

Kliniska riktlinjer för sjukgymnastinsatser

för barn och ungdomar med ryggmärgsbråck

Åsa Bartonek
Britt-Marie Bergström
Malin Hallberg
Pia Jacobs
Barbro Löfgren
Simone Norrlin
Cilla Stenson
Catarina Ulveryd
Lena Österberg

Förord

Nätverket för sjukgymnastinsatser för barn och ungdomar med ryggmärgsbråck bildades våren 2005. Syftet var att ta fram vårdprogram med nationella riktlinjer för sjukgymnastisk bedömning och uppföljning samt rekommendationer för sjukgymnastinsatser. Nätverket vände sig till sjukgymnaster med lång erfarenhet och särskilt intresse av arbete med barn och ungdomar med ryggmärgsbråck. Via habiliteringssektionen erbjöds sjukgymnaster runtom i landet att medverka i nätverket. Det visade sig att nio sjukgymnaster var intresserade av att medverka aktivt och fick möjlighet efter det att arbetsgivare sanktionerat detta. Hela nätverket träffades första gången i augusti 2005 och hade gemensamma möten 2-3 gånger per år i tre år. Under tiden pågick nätverksarbetet även i små arbetsgrupper.

Den första versionen av nationella riktlinjer för sjukgymnastinsatser (2009-06-01) bestod av tre delar: kapiteltext, uppföljningsstatus och manual. I kapiteltexten fanns rekommendationer för sjukgymnastinsatser som baserades på samlad kompetens i nätverket och aktuell kunskap om barn och ungdomar med ryggmärgsbråck. Efter diskussion i nätverket under 2010 omarbetades uppföljningsstatus och manual vilket resulterade i en något enklare checklista för sjukgymnastisk uppföljning. Avsikten med checklistan var att underlätta sjukgymnastens bedömning i olika typer av teamarbete. Checklistan avser främst bedömning av kroppsfunktioner enligt ICF:s klassifikation (2003).

När den första versionen av nationella riktlinjer var färdigställd enades man i nätverket om att rekommendationerna behövde kompletteras med en systematisk litteraturgranskning och genomgång av evidens vad gäller sjukgymnastik för barn och ungdomar med ryggmärgsbråck. Under 2009 fick därför två av medarbetarna (ÅB, SN) uppdraget och påbörjade arbetet med att söka evidens för sjukgymnastiska interventioner utifrån databassökningar, artikelgranskning samt bedömning av studiekvalitet och evidensstyrka. Målet var att komplettera riktlinjearbetet med en sammanställning av vetenskapliga artiklar och evidens för sjukgymnastisk intervention hos barn och ungdomar med ryggmärgsbråck.

Medarbetare i det nationella nätverket för sjukgymnaster:

Åsa Bartonek, sjukgymnast, Docent, Astrid Lindgrens barnsjukhus, Stockholm

Britt-Marie Bergström, sjukgymnast, Astrid Lindgrens barnsjukhus, Stockholm

Malin Hallberg, sjukgymnast, Barn- och ungdomshabiliteringen, Örebro län

Pia Jacobs, sjukgymnast, Barn- och ungdomshabiliteringen, Göteborg och Södra Bohuslän

Barbro Löfgren, sjukgymnast, Vet mag, Regionhabiliteringen, Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus, Göteborg

Simone Norrlin, sjukgymnast, Med dr, Folke Bernadotte regionhabilitering, Uppsala

Cilla Stenson, sjukgymnast, Barn- och ungdomshabiliteringen Mölndal, Göteborg och Bohuslän

Catarina Ulveryd, sjukgymnast, Barn- och ungdomshabiliteringen, Region Skåne, Malmö

Lena Österberg, sjukgymnast, Barn- och ungdomshabiliteringen, Uppsala län

Innehållsförteckning

Bakgrund	4
Riktlinjernas syfte och mål	5
Metod	5
Resultat	6
Litteraturgranskning och evidensstyrka	
Ortoser – stå/gångträning	7
Självständighet	9
Förflyttning	10
Muskelstyrka	12
Rörelseomfång	14
Tekniska hjälpmedel	15
Allmänna sjukgymnastinsatser	15
Diskussion	17
Sammanfattning	18
Referenser	20
Tabell granskade artiklar	Bilaga 1
Checklista	Bilaga 2

Bakgrund

Flertalet barn och ungdomar med ryggmärgsbråck får problem som kan relateras till nedsatt motorisk och sensorisk funktion i benen, bålen och även i armarna. Sjukgymnastens roll är att minska effekter av nedsatta funktioner och att stimulera barnet till självständighet och delaktighet i dagligt liv.

De mest typiska symtomen hos barn och ungdomar med ryggmärgsbråck är muskelpareser och känselbortfall i benen. Symtomens utbredning bestäms av var på ryggraden bråcket är lokaliserat och i vilken utsträckning nervtrådarna är skadade. Den neurologiska skadenivån bedöms utifrån muskelfunktionen nedanför bråcket, vilken kan variera från nästan normal funktion till utbredda perifera pareser i benen [1-4]. Ledkontrakturer och felställningar är vanligt förekommande vilket kan försvåra möjligheterna att kunna stå och gå [5]. Förmågan att förflytta sig skiljer sig således mellan olika individer. Vissa barn kan gå utan stöd medan andra är beroende av ortoser, gånghjälpmedel eller rullstol för att förflytta sig. Den nedsatta sensibiliteten utgör en konstant risk för sittsår och skador i benen. Även benskörhet [6] och ökad risk för frakturer förekommer och frakturer i benen kan uppstå utan smärtsymtom.

Flertalet av dessa barn och ungdomar har även nedsatt funktion ovanför bråcknivån, vilket brukar relateras till förekomsten av Chiari´s missbildning och tidig intrakraniell tryckstegring till följd av hydrocefalus. Typiska symtom är muskelsvaghet i bål och armar, ögonmotorikstörning, nedsatt koordination och långsamma rörelser [7-13]. Muskelsvagheten i bål och armar påverkar kroppshållningen negativt och medför även att förmågan till förflyttning och andra dagliga aktiviteter kan försvåras [14]. Det är vanligt att barn med tidig intrakraniell tryckstegring blir överviktiga senare i livet vilket sin tur kan leda till inaktivitet och försämrad kondition, särskilt för dem som bara förflyttar sig med rullstol [15]. Ett annat vanligt förekommande problem hos ungdomar med ryggmärgsbråck är långvarig smärta, t ex huvudvärk eller smärta i nacke, axlar, rygg eller knän [16-18].

Barn och ungdomar med ryggmärgsbråck har ofta kognitiva svårigheter vilket kan innebära en ojämn begåvningsprofil, nedsatt visuospacial funktion och neuropsykologisk funktion [19-23]. Dessa svårigheter bidrar till att barnen och ungdomarna inte blir lika självständiga i vardagen som jämnåriga kamrater utan funktionsnedsättning [24, 25]. Kombinationen av medicinska, motoriska och kognitiva svårigheter är komplex och skapar ofta problem med att leva upp till olika krav och förväntningar i dagligt liv, även i en välkänd miljö.

Barn och särskilt ungdomar med ryggmärgsbråck löper risk att försämrans över tid och kan därmed förlora både motorisk och sensorisk funktion. Luxation eller subluxation av höftlederna förekommer hos barn och ungdomar med medelhög eller hög bråcknivå. Vid höga bråcknivåer är också progredierande skolios vanligt förekommande [3, 5, 26], vilket ytterligare kan försämra förflyttningsförmågan [27, 28]. Orsak till försämring kan vara cystbildning i ryggmärgen (syringomyeli) [29] eller fjättrad ryggmärg (tethered cord syndrome, TCS) [30, 31]. Vanliga symtom vid TCS är tilltagande muskelsvaghet, försämrad gångförmåga, spasticitet, skolios och smärtor.

Riktlinjernas syfte och mål

Syftet var att ta fram vårdprogram med nationella riktlinjer för sjukgymnastisk bedömning och uppföljning samt rekommendationer för sjukgymnastinsatser – baserade både på vetenskapligt underlag för sjukgymnastisk intervention och på klinisk kompetens och erfarenhet. Målet var att konsensus råder beträffande sjukgymnastik och att insatserna har god kvalitet och är likvärdiga i hela landet.

Metod

Arbetsgrupp för litteraturgranskning och bedömning av evidens

Simone Norrlin, sjukgymnast, med dr, Folke Bernadotte regionhabilitering, Akademiska sjukhuset, Uppsala

Åsa Bartonek, sjukgymnast, docent, Astrid Lindgrens barnsjukhus, Stockholm

Finansiering

Kostnader för gruppens arbetsinsatser har finansierats av respektive arbetsgivare. Gruppen har inte fått något externt stöd och det har därmed inte funnits några intressekonflikter kring eventuell finansiering.

Områden för granskning och sökstrategi

De områden som granskades valdes utifrån de rekommendationer som redan finns i den första versionen av Nationella riktlinjer (090601). Artiklar som granskades avsåg effekter av:

- ortoser (stå/gångträning)
- självständighetsträning
- förflyttningsträning
- träning för ökat rörelseomfång
- styrketräning
- tekniska hjälpmedel

Flera databassökningar gjordes av var och en i arbetsgruppen under 2009 och slutligen gjordes sökningarna tillsammans inom under mars-maj 2010. Följande databaser användes för sökning: Cochrane (review, other, CT) PEDro, Medline, ERIC, AMED, PsychINFO, Cinahl, OT-seeker

Avgränsningar och urval

Artiklarna skulle vara publicerade 1990 eller senare, språket skulle vara engelska.

Kvalitetsgranskning och evidensstyrka

Artiklarna granskades av medarbetarna i arbetsgruppen oberoende av varandra. Artiklarnas kvalitet bedömdes enligt PEDro scale för interventionsstudier (PEDro database: www.pedro.org.au). Skalan innehåller 10 olika kriterier för studiekvalitet och kan ge högst 10 poäng. I bedömningen användes en svensk version av PEDro scale, som tidigare användes i Riktlinjer för andningsvårdande behandling inom sjukgymnastik för patienter som genomgår buk- och thoraxkirurgi (www.lsr.se). I dessa riktlinjer föreslås en anpassning av kvalitetsnivåerna eftersom vare sig försökspersonen eller behandlaren kan vara anonyma (blindas) i sjukgymnastiska interventionsstudier, vilket gör att den maximala poängen i realiteten blir 8 poäng. Arbetsgruppen beslöt att använda samma kvalitetsnivåer i bedömningen: 0-3 p = lågt bevisvärde, 4-6 p = medelhögt bevisvärde, 7-8 p = högt bevisvärde

Efter det att var och en i arbetsgruppen hade granskat och bedömt artiklarnas kvalitet diskuterades resultatet gemensamt och därefter enades man om den slutliga kvalitetsbedömningen. Evidensstyrka eller ”vetenskapligt stöd för sjukgymnastisk intervention” definierades enligt rekommendationer från Statens Beredning för medicinsk Utvärdering (SBU) (Tabell 1). Ju starkare evidens desto mindre sannolikt är det att redovisade resultat kommer att påverkas av nya forskningsrön inom överblickbar framtid.

Tabell 1. Evidensstyrka av enskilda studier definierat enligt SBU:s hemsida (www.sbu.se 2010-10-25)

Starkt vetenskapligt underlag (⊕⊕⊕⊕): Bygger på studier med hög eller medelhög kvalitet utan försvagande faktorer vid en samlad bedömning.

Måttligt starkt vetenskapligt underlag (⊕⊕⊕): Bygger på studier med hög eller medelhög kvalitet med förekomst av enstaka försvagande faktorer vid en samlad bedömning.

Begränsat vetenskapligt underlag (⊕⊕): Bygger på studier med hög eller medelhög kvalitet med försvagande faktorer vid en samlad bedömning.

Otillräckligt vetenskapligt underlag (⊕): När vetenskapligt underlag saknas, tillgängliga studie har låg kvalitet eller där studier av likartad kvalitet är motsägande anges det vetenskapliga underlaget som otillräckligt.

Resultat av litteratursökningen

Sökningen gav totalt 274 träffar i olika databaser och av dessa ansågs 141 titlar vara relevanta. Efter genomläsning av abstract återstod 21 artiklar som arbetsgruppen läste och kvalitetsgranskade.

Litteraturgranskning och evidensstyrka

Ortoser – stå/gångträning

Databassökningen efter vetenskapliga artiklar om effekter av ortoser för barn och ungdomar med ryggmärgsbräck gjordes 2010-05-19.

Databaser

Cochrane review, Cochrane CT, PEDro, Medline, AMED, PsychINFO, Cinahl

Sökord

1. myelomeningocele, meningomyelocele, spina bifida ,
2. orthotic device, orthosis, bracing
3. child, adolescent

1 + 2 + 3 kombinerades (and); sökbegränsningar (limits) var abstract, engelska, humans

Antal träffar

Resultatet av litteratursökningen då alla sökorden kombinerades blev 127 titlar. Ytterligare sex titlar identifierades från referenslistan i en review-artikel. Tre dubletter exkluderades och av de återstående fanns 56 titlar som var relevanta för sökningen. Efter läsning av abstract återstod 18 relevanta artiklar som lästes igenom och av dessa återstod 14 artiklar för kvalitetsgranskning (Tabell 2).

Tabell 2. Resultat av databassökning om effekter av gångortoser

Titlar 127+6	Abstract 56	Artikelgranskning 14	PEDro poäng 0-8 (bevisvärde)
Medline (81), AMED (9), Cinahl (33), Cochrane rew (0), Cochrane CT (1), Cochrane Other (1), Pedro (0), PsychINFO (2)	Exkluderades: - 3 dubletter	[32] [33] [34] [35] [36] [37] [38] [39] [40] [41] [42] [43] [44] [45]	3 (lågt) 3 (lågt) 3 (lågt) 3 (lågt) 3 (lågt) 1 (lågt) 3 (lågt) 2 (lågt) 3 (lågt) 3 (lågt) 3 (lågt) 0 (lågt) 2 (lågt) 9/11 (högt) (enl SBU)

Antal individer som medverkade i studierna

Sammantaget medverkade 267 individer med MMC i de 14 studierna. Fyrtiotvå barn hade sakral neurologisk skadenivå, 132 barn hade låg till medelhög lumbal nivå (L4, L5) och 93 barn hade hög lumbal och thorakal nivå (L3, Th). Även 20 friska kontrollbarn medverkade.

Resultat av intervention

AFO-ortoser (ankle-foot orthosis)

Utvärdering med 3-D gånganalys visade att gång med AFO-ortoser jämfört med gång barfota leder till:

- ökad gånghastighet och dubbel steglängd samt reducerad stödfastid [34]
- ökad genererande kraft i fotleden och ökad höftflexion vid initialkontakt och vid oförändrad kinematik i fotleden [34]
- ökat plantarflexionsmoment i förhållande till golvreaktionskraften [35]
- minskad dorsalflexion, minskad progression av tibia samt minskat externt flexionsmoment kring knäleder [40]
- ökad knärotation i transversalplanet, speciellt för S1-2-nivåer [36]
- genomgående förbättrad funktion i sagittalplanet för barn med L4 och L5-nivåer [36]

I en studie visade sig AFO-ortoser vara för flexibla för att motverka uttalad dorsalflexion i fotlederna [34].

Utvärdering med syrekonsumtionsmätning visade lägre syrekostnad vid gång med AFO-ortoser jämfört med barfota [34], men högre syrekonsumtion och metaboliskt index [41] alternativt högre syrekostnad [42] hos individer med ryggmärgsbräck jämfört med kontroller. Utvärdering med EMG visade mindre förlängd muskelaktivitet under stödfasen vid gång med AFO-ortoser jfr med gång barfota [44].

CFSO-ortoser (carbon fibre spring orthosis med lagrande energieffekt)

Utvärdering med 3-D gånganalys visade signifikant ökat plantarflexionsmoment, ökat mekaniskt arbete i fotleden samt ökad dubbel steglängd vid gång med en specifik typ av

AFO-ortoser, CFSO-ortoser, i jämförelse med AFO-ortoser i termoplast hos barn med svaga vadmuskler [32].

HKAFO och RGO-ortoser (hip-knee-ankle foot orthosis) (reciprocating och gait orthosis)

Utvärdering med syrekostnads-mätning vid gång med HKAFO jfr med RGO-ortoser visade:

- ingen signifikant skillnad i energikostnad mellan HKAFO och RGO utvärderat under tre år [33]
- markant högre energikonsumtion och gånghastighet i HKAFO-gruppen jämfört med RGO-gruppen [38]
- ingen skillnad mellan energikonsumtion och neurologisk skadenivå [38]
- högre gånghastighet med RGO och lägre energikostnad jfr med HKAFO [39]
- ingen skillnad i syrekostnad mellan ortoserna [39]
- lägre syrekostnad med swing-through teknik jfr med reciprok gång [43]

I en review-studie baserad på 33 artiklar [45] sågs endast små fördelar att gå med RGO eller HKAFO. De flesta deltagarna slutade gå med höga gångortoser i tonåren. Att gå med ortoser ansågs även mer kostsamt energimässigt än rullstolsförflyttning. Stöd i litteraturen fanns däremot för användning av AFO-ortoser vid låg bråcknivå med ökad gånghastighet, minskad dubbel stödfastid och minskad dorsalflexion i fotlederna. Risk sågs också att användning av AFO-ortoser kan orsaka instabilitet och leda till artros i knälederna.

Artiklarnas kvalitet

Ingen artikel avsåg en randomiserad, klinisk studie (RCT). Review-artikeln [45] var en litteraturstudie baserad på 33 artiklar från sökningar i två olika databaser. Studien bedömdes i arbetsgruppen ha högt bevisvärde (enligt SBU:s granskningsmall för systematiska översikter). Resultatet av övriga artiklar hade låga bevisvärden (0-3 PEDro poäng).

Grupperna i de inkluderade studierna varierade mellan 6 – 58 deltagare (md=17) och åldrarna varierade mellan 2-17 år. I fem artiklar var deltagarna indelade i grupper med gång barfota respektive med ortoser och i sex artiklar i grupper med två olika ortostyper. I en artikel jämfördes reciprok gångmönster med swing-through gång. I två av artiklarna ingick 10 kontrollbarn.

Sammanfattning av evidens

Enligt review-studien fanns det ett starkt vetenskapligt underlag (⊕⊕⊕⊕) för att användning av AFO-ortoser vid låg bråcknivå leder till ökad gånghastighet, minskad dubbel stödfastid och minskad dorsalflexion i fotlederna. Däremot sågs endast små fördelar med att gå med RGO eller HKAFO i jämförelse med rullstolsförflyttning. Utifrån resultatet av de övriga 13 artiklarna fanns ett otillräckligt vetenskapligt underlag (⊕) för att stödja övriga effekter av ortoser för barn och ungdomar med ryggmärgsbräck.

Behandlingsrekommendationer

Sjukgymnasten är till stor del involverad i barnens ortosbehandling [46]. Trots detta saknas vetenskapligt underlag som genom artiklar med högt bevisvärde stödjer effekten av ortoser. Nätverkets samlade erfarenhet var dock att ortosbehandling är vedertagen praxis med goda kliniska resultat för gruppen barn ryggmärgsbräck. Behovet av ortoser är uppenbart och de flesta behöver någon form av ortos för att stå eller gå. Vilken typ av ortos som är lämplig avgörs av skadenivån men också av faktorer som spasticitet och kontrakturer [47].

Användningen av ortoser ställer alltid krav på individuella anpassningar i barnets närmiljö. Redan under första levnadsåret planeras och förbereds användning av ortoser för att uppnå gångförmåga. Det är viktigt att barnet får hjälp att acceptera sina ortoser så att dessa upplevs positiva och användbara. Barn med lumbal bråcknivå och god muskelstyrka i knäextensorer behåller som regel funktionell gångförmåga upp i ungdomsåren. Däremot är det vanligt att barn med svaga knäextensorer som använder bål-ben-ortoser endast går vid träningstillfällen eller i särskilt anpassade situationer.

För att ortoserna ska kunna integreras i vardagen behöver barnet öva att:

- ta av/på ortoserna
- gå och på andra sätt förflytta sig med ortoserna
- ta emot sig och fallteknik
- inspektera huden på benen och lokalisera tryckmärken

Hur mycket barnet kommer att vilja gå beror till stor del på hur ansträngande gången upplevs. För att undersöka ansträngningsgraden vid gång är beräkning av energikostnad enligt physiological cost index (PCI) en lämplig metod att använda i klinisk praktik [47-49].

Arbetsgruppen kom fram till följande rekommendationer som baserades på det vetenskapliga underlaget [45] och på nätverkets kompetens och erfarenheter. Dessa rekommendationer grundar sig även på resultat som återges i de granskade studierna – även om det vetenskapliga underlaget för effekt av ortosbehandling var otillräckligt.

- vid sakral och lumbal skadenivå och svaghet i vadmusklerna rekommenderas AFO-ortoser för extern stabilisering och förbättrad funktion kring fotlederna
- vid lumbal skadenivå med full styrka i knäextension och muskelsvaghet i abduktion rekommenderas helbens-ortoser (KAFO) för att motverka valgusställning i knälederna och rotation i underbenen
- vid lumbal skadenivå och om muskelstyrkan i knäextensorerna är mindre än styrkegrad 4 rekommenderas helbens-ortoser (KAFO) med knälås
- om barnet har luxerade eller instabila höftleder rekommenderas höft-benortoser (HKAFO) med bäckensegment och mekanisk höftled
- vid hög lumbal/thorakal skadenivå är det aktuellt med ståträning och då används ståortoser, ofta i kombination med någon form av förflyttningshjälpmiddel. Ståträning rekommenderas för att motverka kontrakturer och stimulera tarmfunktionen samt för att barnet ska uppleva kroppen i upprätt läge
- vid lumbal skadenivå kan regelbunden ståträning också vara ett komplement till gångträningen

Självständighet

Databassökningen efter vetenskapliga artiklar om effekter av självständighetsträning för barn och ungdomar med ryggmärgsbräck gjordes 2010-03-29.

Databaser

Cochrane review, Cochrane CT, PEDro, Medline, ERIC, AMED, PsychINFO, Cinahl

Sökord

1. myelomeningocele, meningomyelocele, spina bifida

2. independence, autonomy, functional ability, ADL, disability evaluation
3. child, adolescent
4. intervention, outcome

1 + 2 + 3 + 4 kombinerades (and); sökbegränsningar (limits) var abstract, engelska, humans

Antal träffar

Resultatet av sökningen då alla sökorden kombinerades blev 18 titlar och bland dessa fanns 14 artiklar som var relevanta. Efter läsning av abstract återstod tre artiklar för kvalitetsgranskning. Ingen av artiklarna avsåg dock någon form av intervention eller träning för ökad självständighet. I dessa studier undersöktes i stället faktorer som har betydelse för självständighet och anpassning till vuxenlivet.

Sammanfattning av evidens

Eftersom det saknades studier inom området fanns inget vetenskapligt underlag för att intervention eller träning leder till ökad självständighet.

Behandlingsrekommendationer

Nätverkets samlade erfarenhet var att barn och ungdomar med ryggmärgsbräck sällan lever upp till krav och förväntningar vad gäller att klara sig självständigt. Därför behöver barn redan tidigt vara med i processen att göra en struktur av olika händelser och aktiviteter. Rekommendationer om struktur och fasta rutiner gäller för barn och ungdomar i alla åldrar. Särskilt märkbara blir neuropsykologiska svårigheter i situationer då det gäller att vara delaktig i olika aktiviteter och ta ansvar för sysslor på ett åldersadekvat sätt. Självständighet inför vuxenlivet inkluderar för dessa ungdomar att hantera medicinska problem och att kunna använda kompensatoriska strategier vid olika svårigheter [50]. Nätverkets samlade erfarenhet var att självständighetsträning bör påbörjas redan i tidig ålder. Arbetsgruppen kom fram till följande rekommendationer som baserades på nätverkets kompetens och erfarenheter.

- individuellt utformat aktivitetsschema för dag eller vecka används för att ge överblick
- bilder eller text används för att underlätta lärandet av olika moment som ingår i en aktivitet tex att äta i skolmatsalen
- verbal guidning används för att underlättar lärandet av olika moment som ingår i en aktivitet tex att ta sig från golvet till sittande i rullstolen
- information och handledning till vuxna personer kring barnet om olika kompensatoriska strategier

Förflyttning

Databassökningen efter vetenskapliga artiklar om effekter av förflyttningsträning för barn och ungdomar med ryggmärgsbräck gjordes 2010-05-19.

Databaser

Cochrane review, Cochrane CT, PEDro, Medline, AMED, PsychINFO, Cinahl

Sökord

1. myelomeningocele, meningomyelocele, spina bifida
2. mobility, ambulation

3. child, adolescent
4. intervention, effect, outcome

1 + 2 + 3 + 4 kombinerades (and); sökbegränsningar (limits) var abstract, engelska, humans

Antal träffar

Resultatet av sökningen då alla sökorden kombinerades blev 31 titlar. Två dubletter exkluderades och av de återstående fanns 29 titlar som var relevanta. Efter läsning av abstract återstod två artiklar för kvalitetsgranskning (Tabell 3). I båda artiklarna jämfördes förflyttning sittande i rullstol med förflyttning i stående med gånghjälpmedel. Artiklar som handlade om gångträning och ortoser granskades under området ortoser.

Tabell 3. Resultat av databassökning om effekter av förflyttningsträning

Titlar 31	Abstract 29	Artikelgranskning 2	PEDro score
Medline (25), AMED (4), Cinahl (2), Cochrane rew (0), Cochrane CT (0), Pedro (0), PsychINFO (0)	Exkluderades: - 2 dubletter	[51] [52]	3 (lågt) 3 (lågt)

Antal individer som medverkade i studierna

Sammantaget medverkade 71 individer med ryggmärgsbråck i dessa två studier.

Resultat av intervention

Individer som förflyttade sig i rullstol (användning medel= 8 tim/dag) var snabbare och mer fria inomhus jfr med dem som förflyttade sig i parapodium (användning medel= 4 tim/dag). Det var vanligare med knäkontrakturer i rullstolsgruppen och det var vanligare med höftledsluxationer i parapodiumgruppen. Ingen signifikant skillnad fanns mellan grupperna vad gällde förekomst av frakturer, trycksår, höftkontrakturer eller övervikt. Familjerna var mest positiva till förflyttningen i rullstol, även om möjlighet till upprätt stående upplevdes mycket viktigt av många familjer [51].

Skolprestation (visuomotorisk funktion) kan påverkas negativt under en träningsperiod av förflyttning med kryckkäppar eller rollator – hela dagarna under 5 dagar – jämfört med perioder av förflyttning i rullstol. Skolprestationer som inte påverkades negativt var läsförmåga och fingerfärdighet [52].

Artiklarnas kvalitet

Ingen artikel avsåg en randomiserad, klinisk studie (RCT). Den ena var en studie med 39 individer från ett rehabcentrum vilka vanligtvis förflyttade sig stående i parapodium och som jämfördes med 29 matchade individer från ett annat centrum vilka endast förflyttade sig i rullstol. I den andra artikeln ingick endast tre barn med ryggmärgsbråck och kontrollgrupp saknades. De två artiklarna bedömdes ha lågt bevisvärde.

Sammanfattning av evidens

Det fanns ett otillräckligt vetenskapligt underlag (⊕) för att bekräfta skillnader mellan individer som förflyttar sig i parapodium och individer som bara använder rullstol vid förflyttning vad gäller ledrörlighet, förekomst av frakturer, sittersår eller övervikt.

Ett otillräckligt vetenskapligt underlag fanns även (⊕) för att en träningsperiod med gångträning med kryckkäppar eller rollator påverkar skolprestationen negativt.

Behandlingsrekommendationer

Trots att förflyttningsträning ingår som en viktig och uppmärksammas del i sjukgymnastisk intervention saknades studier som vetenskapligt stödjer och utvärderar effekten av förflyttningsträning. Nätverkets samlade erfarenhet var dock att behovet av att träna förflyttning är uppenbart, vilket framförallt avser träning med rullstol. En annan aspekt är att träna förflyttningar i bemärkelsen att ändra kroppsposition vilket är särskilt nödvändigt för rullstolsburna individer vid toalettbesök. Arbetsgruppen kom fram till följande rekommendationer som främst baserades på nätverkets kompetens och erfarenheter.

- alla barn och ungdomar med ryggmärgsbråck som inte kan stå eller gå bör erbjudas såväl rullstol som möjlighet att kunna stå och förflytta sig i stående
- rullstolsträning bör erbjudas i alla åldrar för ökad kondition och snabb och smidig förflyttning
- rullstolsburna barn och ungdomar bör träna att lyfta sig upp från underlaget med hjälp av armarna för att underlätta självständig förflyttning och minska risken för trycksår

Muskelstyrka

Databassökning efter vetenskapliga artiklar om effekter av styrketräning för barn och ungdomar med ryggmärgsbråck gjordes 2010-03-02.

Sökord och sökstrategi

1. myelomeningocele, meningomyelocele, spina bifida
2. muscle strength, muscle training, resistance training, exercise therapy, physical fitness
3. child, adolescent

1 + 2 + 3 kombinerades (and); sökbegränsningar (limits) var abstract, engelska, humans

Antal träffar

Resultatet av litteratursökningen då alla sökorden kombinerades blev 37 titlar. Två dubletter exkluderades och därmed återstod 35 relevanta titlar. Efter läsning av abstract återstod fem artiklar för kvalitetsgranskning (Tabell 4).

Tabell 4. Resultat av databassökning om effekter av styrketräning

Titlar 37	Abstract 35	Artikelgranskning 5	PEDro score
Medline (18), AMED (4), Cinahl (2), Cochrane rew (1), Cochrane CT (10), Pedro (1), Övrig (1)	Exkluderades: - 2 dubletter	[53] [54] [55] [56] [57]	4 (medelhögt) 3 (lågt) 3 (lågt) 2 (lågt) 5 (medelhögt)

Antal individer som medverkade i studierna

Sammantaget medverkade 84 individer i dessa fem studier och 27 av dem hade ryggmärgsbråck.

Resultat av intervention

Barn med funktionsnedsättning fick förbättrad kondition efter träningsprogram i bassäng med vuxenstöd och specifika intensitets nivåer - 2 ggr/v i 14 veckor. I studien ingick 16 barn [53].

Efter cirkelträning ökade muskelstyrkan och förmågan att köra rullstol hos en utvald grupp individer med funktionsnedsättning – 3 ggr/v under 8 v. I studien ingick 6 barn [54].

Träningsprogram med både psykosociala och fysiska komponenter kan ge signifikant förbättring beträffande såväl självvärdering som muskelstyrka i armarna - 1 g/v under 10 veckor. I studien ingick 16 barn [55].

Neuromuskulär elektrisk stimulering (NMES) i 30 min/dag under 8 veckor medförde ökad muskelstyrka i lårmuskeln hos två barn/ungdomar över fem år och med ryggmärgsbråck. I studien ingick 5 barn [56].

Specifik träning av muskelstyrka i kombination med stretching varje dag i 8 veckor medförde förbättrad skulderfunktion, minskad smärta och ökad livstillfredsställelse hos vuxna rullstolsburna individer med ryggmärgsskada. I studien ingick 41 individer [57].

Artiklarnas kvalitet

Ingen artikel avsåg en randomiserad, klinisk studie (RCT). I två artiklar var deltagarna indelade i grupper – en interventionsgrupp och en kontrollgrupp. Endast små grupper barn och ungdomar med ryggmärgsbråck medverkade i studierna. I en av artiklarna var den som utvärderade resultatet ”blindad”. Två av artiklarna bedömdes ha medelhögt bevisvärde och tre bedömdes ha lågt bevisvärde.

Sammanfattning av evidens

Det fanns ett måttligt starkt vetenskapligt underlag (⊕⊕⊕) för att träningsprogram i bassäng kan ge förbättrad kondition hos barn med funktionsnedsättning. Likaså fanns ett måttligt starkt vetenskapligt underlag (⊕⊕⊕) för att specifik träning av muskelstyrka i kombination med stretching kan förbättra skulderfunktion, minska smärta och öka livstillfredsställelse hos vuxna rullstolsburna individer med ryggmärgsskada. Ett otillräckligt vetenskapligt underlag (⊕) fanns dock för att cirkelträning kan öka muskelstyrkan i armarna och förmågan att köra rullstol hos en grupp individer med ryggmärgsbråck. Likaså fanns ett otillräckligt vetenskapligt underlag (⊕) för att neuromuskulär elektrisk stimulering (NMES) kan ge ökad muskelstyrka i lårmuskeln hos barn och ungdomar med ryggmärgsbråck.

Behandlingsrekommendationer

Nätverkets samlade erfarenhet var att styrketräning för barn och ungdomar med ryggmärgsbråck leder till ökad muskelstyrka - även om det vetenskapliga underlaget var begränsat eller otillräckligt vad gäller effekt av styrketräning. Det ansågs angeläget att ungdomar som är rullstolsburna eller använder gånghjälpmedel har god muskelstyrka i armar och axlar för att kunna förflytta sig så lätt och smidigt som möjligt [58]. God muskelstyrka i armar och axlar ansågs även av betydelse för att förebygga belastningsskador och smärta [13].

Styrketräning av buk- och ryggmuskler kan vara aktuell för att främja god kroppshållning och muskulär uthållighet. Träning av flexion i benen är däremot sällan motiverat, eftersom det kan förstärka obalans i muskelstyrka som redan råder kring höft- knä- och fotleder [59].

Arbetsgruppen kom fram till följande rekommendationer som baseras på det vetenskapliga underlaget och på nätverkets kompetens och erfarenheter.

- barn och ungdomar med ryggmärgsbråck som använder rullstol och/eller gånghjälpmedel bör regelbundet erbjudas specifik styrketräning av överkroppen

Rörelseomfång

Databassökningen efter vetenskapliga artiklar om effekter av behandlingsmetoder för ökat rörelseomfång (ROM) hos barn och ungdomar med ryggmärgsbråck gjordes 2010-03-16.

Databaser

Cochrane review, Cochrane CT, PEDro, Medline, AMED, Cinahl

Sökord

1. myelomeningocele, meningomyelocele, spina bifida
2. range of motion, passive motion, stretching
3. child, adolescent

1 + 2 + 3 kombinerades (and); sökbegränsningar (limits) var abstract, engelska, humans

Antal träffar

Resultatet av sökningen då alla sökorden kombinerades blev 45 titlar och bland dessa fanns tre som var relevanta. Efter läsning av abstract återstod ingen relevant artikel som avsåg sjukgymnastisk intervention för ökat rörelseomfång. Flera artiklar avsåg effekter av ortopedkirurgisk eller ortopedteknisk intervention, vilka exkluderades från sökningen. I en av dessa studier beskrevs naturalförloppet för knäkontrakturer hos individer med ryggmärgsbråck [60].

Sammanfattning av evidens

Eftersom det saknades studier inom området fanns inget vetenskapligt underlag för att intervention eller träning leder till ökat rörelseomfång.

Behandlingsrekommendationer

Nätverkets samlade erfarenhet var att sjukgymnasten har en viktig roll vad gäller intervention för att förebygga kontrakturer, speciellt med avseende på höftflexorer, knäflexorer och muskulatur kring fotlederna. Redan då barnet är nyfött informeras föräldrarna om risken för kontrakturer till följd av muskulär obalans och föräldrarna till de mindre barnen instrueras att utföra töjningar, med liten kraft och långvarig passiv progressiv sträckning [59]. Ungdomarna uppmanas att själva ta ansvar för rörlighetsträningen, efter att sjukgymnasten instruerat om lämpliga övningar och positioner för stretching. Både föräldrar och ungdomar behöver fortlöpande stöd och handledning av en sjukgymnast för att ledrörlighet ska kunna bevaras och risken för kontrakturer minskas. Trots förebyggande åtgärder tenderar kontrakturer i benen emellertid att öka med barnets stigande ålder, särskilt hos dem som har ökad

muskeltonus i benen eller hög lumbal/thorakal bråcknivå [60]. Arbetsgruppen kom fram till följande rekommendationer som baserades på nätverkets kompetens och erfarenheter.

- hos flertalet barn och ungdomar med ryggmärgsbråck finns behov av individuellt anpassade övningar för bibehållen ledrörlighet under hela uppväxten

Tekniska hjälpmedel

Databassökningen efter vetenskapliga artiklar om effekter av att använda tekniska hjälpmedel hos barn och ungdomar med ryggmärgsbråck gjordes 2010-03-30.

Databaser

Cochrane review, Cochrane CT, PEDro, Medline, AMED, Psych INFO, Cinahl

Sökord

1. myelomeningocele, meningomyelocele, spina bifida
2. assistive technology, technical aids, device
3. child, adolescent

1 + 2 + 3 kombinerades (and); sökbegränsningar (limits) var abstract, engelska, humans

Antal träffar

Resultatet av sökningen då alla sökorden kombinerades blev 16 titlar och bland dessa fanns fyra som var relevanta. Efter läsning av abstract återstod en artikel för kvalitetsgranskning, men inte heller den studien avsåg utvärdering av intervention [62].

Sammanfattning av evidens

Eftersom det saknades studier inom området fanns inget vetenskapligt underlag för effekter av intervention med avseende på tekniska hjälpmedel.

Behandlingsrekommendationer

Flertalet barn och ungdomar är beroende av tekniska hjälpmedel för att förflytta sig och för att klara sin hälsa. Nätverkets samlade erfarenhet var att sjukgymnasten har en viktig roll i att tillsammans med arbetsterapeuten prova ut och utvärdera effekter av tekniska hjälpmedel. Det gäller främst hjälpmedel för stående och gång samt stolar, rullstolar och vissa andra ADL-hjälpmedel. Arbetsgruppens rekommendationer baseras på nätverkets kompetens och erfarenheter.

- utprovning, individuell anpassning och utvärdering av tekniska hjälpmedel bör ske under hela uppväxten

Allmänna sjukgymnastinsatser

Nätverkets samlade erfarenhet var att det även finns riktlinjer som är mer allmänna, jämfört med de rekommendationer som arbetsgruppen kom fram till inom valda granskningsområden.

Allmänna riktlinjer för sjukgymnastisk intervention finns beskrivet i litteraturen [3, 61, 63, 64], men endast ett fåtal studier finns som beskriver effekter av sjukgymnastisk intervention.

Uppföljning

Sjukgymnastisk uppföljning bör göras vid regelbundna kontroller och i samarbete med det multiprofessionella teamet kring barnet - två gånger/år för barn i förskoleåldern och en gång/år i skolåldern och upp till vuxen ålder [3, 61, 64]. Uppföljningen bör innefatta bedömning av motorik i benen, bålen och armarna (Checklista för sjukgymnastisk uppföljning 2010-06-22) samt skattning av självständighet och delaktighet i dagliga aktiviteter. Vissa av de bedömningsinstrument som rekommenderas är testade för barn med ryggmärgsbråck: myometer [3], Level of Sitting Scale [65, 66], Pediatric balance scale [67], Pediatric Evaluation of Disability Inventory (PEDI) [68], Functional Independence Measure [69]. Vid analysen av varje individs förutsättningar tas hänsyn till den heterogenitet som kännetecknar diagnosgruppen - varierande bråcknivåer, övriga neurologiska symptom samt utvecklingsperspektivet och barnets ålder.

Behandlingsrekommendationer

Sjukgymnasten har en viktig roll i att stimulera barnet i sin totala utveckling samt att handleda barnets föräldrar. När ett barn föds med ryggmärgsbråck blir nyföddhetsperioden särskilt känslig och omtumlande för alla i familjen. Under den perioden kan familjen behöva mycket stöd. Allsidig träning för kroppskännedom och förmåga att ta hand om sin kropp påbörjas så tidigt som möjligt genom att sjukgymnasten instruerar föräldrarna om lämpliga övningar som integreras i barnets lekar och andra aktiviteter. Behovet av motorisk träning varierar mycket mellan individer och i olika åldrar men flertalet av de mindre barnen behöver extra stimulans för att utveckla optimal rörelseförmåga.

Från tidig ålder påbörjas analys och bedömning av barnets möjlighet till framtida gångutveckling [61]. Även bedömning och planering för stabil och symmetrisk sittställning görs. Dock bör hänsyn tas till om ryggen är instabil på grund av kotmissbildningar - så att inte ryggen belastas alltför mycket och under lång tid. Särskilt gäller detta för barn som har en hög bråcknivå och som förväntas sitta under större delen av dagen. Det innebär att sjukgymnasten också gör bedömningar av kroppshållningen i olika sittpositioner för att ha som utgångspunkt för åtgärder och uppföljningar. Korsettbehandlingen varierar i landet; generellt kan sägas att ungdomar som har progredierande skolios använder en korrigerande korsett medan barn som har en icke progredierande skolios och sitter ostadigt kan ha en så kallad sittstöds- korsett. Korsettterna ger stöd och stabilitet i sittande med möjlighet till förbättrad handfunktion men kan även försvåra och förhindra förflyttningar. Barn och ungdomar med ryggmärgsbråck har ofta en låg fysisk aktivitetsnivå jämfört med jämnåriga utan funktionsnedsättning [15]. Därför är stöd, uppmuntran och utvärdering av träningseffekter särskilt viktiga för att stimulera fysisk prestationsförmåga och konditionsträning hos dessa individer. Arbetsgruppen kom fram till följande rekommendationer som baserades på nätverkets kompetens och erfarenheter.

- stöd och handledning till föräldrarna i nyföddhetsperioden
- bedömning av möjlighet till framtida gångutveckling
- bedömning av kroppshållning i sittande
- utprovning av anpassningar för stabilitet och symmetri i sittande
- stöd och stimulans för fysisk aktivitet och konditionsträning

Diskussion

Dessa kliniska riktlinjer för sjukgymnastinsatser för barn och ungdomar med ryggmärgsbråck har tagits fram i två steg. Steg ett ingår som en del i ett nationellt vårdprogram. I detta det andra steget omarbetades uppföljningsstatus och manual till en checklista för sjukgymnastisk uppföljning (2010-06-22) och den första versionen kompletterades med en systematisk litteraturgranskning och genomgång av evidensstyrka vad gäller effekter av sjukgymnastinsatser. För arbetsgruppen som fick uppdraget har det varit en intressant och angelägen uppgift att komplettera den första versionen med vetenskapligt underlag för sjukgymnastinsatser. Dessa riktlinjer baseras delvis på vetenskapligt underlag för sjukgymnastisk intervention och dessutom på samlad kompetens i det nationella nätverket. Det beror på att endast få artiklar inom varje granskningsområde avsåg effekter av intervention vilket innebär att helt evidensbaserade riktlinjer inte kunde formuleras. Det finns således behov av mer forskning för att skapa en klar bild av effekter av sjukgymnastikinsatser. Att arbeta evidensbaserat innebär enligt SBU (www.sbu.se) att evidens kombineras med kliniskt kunnande och att hänsyn tas till patientens unika situation och önskemål. Uppgifter om patientens unika situation och önskemål rymdes dock inte inom ramen för dessa riktlinjer som därmed behöver kompletteras för att fullt ut kunna vara vägledande för ett evidensbaserat arbetssätt.

För närvarande råder ingen konsensus om hur vetenskapliga artiklar ska granskas. I arbetsgruppen diskuterades lämpliga granskningsmallar och därefter valdes en svensk version av PEDro scale för interventionsstudier för att bedöma artiklarnas studiekvalitet. Arbetsgruppen valde att anpassa kvalitetsnivåerna enligt samma modell som tidigare har använts i Riktlinjer för andningsvårdande behandling (www.lsr.se). Här gjordes en anpassning av kvalitetsnivåerna eftersom vare sig försökspersonen eller behandlaren kan vara anonyma (blindas) i sjukgymnastiska interventionsstudier. Det innebär att antalet maximala poäng för kvalitet reducerades till 8 i stället för 10 poäng. Detta tillvägagångssätt kan diskuteras men för närvarande finns inget bättre kvalitetsindex att använda för bedömning av sjukgymnastisk intervention. En anledning till att de granskade artiklarna ändå inte fick maximala poäng för kvalitet var att ingen av studierna innehöll randomiserade grupper, eftersom det finns en uppenbar svårighet i att göra interventionsstudier där barn och ungdomar med funktionshinder väljs ut slumpmässigt. Slumpmässigt urval och intervention som genomförs på ett anonymt sätt kunde tillsammans ge 5 av 10 möjliga kvalitetspoäng. Det förklarar till största delen varför artiklarna fick så låga kvalitetspoäng och visar på ett uppenbart behov av andra granskningsmallar för studier som avser sjukgymnastisk intervention för barn.

Vid litteratursökningen valde vi att exkludera artiklar publicerade före 1990. Förutsättningarna för överlevnad och utveckling har förändrats för patientgruppen de senaste decennierna pga. teknikutveckling inom olika områden. Gruppen barn födda med ryggmärgsbråck har även minskat betydligt de senaste åren.

Det vetenskapliga underlaget för rekommendationerna i dessa riktlinjer är endast ett fåtal artiklar inom tre granskningsområden. Därför har inga entydiga rekommendationer om intensitet och duration för sjukgymnastisk intervention kunnat formuleras. Behovet av forskning kring effekter av intervention känns därför stort. Nätverkets förhoppning är att dessa kliniska riktlinjer, i sin helhet eller anpassade som delar av, ändå ska vara användbara för sjukgymnaster som arbetar inom habilitering. Vi tar tacksamt emot synpunkter och kommentarer.

Revidering

Revidering kommer förslagsvis att ske vart tredje år dvs nästa gång under 2013.

Spridning och införande

Information om att riktlinjerna finns publicerade kommer att spridas via medarbetarna i det nationella nätverket och via Sektionen för habilitering. En första version av dessa riktlinjer presenterades vid Sjukgymnastdagarna 2009 i Stockholm.

Tack

Vi vill framföra ett stort tack för stöd och handledning i detta arbete till Monika Fagervik Olsén, specialistsjukgymnast och docent på Sahlgrenska Universitetssjukhuset, Göteborg. Under perioden som Nätverket för sjukgymnastinsatser för barn och ungdomar med ryggmärgsbråck har arbetat med att ta fram dessa riktlinjer har två av nätverkets medlemmar Pia Jacobs och Cilla Stensson tyvärr gått bort. Vi tackar postumt för deras insats i detta arbete.

Sammanfattning

Kombinationen av medicinska, motoriska och kognitiva svårigheter är komplex och skapar ofta problem hos barn och ungdomar med ryggmärgsbråck. De har svårt att leva upp till allmänna krav och förväntningar. Våren 2005 bildades Nätverket för sjukgymnastinsatser för barn och ungdomar med ryggmärgsbråck. Under 2009 utsåg nätverket en arbetsgrupp med uppdraget att ta fram kliniska riktlinjer för sjukgymnastinsatser utifrån vetenskaplig evidens och klinisk erfarenhet. Databassökning resulterade i 21 relevanta artiklar från tre av sex olika sökområden.

Tabell 5. Resultat av litteratursökning om effekter av intervention

Sökområde	Antal artiklar	Referens nummer	PEDro poäng
Ortoser – stå/gångträning	13 1 review	32-44 45	0-3 9/11 (enl SBU)
Förflyttning	2	51,52	3
Muskelstyrka	5	53-57	2-5

Efter artikelgranskning fanns ett starkt vetenskapligt underlag för att rekommendera AFO-ortoser och ett måttligt starkt underlag för att rekommendera träningsprogram i bassäng eller träning av muskelstyrka i kombination med stretching. Nätverkets samlade erfarenhet var att styrketräning leder till ökad muskelstyrka och att förflyttningsträning, självständighetsträning, träning för ökat rörelseomfång och tekniska hjälpmedel ingår som en uppmärksam del i sjukgymnastisk intervention. Sammanfattande rekommendationer baseras både på vetenskapligt underlag och på konsensus om sjukgymnastinsatser utifrån klinisk kompetens och erfarenhet i nätverket.

Nätverkets rekommendationer

Ortoser	<ul style="list-style-type: none"> • vid sakral bråcknivå och svaghet i vadmusklerna rekommenderas AFO-ortoser för extern stabilisering av fotlederna och bättre funktion • vid låg lumbal skadenivå rekommenderas helbens-ortoser (KAFO) för att motverka valgusställning och rotation i knälederna • vid lumbal skadenivå och om muskelstyrkan i knäextensorerna är mindre än styrkegrad 4 rekommenderas helbens-ortoser (KAFO) med knälås • om barnet har luxerade eller instabila höftleder rekommenderas höft-benortoser (HKAFO) med bäckensegment och mekanisk höftled • vid hög lumbal/thorakal skadenivå är det aktuellt med ståträning och då används ståortoser ofta i kombination med någon form av förflyttningshjälpmedel • vid lumbal skadenivå kan regelbunden ståträning också vara ett komplement till gångträningen
Självständighet	<ul style="list-style-type: none"> • användning av individuellt utformat aktivitetschema för en dag eller vecka • användning av bilder eller text och verbal guidning för att underlätta lärandet av olika moment som ingår i en aktivitet • information och handledning till vuxna personer kring barnet om olika kompensatoriska strategier
Förflyttning	<ul style="list-style-type: none"> • alla barn som inte kan stå eller gå bör erbjudas både rullstol och möjlighet att kunna stå och förflytta sig i stående • rullstolsträning bör erbjudas i alla åldrar • rullstolsburna individer bör träna att lyfta sig upp från underlaget med hjälp av armarna för att underlätta självständig förflyttning
Muskelstyrka	<ul style="list-style-type: none"> • alla som använder rullstol och/eller gånghjälpmedel bör kontinuerligt ha specifik styrketräning av överkroppen
Rörelseomfång	<ul style="list-style-type: none"> • individuellt anpassade övningar för bibehållen ledrörlighet under hela uppväxten
Tekniska hjälpmedel	<ul style="list-style-type: none"> • utprovning, individuell anpassning och utvärdering av tekniska hjälpmedel under hela uppväxten
Allmänna rekommendationer	<ul style="list-style-type: none"> • stöd och handledning till föräldrarna i nyföddhetsperioden • bedömning av möjlighet till framtida gångutveckling • stöd och stimulans för fysisk aktivitet och konditionsträning • bedömning av kroppshållning i sittande • utprovning av anpassningar för stabilitet och symmetri i sittande

Referenser

1. Bartonek, Å., H. Saraste, and L. Knutson, *Comparison of different systems to classify the neurological level of lesion in patients with myelomeningocele*. Development Medicine and Child Neurology, 1999. **41**: p. 796-805.
2. Volpe, J., *Neural tube formation and porencephalic development*. 4th ed. Neurology of the newborn. 2001, Philadelphia PA: WB Saunders. 3-44.
3. Hinderer, K., S. Hinderer, and D. Shurtleff, *Myelodysplasia*. Third ed. Physical therapy for children, ed. S. Campell, D. Vander Linden, and R. Palisano. 2006, St. Louis: Saunders Elsevier. 735-789.
4. Mitchell, L., et al., *Spina Bifida*. The Lancet, 2004. **364**: p. 1885-1895.
5. Verhoef, M., et al., *Secondary impairments in young adults with spina bifida*. Dev Med Child Neurol, 2004. **46**: p. 420-427.
6. Apkon, S., L. Fenton, and J. Coll, *Bone mineral density in children with myelomeningocele*. Dev Med Child Neurol, 2008. **51**: p. 63-67.
7. Aronin, P. and R. Kerrick, *Value of dynamometry in assessing upper extremity function in children with myelomeningocele*. Pediatr Neurosurg, 1995. **23**: p. 7-13.
8. Dahl, M., et al., *Neurological dysfunction above cele level in children with spina bifida cystica: a prospective study to three years*. Dev Med Child Neurol, 1995. **37**: p. 30-40.
9. Muen, W. and C. Bannister, *Hand function in subjects with spina bifida*. Eur J Pediatr Surg Suppl I, 1997. **7**: p. 18-22.
10. Gölge, M., et al., *Grip force parameters in precision grip of individuals with myelomeningocele*. Dev Med Child Neurol Dev Med Child Neurol, 2003. **45**: p. 249-256.
11. Norrlin, S., M. Dahl, and B. Rösblad, *Control of reaching movements in children and young adults with myelomeningocele*. Dev Med Child Neurol, 2004. **46**: p. 28-33.
12. Norrlin, S. and B. Rösblad, *Adaptation of reaching movements in children and young adults with myelomeningocele*. Acta Paediatr, 2004. **93**: p. 922-928.
13. Widman, L., et al., *Aerobic fitness and upper extremity strength in patients aged 11 to 21 years with spinal cord dysfunction as compared to ideal weight and overweight controls*. J Spinal Cord Med., 2007. **30**: p. 88-96.
14. Hetherington, R. and M. Dennis, *Motor function profile in children with early onset hydrocephalus*. Dev Neuropsychol, 1999. **15**: p. 25-51.
15. van den Berg-Emons, H., et al., *Everyday physical activity in adolescents and young adults with meningomyelocele as measured with a novel activity monitor*. The Journal of Pediatrics, 2001. **139**: p. 880-886.
16. Clancy, C., P. McGrath, and B. Oddson, *Pain in children and adolescents with spina bifida*. Dev Med Child Neurol, 2005. **47**: p. 27-34.
17. Oddson, B., C. Clancy, and M. P., *The role of pain in reduced quality of life and depressive symptomology in children with spina bifida*. Clin J Pain, 2006. **22**: p. 784-789.
18. Williams, J., et al., *Late knee problems in myelomeningocele*. J Pediatr Orthop, 1993. **13**: p. 701-703.
19. Barf, H., et al., *Cognitive status of young adults with spina bifida*. Dev Med Child Neurol, 2003. **45**: p. 813-20.
20. Ito, J., et al., *Neuroradiological assessment of visuoperceptual disturbance in children with spina bifida and hydrocephalus*. Dev Med Child Neurol, 1997. **39**: p. 385-392.
21. Yeates, K., et al., *Do children with myelomeningocele and hydrocephalus display nonverbal learning disabilities?* J Int Neuropsychol Soc, 2003. **9**: p. 653-662.

22. Iddon, J., et al., *Neuropsychological profile of young adults with spina bifida with or without hydrocephalus*. Neurosurgery and Psychiatry, 2004. **75**: p. 1112-1118.
23. Vinck, A., et al., *Arnold-Chiari-II malformation and cognitive functioning in spina bifida*. J Neurol Neurosurg Psychiatry, 2006. **77**: p. 1083-1086.
24. Buran, C., et al., *Adolescents with myelomeningocele: activities, beliefs, expectations and perceptions*. Dev Med Child Neurol, 2004. **46**: p. 244-252.
25. Verhoef, M., et al., *Functional independence among young adults with spina bifida, in relation to hydrocephalus and level of lesion*. Dev Med Child Neurol, 2006. **48**: p. 114-119.
26. Berned Muller, E. and A. Nordwall, *Prevalence of scoliosis in children with myelomeningocele in western Sweden*. SPINE, 1992. **17**: p. 1097-1102.
27. Bartonek, Å., et al., *The influence of spasticity in the lower limb muscles on gait pattern in children with sacral to mid-lumbar myelomeningocele: a gait analysis study*. Gait & Posture, 2005. **22**: p. 10-25.
28. Schoenmakers, M., et al., *Spinal fusion in children with spina bifida: influence on ambulation level and functional abilities*. Eur Spine J, 2005. **14**: p. 415-422.
29. Ozerdemoglu, R., F. Denis, and E. Transfeldt, *Scoliosis associated with syringomyelia: clinical and radiologic correlation*. Spine, 2003. **28**: p. 1410-1417.
30. Zerche, A., J. Kruger, and E. Gottschalk, *Tethered cord syndrome after spina bifida: own experiences*. Eur J Pediatr Surg Suppl I, 1997. **7**: p. 54-55.
31. Hudgins, R. and C. Gilreath, *Tethered spinal cord following repair of myelomeningocele*. Neurosurg Focus, 2004. **16**(E7).
32. Bartonek, A., M. Eriksson, and E. Gutierrez-Farewik, *Effects of carbon fibre spring orthoses on gait in ambulatory children with motor disorders and plantarflexor weakness*. Dev Med Child Neurol, 2007. **49**: p. 615-620.
33. Thomas, S., et al., *Longitudinal assessment of oxygen cost and velocity in children with myelomeningocele: comparison of the hip-knee-ankle-foot orthosis and the reciprocating gait orthosis*. J Pediatr Orthop, 2001. **21**: p. 798-803.
34. Duffy, C., H. Grahamn, and A. Cosgrove, *The influence of ankle-foot orthoses on gait and energy expenditure in spina bifida*. J Pediatr Orthop, 2000. **20**: p. 356-361.
35. Vankoski, S., M. Michaud, and L. Dias, *External tibial torsion and the effectiveness of the solid ankle-foot orthoses*. J Pediatr Orthop, 2000. **20**: p. 349-355.
36. Thomson, J., et al., *The effects of ankle-foot orthoses on the ankle and knee in persons with myelomeningocele: an evaluation using three-dimensional gait analysis*. J Pediatr Orthop, 1999. **19**: p. 27-33.
37. Gerritsma-Bleeker, C., M. Heeg, and H. Vos-Niel, *Ambulation with the reciprocating-gait orthosis: experience in 15 children with myelomeningocele*. Acta Orthop Scand, 1997. **68**: p. 470-473.
38. Cuddeford, T., et al., *Energy consumption in children with myelomeningocele: a comparison between reciprocating gait orthosis and hip-knee-ankle-foot orthosis ambulators*. Dev Med Child Neurol, 1997. **39**: p. 239-242.
39. Katz, D., et al., *Comparative study of conventional hip-knee-ankle-foot orthoses versus reciprocating-gait orthoses for children with high-level paresis*. J Pediatr Orthop, 1997. **17**: p. 377-386.
40. Hullin, M., J. Robb, and I. Loudon, *Ankle-foot orthosis function in low-level myelomeningocele*. J Pediatr Orthop, 1992. **12**: p. 518-521.
41. Galli, M., et al., *Energy consumption and gait analysis in children with myelomeningocele*. Functional Neurology, 2000. **3**: p. 171-175.
42. Moore, C., et al., *Energy cost of walking in low lumbar myelomeningocele*. J Pediatr Orthop, 2001. **21**: p. 388-391.

43. Guidera, K., et al., *Use of the reciprocating gait orthosis in myelodysplasia*. J Pediatr Orthop, 1993. **13**: p. 341-348.
44. Park, B., et al., *Gait electromyography in children with myelomeningocele at the sacral level*. Arch Phys Med Rehabil, 1997. **78**: p. 471-475.
45. Mazur, J. and S. Kyle, *Efficacy of bracing the lower limbs and ambulation training in children with myelomeningocele*. Dev Med Child Neurol, 2004. **46**: p. 352-56.
46. Bartonek, Å. and M. Eriksson, *Ortoser för barn och ungdom*. 2005, Lund: Studentlitteratur.
47. Bartonek Å, Saraste H. Factors influencing ambulation in children with myelomeningocele – a cross-sectional study. Dev Med Child Neurol 2001;43:253-60.
48. Bartonek, A., M. Eriksson, and H. Saraste, *Heart rate and walking velocity during independent walking in children with low and midlumbar myelomeningocele*. 2002. **14**: p. 185-190.
49. Bratteby Tollerz, L., *Jämförelse av beräknad energikostnad vid gång mellan svenska barn med respektive utan rörelsehinder*. Sjukgymnasten, 1996. **Vetenskapligt suppl 3**: p. 18-22.
50. Heffelfinger, A., et al., *The relationship of neuropsychological functioning to adaptation outcome in adolescents with spina bifida*. J Int Neuropsychol Soc, 2008. **14**: p. 793-804.
51. Liptak, G., et al., *Mobility aids for children with high-level myelomeningocele: parapodium versus wheelchair*. Dev Med Child Neurol, 1992. **34**: p. 787-796.
52. Franks, C., R. Palisano, and J. Darbee, *The effect of walking with an assistive device and using a wheelchair on school performance in students with myelomeningocele*. Phys Ther, 1991. **71**: p. 570-577.
53. Fragala-Pinkham, M., S.M. Haley, and M.E. O'Neil, *Group aquatic aerobic exercise for children with disabilities*. Developmental Medicine & Child Neurology, 2008. **50 (11)**: p. 822-27.
54. O'Connell, D. and R. Barnhart, *Improvement in wheelchair propulsion in pediatric wheelchair users through resistance training: a pilot study*. Arch Phys Med Rehabil, 1995. **76(368-372)**.
55. Andrade, C., et al., *Changes in self-concept, cardiovascular endurance and muscular strength of children with spina bifida aged 8 to 13 years in response to a 10-week physical-activity programme: a pilot study*. Child Care Health Development, 1991. **17(3)**: p. 183-196.
56. Karmel-Ross, K., D. Cooperman, and C. Van Doren, *The effect of electrical stimulation on quadriceps femoris muscle torque in children with spina bifida*. Phys Ther, 1992. **72**: p. 723-730.
57. Nawoczinski, D., et al., *Clinical trial of exercise for shoulder pain in chronic spinal injury*. Phys Ther, 2006. **86**: p. 1604-1618.
58. Norrlin, S., et al., *Factors of significance for mobility in children with myelomeningocele*. Acta Paediatr, 2003. **92**: p. 204-210.
59. Norrlin, S. and A. Bartonek, *Myelomeningocele*, in *Sjukgymnastik för barn och ungdom - Teori och tillämpning*, E. Beckung, E. Brogren Carlberg, and B. Rösblad, Editors. 2002, Studentlitteratur: Lund. p. 183-193.
60. Wright, J., et al., *Natural history of knee contractures in myelomeningocele*. J Pediatr Orthop, 1991. **11**: p. 725-730.
61. Bartonek Å. Motor development toward ambulation in preschool children with myelomeningocele – a prospective study. Ped Phys Ther 2010; 22:52-60.
62. Johnson, K., et al., *Assistive technology use among adolescents and young adults with spina bifida*. American Journal of Public Health, 2007. **97**: p. 330-336.

63. Norrlin, S. and B. Rösblad, *Postural control in children with myelomeningocele*. Posture: A key issue in developmental disorders, ed. M. Hadders-Algra and E. Brogren Carlberg. 2008, London: Mac Keith Press.
64. Sandler, A., *Living with spina bifida: a guide for families and professionals*. Living with spina bifida: a guide for families and professionals, ed. A. Sandler. 1997, Chapel Hill and London: University of North Carolina Press.
65. Fife, S., et al., *Development of a clinical measure of postural control for assessment of adaptive seating in children with neuromotor disabilities*. Phys Ther, 1991. **71**: p. 981-993.
66. Jacobs, P. and E. Setterstig, *Interbedömarreliabilitet av Sittskala enligt LSS, hos barn och ungdomar med myelomeningocele*, in *Examensarbete i sjukgymnastik, Fördjupningsnivå 1 (C)*, U. Svantesson and C. Willen, Editors. 2007, Institute of Neuroscience and Physiology/Physiotherapy: Göteborg.
67. Franjoine, M. and J. Gunther, *Pediatric Balance Scale: a modified version of the Berg Balance Scale for the school-age child with mild to moderate motor impairment*. Ped Phys Ther, 2003. **15**: p. 114-128.
68. Tsai, P., et al., *Functional investigation in children with spina bifida - measured by the Pediatric Evaluation of Disability Inventory (PEDI)*. Child's Nerv Syst, 2002. **18**: p. 48-53.
69. Grimby, G., et al., *Structure of a combination of functional independence measure and instrumental activity measure items in community-living persons: a study of individuals with cerebral palsy and spina bifida*. Arch Phys Med Rehabil, 1996. **77**: p. 1109-1114.

2011-02-16 Simone Norrlin och Åsa Bartonek