheter bör misstanke om sårbildande esofagit uppkomma och gastroskopi utföras.

Kräkningar eller sura uppstötningar hos barn med CP skada förklaras sällan av mag-tarmsjukdom eller annan organsjukdom. Hos yngre barn som sedan spädbarnsåret har kvarstående kräkningar och klen tillväxt kan dock passageröntgen övervägas för att utesluta oftast medfödda anatomiska hinder i övre mag-tarmkanalen. Hos alla barn med kräkningar eller sura uppstötningar bör underliggande celiaki frikostigt uteslutas med blodprov.

## Behandling av GER

### Kostförändring/livsstilsförändring

Tätare och mindre måltider liksom sittande läge efter måltid kan förmodligen minska GER. Vid nattliga besvär bör sena kvällsmål undvikas och förhöjd huvudända av sängen leda förmodligen till minskad GER.

För barn som är uppfödda med bröstmjölk ersättning kan förtjockningsmedel minska kräkningar. För äldre barn som försörjs via gastrostomi bör mixad mat provas då en mindre flytande konsistens förmodligen minskar GER.

För spädbarn och yngre barn med atopisk sjukdom eller hereditet för födoämnesallergi kan komjölksproteinallergi misstänkas och behandlingsförsök med komjölksfri kost provas under minst fyra veckor (Då övervägande delen allergiska reaktioner som ger upphov till gastrointestinala symptom inte fångas in med pricktest eller blodprov måste diagnostiken baseras på klinisk utvärdering av elimination och provokation).

Vid fetma bör viktnedgång förordas och minskad psykosocial belastning kan ibland medföra förbättring av GER besvär.

## Läkemedelsbehandling

Vid uttalade eller långvariga besvär bör läkemedelsbehandling övervägas. Målsättningen bör vara att använda läkemedel av sort och i styrka som ger upphov till minsta nödvändiga fysiologiska påverkan.

### Syrasekretionshämmande läkemedel

Vid sårbildande esofagit bör kontinuerlig medicinering med protonpumpshämmare (PPI) ordinerats för att förebygga uppkomst av strikturer i matstrupen. Även vid misstanke om GER orsakad lungsjukdom bör kontinuerlig medicinering med PPI ordinerats.

Vid okomplicerad GERD förslås i första hand symptomstyrd vid behovsmedicinering med histaminreceptorblockerare (H2RA) eller PPI i kurer om 2-4 veckor. Många barn och ungdomar med CP har dock uttalade kontinuerliga besvär av GER och kräver mångårig daglig medicinering med H2RA eller PPI.

### **PPI**

För barn som kan svälja tabletter kan kapsel omeprazol (eller annan PPI) användas i inledande dos om 0,7 mg/kg/dag. För barn över 2 år som inte kan svälja tabletter kan omeprazol (Losec MUPS®) eller lanzoprazol (Lanzo Munlöslig®) användas. För yngre barn finns granulat esomeprazol (Nexium®, Axagon®) som har godkänd indikation från 1 års ålder och 10 kg.

### **H2RA**

Ranitidin (Zantac®) finns i oral lösning och är i motsats till PPI preparaten lätt att administrera i sond.

## **Motilitetspåverkande medicinering**

**Cisaprid** är det enda läkemedel som visats minska GER. Läkemedlet stimulerar peristaltiken i matstrupe och magsäck. Cisaprid minskar kräkningar vid GERD hos spädbarn och framkallar läkning av esofagit och symptomlindring vid okomplicerad GERD hos äldre barn.

På grund av den potentiellt ökade risken för hjärtarymier är dock förskrivning av preparatet i Sverige belagt med licens av läkemedelsverket. Behandlingsförsök kan dock övervägas vid handikappande kräkningar som inte svarar på kost-, livsstilsförändring eller PPI i högdos (2 mg/kg/dag). Innan behandling påbörjas bör tas EKG, för att utesluta långt QT syndrom, och blodprov, för att säkerställa normala nivåer av elektrolyter (Na, K, Mg) i blod.

**Metoklopramid** kan användas vid kräkningstillstånd då den utöver en motorisk påverkan på tarmen även har en antiemetisk effekt. Dess påverkan på CNS begränsar dock dess användning till endast akuta sjukdomstillstånd.

## **Kirurgisk behandling**

Vid kirurgisk behandling av GERD utförs vanligen en plastik, som innebär att översta delen av magsäcken sys som en manschett runt nedersta delen av esofagus (fundduplikation).

Kirurgisk behandling kan i det närmaste helt förhindra GER men effekten är inte alltid bestående. Långtidsresultaten är sämre än vad man tidigare trott med behov av reoperation i 20 – 30 % och återgång till PPI-behandling i mer än 50 % av fallen efter 5 år.

Fundduplikation bör utföras vid misstanke om GER orsakad progredierande destruktiv lungsjukdom. Esofagit som inte läker på PPI är ovanlig men kirurgisk behandling kan i sällsynta fall övervägas. Socialt funktionshinderande kräkningar eller uppstötningar som inte ger upphov till komplikationer kan i sällsynta fall utgöra indikation för fundduplikation.

Även om fundduplikation kan ge upphov till postoperativa besvär och sällan ger livslång besvärsfrihet talar erfarenhet för att flertalet barn med CP och svår GERD sjukdom får en avsevärt bättre livskvalitet under flera år efter ingreppet. Risken för bestående skada på matstrupe och lungvävnad minskas och tillväxten befrämjas samtidigt som den psykosociala belastningen av ständiga kräkningar minskar.

## FÖRSTOPPNING

Förstoppning ger oftast upphov till magont och uppblåst buk. Vanligen orsakar förstoppning glesa och stora tarmtömningar som inte sällan är smärtsamma då avföringen med tiden kommit att bli hård. En ond cirkel uppstår då barn förknippar tarmtömning med obehag och därför underhåller förstoppningen genom att medvetet eller omedvetet spjärna emot då trängning uppträder. Vid uttalad förstoppning tillstöter ofta avföringsinkontinens (enkopres). Ibland kan förstoppningen kompliceras av att större avföringklumpar (fekalom) ansamlas i ändtarmen och inte sällan uppträder då sterkorala diarréer.

Förstoppning är mycket vanliga besvär under uppväxtåren. Barn och ungdomar med CP besväras ofta av förstoppning. Orsaken till detta är ofta en mindre samordnad motorik i mag-tarmkanalen i kombination med minskad fysisk aktivitet och svårigheter med födo- och vätskeintaget. Med välinställd kost och medicinering bör de flesta barn bli besvärsfria men barn med CP behöver oftast mångårig till livslång förstoppningsförebyggande behandling.

## Utredning

Internationella kriterier för diagnosen förstoppning (att använda vid forskning) har nyligen skapats men de har för låg sensitivitet för att vara till någon större hjälp i det kliniska arbetet. I praktiken är förstoppningssymptomen ofta diffusa (irritabilitet, magont, uppblåst buk, minskad aptit), avföringsanamnesen svårtolkad och kroppsundersökningen normal (påvisandet av avföring i ampullen vid rektalpalpation talar dock starkt för att förstoppning föreligger). Röntgenundersökning tillför sällan ytterligare information utan diagnosen kan ofta ställas först i efterhand då förbättring eller besvärsfrihet tillstött under obstipationsbehandling.

Förstoppning hos barn förklaras endast sällan av någon magtarmsjukdom eller annan organsjukdom. Hos barn med förstoppningsbesvär sedan nyföddhetsperioden och klen tillväxt bör underliggande missbildning i anorektum uteslutas med inspektion av anus och eventuell rektalbiopsi (Mb Hirschsprung). Hos alla barn med efter spädbarnsåret debuterande förstoppning bör underliggande celiaki frikostigt uteslutas med blodprov.

## Behandling

Förstoppningsbehandling för barn grundar sig huvudsakligen på beprövad erfarenhet. I behandlingstrappan ingår kostförändring, livsstilsförändring och läkemedelsbehandling.

### Kostförändringar

Regelbundna måltider, rikligt vätskeintag och fiberrik föda kan rekommenderas. Dock kan kraftigt fiberintag få motsatt effekt hos spädbarn och småbarn. Hos yngre barn med atopisk sjukdom eller hereditet för födoämnesallergi kan behandlingsförsök med komjölkfri kost under fyra veckor prövas (Då övervägande delen allergiska reaktioner som ger upphov till gastrointestinala symptom inte fångas in med pricktest eller blodprov måste diagnostiken baseras på klinisk utvärdering av elimination och provokation).

### Livsstilsförändringar

Undervisa toaletträning, defekation och den gastrokoliska reflexen. Det bör inte gå mer än två dagar mellan tarmtömningar.

## Läkemedelsbehandling

Vid uttalade eller långvariga besvär bör läkemedelbehandling övervägas. Ofta krävs långvarig behandling för att ändtarmen skall återfå sin förlorade förmåga och för att tarmtömning inte skall förknippas med obehag. Som grundregel bör behovet av underhållsmedicinering inte omprövas oftare än var tredje månad.

Vid måttliga förstoppningsbesvär påbörja medicinering med osmotiskt aktivt laxantium.

Vid svåra förstoppningsbesvär påbörja medicinering med potent osmotiskt aktivt laxantium (ej barn < under 2 år). Snabbare symptomfrihet nås om samtidigt ges rektalt lavemeng för att evakuera ändtarmen. Vid smärtsamma defekationer kan lokalbedövande salva appliceras perianalt en halvtimme före tarmtömning (laxering).

Obs! Vid långvarig förstoppning hos barn med CP är det viktigt att tömma tarmen med lavemang samtidigt som tex Movicol ges. Risk finns annars att barnet får gaser och buksmärter varför man slutar med medicineringen.

**Förslag till läkemedel vid förstoppning (i enlighet med Kloka listan SLL 2009):**

### Osmotiskt aktivt laxantium

Laktulos

Dosen är individuell och bör justeras så att avföring blir halvfast.

Beredning, styrka: Oral lösning 670 mg/ml alt oralt pulver 10g/dos

Barn under 1 år: 3 g pulver eller 5 ml lösning

Barn 1-6 år: 5 g pulver eller 10 ml lösning

Barn 7-14 år: 10 g pulver eller 15 ml lösning

### Potent osmotiskt aktivt laxantium

Makrogol (Movicol Junior®)

Barn från 2 år: Dosen är individuell och bör justeras så att avföring blir halvfast. Maxdosen överstiger normalt inte 4 dospåsar per dag.

Beredning, styrka: oral lösning, dospåse

Barn 2-6 år: Normal startdos är 1 dospåse per dag

Barn 7-11 år: 2 dospåsar dagligen

### Rektalt lavemeng

Sorbitol (Resulax®)

Inled med ett lavemeng dagligen i 3-4 dagar och därefter var tredje dag vid utebliven spontan avföring.

Beredning, styrka: Rektallösning

Barn under 3 år: För in halva spetsen i ändtarmen

Barn över 3 år: För in hela spetsen i ändtarmen

### Smärtstillande

Lidokain (Xylocin gel®)

Barndosering saknas: Rektalgel appliceras i och kring ändtarmsöppningen 1 eller flera gånger dagligen i ett tunt lager.

Beredning, styrka: rektalgel 2%

# Urininkontinens

## Förekomst

Barn med cerebral pares (CP) är vanligtvis torra senare än andra barn i motsvarande ålder eftersom de når en viljemässig kontroll senare. I boken Barnhabilitering anges i CP-kapitlet att problem med urininkontinens förekommer i 30 %. Vid en enkätstudie har 36 % problem med inkontinens och/eller urgency/häftiga trängningar. I vissa grupper anges uroodynamiska avvikelser med hög frekvens och vanligare vid svåra motoriska funktionsnedsättningar (GMFCS IV-V).

## Orsak

Det finns en ökad risk för utveckling av symtom från blåsan vid CP. Det vanligaste är en överaktiv blåsa. Företrädesvis finns en terminal övervikt (neurogen blåsrubbning; centralt ohämmad blåsa enl. ICS:s definition). Även obstipationsproblem kan försämra blåsfunktionen. Urininkontinens förekommer framför allt hos barn med svårare CP i kombination med utvecklingsstörning.

## Symtom

Barnen blir inte torra, får lättare urinvägsinfektioner och svårigheter att helt eller delvis tömma blåsan framför allt hos barn med svårare CP i kombination med utvecklingsstörning. Symtom som urgency/häftiga trängningar och urininkontinens.

## Utredning

Se frågeformulär i Checklista, nyckelålder 5-5½ år.  
Behandling, konsekvenser

## Beroende på utredningsresultat

T.ex. vid infektion antibiotika (se lokala vårdprogram). Aktiv behandling vid förstoppning (se kap. Gastrointestinala problem) vid trängningar/överaktiv blåsa överväg specifik medicinering, ev. kontakt med uroterapeut.

## Råd

Länk angående ”vanlig inkontinens”: <http://www.svenskaenures.se/hjalp.php>

# Luftvägar

## Förekomst

Olika former av luftvägssymtom är vanliga hos barn med CP och utgör inte sällan ett av de dominerande problemen. I litteraturen är luftvägsproblematiken vid CP tämligen sparsamt diskuterad men i ett antal undersökningar har visats att luftvägssjukdom står för en stor del av mortaliteten hos patienter med CP. Luftvägsproblematiken vid CP utgörs framförallt av recidiverande infektioner, ökad slembildning med hosta samt hypoventilation.

## Orsak/symtom

Predisponerade faktorer för symtom från andningsvägarna är bl.a. svårigheten att hosta adekvat, ökad risk för aspiration, hypo-/hypertoni i de övre luftvägarna samt skoli- os/thoraxdeformitet.

## Infektion/slemproblematik

Barn med CP har ofta grova rassel som även hörs på distans. Dessa rassel karakteriseras av att de övergående försvinner vid hosta eller djupt andetag t.ex. när man kittlar barnet. Vid auskultation noteras då liksidiga generella grova och lösa rassel. Den slembildning som ligger bakom dessa biljud är vanligen centralt beläget och har då inget samband med bronkit eller pneumoni (i frånvaro av andra infektionssymtom). Tvärtom verkar det som en del barn snarast upplever det lustfyllt att framkalla denna typ av rassel. Vid rassel av mer krepiterande karaktär som dessutom är lokaliserade till ena sidan eller mer basalt är en bakomliggande infektion vanligare.

Akut bronkit/pneumoni ger ofta vanliga symtom som hosta, takypné och feber. Hos barn med svårare CP kan dock symtomen även vid utbredd pneumoni vara anmärkningsvärt blygsamma och främst karakteriseras av allmän trötthet och hypoxi.

## Hypoventilation

Hypoventilation och framförallt nattliga andningsuppehåll är inte helt ovanliga. Dessa kan dels vara centralt betingade men vanligare är hypo- resp. hypertona förhållanden i larynx förutom sedvanliga orsaker som t ex tonsillhypertrofi och förstorad adenoid.

## Utredning

Utredningsnivån betingas naturligtvis av barnets tillstånd och symtom samt den etiska problematiken vilken diskuteras nedan. Anamnestiskt bör man, förutom kartläggning av uppenbara infektioner, ta reda på förekomst av subkliniska luftvägsinfektioner med enbart symtom som ökad hosta, missfärgade sputa och kanske trötthet men inte nödvändigtvis feber. Hur är sömnen; konstanta snarkningar, apnéer, sover barnet med sträckt nacke? Status bör innefatta auskultation och inspektion av thorax utan skal/korsett, föreligger trum-pinnefingrar eller thoraxdeformitet?

**Sjukgymnast** kan vara till stor hjälp för att bedöma slemkomponentens betydelse och är mycket viktig vid undervisning/instruktion i slemmobiliserande behandling.

**Saturationsmätning (SaO<sub>2</sub>):** Bör vid något tillfälle kontrolleras på alla barn med återkommande/kroniska luftvägssymtom samt i samband med försämring.

**Lungröntgen:** Kan naturligtvis behövas vid akuta tillstånd men minst lika viktig är undersökning i symtomfri intervall för att bedöma hur optimal patienten kan bli respektive förekomst av kroniska förändringar. Återkommande infiltrat med samma lokalisering kan inge misstanke om bronkiektasier eller främmande kropp.

**Datortomografi:** Kan vara aktuellt vid persisterande lungförändringar, bl.a. för att upptäcka bronkiektasier. Ofta svårt att genomföra undersökningen då det krävs att barnet ska ligga stilla. Kan särskilt övervägas då barnen sederas för CT på annan indikation.

**Bakterieodling:** Bör ske relativt regelbundet. Sputumodling är att föredra framför NPH. Bl.a. viktigt att upptäcka pseudomonas och stafylokocker. I brist på annat kan upphostning som hamnat på servett och liknande skickas i sputaburk.

**Sömnregistrering, (polysomnografi):** Bör övervägas hos barn som kräver mer kontinuerlig eller återkommande syrgasbehandling, vid misstanke om apnéer samt i samband med ställningstagande till CPAP-behandling. Enbart pulsoximetri är ett alternativ men sensitiviteten är betydligt sämre.

## Behandling

Slembiljud hos ett barn utan luftvägsproblem behöver normalt inte behandlas av medicinska skäl men kan ibland vara ett socialt handikapp. I enstaka fall kan regelbunden inhalation av Atrovent minska slembildningen. Om ökad salivation dominerar kan Scopodermplåster vara ett alternativ. Slemsugning av luftvägarna bör om möjligt undvikas men då detta är nödvändigt endast ske ovan stämbanden och utföras av väl instruerad personal/förälder.

Vid kombination slem- och infektionsproblematik är grundprincipen att lösgöra och mobilisera slemmet. Inhalation med NaCl och vanligen även salbutamol med åtföljande andningsgymnastik är alltid grundbehandlingen. Kombination med inhalation/peroral acetylcystein kan i vissa fall prövas i försiktig dos men ger ibland upphov till en besvärande slembildning. Vid uttalad slemproblematik kan CPAP och hostmaskin vara ett alternativ. Hos barn med CP är dessa speciella behandlingar, jämfört med andra diagnosgrupper, vanligen extra besvärliga och bör därför initieras av enhet med stor vana.

Indikation för antibiotikabehandling kan vara svårbedömd. Faktorer som täta pneumonier och bronkväggsförtjockningar alternativt bronkiektasier gör att ribban måste sänkas. I utvalda kan profylaktisk antibiotika vara aktuell, framför allt under vinterhalvåret. Ett speciellt problem är om kolonisation med pseudomonas tillstöter. Vid dessa mer komplicerade situationer kan barnlungläkare gärna konsulteras.

Eftersom astma kan förekomma även hos barn med CP bör denna diagnos alltid övervägas vid luftvägsproblem.

## Konsekvenser

Att vid behov påbörja antibiotikabehandling och, där så är aktuellt, inleda någon form av slemlösande behandling är tämligen självklara insatser vid luftvägsproblem hos barn med CP. Då man överväger mer resurskrävande insatser som exempelvis CPAP, hostmaskin (Cough-assist®) eller syrgasbehandling bör nyttan med dessa åtgärder noga övervägas. Risken är stor att dessa tekniska insatser kommer att utgöra en dominerande del i barnet och familjens dagliga liv varvid andra, väl så viktiga moment, inte hinns med. Introduktion av de mer komplicerade behandlingsmetoderna bör därför inte genomföras utan föregående kontakt med barnets neurolog-PAL eller HAB-läkare.

# Syn

## Förekomst

Brytningsfel förekommer i 40 – 50 % hos barn med CP. I en svensk studie skattades synfunktionen hos en grupp barn med hemiplegi och man fann synskärpa <0,3 med bästa korrektion hos 14 % av dem som var fullgångna, 6 % av dem som var prematurfödda och hos 28 % av dem med en postnatal skada. Om synfältet kartläggs med standardiserad perimetri finns betydande synfältsdefekter (total homonym hemianopsi) hos 20 % av barn med hemiplegi, medan ytterligare 50 % har synfältsinskränkning i mindre omfattning. Periventrikulär vit substansskada, som kan ge upphov till spastisk diplegi, engagerar ofta synstrålingen och de associerade högre synbanorna, och påverkar synfunktionen. Synfältet kan hos dessa barn vara inskränkt nedifrån. Nystagmus har beskrivits vid periventrikulär vit substansskada liksom skelning och svårigheter att utföra visuellt styrda följereörelser och sackader. Den kognitiva-perceptuella synproblematiken som är mycket vanlig vid CP har beskrivits i flera studier. Ackommodationssvårigheter förekom hos 57 % i en populationsbaserad grupp barn med CP.

## Orsak

En stor del av den mänskliga hjärnans volym utnyttjas för synfunktion. Skada eller missbildning av CNS resulterar ofta i syndysfunktion och ger ofta samtidigt upphov till CP. Pre- och perinatal hjärnskada är den vanligaste enskilda orsaken till synskada hos barn i den industrialiserade, rika världen. Cerebral visual impairment (CVI) ska misstänkas hos ett barn, som uppvisar en syndysfunktion med subnormal synskärpa för åldern och/eller synfältsinskränkning i kombination med en begränsande perceptuell-kognitiv synstörning. Det ska inte finnas okulär patologi mer än en lindrig avvikelse av papillutseendet. CVI är en funktionell diagnos.

Tillståndet kan försvåras av oförmåga att hålla fixation, att utföra adekvata ögonrörelser och att ackommodera. Vid mindre omfattande cerebral patologi, är det ofta svårt att ställa diagnosen CVI före 4 – 5 års ålder. CVI förekommer ofta associerad till CP.

## Symtom

Spädbarn med CVI ger ofta sent blickkontakt. Vid total hemianopsi ses ofta en huvudhållning med huvudet vridet åt den sida där synfältet fungerar. Skelning är mycket vanligt förekommande och nystagmus ses hos hälften av alla barn med cerebral syndysfunktion. Synfunktionen fluktuerar. Ibland kan barnet utnyttja sin syn väl, kanske ser en liten smula på bordet. Vid andra tillfällen, i rörig miljö, kan barnet te avskärmat och inte reagera alls synmässigt.

De större barnen uppvisar ofta subnormal synskärpa, som förbättras över tid. Ofta är synskärpan bättre, när den prövas med enstaka symboler, än då den prövas på radtavla. Detta fenomen kallas ”crowding”.

Synfältet är ofta påverkat. Vid hemiplegi finns ibland en total homonym hemianopsi, ibland en relativ homonym defekt. Vid diplegi finns ofta en defekt altitudinellt i den nedre delen av synfältet (bilateral homonym kvadrantdysopsi nedåt). Hos andra barn, med tidig prenatal skada (missbildningar) kan synfältet ha normala yttergränser men en låg känslighet. En del barn med CP är oförmögna, eller har en oprecis förmåga, att ackommodera. Ackommodationssvaghet kan också uppträda som biverkning vid läkemedelsbehandling som syftar till att minska spasticitet.

Syntolkningsproblem (dorsal och ventral stream dysfunktion) är mycket vanligt förekommande, i olika svårighetsgrad och inom olika syntolkningsområden. Syntolkningsproblemen blir mest uttalade vid bilateral cerebral patologi som drabbat hjärnan under tredje trimestern eller i fullgången tid. Dessa tolkningsproblem drabbar förmågan att med synens hjälp bedöma djup och avstånd, att kunna hitta ett föremål bland andra, att se utpekade saker, att känna igen bekanta (familjemedlemmar) då de står i en grupp människor, och att hitta vägen. Många har svårt att klara sig som gångtrafikanter, att avgöra när man kan gå över gatan. Många barn med CP-skada har läsproblem som delvis förklaras av syndysfunktion.

## Utredning

Kartläggning av synfunktionen med metoder som är lämpliga vid den aktuella utvecklingsåldern och ögonundersökning, för att utesluta okulär orsak till synproblem, utgör grunden för diagnos och för rehabilitering och för utformande av pedagogiska råd. Syntolkningsproblem kan identifieras med hjälp av strukturerad anamnes, och/eller med neuropsykologisk utredning. Kartläggning av hjärnpatologi med hjälp av neuroradiologi kan styrka diagnosen CVI. Normal bild vid MR undersökning förekommer dock både vid CP och CVI. Remiss vid nedanstående nyckelåldrar till ögonkliniken bör innehålla information om orsaken till funktionshindret, med redogörelse för resultat av genomgången neuroradiologisk undersökning och utvecklingsbedömning, och om kommunikationsförmåga. Om barnet har presenterat sig med skelning eller glasögonkrävande brytningsfel, kommer barnet att följas på ögonkliniken.

## Behandling

Glasögon förskrivs vid brytningsfel. Vid ackommodationssvaghet kan särskilda närglasögon behövas. Utprovning av närhjälpmedel sker oftast på syncentralen. Skelningskirurgi kan bli aktuellt av kosmetiska skäl. Emellertid är det inte ovanligt att en inåtskelning hos ett litet barn spontant går över till en utåtskelning i skolåldern, varför man kan avvakta med kirurgi. Försiktig ocklusionsbehandling vid ensidig synnedläggning kan hos enstaka individer ge en synförbättring på det sämsta ögat. Anpassning av närmiljön (var sak på sin plats, undvik brokiga mattor och överkast, förvara leksaker i stängda skåp istället för på öppna hyllor, sätt ut riktmärken vid klädkroken, på klassrumsdörren etc) kan underlätta.

## Konsekvenser

Om syndysfunktionen är uttalad kan den utgöra det främsta hindret för normal livsföring och begränsa barnet både vad gäller rörelseförmåga (svårt att gripa med precision, svårt att lära sig gå nedför trappor, svårt att gå på ojämnt underlag) och orientering samt socialt samspel (oförmåga att identifiera bekanta genom att titta på ansikte, prosopagnosi) och vid inläring. Synproblemen vid CP är ofta ett ”osynligt” funktionshinder som kan förbli oupptäckt om en riktad undersökning inte görs.

## Råd

Information om synfunktion och syntolkningproblem bör ges till föräldrar och skola, samt till ungdomar med CVI, liksom enkla råd om anpassning av miljö och läromedel. Träning av orientering med hjälp av att memorera visuella riktmärken bör ges av rehabiliteringen. Behov av orienteringshjälpmedel, till exempel mobiltelefon med GPS-funktion och syntetiskt tal, bör tillgodoses. Syncentralen kan ge råd om lämplig textstorlek och utreda beho-

vet av särskilda läsglasögon, och i vissa fall rekommendera alternativa läsmedia. Lämplig programvara för textpresentation samt ordbehandling bör bli tillgängligt. Specialpedagogiska skolmyndigheten ([www.spsm.se](http://www.spsm.se)), Resurscenter Syn i Örebro och i Stockholm, är remissinstans för skola och kommun.

# Hörsel

## Förekomst

Hörselnedsättning förekommer hos cirka 12 % av barn med CP, särskilt stor är risken för hörselskada efter kernicterus, svår hypoxisk-ischemisk skada, mycket låg födelsevikt eller meningit neonatalt.

## Symtom/beskrivning av problem

Anamnes som för tankarna åt hörselnedsättning. Fråga aktivt föräldrarna! Barnet kan dessutom ha försenad talutveckling.

## Utredning

Neontal hörselscreening som alla andra barn. Viktigt aktivt kontrollera att den är gjord. Vid 18 månaders kontroll remiss till hörselklinik för bedömning. Om normal hörsel vid 18-månader men misstanke kvarstår ny remiss vid 3 års kontroll. Fortsättningsvis remiss vid klinisk misstanke även om tidigare kontroller varit utan anmärkning.

## Råd

Fråga aktivt efter föräldrarnas uppfattning om hörseln.

## Hur går det utan behandling?

Nedsatt hörsel försvårar talutvecklingen och barnets stimulans av yttre sinnesintryck minskar.

# Epilepsi

## Förekomst

Epilepsi förekommer vid alla CP-typer och alla grader av funktionshinder. Majoriteten har epilepsidebut före skolstart, men symtom bör efterfrågas vid varje besök även därefter. Totalt har ungefär en tredjedel av alla barn med CP epilepsi vid prevalensundersökningar i 4 – 8-årsåldern, med en ökande förekomst under de följande åren.

### Förekomst av epilepsi hos 353 barn med CP födda 1991-1998

	Hemiplegi n = 134 n (%)	Diplegi n = 137 n (%)	Tetraplegi n = 20 n (%)	Dyskinetisk CP n = 50 n (%)	Ataxi n = 12 n (%)	Total n = 353 n (%)
Epilepsi	30 (23)	43 (34)	18 (87)	26 (52)	1 (7)	118 (33)

*Efter Himmelmann K, Beckung E, Hagberg G, Uvebrant P. Gross and fine motor function and accompanying impairments in cerebral palsy. Dev Med Child Neurol 2006;49:417-423.* I en annan undersökning konstateras att epilepsidebuten skett före 6 års ålder hos 91%.

## Orsaker

Barn med CNS-missbildningar, CNS-infektioner och skada i grå substans (hjärnblödningar/infarkter, hypoxisk-ischemisk encefalopati, huvudsakligen perinatalt betingade) har en signifikant ökad risk att utveckla epilepsi och även en lägre chans att bli anfallsfria. Detta gäller även de barn som haft neonatala kramper eller infantil spasm. Förekomsten varierar något med gestationsålder vid födelsen, lokalisering av hjärnskadan och framför allt med motorisk svårighetsgrad och typ av cerebral pares liksom med förekomst av mental retardation.

## Symtom

Alla anfallstyper kan förekomma. Partiella och partiellt komplexa anfall är vanliga. Hos barn med svår CP är det vanligt med flera olika anfallstyper.

## Utredning/behandling

EEG ska göras, och kan behöva upprepas. Observera att EEG kan vara normalt vid partiell epilepsi i de lägre åldrarna (upp till 2–3 års ålder). EKG ingår i basutredningen. Neuroradiologisk utredning (helst MR) rekommenderas i utredningen av barnet med CP av flera skäl, och har sin plats även här. Länk till behandlingsrekommendationer för epilepsi <http://www.lakemedelsverket.se/upload/H%C3%A4lsa-och-sjukv%C3%A5rd/behandlingsrek/epilepsi.pdf>

Vid terapistresistent epilepsi bör specialist rådfrågas.

## Hur går det utan behandling?

En oupptäckt eller otillräckligt behandlad epilepsi kan påverka kognitiv förmåga, uppmärksamhet och beteende.

# Sömn

## Förekomst

Barn med neurologiska utvecklingsavvikelser har ökad risk att ha någon form av sömnstörning jämfört med friska normalutvecklade barn och så är det också för barn och ungdomar med CP. Få studier finns där man specifikt undersökt sömnproblematik hos barn och ungdomar med CP. I en irländsk studie på 173 barn med CP fann man att 23 % uppvisade patologiska sömnvärden när de utvärderades med hjälp av det validerade och reliabilitetstestade frågeformuläret ” Sleep Disturbance Scale for Children” jämfört med 5 % av friska barn.

## Orsak

Hjärnskadan kan i sig själv leda till förändringar i kroppens sömn/vakenhets reglering. Många gånger är dock sömnproblematiken sekundär till andra problem. Många barn med CP har också epilepsi och hos dessa kan sömnproblematiken vara orsakad av nattliga anfall eller anfall i samband med insomning eller uppvaknande.

Blinda barn kan hamna i ett tillstånd av oregelbundet fragmenterat vaken/sömn tillstånd som påminner om det nyfödda barnets vakenhetskurva. Detta beror på att den supra chiasmatiska kärnan som styr vår 24-timmars klocka eller cirkadiska rytm behöver kontinuerlig feedback för vår sömn-vakenhets reglering. De viktigaste impulserna är ljussignaler från retina via retinohypotalamiska banor. Utan ljusimpulser har människor en 25-timmars cykel vilket leder till fragmentering och kontinuerlig dygnsförskjutning.

Minskad rörlighet leder till svårigheter att hitta och bibehålla bekväma sovpositioner. Svår spasticitet är inte sällan smärtsam och försvårar insomnande och leder till täta uppvaknanden. För barn med låg grovmotorisk funktionsnivå kan också sekundära muskuloskeletala felställningar som subluserade eller luxerade höfter leda till kraftig smärta. Barn med riklig förekomst av ofrivilliga, dyskinetiska rörelser, sover ofta oroligt och ryckigt och väcker på så sätt sig självt.

Tonusrubbingar i andningsmuskulaturen eller de övre luftvägarna kan leda till obstruktiv sömnapné (OSA) och ljudlig stridorös andning.

Flera studier har visat en ökad förekomst av sömnproblem bland barn, såväl normalutvecklade som barn med neurologiska sjukdomar, som delar säng med en förälder. Här är dock inte orsakssambandet enkelt - många barn delar säkert just säng för att de sover oroligt också på egen hand. Andra orsaker kan också vara yttrestörningar; matpump som piper, vändningar mm.

## Symtom/beskrivning av problem

Insomningssvårigheter, täta eller tidiga uppvaknanden är alla vanliga symptom. Dygnsförskjutningar och morgontrötthet samt upprepade ”middagslurar” är andra. Vid sömnapné-syndrom snarkar barnet ofta samt får andningsuppehåll under sömn. Inte sällan leder detta också till en ökad trötthet dagtid. Plötsliga attacker av uppvaknande med kraftig smärta kan ibland vara orsakade av gastroesofagal reflux (GER).

## Prevention

Dygnsrytmen är oftast välbevarad med undantag för bland de blinda barnen. Med hjälp av enkla sömnhygienråd kan man därför komma långt. Vid sömnsvårigheter bör man alltid i första hand försöka se över barnets sovrutiner och sömnsituation för att se om det här finns möjligheter till förbättring. Sover barnet exempelvis flera gånger dagtid kan det förstås vara extra svårt att somna på kvällen. Att sova i ett eget svalt, tyst och mörkt rum är andra ”grundråd”. Som för andra barn är det viktigt att man strävar efter en regelbundenhet och konsistens i kvälls- och nattningsrutinen. En regelbundenhet i sömncykeln är också viktigt för att bibehålla en god dygnsrytm. För mer utförlig information om sömn se ”Läggdagsutredningen” (När andra sover - hur sömnsvårigheter hos barn med rörelsehinder påverkar familjens liv. RBUs projekt Läggdags, beställs genom RBU).

## Utredning

- Detaljerad anamnes för att bedöma arten av sömnstörning och identifiera eventuellt utlösande faktor i de fall sömnstörningen är sekundär.
- Vid anamnestisk/klinisk misstanke om OSA sömnpolygrafi samt remiss till öronspecialist för att bedöma övre luftvägsobstruktion pga adenoid eller hypotona/dysmotila övre luftvägar.

## Behandling

I första hand sömnhygien – se under prevention – och kausal vid sekundära sömnproblem. Läkemedelsbehandling är i regel endast indicerad när konservativ behandling misslyckats. Kan dock vara effektivt för att återetablera en god sömncykel.

Antihistamin; t ex mixtur Desentol® har kort duration men god sömninduktion och fungerar därför som ett effektivt insomningshjälpmedel. Godkänt från 1 år enligt Fass. Enstaka barn reagerar dock paradoxalt. Lergigan® har längre effekt man kan ge visst mått av trötthet dagen efter. Godkänt från 2 år.

Melatonin är ett endogent hormon som har stor betydelse för upprätthållandet av cirkadiska rytmer, framförallt sömn-vakenhetsrytm. Serumnivån varierar över dygnet och regleras bl a av ljusinflödet. Melatonin har använts och används för att inducera sömn hos bl a barn och vuxna med neurologiska sjukdomar. Melatonin anses inte vara effektivt mot nattliga eller tidiga uppvaknanden utan är ett insomningsmedel. De publicerade studier som finns tillgängliga är oftast okontrollerade och innehåller små patientmaterial. Trots detta används melatonin i hög utsträckning i Sverige och bedöms av många ha god effekt för barn med svår sömnproblematik. Biverkningsprofilen av melatonin är ofullständigt känd men rapporter finns om sänkt kramptröskel hos barn med epilepsi. Idag kan melatonin förskrivas efter licensansökan till läkemedelsverket. Från 2008 finns melatonin registrerat som läkemedel under handelsnamnet Kapslar Circadin®. Circadin är en slow-release-beredning med ca 6 timmars duration. Kapslarna bör inte krossas. Emellertid rekommenderar Läkemedelsverket att Circadin ska förskrivas till patienter som inte tidigare behandlats med melatonin. I övriga fall kan melatonin förskrivas efter licensansökan till läkemedelsverket.

## Konsekvenser

Sömnproblematik påverkar ofta hela familjen negativt. Långdragna nattningsprocedurer med ökad ”sömnlatens” skapar stress och oro hos barnet och övriga familjemedlemmar. Föräldrarna får liten tid över till andra barn eller varandra. Frekventa uppvaknanden innebär ofta en kvalitativt försämrade sömn vilket kan ge dagtida sömnhighet, huvudvärk, ökad krampförekomst vid epilepsi samt försämrade skolprestationer.

# Smärta

## Förekomst

Hos vuxna med CP har i flera studier angivits att ca 70 % har smärta. För barn och ungdomar är andelen tillgängliga studier färre. Andelen skolbarn och ungdomar med CP som har daglig smärta så som deras föräldrar uppfattar det varierar i olika studier uppemot två tredjedelar. Några studier finns där barn och ungdomar med CP som själva får rapportera smärtförekomst. I en studie från Seattle intervjuades 20 barn och unga. 14/20 av dessa hade upplevt besvärande smärta, mest vanligt i ben och fötter de sista tre månaderna. Av dessa hade 1/3 daglig smärta och 1/3 smärta varje vecka. I en annan studie intervjuades 234 barn med CP med ”Child Health Questionnaire”, resultatet visade signifikant högre smärtförekomst hos barn med CP jämfört med normen. I en studie där drygt 100 9-åriga barn med unilateral CP intervjuades angav hälften att de hade smärta, vanligen från det plegiska benet.

## Orsak

Smärtan kan vara akut t.ex. vid frakturer, procedursmärta eller kronisk till sin karaktär. Vanligt är smärta från höfter, knän, axlar och rygg vilket ökar med stigande ålder. En del barn har också smärtsam esofagit pga gastroesofagal reflux. Spastisk CP ger ofta mer smärta än de andra subtyperna. Dislocerade höfter är ett ofta mycket smärtsamt tillstånd, som drabbar barn och unga med låg grovmotorisk funktionsnivå (framförallt GMFCS III-V). Detta tillstånd kan förebyggas genom behandling, regelbunden höftfröntgen och ev. kirurgi.

Procedursmärta, som t.ex. blodprovstagning eller sårvård, som upplevs ”ofarlig” av den vuxne kan upplevas mycket annorlunda av ett barn. Den vuxnes förmåga att intellektuellt förstå orsaken till smärtan har i sig en ångestlindrande och smärtstillande effekt vilket inte är fallet när det gäller barn. Glöm inte att smärtupplevelsen är subjektiv, det är bara det enskilda barnet som vet hur ont det gör!

Postoperativ smärta efter ortopediska, neurokirurgiska eller gastroenterologiska operationer är vanligt och sannolikt underbehandlat.

## Symtom

Barnets förmåga att förmedla sin smärta är baserad på barnets tidigare smärtupplevelser och dess kognitiva utvecklingsnivå. Barn och unga som kan kommunicera verbalt kan ofta ange att de har ont. Hos andra barn med CP kan kroppsspråket visa tecken på smärta, ledsnad, ”ryckningar” eller ovilja mot hantering är uppenbara tecken på att något inte är bra. Natlig smärta kan leda till täta uppvaknanden och svårigheter att hitta en bra sovposition. Likaså kan svårigheter att hitta en avslappnad och skön sittställning bero på smärta. Förhöjt blodtryck eller puls, en snabb andhämtning eller svettning är andra icke verbala tecken som kan vara orsakade av smärta.

Ofta kan föräldrar ange att deras barn har ont men ibland förekommer också att föräldrar är så vana vid sitt barns frekventa nattliga uppvaknanden att de inte alltid sätter det samman med möjlig smärta.

## Utredning

Om föräldrar uppfattar att barnet har smärta eller inte mår som vanligt är det viktigt att tänka vidsynt och utreda frikostigt. Dessa barn träffar ibland en stor grupp vuxna i sitt dagliga liv på skola, fritids, kortids, skolbuss eller tillsammans med assistent och viktig information om t.ex. fall ur rullstol kan ibland ”försvinna på vägen”. En god anamnes som kan förklara om det t.ex. gör ont vid lyft utgör grunden och att därefter undersöka barnet kliniskt och leta efter svullnader eller rodnader och slutligen kanske röntga för att identifiera ev. frakturer.

## Behandling och råd

Grundstenen i all behandling är att först uppmärksamma att barnet har smärta, därefter behandla smärtan och sist utvärdera behandlingen.

Om smärtan är orsakad av en muskelöveraktivitet t.ex. kraftig spasticitet har ofta lokal eller generell tonussänkande behandling med lokala botulinumtoxin A injektioner mot den spastiska muskeln eller intrathecal baclofen pump (ITB) god effekt. Ibland är tonusökningen störst nattetid och då kan bensodiazepiner till natten periodvis användas.

Vid procedursmärta (eller behandlingsutlöst smärta) som t.ex. lokala botulinumtoxin injektioner, tandläkarbehandling eller provtagning behöver man anpassa behovet av smärtlindring efter det enskilda barnet och situationen. Det är viktigt att informera om vad som skall ske på barnets nivå. Smärta är sammankopplat med rädsla och ett skräckslaget barn får mera ont i procedursituationen. Hjälp barnet att känna trygghet genom att ha välinformerade trygga föräldrar nära, försök arbeta snabbt och ha det lugnt i rummet. Försök på olika vis att avleda barnet. Detta kan ske såväl verbalt som icke-verbalt med beröring, musik eller sång. Vid t.ex. provtagning används ofta Emla® plåster i tillägg till strategierna ovan. Används lokalbedövningsmedel skall detta vara buffrat för snabbare tillslag och mindre lokal irritation.

I tillägg till lokalbedövning kan t.ex. oralt paracetamol ges. Oralt tillfört paracetamol ger snabbare och högre serumkoncentration än samma mängd rektalt administrerad dos. Vid procedursmärta är en dos av 40mg/kg kroppsvikt paracetamol givet peroralt minst en timme före planerad procedur att rekommendera. Vid botulinumtoxin injektioner behövs kraftigare smärtlindring t.ex. lustgas eller narkos.

Traditionellt har ofta bensodiazepiner (midazolam, Dormicum® eller diazepam, Stesolid®) använts vid procedursmärta, men dessa preparat är endast ångestlindrande och sederande och har ingen smärtlindrande effekt. Ytterligare ett skäl som anförs till att använda bensodiazepiner är att de ger amnesi dvs. barnet ”glömmer” den smärtsamma upplevelsen. För smärta liksom för andra minnesfunktioner finns explicit minne och implicit minne. Men det implicita, icke medvetna minnet som baserats på tidigare erfarenheter är sannolikt opåverkat av bensodiazepiner vilket leder till bestående smärtminne.

Att använda bensodiazepiner i procedursmärta utan samtidig effektiv smärtlindring är ett felaktigt förfarande. Båda dessa preparat ökar känsligheten för ljus och ljud varför det är extra viktigt att det är lugnt i behandlingsrummet.

## **Hur går det utan behandling?**

I studien från Seattle ovan beskrev ungdomarna att smärtan var värst vid förflyttning och hindrade dem från att ta sig fram i samhället. I en nyligen publicerad norsk studie där man följt vuxna med CP kunde man se ett tydligt samband mellan ökad smärta och minskad gångförmåga då gruppen följts under 7 år.

Det omogna nervsystemet tros delvis sakna den smärtmodulerande funktion som det mogna/vuxna nervsystemet har. Detta resulterar i mindre endogen kontroll av smärta. De stressreaktioner som obehandlad smärta ger kan sannolikt också få långsiktiga effekter. Att minska och behandla smärta hos barn i alla åldrar och situationer måste därför vara en grundläggande målsättning.

# Sexualitet

## Förekomst

Barn och ungdomar med cerebral pares har samma sexuella känslor och behov som andra människor. Barn med och utan handikapp kan bli sexuellt upphetsade, onanera, roa sig med sexuella lekar men också bli utsatta för övergrepp av vuxna som de är beroende av. Det finns ingenting som styrker att barn som är fysiskt handikappade av cerebral pares skulle vara utsatta oftare än friska barn. Förståndshandikapp predisponerar för övergrepp mot barn.

Ungdomar med cerebral pares har mindre sexuell erfarenhet än jämnåriga utan handikapp. Många blir förälskade, men har svårt att hitta formerna för flirt och ”dating”. Ungdomarna kommer senare igång med kärleksrelationer och endast en minoritet debuterar med samlag under tonåren. Av dem som faktiskt har sexuell erfarenhet har cirka en fjärdedel svårigheter p.g.a. fysiska problem. Troligen är homosexualitet lika vanligt som i övriga befolkningen.

## Orsak

Orsakerna till en sen eller utebliven sexualdebut är många. Ungdomar med cerebral pares är beroende av sina föräldrar. De har ofta en nära relation till båda föräldrarna, vilket ju är positivt i och för sig. Ibland upplevs föräldrarna som överbeskyddande och/eller oförmögna att se tonåringen som så pass vuxen som han eller hon är.

Unga med cerebral pares umgås mycket med andra handikappade ungdomar, och har inte alltid naturliga rollmodeller för ”hur man gör” när man visar sitt intresse för en annan kille eller tjej. Man kan ha praktiska svårigheter med transport. Om det finns komplicerande handikapp som kognitiva eller neuropsykiatriska störningar, eller epilepsi, är det ännu svårare att hitta en lämplig och intresserad partner.

Cerebral pares kan innebära fysiska hinder vid spasticitet. Sexuell upphetsning kan utlösa dystoni och dysartri. Muskelsvaghet, spasticitet i benen, dålig balans, smärta i höfter eller knä stör ofta den sexuella funktionen hos vuxna kvinnor med cerebral pares, med bristande sexuell upphetsning som följd. Det gäller antagligen även de äldre tonåringar som blir sexuellt aktiva. En del kan behöva hjälp av personlig assistent med att förbereda ett sexuellt möte.

## Råd

Glöm inte att de flesta tonåringar är intresserade av sex, även om erfarenheten brister! Skydda ungdomarna från övergrepp inte minst via internettrafik. Ge dem tillfällen att träffa andra ungdomar ”in the real world” för t.ex. danser med och utan rullstol! Acceptera att sexuell erfarenhet kan få komma sent inom gruppen ungdomar med cerebral pares. Sexualitet är inte heller bara heterosexuella samlag, utan också sensuell kroppskontakt mellan människor av olika eller samma kön.

Sexualupplysning och rådgivning bör innehålla specifik information om de speciella problem en cp-skadad kan ha, liksom allmän information och diskussion om samlevnadsregler, hänsyn och rätten till en så bra sexualitet som möjligt för alla människor. Preventivme-

delsrådgivning och skydd mot sexuellt överförbara sjukdomar får inte glömmas bort. Ungdomsmottagningen är en lämplig plats för både friska och handikappade ungdomar. Att stärka ungdomars självkänsla är det viktigaste när det gäller deras framtida sexualitet!

## Läkemedelsbehandling

Barn och ungdomar med CP kan ha behov av flera olika sorters läkemedel för behandling av spasticitet, epilepsi, besvär från mag-tarmkanalen, luftvägarna, smärta, sömnproblem, beteendevikelser eller andra psykiska tillstånd med mera.

### Viktigt att beakta vid val av läkemedel:

#### Administrationssätt och beredningsform

Många barn kan ha sväljningsvårigheter och många har gastrostomi. De flesta läkemedel går att krossa och ge i en knapp. Man bör vara medveten om att effekten av slow-release beredningar går om intet. Vid behov ta kontakt med lokal apotekare för diskussion om beredningsformer.

#### Interaktioner

Många läkemedel metaboliseras i levern av cytokrom P450 systemet. Läkemedelsmetabolismen är dessutom beroende på barnets ålder, vidare kan det föreligga genetiska skillnader i metabolismen av läkemedel. Vid behandling med flera läkemedel kan interaktioner ske med risk för oönskade effekter. Genom den datoriserade interaktionsdatabasen Sfinx via hemsidan [www.janusinfo.se](http://www.janusinfo.se) kan man snabbt få hjälp att värdera om kliniskt relevanta interaktioner föreligger. I FASS finns också ett interaktionskapitel.

#### Biverkningar

Biverkningar kan vara svåra att upptäcka hos barn med funktionsnedsättningar. Vid alla nytillkomna symtom som inte har en tydlig förklaring bör man alltid överväga om det föreligger en läkemedelsbiverkan. Via [www.janusinfo.se](http://www.janusinfo.se) finns länkar till lokala läkemedelsinformationscentraler dit man kan ställa frågor om man har en misstänkt läkemedelsbiverkan.

### Specifika läkemedelsgrupper

#### Spasticitetsreducerande läkemedel

Se ovan under kapitlet motorik angående spasticitetsreducerande behandling. I första hand rekommenderas peroral behandling med baklofen och/eller bensodiazepiner (doseringsrekommendationer och preparatval, se kapitlet Motorik). Notera att både baklofen och bensodiazepiner har en sederande och muskelavslappande effekt vilket kan leda till en sämre hoststöt samtidigt som saliveringen ökar av bensodiazepiner. Baklofen kan också sänka kramptröskeln. Vidare finns de nationella riktlinjerna för behandling med botulinumtoxin ([www.neuropediatrik.blf.net/vardprogram](http://www.neuropediatrik.blf.net/vardprogram)).

#### Läkemedel vid besvär från luftvägarna

Samtliga inhalationsläkemedel som steroider, betastimulerare och acetylcystein kan användas.

### **Läkemedel vid mag-tarmbesvär**

Många barn behandlas med syrahämmande medel oftast omeprazol. I första hand bör man förskriva beredningar som kan lösas upp och ges i gastrostomi. Förstoppning är mycket vanligt och kan vara svårt att behandla. (Se kapitlet Gastrointestinala problem.)

### **Läkemedel vid epilepsi**

Samtliga förekommande antiepileptika kan bli aktuella. Beakta interaktionen mellan såväl antiepileptika som med andra läkemedelsgrupper. Beakta också beredningsformerna! Följ Läkemedelsverkets rekommendationer ([www.lakemedelsverket.se](http://www.lakemedelsverket.se), [www.janusinfo.se](http://www.janusinfo.se))  
Läkemedel vid sömnrubbningar, oro, psykiska besvär och beteendeavvikelser. Samtliga förekommande psykofarmaka kan bli aktuella. Beakta interaktionen mellan såväl psykofarmaka som med andra läkemedelsgrupper. Beakta också beredningsformerna!  
(Se även kapitlen Sömn och Kognition och beteende.)

### **Läkemedel vid smärta**

Utred orsaken till smärtan om möjligt, använd sedan analgetika i adekvata doser enligt lokala terapirekommendationer. (Se kapitlet Smärta.)

# Habilitering

Habilitering syftar till att ge barn, ungdomar och vuxna med ofta livslånga funktionsnedsättningar bästa möjliga funktionsförmåga för att därigenom skapa förutsättningar för större delaktighet i samhällslivet.

Habiliteringen arbetar utifrån det miljörelaterade handikappbegreppet, det vill säga WHO:s (Världshälsoorganisationen) definition av handikapp: ”Det är inte ditt funktionshinder som avgör om du har ett handikapp. Det är istället brister i den fysiska, sociala eller psykologiska miljön som skapar handikapp.”

Habiliteringen verkar ur ett helhetsperspektiv det vill säga ger insatser ur såväl medicinskt, pedagogiskt, psykologiskt som socialt perspektiv. Inom habiliteringen finns särskild kunskap om problem och livsbetingelser för människor med funktionsnedsättningar. Habiliteringens insatser utgår från varje individs behov. Tillsammans med brukaren genomförs en kartläggning av behov och önskemål som sedan ligger till grund för åtgärder. Mål, innehåll och omfattning av insatserna utformas i samråd med barnet/ungdomen, föräldrar eller företrädare och dokumenteras i en habiliteringsplan. Insatserna kan vara råd, stöd och behandling till barn, ungdomar eller vuxna med funktionsnedsättningar, eller dess anhöriga.

De yrkesgrupper som arbetar med habilitering är sjukgymnast, arbetsterapeut, kurator, logoped, psykolog och specialpedagog. Läkare finns knutna till habiliteringen, men formen för detta varierar avsevärt på olika håll i landet.

## Habiliteringen påverkar

- motorisk, psykisk, språklig och social utveckling,
- kommunikation,
- lek och samspel,
- utförande av vardagsaktiviteter,
- deltagande i samhällsliv

## Habiliteringen omfattar

- behandling,
- utprovning av hjälpmedel,
- råd inför bostads- och annan miljöanpassning,
- information om den egna funktionsnedsättningen,
- samtalsstöd.

## Viktigt att tänka på inför övergången till vuxensjukvården

Många ungdomar och deras föräldrar rapporterar att övergången till vuxensjukvården känns som om att bli utslängd i ”tomma intet”. Den trygghet man tidigare haft i att alltid veta vart man skall vända sig går plötsligt förlorad. Det är en viktig uppgift för barn- och vuxensjukvården tillsammans att utifrån förutsättningarna försöka skapa en så god övergång som möjligt. Detta är först och främst angeläget för den medicinska säkerheten, men även för att ge patienten tillgång till de övriga insatser som samhället erbjuder. Målet är att så långt möjligt stärka patientens möjligheter till ett autonomt vuxenliv.

Vuxensjukvården är annorlunda organiserad än barnsjukvården. Det innebär bl.a. att personer med komplexa medicinska tillstånd som rör flera organsystem kommer att ha behov av kontakter med ett flertal olika specialister/kliniker. De medicinska komplikationer som förekommer under barn- och ungdomsåren följer i de flesta fall patienten in i vuxen ålder. Det är angeläget att man inför övergången till vuxensjukvården tar ställning till om det finns behov av fortsatt uppföljning hos organspecialist, och att överföring sker till dessa från ansvariga barnhabiliteringsläkare. Genom att remisser skrivs av barnhabiliteringsläkaren, som ofta känner patienten sen många år, garanteras att relevant information ges till mottagande instans.

Många patienter har också behov av en kontakt med vuxenhabiliteringsspecialist med särskild inriktning på funktionshindret. Vuxenhabiliteringen är mycket olika organiserad i landet och några gemensamma riktlinjer för hur överföring skall ske kan inte ges. Hänvisning sker därför till lokala rutiner. I de fall sådana inte finns är det angeläget att rutiner utarbetas.

Generellt kan sägas att antalet vuxenhabiliteringsläkare i landet är litet. Oftast finns endast en läkare, om någon, med denna inriktning i varje landsting. Detta innebär att vuxenhabiliteringsläkaren främst är en specialistfunktion för problem relaterade till funktionsnedsättningen. Övriga medicinska frågeställningar hänvisas till primärvård alternativt berörd organspecialitet.

Gränserna för vuxenhabiliteringsläkarens uppdrag ser olika ut i olika landsting. Uppdraget kan innehålla att utreda funktion och initiera funktionsuppehållande/ funktionsförbättrande insatser, att utreda och behandla spasticitet, smärta, epilepsi, ät- och sväljproblem mm samt att dokumentera funktion och medicinskt status i olika intyg. Samverkan sker med de olika medlemmarna i habiliteringsteamet samt med olika specialister. Många gånger fungerar vuxenhabiliteringsläkaren även som rådgivare och förmedlare av kontakter med övriga sjukvården.

För alltför patientgrupper framförs behovet av en systematisk uppföljning för att möjliggöra tidigt insatta komplikationsförebyggande insatser.

I en god överföring ingår att skapa goda förutsättningar för en välfungerande primärvårdskontakt. Här kan ett kontaktbesök i lugnt skede vara en bra modell. Primärvårdsläkaren kan då få en bild av patientens funktionstillstånd och medicinska situation, vilket ger större säkerhet vid framtida bedömningar och när patienten söker för en akut åkomma. Man behöver då vid akutbesöket inte heller ta tid med att beskriva funktionsnedsättningen, utan tiden kan ägnas åt det som är aktuellt för stunden. Att i remissen till primärvården beskriva

att besöket pga. kommunikationsstörning, förflyttningssvårigheter eller andra speciella behov kan komma att kräva längre tid än ett normalbesök underlättar också för mottagande instans att ta emot patienten på ett optimalt sätt.

Några förslag på överföringsgång med avseende på läkarkontakt:

1. **Patienter med lindrigt rörelsehinder utan samsjuklighet:**  
Remiss till husläkare. Ge patienten och husläkaren information (gärna skriftlig) om möjligheten till kontakt med habiliteringsläkare om sådan finns i länet.
2. **Patienter med mer omfattande rörelsehinder utan samsjuklighet eller i kombination med utvecklingsstörning:**
  - a) om situationen är lugn, patienten väl försedd med hjälpmedel, ortoser etc.:  
Remiss till husläkare samt remiss för kännedom till vuxenhabiliteringsläkaren. Samma information till patienten och husläkaren som ovan.
  - b) om man vid utskrivningstillfället ser att det finns behov av uppföljning av spasticitet, kontrakturer, utvecklingsstörning etc.: Remiss till både husläkare och vuxenhabiliteringsläkare för att etablera kontakt.
3. **Patienter med omfattande flerfunktionshinder och komplex medicinsk problematik**  
Remiss till husläkare med önskemål om besök för att etablera kontakt även om patienten inte just då har behov av någon särskild primärvårdsinsats. Förmedla viktig information i remissen samt tydliggör vilka medicinska problem som måste uppmärksammas och följas upp. Informera om patienten har insatser från habiliterings-team. Remiss till vuxenhabiliteringsläkare för etablerande av kontakt. Tydliggör vilka medicinska problem som måste uppmärksammas och följas upp. Utifrån patientens medicinska situation remitteras till lämpliga organspecialist/er inom vuxensjukvården.

Ange i samtliga remisser om patienten har särskilda behov vid läkarbesök t ex extra lång tid, kommunikationsstöd, lift. Informera också i samtliga remisser om vilka övriga läkare patienten remitterats till för att underlätta samarbetet.

## Länkar och litteraturtips

### Cerebral pares - allmänt

<http://www.socialstyrelsen.se/Amnesord/klassifikationer/specnavigation/ICF/ICF-CY/>

[http://www-rheop.ujf-grenoble.fr/scpe2/site\\_scpe/index.php](http://www-rheop.ujf-grenoble.fr/scpe2/site_scpe/index.php)

[http://www.ncl.ac.uk/sparcle/publications\\_1.htm](http://www.ncl.ac.uk/sparcle/publications_1.htm)

ICF-CY International Classification of Functioning, Disability and Health - Children and Youth.

### Motorik

[www.macs.nu](http://www.macs.nu)

[www.cpup.se](http://www.cpup.se)

### Kommunikation

Alternativ och kompletterande kommunikation (AKK)

[www.dart-gbg.org](http://www.dart-gbg.org) (DART i Göteborg. Här finns länkar till andra center i hela landet, aktivitetskartor med Bliss, m.m.)

T.ex. för biobesök <http://www.dart-gbg.org/ANPASSNINGAR/Bio.pdf>

[www.isaac.se](http://www.isaac.se) (ISAAC är en ideell förening som arbetar för att främja kommunikation och livskvalitet för människor med kommunikationshandikapp)

[www.hi.se](http://www.hi.se) (Hjälpmiddelsinstitutet)

[www.blissymbolics.org](http://www.blissymbolics.org) (BCI – Blissymbolics Communication International)

[www.talkingmats.com](http://www.talkingmats.com) (Information om samtalsmatta)

[www.spsm.se](http://www.spsm.se) (Specialpedagogiska myndigheten, tom juni 2008 Specialpedagogiska institutet, SISUS m.fl.)

Lilla bemötandeboken, Ahlborg, Bitte, [www.pion.se](http://www.pion.se)

### Munhälsa

[www.mun-h-center/se](http://www.mun-h-center/se)

### Gastrointestinala besvär

Vårdprogram för gastrooesofagal refluxsjukdom hos barn och ungdomar, Karolinska Universitetssjukhuset, Petter Malmberg m.fl. 2008.

Vårdprogram, Förstoppning vid Astrid Lindgrens Barnsjukhus, Petter Malmberg m.fl. 2009

Vårdprogrammen i helhet hittas på Sektionens för pediatrik gastroenterologi, Solna hemsida under Karolinska Universitetssjukhusets hemsida.

Pediatric GE reflux clinical practice guidelines. North American society for pediatric gastroenterology and nutrition. Rudolph C et al. J Pediatr Gastroenterol Nutr, vol 32, Suppl. 2, 2001

[www.growingpeople.se](http://www.growingpeople.se)

### Läkemedelsbehandling

Samlat grepp ger goda resultat. Läkartidningen 2003;3:125-130.

[www.janusinfo.se](http://www.janusinfo.se) tillgång till farmakologisk litteratur, interaktionsdatabas,

[www.neuropediatrik.blf.net/vardprogram](http://www.neuropediatrik.blf.net/vardprogram)

[www.lakemedelsverket.se](http://www.lakemedelsverket.se)

### Habilitering

[www.habilitering.nu](http://www.habilitering.nu)

# Checklista – nyckelåldrar

*Ett enkelt arbetsredskap*

## Inledning

### Nyckelåldrar

Innehållet i checklistan/lathunden utgår från de sex nyckelåldrar då patienten möter vårdpersonal nämligen nyfödda, småbarnsåren (18 mån – 2 år), inför skolstart (5 – 5½ år) och stadiemyten i skolan (9 år, 12 år och 15 år).

För varje nyckelålder anges först funktionsområdena i bokstavsordning. Den andra kolumnen innehåller de problem/nyckelfrågor som kan förekomma inom respektive funktionsområde och vilka åtgärder/utredningar som rekommenderas för respektive ålder.

## Nyckelålder: Samtliga åldrar

Samtliga åldrar	Problem/Nyckelfrågor	Åtgärder/Utreddningar	Specialist	Frågeställning/Remiss
<b>Epilepsi</b>	Misstänkta anfall? Anamnes som vid epilepsifrågeställning hos andra barn	Remiss EEG vid behov	Neuropediater	Epilepsi?
<b>Förstoppning</b>	Avföring – hur ofta, smärta, konsistens, kräkningar? Vätskeintag, matvanor	Thyroideaprover, celiaki Lösande medicin Remiss dietist		
<b>Gastrointestinala besvär</b>	Kräkningar, dag-/ nattetid? Besvär med slem? Hosta? Diarré eller förstoppning? Behov av inhalationer? (rosslighet, tecken på aspiration?)	24-h PH mätning Ev. läkemedelsbehandling, förtjockningsmedel. Preoperativ utredning för gastrotomi – se Nutrition. Se även Luftvägar		
<b>Hörsel</b>	Aktivt fråga om barnet förefaller höra.	Remiss hörselklinik	Audiolog	Hörselnedsättning?
<b>Kognition och beteende</b>	Avvikelse vad gäller kognitiva förmågor och beteende	Diskussion med neuropediater och psykolog	Neuropediater och psykolog	Kognitiv funktionsnedsättning? Avvikelse i begåvningsprofilen? Beteendeproblematik?
<b>Kommunikation</b>	-			
<b>Luftvägar</b>	Hosta? Slem? Upprepade infektioner?	Inhalationsläkemedel, Vid behov lungröntgen, bakterieodling och utredning om misstänkt aspiration.	Barnallergolog/ lungläkare, allmän barnläkare	Behandling och utredning hos barnläkare eller subspecialist (barnallergolog/lungläkare)
<b>Motorik</b>	Inga problem som omfattar <u>alla</u> nyckelåldrar kan identifieras			
<b>Munhälsa</b>	Medicinering som ger muntorrhet, påverkan på tandkött? Karies? Blödande tandkött eller tandlossning? Dålig andedräkt? Felaktigt bett, svårt öppna eller sluta munnen? Missfärgning av tänderna? Överkänslighet runt och i munnen, kväljer lätt? Smärta i munnen? Sover med öppen mun? Snarkar? Gnisslar tänder? Bitspänningar? Pressar barnet fram tungan vid kväljning? Hosta under måltid/paniksväljer?	Remiss till barntandvårdsspecialist.	Barntandvårdsspecialist.	

	Dregling?	Kontakta logoped på barnhabiliteringen		Oralmotorisk bedömning
<b>Nutrition och tillväxt</b>	<i>Se Nyföddhetsperioden</i>			
<b>Smärta</b>	Gråter, är kinkig, olycklig. Dålig nattsömn med många uppvaknanden. Svårigheter att hitta bra sittande/ liggande. Obehag/ ovilja vid ätande. Smärta vid passiv eller aktiv rörelse.	Klinisk undersökning inkl smärtskattning  Röntgen. 24-h PH-mätning/ gastroscopi	Sjukgymnast, patientansvarig läkare, ortoped  Ev gastroenterolog	Finns kraftig spasticitet?  Finns dislocerade höfter? Frakturer?  Reflux? Esofagit?
<b>Syn</b>	Fixerar och följer? Skelning? Synskärpa? Brytningsfel? Nedsatt akkommodationsförmåga? Inskränkt synfält? Syntolkningsproblem?	Remiss till barnögonläkare vid nyckelåldrarna med specifika frågeställningar. Skriv remiss även om barnet kontrolleras pga skelning eller behov av glasögon.	Barnögonläkare	Se problem/nyckelfrågor i kolumn 1.  Behov av syncentralkontakt? Lämplig moped- och bilförare?
<b>Sömn</b>	Hur sover barnet? Insomningsproblem? Smärtor? Nattliga krampanfall? Plötsliga smärtsamma uppvaknanden? Ljudlig andning dag/natt? Snarkning? Andningsuppehåll? Dagtrött? Inlärningsproblem pga dagtrötthet?	Noggrann anamnes. Vid misstanke om gastroesofagal reflux, se Nutrition och tillväxt. Vid misstanke om obstruktiv sömnapné; sömnpolygrafi och rhinofaryngoskopi. Vid smärtsam spasticitet överväg generell spasticitetsreduktion po eller intrathecalt baclofen.	Patientansvarig läkare  Specialist på andningsmottagning. ÖNH-läkare. Spasticitetsreduktionsteam.	Obstruktiv sömnapné? Adenoid eller dysmotilitet i övre luftvägar?  Smärtsam spasticitet – generell spasticitetsreduktion- indikation för intrathecalt baklofen.
<b>Urininkontinens</b>	-			
<b>Läkemedelsbehandling</b>	Nya oförklarliga besvär, t.ex. humörförändringar, mag-tarmproblem, sömnproblem, hudreaktioner. Relation till intag/dosering av läkemedel? Interaktioner med läkemedel?	Noggrann anamnes. Ev. kontroll av plasmakoncentration av läkemedel. Kontroll i interaktionsdatabas, rapporterade biverkningar.	Patientansvarig läkare, ev diskussion med andra specialister om ändring av läkemedelsbehandling.	

## Nyckelålder: Nyföddhetsperioden, 0-6 månader

Nyföddhetsperioden	Problem/Nyckelfrågor	Åtgärder/Utreddningar	Specialist	Frågeställning/Remiss
<b>Epilepsi</b>	Se <i>Samtliga åldrar</i>			
<b>Förstoppning</b>	Se <i>Samtliga åldrar</i>			
<b>Gastrointestinala besvär</b>	Kräkningar dagtid/natttid? Besvär med slem? Hosta? Diarré eller förstoppning? Behov av inhalationer? (rosslighet, tecken på aspiration?)	Ev läkemedelsbehandling, förtjockningsmedel. Preoperativ utredning för gastrostomi –se Nutrition Se även Luftvägar	Dietist, logoped, neuropediater, nutritionssköterska efter behov	
<b>Hörsel</b>	Rutinmässig screening på BB	Remiss hörselklinik vid behov enligt rutin	Audiolog	Hörselnedsättning?
<b>Kognition och beteende</b>	-			
<b>Kommunikation</b>	Adekvat joller?	Kontrollera hörsel i första hand! Se ovan		
<b>Luftvägar</b>	Se <i>Samtliga åldrar</i>			
<b>Motorik</b>	Avviker barnets tonus? Är barnets motoriska utveckling atypisk? Saknar barnets rörelser komplexitet, variation och flyt? Assymetri vid viljemässiga rörelser?	Barnneurologisk undersökning. General Movements ≤4 månader (Amiel-Tison & Grenier eller Prechtl). Motor Assessment of Infants (MAI). Alberta Infant Motor Scale (AIMS)	Neuropediater och sjukgymnast	Försenad motorisk utveckling? Atypiska rörelsemönster?
<b>Munhälsa 1 år</b>	När de första tänderna erupterar eller när barnet är 1 år.	Habiliteringsläkaren skriver remiss till barntandvårdsspecialist för en första bedömning. Oralmotorisk screening kan ske från 9 mån vid behov		
<b>Nutrition och tillväxt 6 mån – 2 år</b>	Dålig viktuppgång Lång måltid: Hur äter ditt barn? Hur lång tid tar det? Natliga måltider?	Berikning av energi och näringsämnen	Patientansvarig läkare, dietist, oralmotoriskt team/videofilmning	Otillräckligt näringsintag? Matdagbok, kostöversyn.
	Behov av enteral näring?	Nasogastrisk sond/ gastrostomi	Dietist, logoped, neuropediater, nutritionssköterska, gastroenterolog, logoped, kirurg	

	Kräkningar? Tecken på födoämnes- överkänslighet	Se Gastrointestinala problem Allergiutredning	Dietist, logoped, neuro- pediater, nutritionsskö- terska gastroenterolog	Reflux? Dygnsvariation? Födoämnesintolerans?
	Oralmotoriska svårigheter? Oförmåga att suga/svälja/ tuga/ sväljer fel?	Ätformulär/Video/Svälj- ningsröntgen/Videofluoroscopi	Logoped, oralmotoriskt team, sjukgymnast, röntgenläkare	Hjälpmedel. Sittställning m.m.
	Preoperativ utredning inför gast- rostomi och/eller funduplicatio	24-h PH-mätning/ gastroscopi  Röntgen ventrikel/oesofagus Ventrikel scint	Dietist, logoped, neuro- pediater, nutritionsskö- terska, gastroenterolog, kirurg, röntgenläkare Röntgenläkare	Reflux? Dygnsvariation? Esofagit? Hiatus hernia. Avvikande anatomi?  Tömningshastighet?
<b>Smärta</b>	<i>Se Samtliga åldrar</i>			
<b>Syn</b>	I nyföddhetsperioden (=inom 28 dagar efter födelsen) inga nyckel- frågor. Vid CP diagnos vid 6-24 mån. se nyckelåldern 18 mån-2 år			
<b>Sömn</b>	<i>Se Samtliga åldrar</i>			
<b>Urininkontinens</b>	-			
<b>Läkemedelsbehandling</b>	<i>Se Samtliga åldrar</i>			

## Nyckelålder: 18 mån – 2 år

18 mån – 2 år	Problem/Nyckelfrågor	Åtgärder/Utredningar	Specialist	Frågeställning/Remiss
<b>Epilepsi</b>	<i>Se Samtliga åldrar</i>			
<b>Förstoppning</b>	<i>Se Samtliga åldrar</i>			
<b>Gastrointestinala besvär</b>	<i>Se Samtliga åldrar</i>			
<b>Hörsel</b>	Aktivt fråga om barnet förefaller höra. Oavsett förälders svar remiss för kontroll av hörsel.	Remiss hörselklinik	Audiolog	Hörselnedsättning?
<b>Kognition och beteende</b>	Sen tal-språkutveckling? Avvikande kontaktutveckling? Beteendesvårigheter som kan signalera kognitiv funktionsnedsättning?	Diskussion med neuropediater och psykolog i samverkan med pedagog.	Neuropediater och psykolog	Vid behov närmare utredning/bedömning av psykolog och läkare i habiliteringsteamet.
<b>Kommunikation</b>	Tal? Ljud? Kommunikation genom blick? beröring?	Om bristande kommunikation remiss logoped. Hörselundersökning	Logoped	Bedömning inom habiliteringen eller av logoped på klinik
<b>Luftvägar</b>	<i>Se Samtliga åldrar</i>			
<b>Motorik</b>	Atypisk kontroll av viljemässiga rörelser (grov- och finmotorik)? Balanssvårigheter? Förseiad motorisk utveckling? Förändrad tonus i vissa muskelgrupper?	Remiss habilitering. CPUP introduceras. GMFCS nivå bestäms vid 2 års ålder. Bedömning av motorik.	Neuropediater, sjukgymnast, arbetsterapeut och eventuellt barnortoped	Första höft-röntgenremiss skrivs. Behov av ortoser eller annan behandling? Remiss ortoped. Hjälpmedelsfrågor. Bedömning av barnets vardagsfungerande görs på habiliteringen
<b>Munhälsa</b>	<i>Se Samtliga åldrar</i>			
<b>Nutrition och tillväxt</b>	<i>Se Nyföddhetsperioden</i> Kväljer barnet lätt vid tandborstning? Ogillar barnet beröring vid munnen? Skötsel av gastrostomi-knappar. Ökad slemmighet? Obstruktivitet? Kronisk hosta? Aspiration? Stort behov av inhalationsbehandling? Nattlig hypoxi?  Preoperativ utredning inför funduplicatio.	Oralmotorisk bedömning, sväljningsröntgen/videofluoroscopi.  Saturationsmätning nattetid, sömnregistrering, spirometri. Se även Luftvägar.	Röntgenläkare, oralmotoriskt team, sjukgymnast, logoped. Dietist, logoped, neuropediater, nutritionssköterska gastroenterolog, röntgenläkare	Aspiration? Sväljer fel? Förbättring beroende på sittställning, matens konsistens?

	Har barnet otillfredsställande vikt-uppgång, fortsatta kräkningar? Har barnet behandlats med syrahämmande läkemedel mer än 1 år?			
<b>Smärta</b>	<i>Se Samtliga åldrar</i>			
<b>Syn</b>	Fixationsförmåga? Påverkad synfunktion? Skelning? Syn för kommunikation?	Remiss innehållande information om genes och om möjligt resultatet av genomgången neuroradiologisk undersökning, för syn- och ögonundersökning för alla barn med pre- och perinatal hjärnskada.	Barnögonläkare	Randmönstersynskärpa? Inskränkt synfält? Skelning? Behov av glasögon? Syn för kommunikation? Eller satsa på taktil/auditiv kommunikation?
<b>Sömn</b>	<i>Se Samtliga åldrar</i>			
<b>Urininkontinens</b>	Oftast inte aktuellt.			
<b>Läkemedelsbehandling</b>	<i>Se Samtliga åldrar</i>			

**Nyckelålder: 5 - 5½ år**

5 – 5½ år	Problem/Nyckelfrågor	Åtgärder/Utredningar	Specialist	Frågeställning/Remiss
<b>Epilepsi</b>	Se <i>Samtliga åldrar</i>			
<b>Förstoppning</b>	Se <i>Samtliga åldrar</i> Toalettvanor och fysisk aktivitet			
<b>Gastrointestinala besvär</b>	Se <i>Samtliga åldrar</i>			
<b>Hörsel</b>	Aktivt fråga om barnet förefaller höra.	Remiss hörselklinik	Audiolog	Hörselnedsättning?
<b>Kognition och beteende</b>	Symtom som talar för kognitiv funktionsnedsättning avseende teoretiskt tänkande, socialt samspel, uppmärksamhet, visuell/auditiv perception, flexibilitet och tempo	Diskussion med läkare, psykolog och andra berörda professioner i habiliteringsteamet.	Psykologutredning och läkarbedömning bör alltid göras inför skolstart. Utredning bör göras inom habiliteringsteamet.	Generell begåvningsnivå? Specifika svårigheter t.ex. perceptionssvårigheter (ssk syntolkning), ojämn begåvningsprofil? Beteendeavvikelser?
<b>Kommunikation</b>	Tal? Ljud? Kommunikation genom blick? beröring?	Om bristande kommunikation remiss logoped. Hörselundersökning	Logoped	Bedömning inom habiliteringen eller av logoped på klinik
<b>Luftvägar</b>	Se <i>Samtliga åldrar</i>			
<b>Motorik</b>	Kontrakturutveckling? Spasticitet? Grov- och finmotorisk funktion? Vardagsfungerande? Behandlingsmål?	Uppföljning av mätningar gjorda i CPUP. Standardiserade tester för grov- och finmotorik samt vardagsfunktion (PEDI). Eventuell gånganalys.	Neuropediater, sjukgymnast och arbetsterapeut	Hjälpmedelsfrågor och skolförberedelser diskuteras i samarbete med habiliteringen. Behövs en period av intensifierad träning?
<b>Munhälsa</b>	Tandstatus? Se <i>Samtliga åldrar</i>			
<b>Nutrition och tillväxt</b>	Se <i>Nyföddhetsperioden resp 18 mån-2 år</i> Vikt och längd årligen. Ensidig kost? Preferens för vissa födoämnen? Beteendeavvikelser?			
<b>Smärta</b>	Se <i>Samtliga åldrar</i>			
<b>Syn</b>	Subnormal synskärpa? Inskränkt synfält? Skelning? Snubblar på ojämnheter? Stöter i dörrkarmar? Hittar utpekade föremål?	Remiss till barnögonläkare	Barnögonläkare	Frågor om synfunktionen se problem/nyckelfrågor i kolumn 1. Hur kan synförmågan nyttjas för kommunikation?

<b>Sömn</b>	<i>Se Samtliga åldrar</i>			
<b>Urininkontinens</b>	<p>Är barnet torrt för urin?                      Kan barnet kontrollera tarmtömning-                      en?                      Använder barnet kontinensskydd/                      blöja?</p> <p>Om inte "ja" på frågorna ovan:                      - Säger till, känner blåsfullnad?                      - Kan barnet "passas" torr?                      - Urininkontinens vid hosta, nysning?                      (överrinningsinkontinens)                      -UVI?                      -Har barnet diarré?                      -Har barnet förstoppning?</p>	<p>Miktionslista + dryckeslista helst 3                      dygn</p> <p>Avföringslista</p>	<p>Patientansvarig läkare                      Uroterapeut</p>	<p>Urinflödesmätning.                      Rsidualurinbestämning.                      Ev cystometri.</p>
<b>Läkemedelsbehandling</b>	<i>Se Samtliga åldrar</i>			

## Nyckelålder: 9 år

9 år	Problem/Nyckelfrågor	Åtgärder/Utredningar	Specialist	Frågeställning/Remiss
<b>Epilepsi</b>	Se <i>Samtliga åldrar</i>			
<b>Förstoppning</b>	Se 5-5½ år			
<b>Gastrointestinala besvär</b>	Se <i>Samtliga åldrar</i>			
<b>Hörsel</b>	Se <i>Samtliga åldrar</i>			
<b>Kognition och beteende</b>	Kognitiva svårigheter som inte uppmärksammats tidigare, eller som först i denna ålder blivit tydliga. Psykiskt välmående, identitet och självbild.	Diskussion med läkare och psykolog i rehabiliteringsteamet. Föräldrainformation om 9-årskris. Ev utredning av logoped. Vid behov utredning av arbetsterapeut.	Läkare och psykolog i rehabiliteringsteamet. Vid behov logoped och/eller arbetsterapeut. Individuell samtalskontakt med psykolog i teamet vid behov	Kognitiv funktionsnedsättning avseende generell begåvning? Andra kognitiva svårigheter inkl beteendemässiga svårigheter.
<b>Kommunikation</b>	Tal? Ljud? Kommunikation genom blick? beröring?	Om bristande kommunikation remiss logoped. Hörselundersökning	Logoped	Bedömning inom rehabiliteringen eller logoped på klinik
<b>Luftvägar</b>	Se <i>Samtliga åldrar</i>			
<b>Motorik</b>	Självständighet i vardagen? Fritidsaktiviteter där barnet är fysiskt aktivt? Spasticitet som påverkar barnets hela funktion?	Uppföljning av mätningar i CPUP. Standardiserade test av grov- och finmotorik om de inte gjorts i CPUP. Eventuell gånganalys.	Barnneurolog, barnortoped, sjukgymnast och arbetsterapeut. Ortopedtekniker. Spasticitetsteam.	Hjälpmedel/ortoser. Multilevelkirurgi? Remiss ortoped. Diskussion HC/skola om barnets förutsättningar för motorisk självständighet. Vilken träning erbjuds barnet? Baklofen pump?
<b>Munhälsa</b>	Se <i>Samtliga åldrar</i>			
<b>Nutrition och tillväxt</b>	Se <i>Nyföddhetsperioden och 18 mån-2 år</i> Kontrollera vikt och längd årligen. Tecken till tidig pubertet?	Ätformulär		
<b>Smärta</b>	Se <i>Samtliga åldrar</i>			
<b>Syn</b>	Se 5-5½ år Standardiserad perimetri möjlig? Hur går det med läsningen?	Remiss barnögonläkare	Barnögonläkare	Nedsatt synförmåga? Inskränkt synfält? Hur påverkas läsningen?
<b>Sömn</b>	Se <i>Samtliga åldrar</i>			
<b>Urininkontinens</b>	Se 5-5½ år			
<b>Läkemedelsbehandling</b>	Se <i>Samtliga åldrar</i>			

## Nyckelålder: 12 år

12 år	Problem/Nyckelfrågor	Åtgärder/Utredningar	Specialist	Frågeställning/Remiss
<b>Epilepsi</b>	Se <i>Samtliga åldrar</i>			
<b>Förstoppning</b>	Se 5-5½ år			
<b>Gastrointestinala besvär</b>	Se <i>Samtliga åldrar</i>			
<b>Hörsel</b>	Aktivt fråga om barnet förefaller höra.	Remiss hörselklinik	Audiolog	Hörselnedsättning?
<b>Kognition och beteende</b>	Kognitiva svårigheter som inte varit tydliga tidigare? Generella eller specifika inlärningssvårigheter? Svårigheter avseende socialt samspel? Särskilda beteendemässiga svårigheter? Psykiskt välmående, identitet och självbild.	Diskussion/utredning av läkare och psykolog i habiliteringsteamet. Ev också av logoped och/eller arbetsterapeut.	Läkare och psykolog i habiliteringsteamet. Vid behov kompletterande bedömning av logoped och arbetsterapeut i habiliteringsteamet. Individuell samtalskontakt med psykolog i teamet vid behov.	Kognitiv funktionsnedsättning avseende generell begåvning, socialt samspel uppmärksamhet/koncentration, dyslexi eller annat?
<b>Kommunikation</b>	Tal? Ljud? Kommunikation genom blick? beröring?	Om bristande kommunikation remiss logoped. Hörselundersökning	Logoped	Bedömning inom habiliteringen eller av logoped på klinik
<b>Luftvägar</b>	Se <i>Samtliga åldrar</i>			
<b>Motorik</b>	Se 9 år			
<b>Munhälsa</b>	Se <i>Samtliga åldrar</i>			
<b>Nutrition och tillväxt</b>	Se <i>Nyfödhetperioden och 18 mån-2 år</i> Kontrollera vikt och längd årligen. Pubertetstecken?	Åtformulär vid behov		
<b>Smärta</b>	Se <i>Samtliga åldrar</i>			
<b>Syn</b>	Se 9 år Alternativt läsmedium?	Remiss till barnögonläkare endast vid behov, d.v.s nya frågeställningar.		
<b>Sömn</b>	Se <i>Samtliga åldrar</i>			
<b>Inkontinens</b>	Se 5-5½ år			
<b>Läkemedelsbehandling</b>	Se <i>Samtliga åldrar</i>			

## Nyckelålder: 15 år

15 år	Problem/Nyckelfrågor	Åtgärder/Utredningar	Specialist	Frågeställning/Remiss
<b>Epilepsi</b>	Se <i>Samtliga åldrar</i>			
<b>Förstoppning</b>	Se 5-5½ år			
<b>Gastrointestinala besvär</b>	Se <i>Samtliga åldrar</i>			
<b>Hörsel</b>	Aktivt fråga om barnet förefaller höra.	Remiss hörselklinik	Audiolog	Hörselnedsättning?
<b>Kognition och beteende</b>	Se 12 år Transition – vuxenblivande	Se 12 år Transition – stöd till tonåringen och föräldrar	Se 12 år Transition – stöd av kurator och psykolog.	Se 12 år
<b>Kommunikation</b>	Tal? Ljud? Kommunikation genom blick? beröring?	Om bristande kommunikation remiss logoped. Hörselundersökning	Logoped	Bedömning inom habiliteringen eller av logoped på klinik
<b>Luftvägar</b>	Se <i>Samtliga åldrar</i>			
<b>Motorik</b>	Se 9 år Kan man se en försämring i grovmotorisk funktion och förflyttningsförmåga?			
<b>Munhälsa</b>	Se <i>Samtliga åldrar</i>			
<b>Nutrition och tillväxt</b>	Se <i>Nyfödhetperioden resp 18 mån-2 år</i> Kontrollera vikt och längd årligen. Pubertetstecken?	Ätformulär vid behov		
<b>Smärta</b>	Se <i>Samtliga åldrar</i>			
<b>Syn</b>	Se 9 år Alternativt läsmedium? Orienteringshjälpmedel? Träna route-finding? Lämplig bilförare?	Remiss barnögonläkare	Barnögonläkare	Se problem/nyckelfrågor i kolumn 1.
<b>Sömn</b>	Se <i>Samtliga åldrar</i>			
<b>Urininkontinens</b>	Se 5-5½ år			
<b>Läkemedelsbehandling</b>	Se <i>Samtliga åldrar</i>			

## Referenser

### Inledning

Rosenbaum, P., Paneth, N., Leviton, A., Goldstein, M., Bax, M., Damiano, D., Dan, B., and Jacobsson, B. (2007). A report: the definition and classification of cerebral palsy April 2006. *Dev. Med. Child Neurol. Suppl* 109, 8-14.

### Cerebral pares - allmän del

Himmelmann K, Hagberg G, Beckung E, Hagberg B, Uvebrant P. The changing panorama of cerebral palsy in Sweden IX. Prevalence and origin in the birth-year period 1995-1998. *Acta Paediatr* 2005;94:287-94.

Himmelmann K, Beckung E, Hagberg G, Uvebrant P. Gross and fine motor function and accompanying impairments in cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol*. 2006 Jun;48(6):417-23.

Ingeborg Krägeloh-Mann, Uwe Petruch, Peter-Michael Weber. Surveillance of Cerebral Palsy in Europe (SCPE). Reference and Training Manual (R&TM) of the SCPE, 2005.

Nordmark E, Hägglund G, Lagergren J. Cerebral palsy in southern Sweden II. Gross motor function and disabilities. *Acta Paediatr* 2001;90: 1277-1282.

### Motorik

Brogren E, Hadders-Algra M, Forssberg H. Postural control in sitting children with cerebral palsy. *Neurosci Biobehav Rev* 1998; 22(4):591-596.

Brogren Carlberg et al. 2009 Interventioner för att förbättra gångförmågan hos barn och ungdomar med cerebral pares - kliniska riktlinjer [www.habiliteringschefer.se](http://www.habiliteringschefer.se)

Brogren Carlberg E, Østensjø S, 2006 Att lära för livet. Forskning pågår. *Fysioterapeuten* 4/2006

Eliasson AC, Gordon AM, Forssberg H. Basic co-ordination of manipulative forces of children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 1991; 33(8):661-670.

Forssberg H. Impaired motor programming in children with Cerebral Palsy. In: Korinthenberg R., editor. *Aktuelle Neuropädiatrie* 2002. Nurnberg: Novartis Pharma Verlag, 2003: 163-180.

Forssberg H. Neural control of human motor development. *Curr Opin Neurobiol* 1999; 9(6):676-682.

Forssberg H. Evolution of plantigrade gait: is there a neuronal correlate? *Dev Med Child Neurol* 1992; 34(10):920-925.

Hemingway C, McGrogan J, Freeman JM. Energy requirements of spasticity. *Dev Med Child Neurol* 2001; 43(4):277-278.

Himmelmann K, Hagberg G, Wiklund LM, Eek MN, Uvebrant P. Dyskinetic cerebral palsy: a population-based study of children born between 1991 and 1998. *Dev Med Child Neurol* 2007; 49(4):246-251.

Hägglund G, Andersson S, Düppe H, Lauge-Pedersen H, Nordmark E, Westbom L. Prevention of severe contractures might replace multilevel surgery in cerebral palsy: results of a population-based health care programme and new techniques to reduce spasticity. *J Pediatr Orthop B*. 2005 Jul; 14(4):269-73.

- Hägglund G, Andersson S, Düppe H, Lauge-Pedersen H, Nordmark E, Westbom L. Prevention of dislocation of the hip in children with cerebral palsy. The first ten years of a populationbased prevention programme. *J Bone Joint Surg Br.* 2005 Jan; 87(1):95-101.
- Lance JW. Spasticity: Disordered Motor Control. In: Feldmann RG YR, Koella WP, editors. Symposium synopsis. Chicago: Year Book Medical Publishers, 1980: 484-494.
- Lubsch L, Habersang R, Haase M, Luedtke S. Oral baclofen and clonidine for treatment of spasticity in children. *J Child Neurol.* 2006 Dec;21(12):1090-2.
- Palisano RJ, Cameron D, Rosenbaum PL, Walter SD, Russell D. Stability of the gross motor function classification system. *Dev Med Child Neurol* 2006; 48(6):424-428.
- Rosenbaum PL, Walter SD, Hanna SE, Palisano RJ, Russell DJ, Raina P et al. Prognosis for gross motor function in cerebral palsy: creation of motor development curves. *JAMA* 2002; 288(11):1357-1363.
- Tedroff K, Knutson LM, Soderberg GL. Synergistic muscle activation during maximum voluntary contractions in children with and without spastic cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2006; 48(10):789-796.
- Tedroff K, Knutson LM, Soderberg GL. Co-activity during maximum voluntary contraction: a study of four lower-extremity muscles in children with and without cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2008; 50(5):377-381.
- Tedroff K, Granath F, Forssberg H, Haglund-Akerlind Y. Long-term effects of botulinum toxin A in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2009; 51(2):120-127.
- Woollacott MH, Shumway-Cook A. Postural dysfunction during standing and walking in children with cerebral palsy: what are the underlying problems and what new therapies might improve balance? *Neural Plast* 2005; 12(2-3):211-219.
- Wiley ME, Damiano DL. Lower-extremity strength profiles in spastic cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 1998; 40(2):100-107.
- Kognition och beteende**
- Alin-Åkerman B, Nordberg L. Griffiths's utvecklingsskalor I och II. Manual, Stockholm, Psykologiförlaget, 1980, (Assessio).
- Aylward GP. Cognitive and neuropsychological outcomes: more than IQ scores. *Ment Retard Dev Disabil Res Rev* 2002;8:234-40.
- Beck JS, Beck AT, Jolly JB. Beck ungdomsskalor, 2001. Harcourt Assessment.
- Beery KE & Beery NA. VMI (Development Test of Visual-Motor Integration – Beery VMI-fifth ed). Assessio.
- Carlsson G, Uvebrant P, Hugdahl K, Arvidsson J, Wiklund LM, von Wendt L. Verbal and non-verbal function of children with right- versus left-hemiplegic cerebral palsy of pre- and perinatal origin. *Dev Med Child Neurol* 1994;36:503-12.
- Colarusi RP, Hammill DD. MVPT (Motor-free Visual Perception Test), 1972.
- Dean C. Ellis, Edith Kaplan & Joel H. Kramer. D-KEFS (Delis-Kaplan Executive Function System): Harcourt Assessment, 2001.
- Fedrizzi E, Inverno M, Bruzzone MG, Botteon G, Saletti V, Farinotti M. MRI features of cerebral lesions and cognitive functions in preterm spastic diplegic children. *Pediatr Neurol* 1996;15:207-12.

- Gross-Tsur V, Shalev RS, Badihi N, Manor O. Efficacy of methylphenidate in patients with cerebral palsy and attention-deficit hyperactivity disorder (ADHD). *J Child Neurol* 2002;17 (12):863-6.
- Himmelman K, Beckung E, Hagberg G, Uvebrant P. Gross and fine motor function and accompanying impairments in cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2006;48(6):417-23.
- Himmelman K, Hagberg G, Wiklund LM, Eek MN, Uvebrant P. Dyskinetic cerebral palsy: a population-based study of children born between 1991 and 1998. *Dev Med Child Neurol* 2007;49(4):246-51.
- Kihlström M, Croona C, Hulterström J. NIMES (Neuropsykologiska utredningsmetoder för inlärning, minne och exekutiva funktioner hos barn i skolåldern), 2000.
- Korkman M, Kirk U, Kemp S. NEPSY, 1997. Harcourt Assessment.
- Leiter-R (Leiter International Performance Scale-Revised): Gale H. Roid & Lucy J. Miller. Assesio.
- Marlow N, Hennessy EM, Bracewell MA, Wolke D; EPICure Study Group. Motor and executive function at 6 years of age after extremely preterm birth. *Pediatrics* 2007;120(4):793-804.
- Merrill-Palmer-Revised Scales of Development Manual (Roid & Sampers, 2005). Assesio.
- Nordin V, Gillberg C. Autism spectrum disorders in children with physical or mental disability or both. I: Clinical and epidemiological aspects. *Dev Med Child Neurol* 1996;38:297-313.
- Odding E, Roebroek ME, Stam HJ. The epidemiology of cerebral palsy: incidence, impairments and risk factors. *Disabil Rehabil* 2006;28(4):183-91.
- Ouvinen-Birgerstam, P. ”Jag tycker jag är”. Stockholm: Psykologiförlaget; 1985, 1999, (Assesio).
- Pagliano E, Fedrizzi E, Erbetta A, Bulgheroni S, Solari A, Bono R, Fazzi E, Andreucci E, Riva D. Cognitive profiles and visuoperceptual abilities in preterm and term spastic diplegic children with periventricular leukomalacia. *J Child Neurol* 2007 Mar;22(3):282-8.
- Raven JC. Ravens progressiva matriser, 1998. Harcourt Assessment.
- Rosenbaum P, Nagel P, Leviton A, Goldstein M, Bax M. The Definition and Classification of Cerebral Palsy. *Dev Med Child Neurol* 2007;49(s109):8-14.
- Sigurdardottir S, Eiriksdottir A, Gunnarsdottir E, Meintema M, Arnadottir U, Vik T. Cognitive profile in young Icelandic children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2008 Mar 18, E-pub.
- Uvebrant P. Hemiplegic cerebral palsy. Aetiology and outcome. *Acta Paediatr Scand* 1988;345:1-100. Suppl.
- Wechsler D. WISC-IV (Wechsler Intelligence Scale for Children-fourth ed.), 2003. Harcourt Assessment.
- Wechsler D. WPPSI-III (Wechsler Preschool and Primary Scale of Intelligence-third ed.), 2004. Harcourt Assessment.

### **Kommunikation**

Andersen GL, Irgens LM, Haagaas I, Skranes JS, Meberg AE, Vik T. Cerebral palsy in Norway: Prevalence, subtypes and severity. *Eur J Paediatr Neurol*. 2008 Jan;12(1):4-13.  
Bakke M, Bergendal B, McAllister A, Sjögreen L, Asten P. Development and evaluation of a comprehensive screening for orofacial dysfunction. *Swed Dent J*. 2007;31(2):75-84

Dahlgren Sandberg A. Reading and spelling abilities in children with severe speech impairments and cerebral palsy at 6, 9, and 12 years of age in relation to cognitive development: a longitudinal study. *Dev Med Child Neurol*. 2006 Aug;48(8):629-34.

Ferm, U. Using Language in Social Activities at Home: A Study of Interaction between Caregivers and Children with and without Disabilities. Gothenburg Monographs in Linguistics, 31. Göteborg, Sweden: Göteborg University, Department of Linguistics. 2006.

Ferm, U., & G. Thunberg (2008). Alternativ och kompletterande kommunikation (AKK). I L. Hartelius, U. Nettelbladt & B. Hammarberg (Red.), *Logopedi* (sid. 459-470). Lund: Studentlitteratur.

Miniscalco C. Language problems at 21/2 years of age and their relationship with school-age language impairment and neuropsychiatric disorders [dissertation]. Inst. Of Neuroscience and Psychology, Speech and Language Pathology. Sahlgrenska Akademin, Göteborgs Universitet; 2007.

Murphy J, Cameron, L. (2006). *Talking Mats: A Resource to enhance communication*. Stirling, Skottland: University of Stirling.

Pennington L, Goldbart J, Marshall J. Interaction training for conversational partners of children with cerebral palsy: a systematic review. *Int J Lang Commun Disord*. 2004 Apr-Jun;39(2):151-70.

Pennington L, Goldbart J, Marshall J. Speech and language therapy to improve the communication skills of children with cerebral palsy. *Cochrane Database Syst Rev*. 2004;(2):CD003466.

Pennington L, Goldbart J, Marshall J. Direct speech and language therapy for children with cerebral palsy: findings from a systematic review. *Dev Med Child Neurol*. 2005 Jan;47(1):57-63.

Watson L, Stanley F, Blair E. Report of the Western Australian Cerebral Palsy Register – to the birth years 1994. Perth: Western Australian Cerebral Palsy Register 1999.

Westerlund M, Sundelin C. Can severe language disability be identified in three-year-olds? Evaluation of a routine screening procedure. *Acta Paediatr*. 2000 Jan;89(1):94-100.

### **Nutrition och tillväxt**

Bakke M, Bergendal B, McAllister A, Sjögreen L, Asten P. Development and evaluation of a comprehensive screening for orofacial dysfunction. *Swed Dent J*. 2007;31(2):75-84

*Brain Dev*. 2007 Jan;29(1):25-9.

Campanozzi A, Capano G, Miele E, Romano A, Scuccimarra G, Del Giudice E, Strisciuglio C, Militerni R, Staiano A. Impact of malnutrition on gastrointestinal disorders and gross motor abilities in children with cerebral palsy.

Day SM, Strauss DJ, Vachon PJ, Rosenbloom L, Shavelle RM, Wu YW. Growth patterns in a population of children and adolescents with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol*. 2007 Mar;49(3):167-71

Fung EB, Samson-Fang L, Stallings VA, Conaway M, Liptak G, Henderson RC, Worley G, O'Donnell M, Calvert R, Rosenbaum P, Chumlea W, Stevenson RD.

Feeding dysfunction is associated with poor growth and health status in children with cerebral palsy. *J Am Diet Assoc.* 2002;102(3):361-73.

Himmelmann K. Cerebral palsy in western Sweden – Epidemiology and function. Avhandling 2006-12-13. ISBN 91-628-6998-1

Reilly S, Skuse D, Mathisen B, Wolke D. The objective rating of oral-motor functions during feeding. *Dysphagia.* 1995 Summer;10(3):177-91

Samson-Fang L, Fung E, Stallings VA, Conaway M, Worley G, Rosenbaum P, Calvert R, O'donnell M, Henderson RC, Chumlea WC, Liptak GS, Stevenson RD. Relationship of nutritional status to health and societal participation in children with cerebral palsy. *J Pediatr.* 2002;141:637-43.

Stenberg R, MD, C. Dahle, MD, PhD, E. Lindberg, MD, PhD, J. Schollin, MD, PhD Increased prevalence of anti-gliadin antibodies and anti-tissue transglutaminase antibodies in children with cerebral palsy. Accepted for publication in *JPGN*

Stevenson RD, Conaway M, Chumlea WC, Rosenbaum P, Fung EB, Henderson RC, Worley G, Liptak G, O'Donnell M, Samson-Fang L, Stallings VA; North American Growth in Cerebral Palsy Study. Growth and health in children with moderate-to-severe cerebral palsy. *Pediatrics.* 2006;118(3):1010-8.

Stevenson RD, Conaway M, Barrington JW, Cuthill SL, Worley G, Henderson RC. Fracture rate in children with cerebral palsy. *Pediatr Rehabil.* 2006;9(4):396-403.

Stoch MB, Smythe PM. Does undernutrition during early infancy inhibit brain growth and subsequent intellectual development? *Arch Dis Child* 1963;38:546-52.

Sullivan PB, Alder N, Bachlet AM, Grant H, Juszczak E, Henry J, Vernon-Roberts A, Warner J, Wells J. Gastrostomy feeding in cerebral palsy: too much of a good thing? *Dev Med Child Neurol.* 2006;48:877-82.

### **Munhälsa**

Bakke M, Bergendal B, McAllister A, Sjögreen L, Asten P. Development and evaluation of a comprehensive screening for orofacial dysfunction. *Swed Dent J.* 2007;31(2):75-84

Reilly S, Skuse D, Mathisen B, Wolke D. The objective rating of oral-motor functions during feeding. *Dysphagia.* 1995;10(3):177-191

### **Gastrointestinala besvär**

Brun Johan, Hedlund Henrik, Hernell Olle (redaktionen), Barn med obstipation, Tika och BLF:s sektion gastroenterologi och nutrition 1998

Böhmer CJ, Niezen-de Boer MC, Klinkenberg-Knol EC, Nadorp JH, Meuwissen SG. Gastro-oesophageal reflux disease in institutionalised intellectually disabled individuals. *Neth J Med* 1997;51:134-9.

Cavataio F, Iacono G, Montalto G, Soresi M, Tumminello M, Carroccio A. Clinical and pH-metric characteristics of gastro-oesophageal reflux secondary to cows' milk protein allergy. *Arch Dis Child* 1996;75:51-6.

Del Giudice E, Staiano A, Capano G, Romano A, Florimonte L, Miele E, Ciarla C, Campanozzi A, Crisanti AF. Gastrointestinal manifestations in children with cerebral palsy. *Brain Dev.* 1999;21:307-11.

Gössler A, Schalamon J, Huber-Zeyringer A, Höllwarth ME. Gastroesophageal reflux and behaviour in neurologically impaired children. *J pediatr Surg* 2007;42:1486-90.

Mamoun A. Elawad, Management of constipation in children with disabilities. *Dev. Med. and Neurology* 43:2001

Nationellt vårdprogram BLF ,Lena Grahnquist ALB

Pediatric GE reflux clinical practice guidelines. North American society for pediatric gastroenterology and nutrition. Rudolph C et al. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*, vol 32, Suppl. 2, 2001

Semeniuk J,Kaczmarski M. gastroesophageal reflux (GER) in children and adolescents with regard to food intolerance. *Adv Med Sci* 2006;51:321-6.

Vandenplas Y, Ashkenazi A, Belli D, Boige N, Bouquet J, Cadranel S, et al: A proposition for the diagnosis and treatment of gastr-oesophageal reflux in children: a report from a workinggroup on gastro-oesophageal reflux disease. *Europ J Pediatr* 1993;152:704-11.

### **Förstoppning**

Philip M. Sherman, Eric Hassall, Ulysses Fagundes-Neto, Benjamin D. Gold, Seiichi Kato, Sibylle Koletzko, Susan Orenstein, Colin Rudolph, Y van Vandenplas et. al. A Global, Evidence-Based Consensus on the Definition of Gastroesophageal Reflux Disease in the Pediatric Population

### **Urininkontinens**

B Bille, I Olow . Barnhabilitering vid rörelsehinder och andra neurologiskt betingade funktionshinder. Liber, Stockholm. 1999.

Bross S, Honeck P, Kwon ST, Badawi JK, Trojan L, Alken P. Correlation between motor function and lower urinary tract dysfunction in patients with infantile cerebral palsy. *Neurourol Urodyn*. 2007;26(2):222-7.

McNeal DM, Hawtrey CE, Wolraich ML, Mapel JR. Symptomatic neurogenic bladder in a cerebral-palsied population. *Dev Med Child Neurol*. 1983 Oct;25(5):612-6.

Stöhrer M et al . The Standardization of Terminology in Neurogenic Lower Urinary Tract dysfunction. With suggestions for diagnostic procedures. *Neurourology and urodynamics* 18: 139-158.

### **Luftvägar**

Hemming, K., J. L. Hutton, et al. (2006). "Long-term survival for a cohort of adults with cerebral palsy." *Dev Med Child Neurol* 48(2): 90-5.

Hutton, J. L. (2006). "Cerebral palsy life expectancy." *Clin Perinatol* 33(2): 545-55.

Hutton, J. L. and P. O. Pharoah (2006). "Life expectancy in severe cerebral palsy." *Arch Dis Child* 91(3): 254-8. Cerebral palsy comprises an important component of paediatric and obstetric practice and has major.

### **Syn**

Black P. Ocular defects in children with cerebral palsy. *Br J Ophthalmol* 1980; 281; 487-8.

Dutton G, Saaed A, Fahad B The association of binocular lower visual field impairment, impaired simultaneous perception, disordered visual guided motion, and inaccurate saccades in children with cerebral visual dysfunction – a retrospective observational study. *Eye* 2004; 18: 27-34.

Jacobson L, Ek U, Ygge J, Warburg M. Visual impairment in children with brain damage: towards a diagnostic procedure? *Dev Med Child Neurol* 2004; 46:67-8.

Jacobson L, Dutton G. Periventricular leukomalacia: an important cause of visual and ocular motility dysfunction in children. *Surv Ophthalmol* 2000; 45: 1-13. Review.

Jacobson L, Flodmark O, Martin L. Visual field defects in prematurely born patients with white matter damage of immaturity: a multiple case study. *Acta Ophthalmol Scand* 2006; 84: 357-62.

McClelland J, Parkes J, Hill N, Jackson J, Saunders K. Accommodative dysfunction in children with cerebral palsy: A population-based Study. *Inv Ophthalmol Vis Sc* 2006; 47: 1824-30.

Salati R, Borgatti R, Giammari G, Jacobson L. Oculomotor dysfunction in cerebral visual impairment following perinatal hypoxia. *Dev Med Child Neurol* 2002; 44: 542-50.

Saidkasimova S, Bennett D, Butler S, Dutton G. Cognitive visual impairment with good visual acuity in children with posterior periventricular white matter injury: a series of 7 cases. *J AAPOS* 2007; 11: 426-30.

Schenk-Rootlieb A, van Nieuwenhuizen O, Schiemank N, van der Graaf Y, Willemsee J. Impact of cerebral visual impairment on the every day life of cerebral palsied children. *Child Care Health Dev* 1993; 19: 411-23.

Uvebrant P. Hemiplegic cerebral palsy: aetiology and outcome. *Acta Paediatr Scand Suppl* 1988, 345: 1-100

### **Hörsel**

Rusmann B; Ashwal S. Evaluation of the child with cerebral palsy. *Semin Pediatr Neurol* 2004;11: 47-57

### **Epilepsi**

Andersen GL, Irgens LM, Haagaas I, Skranes JS, Meberg AE, Vik T. Cerebral palsy in Norway: Prevalence, subtypes and severity. *Eur J Paediatr Neurol*. 2007 Jun 14; [Epub ahead of print]

Carlsson, M, Hagberg G, Olsson I. Clinical and aetiological aspects of epilepsy in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2003;45:371-376.

Himmelmann K, Beckung E, Hagberg G, Uvebrant P. Gross and fine motor function and accompanying impairments in cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2006;49:417-423.

Uvebrant P. Epilepsi. I: Lindberg T, Lagerkrantz H (red). *Barnmedicin*. Studentlitteratur, 2006.

### **Sömn**

Andersen IM, Kaczmarek J, McGrew SG, Malow BA. Melatonin for insomnia in children with autism spectrum disorders. *J Child Neurol*. 2008 May;23(5):482-5. Epub 2008 Jan 8.

Buscemi N, Witmans M. What is the role of melatonin in the management of sleep disorders in children? *Paediatr Child Health*. 2006 Oct;11(8):517-9.

Giannotti F, Cortesi F, Cerquiglini A, Bernabei P. An open-label study of controlled-release melatonin in treatment of sleep disorders in children with autism. *J Autism Dev Disord*. 2006 Aug;36(6):741-52

Jan JE, Wasdell MB. Melatonin--an orphan drug. *Dev Med Child Neurol*. 2008 Jul;50(7):558

Kohrman MH, Carney PR (2000) Sleep-related disorders in neurologic disease during childhood. *Pediatr. Neurol* 23, 107-13.

Newman CJ, O'Regan M, Hensey O (2006) Sleep disorders in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol*. 48(7):564-8.

När andra sover - hur sömnsvårigheter hos barn med rörelsehinder påverkar familjens liv  
RBUs projekt Läggdags, A-M Stenhammar, S Holm, M Sjöberg, H Hemmingsson, 2005  
(beställes genom RBU).

Sajith SG, Clarke D (2007) Melatonin and sleep disorders associated with intellectual disability: a clinical review. *J Intellectual Disabilities* 2-13.

### **Smärta**

Smärta hos barn och ungdomar, redaktörer: Gunnar L Olsson och Leena Jylli, Studentlitteratur, 2001

Breau, L.M., Camfield, C.S., McGrath, P.J., and Finley, G.A. (2003). The incidence of pain in children with severe cognitive impairments. *Arch. Pediatr. Adolesc. Med.* 157, 1219-1226.

Engel, J., Petrina, T., Dudgeon, B., & McKearnan, K. (2006). Cerebral palsy and chronic pain: A descriptive study of children and adolescents. *Physical and Occupational Therapy in Pediatrics*, 25, 73–84

Liptak GS, O'Donnell M, Conaway M, Chumlea WC, Wolrey G, Henderson RC, Fung E, Stallings VA, Samson-Fang L, Calvert R, Rosenbaum P, Stevenson RD *Dev Med Child Neurol*. 2001 Jun;43(6):364-70. Health status of children with moderate to severe cerebral palsy.

Opheim A, Jahnsen R, Olsson E, Stanghelle JK. Walking function, pain, and fatigue in adults with cerebral palsy: a 7-year follow-up study. *Dev Med Child Neurol*. 2009 May;51(5):381-8.

Russo RN, Miller MD, Haan E, Cameron ID, Crotty M. Pain characteristics and their association with quality of life and self-concept in children with hemiplegic cerebral palsy identified from a population register. *Clin J Pain*. 2008 May;24(4):335-42

### **Sexualitet**

Blum RW, Resnick MD, Nelson R, St Germaine A. family and peer issues among adolescents with spina bifida and cerebral palsy. *Pediatrics*. 1991;88(2):280-85.

Govindshenoy M, Spencer N. Abuse of the disabled child: a systematic review of population-based studies. *Child Care Health Dev*. 2007;33(5):552-8.

Nosek M, Howland C, Rintala D. National studies of women with disabilities: Final report. *Sex Disabil*. 2001;19:5-40.

Shuttleworth RP. The search for sexual intimacy for men with cerebral palsy. *Sex Disabil*. 2000;18:263-82.

Spencer N, Devereux E, Wallace A, Sundrum R, Shenoy M, Baccus C, Logan S. Disabling conditions and registrations for child abuse and neglect: a population based study. *Pediatrics*. 2005;116(3):609-13.

Wiegerink DJ, Roebroek ME, Donkervoort M, Stam HJ, Cohem-Kettinis PT. Social, intimate and sexual relationships of adolescents and young adults with cerebral palsy; a review. *J Rehabil Med*. 2006;20(12):1123-31.

Wiegerink DJ, Roebroek ME, Donkervoort M, Cohem-Kettinis PT, Stam HJ. Social, intimate and sexual relationships of adolescents with cerebral palsy compared with able-bodied age-mates. *J Rehabil Med.* 2008;40(2): 112-8.

**Läkemedelsbehandling**

Westbom L, Hägglund G, Lundkvist A, Nordmark E, Strömblad L-G. Nya behandlingsmetoder vid spasticitet och dystoni hos barn med cerebral pares kräver multidisciplinärt teamarbete.



