

NY VERSION  
2014

●●● REGIONALT VÅRDPROGRAM  
Cerebral pares hos barn och ungdom  
2014

●●● REGIONALT VÅRDPROGRAM  
**Cerebral pares hos barn och ungdom**  
**2014**

Huvudförfattare  
*Kristina Tedroff*  
*Katarina Wide*

Det här är en uppdaterad version av det regionala vårdprogrammet  
*Cerebral pares hos barn och ungdom* som först utkom 2010

ISBN 91-85211-86-9  
RV 2014:01

## 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 alla invånare. Kunskapen om den goda vården ska vara gemensam, tillgänglig och genomlysbar samt bilda grund för bättre beslut i vården.

Arbetet bedrivs inom avdelningen Stöd för evidensbaserad medicin 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 sjukdomsörda. Den kräver ett komplext omhändertagande, både medicinska och rehabiliterande insatser, med många inblandade vårdgivare.

Definitionen av CP gäller inte längre bara motorisk problematik, utan nu också sensoriska funktioner som syn, hörsel och känsel, perception, kognition, kommunikation och beteende, epilepsi och sekundära muskuloskeletal problem. Kunskapen kring CP har ökat och nya utvärderings- och behandlingsmetoder tillkommit. Med den nya utvidgade definitionen har vården nu kommit att omfatta barnets och ungdomens hela livssituation och därmed minskar risken för komplikationer i vuxen ålder och möjligheterna till ett aktivt liv ökar.

Det nya uppdaterade vårdprogrammet har tagits fram av specialister och sakkunniga från hela landet under ledning av Kristina Tedroff, Astrid Lindgrens Barnsjukhus, Karolinska Universitetssjukhuset.

Arbetet har genomförts inom ramen för Stockholms läns landstings medicinska programarbete. Förankringen av vårdprogrammet har skett både regionalt i berörda specialitetsråd och nationellt genom berörda specialistföreningar.

Vårdprogrammet publiceras som ett regionalt vårdprogram, men kan med fördel användas av specialistvården i hela landet. De landsting som så önskar kan tillfoga sin egen "kappa" till vårdprogrammet.

Vi hoppas att vårdprogrammet kan vara en hjälp att utifrån en helhetssyn och på ett likvärdigt sätt tillgodose de medicinska behoven hos barn och ungdomar med CP.

Stockholm augusti 2014

*Carl-Gustaf Elinder*  
Ordförande i Stockholms medicinska råd  
Hälso- och sjukvårdsförvaltningen

*Catarina Andersson Forsman*  
Hälso- och sjukvårdsdirektör  
Hälso- och sjukvårdsförvaltningen

*Helena Martin*  
Ordförande i specialitetsrådet  
Barn- och ungdom



# Innehåll

<b>Inledning</b> .....	<b>7</b>
<b>Att leva med CP – en mammas berättelse</b> .....	<b>11</b>
<i>Mitt unika barn</i> .....	11
<b>Cerebral Pares – allmänt</b> .....	<b>13</b>
Förekomst .....	13
Orsak .....	14
Symtom .....	15
Utredning och diagnostik .....	16
<b>Motorik</b> .....	<b>17</b>
Förekomst .....	17
Orsak .....	17
Symtom .....	17
<i>Spasticitet</i> .....	18
<i>Dystoni/Dyskinesi</i> .....	18
<i>Samordningssvårigheter och cokontraktion</i> .....	18
<i>Svaghet eller pares</i> .....	19
<i>Symtom i relation till klassifikation</i> .....	19
<i>Unilateral spastisk CP</i> .....	21
<i>Bilateral spastisk CP</i> .....	21
<i>Dyskinetisk CP</i> .....	21
<i>Ataktisk CP</i> .....	22
Utredning .....	24
Behandling .....	24
<i>Läkemedelsbehandling</i> .....	25
<i>Kirurgisk behandling</i> .....	26
<i>Aktivitetsträning</i> .....	28
Anpassning av miljön .....	30
Samverkan kring behandling .....	30
Hur går det utan behandling? .....	30
<b>Kognition och beteende</b> .....	<b>32</b>
Förekomst .....	32
Orsak .....	32
Symtom .....	33
Utredning .....	33
<i>Årligen</i> .....	33
<i>18 mån – 2 år</i> .....	33
<i>5 – 5½ år</i> .....	34
<i>9 år</i> .....	34
<i>12 år</i> .....	35
<i>15 år</i> .....	35
Behandling .....	35
Konsekvenser och råd.....	35
<b>Kommunikation</b> .....	<b>36</b>
Förekomst .....	36
Orsaker .....	36
Utredning .....	36
Behandling .....	36
<b>Nutrition och tillväxt</b> .....	<b>39</b>
Förekomst .....	39
Orsak .....	39
Utredning .....	39
Behandling .....	40
Hur går det utan behandling? .....	40

<b>Munhälsa</b> .....	<b>42</b>
Förekomst .....	42
Orsak .....	42
Symtom .....	42
Utredning och behandling .....	42
Råd .....	42
<b>Gastrointestinala besvär</b> .....	<b>43</b>
Förekomst/symtom .....	43
GASTROESOFAGEAL REFLUX .....	43
Utredning .....	44
Behandling av GER .....	44
Läkemedelsbehandling .....	44
FÖRSTOPPNING .....	45
Utredning .....	46
Behandling .....	46
Läkemedelsbehandling .....	46
<b>Urininkontinens</b> .....	<b>48</b>
Förekomst .....	48
Orsak .....	48
Symtom .....	48
Utredning/ behandling .....	48
Råd .....	48
<b>Luftvägar</b> .....	<b>49</b>
Förekomst .....	49
Orsak/symtom .....	49
Utredning .....	49
Behandling .....	50
Konsekvenser .....	51
<b>Syn</b> .....	<b>52</b>
Förekomst .....	52
Orsak .....	52
Symtom .....	52
Utredning .....	53
Behandling .....	53
Konsekvenser .....	54
Råd .....	54
<b>Hörsel</b> .....	<b>55</b>
Förekomst .....	55
Symtom/beskrivning av problem .....	55
Utredning .....	55
Råd .....	55
Hur går det utan behandling? .....	56
<b>Epilepsi</b> .....	<b>57</b>
Förekomst .....	57
Orsaker .....	57
Symtom .....	57
Utredning/behandling .....	57
Hur går det utan behandling? .....	57
<b>Sömn</b> .....	<b>58</b>
Förekomst .....	58
Orsak .....	58
Symtom/beskrivning av problem .....	58
Prevention .....	59
Utredning .....	59
Behandling .....	59
Konsekvenser .....	60
<b>Smärta</b> .....	<b>61</b>
Förekomst .....	61

Orsak .....	61
Symtom .....	61
Utredning .....	62
Behandling och råd .....	62
Hur går det utan behandling? .....	63
<b>Sexualitet hos barn och ungdomar .....</b>	<b>64</b>
Sexuella möjligheter .....	64
Sexuell utveckling: Kropp, identitet och relation .....	64
Råd och stöd .....	66
Sexuellt utnyttjande .....	66
<b>Läkemedelsbehandling .....</b>	<b>69</b>
<b>Habilitering .....</b>	<b>71</b>
<b>Viktigt att tänka på inför övergången till vuxensjukvården .....</b>	<b>72</b>
<b>Checklista – nyckelåldrar .....</b>	<b>74</b>
<b>Länkar och litteraturtips .....</b>	<b>88</b>





## Inledning

### Bakgrund och syfte

Cerebral pares (CP) är det vanligaste rörelsehindret hos barn och ungdomar. Förekomsten är cirka 2 av 1 000 födda barn. För Stockholms del innebär det cirka 65 nya barn per år eller totalt cirka 1 200 barn med diagnosen CP inom Stockholms läns landsting. Definitionen av CP har utvidgats till att utöver motorisk problematik också omfatta sensoriska funktioner som syn, hörsel och känsel, perception, kognition, kommunikation, och beteende, epilepsi och sekundära muskuloskeletala problem. CP är en livslång funktionsnedsättning som kräver ett komplext omhändertagande av många olika vårdgivare. Det finns idag skillnader i vården både på nationell och regional nivå. Därtill kommer stora kostnader för vården och samhället.

**Syftet och övergripande mål för vårdprogrammet är att:**

1. Identifiera problem i god tid.
2. Sätta in behandling i god tid innan problemen blir för stora.
3. Säkerställa att alla barn med CP får en likartad bedömning.
4. Minska problematiken i vuxen ålder.

### Avgränsning

Detta är främst ett medicinskt vårdprogram som anknyter till ICF-CY2 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 kapitel 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*, med. dr lungläkare, Lung-Allergimottagningen, Astrid Lindgrens Barnsjukhus Solna, Karolinska Universitetssjukhuset

*Eva Brogren Carlberg*, docent, leg. sjukgymnast, Handikapp & Habilitering, Stockholms läns landsting

*Ann-Christine Eliasson*, professor, arbetsterapeut, Handikapp & Habilitering och Karolinska Institutet

*Elisabeth Fernell*, Barnneurolog/barnhabiliteringsläkare, Utvecklingsneurologiska enheten, Barnkliniken, Skaraborgs sjukhus samt professor i barn- och ungdomspsykiatri, Gillbergcentrum, Göteborgs Universitet.

*Monica von Heijne*, vuxenhabiliteringsläkare, medicinskt ansvarig för vuxenhabiliteringen, Rehabiliteringsmedicinska Universitetskliniken, Stockholm, Danderyds sjukhus AB

*Kate Himmelmann*, docent, 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

*Petter Malmberg*, med. dr, barn gastroenterolog, Astrids 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*, med. dr, barnneurolog/barnhabiliteringsläkare, barn- och ungdomskliniken, Örebro Universitetssjukhus

*Kristina Tedroff*, docent, barnneurolog/habiliteringsläkare, Astrid Lindgrens Barnsjukhus, Solna och Huddinge, Karolinska Universitetssjukhuset

*Katarina Wide*, med. dr, barnneurolog/habiliteringsläkare, Astrid Lindgrens Barnsjukhus Solna och Huddinge, Karolinska Universitetssjukhuset

*Inger Uhlén*, med. dr, överläkare, Hörsel- och balanskliniken, Karolinska Universitetssjukhuset

*Birgitta Hulter*, med. dr, sexolog, leg. sjuksköterska, Neurologkliniken Karolinska Universitetssjukhuset

Redaktör för vårdprogrammet har varit *Lisbeth Friman*, Vårdgivarstöd/Stöd för evidensbaserad medicin, HSF.

## **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, specialist-sjuksköterskor 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 Checklistan utgår från de sex nyckelåldrar då patienten möter vårdpersonal, nämligen nyfödda, småbarnsåren, inför skolstart och stadiemyten 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 förening för att få sanktion för vårdprogramarbetet. 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.

### Mål för implementering av vårdprogrammet

1. Nutritionsstatus och tillväxt skall utvärderas kontinuerligt under barnets uppväxt. Fullständiga tillväxtkurvor för längd och vikt skall finnas i journalen för alla barn med CP.
2. Alla barn med CP och normalbegåvning ska bedömas vad gäller synfält i god tid innan körkort blir aktuellt.
3. Vårdprogrammet ska användas i utbildning av alla som möter dessa barn och ungdomar.

### Användningssätt

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 2018. För revidering och uppdatering ansvarar specialitetsrådet Barn och Ungdom, Stockholms läns landsting.

### Nyheter i denna upplaga

Uppdateringar har framförallt skett inom områdena: **Motorik:** Selektiv Dorsal Rots rizotomi, styrketräning och målinriktad funktionell träning. **Smärta:** Fler förslag på analgetika. **Sexualitet:** Avsnittet om den sexuella utvecklingen har fått ett större utrymme i denna upplaga av vårdprogrammet. Frågan kan finnas med under barnets hela utveckling men behöver särskild uppmärksamhet i samband med pubertets- och identitetsutveckling, självständighet och vuxenblivande. **Allmänt om CP:** Förekomsten av hemiplegi ökar, men den totala förekomsten av CP är oförändrad. **Kommunikation:** Flera nya klassifikationer har publicerats.

### Funktionsområde 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 Arvidsson
Nutrition och tillväxt	Reidun Stenberg, Kate Himmelmann och Inger-Marie Isacson
Munhälsa	Kate Himmelmann, Bitte Ahlberg och Lotta Sjögren
Gastrointestinala besvär	Petter Malmborg, Reidun Stenberg, Marie Krantz och Inger-Marie Isacson
Förstopning	Petter Malmborg, Inger-Marie Isacson och Reidun Stenberg
Urininkontinens	Jan Arvidsson och Katarina Wide
Luftvägar	Sten-Erik Bergström

Syn	Lena Jacobson
Hörsel	Inger Uhlén
Epilepsi	Kate Himmelmann och Paul Uvebrant
Sömn	Kristina Tedroff
Smärta	Kristina Tedroff
Sexualitet	Birgitta Hulter och Elsa-Lena Ryding
Läkemedelsbehandling	Katarina Wide
Habilitering	Kristina Tedroff och Katarina Wide
Viktigt att tänka på inför övergången till vuxen sjukvården	Monica von Heijne

## Att leva med CP – en mammas berättelse

### Mitt unika barn

*När jag väntade mitt första barn hade jag många förväntningar och drömmar, liksom 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, neuropsykiatriker, 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 delats upp har varit svårt att hantera. För oss är han ju en hel person liksom 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 ortopeden ligger fokus på skelett och sträckning av benen. "Han ska stå i stäskal minst två timmar varje dag - det är avgörande för skelettets utveckling" är budskapet.*

*Hos logopeden får vi veta att han måste träna munmotorik minst en 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 ha 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 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, som 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. Det 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 ett vanligt mammaliv. Handla, laga mat, ge en värdegrund, ge trygghet och framför allt kärlek, och den är precis lika stark som alla andra mammors kärlek till sina barn. Den är dessutom kryddad med en oändlig tacksamhet över att han överhuvudtaget finns till 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 många besök och han avskyr dem mer och mer för varje år som går. Besök som för personalen är vardag, men som för ett barn kan innebära så mycket mer. Varje besök bygger på erfarenheter från det föregående, ibland är de bra, ibland dåliga. Rädslan 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: "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

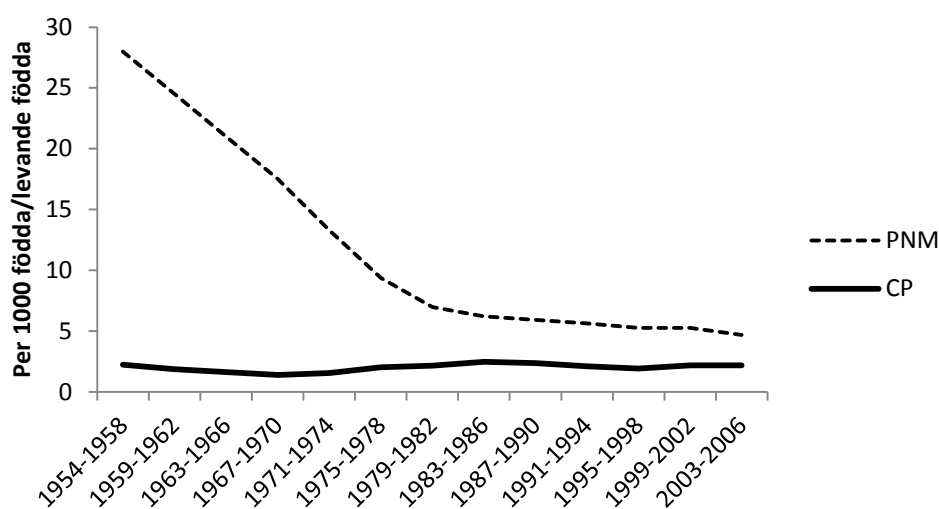
## Cerebral Pares – allmänt

Cerebral pares (CP) är den vanligaste motoriska funktionsnedsättningen hos barn. Hos mer än hälften av barnen förekommer också andra funktionsnedsättningar, t.ex. kognition, synfunktion, perception och/eller kommunikation. Mer än 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 CP.

### Förekomst

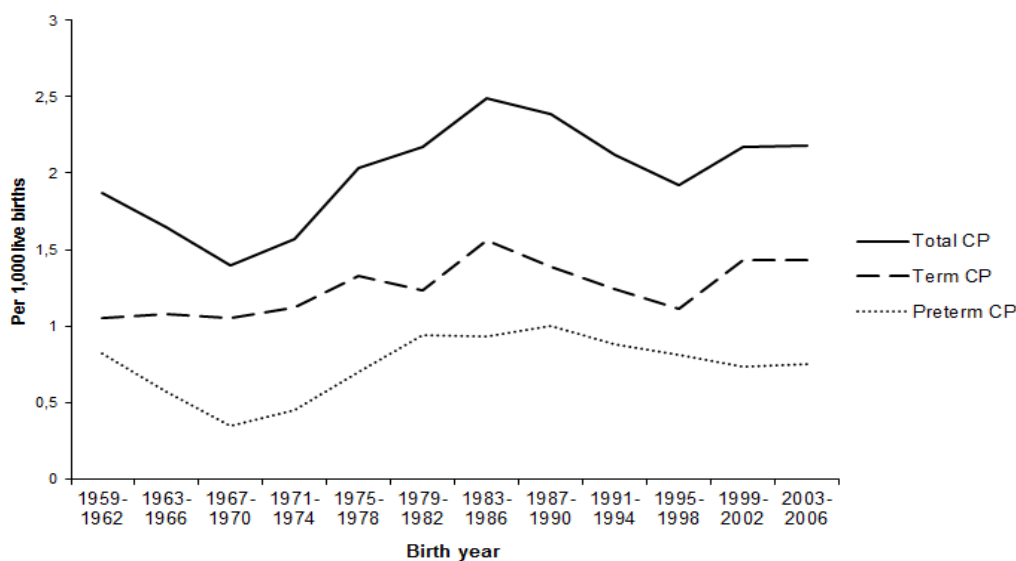
Cirka 2 per 1 000 levande födda barn i Sverige får diagnosen CP, och i övriga Europa är förekomsten ungefär densamma. I Västsverige var prevalensen hos barn födda 1995–98 1,92 och perioden 1999–2002 2,18 per 1 000 levande födda. Året 2002 var prevalensen bland barn födda i Skåne-Blekinge 2,3 per 1 000 levande födda (Westbom, personligt meddelande). Hos barn inflyttade från andra länder är förekomsten högre. 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 följd (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 1 000 levande födda, jämfört med 1–1,5 per 1 000 för fullgångna barn. Ändå är mer än hälften av barnen som får CP fullgångna vid födelsen, pojkar är i majoritet.

Figur 1. Perinatal mortalitet och CP-prevalens





Figur 2. Cerebral pares i Västsverige 1959-2006



## Orsak

Hjärnskadorna som resulterar i CP har oftast uppkommit redan under graviditeten (prenatalt) hos barn som föds i fullgången 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 postnatala 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 fullgången tid drabbas framför allt basala ganglier som då befinner sig i en känslig utvecklingsfas.

Magnetkameraundersökning ger oss goda möjligheter att datera hjärnskadorna enligt ovanstående principer, under förutsättning att undersökningen sker efter avslutad myelinisering. I det västsvenska CP-panoramats 2003–2006 fanns orsaken i fosterlivet hos 36 %, i tiden kring förlossning eller nyföddhetsperiod hos 46 %, men tidsperiod kunde inte säkert fastställas hos 18 %. Hos de senare fanns riskfaktorer som talade för att majoriteten hade sitt ursprung i fosterlivet. Det vanligaste röntgenfyndet är PVL (periventrikulär leukomalaci, skada i den vita substansen runt hjärnans hålrum), som finns hos 36 %. Låga Apgarpoäng är förknippat med skador i thalamus och basala ganglierna och med dyskinetisk CP. Sammanfattningsvis har 73 % radiologiska tecken på en skada som inträffat sent i andra trimestern eller under tredje trimestern.

## Symtom

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

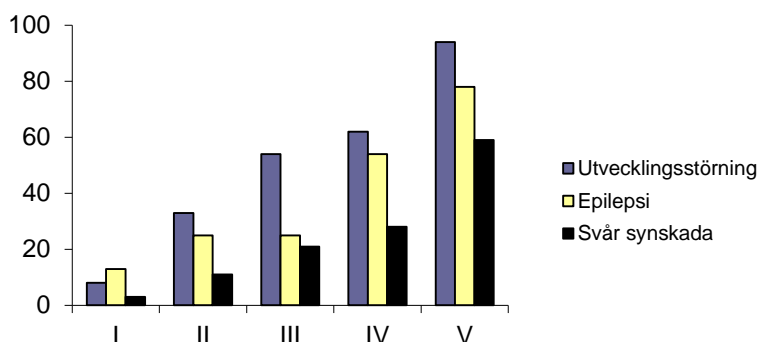
\*Surveillance of Cerebral Palsy in Europe (SCPE).

Spastisk CP utgör cirka 80 % av CP-panoramats och karakteriseras av ökad muskeltonus, livliga reflexer och ibland klonus. Cirka 44 % av västsvenska barn med CP födda 2003–2006 hade **spastisk hemiplegi** eller unilateral spastisk CP (USCP). Detta innebär en ökning jämfört med tidigare.

**Spastisk diplegi** och **tetraplegi**, tillsammans kallat bilateral spastisk CP (BSCP), utgör 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 nätverket för CP-forskning SCPE. Förekomsten av bilateral spastisk CP har minskat i takt med att färre för tidigt födda barn får CP.

**Dyskinetisk CP** står för 16 %. 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 utgör 5 % 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 motorisk funktionsnedsättning 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 kan samtidigt ha många andra problem som överskuggar denna diagnostik. Andra barn kommer till diagnos på grund av t.ex. en gångasymmetri som upptäcks 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 och ett classification tree for 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. Motoriska milstolpar som att hålla upp huvudet, vända sig från mage till rygg och vice versa, att sitta utan stöd, krypa eller gå 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, 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 är borta eller integrerade i den viljemässiga motoriken. Andra symtom som t.ex. dystoni och sekundära muskuloskeletala förändringar tar längre tid för att utvecklas. Några av symtomen beskriver vi här mer detaljerat.

<b>Cerebral Pares</b> <b>De motoriska symtomen</b>	
<i>Positiva symtom</i>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Spasticitet</li><li>• Dystoni/dyskinesi</li><li>• Hyperreflexia</li><li>• Cokontraktion</li><li>• Spegelrörelser</li><li>• Sekundära muskuloskeletala förändringar</li><li>• Kvarstående nyföddhetsreflexer</li></ul>
<i>Negativa symtom</i>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Pares eller svaghet</li><li>• Central dys-koordination (samordningssvårigheter)</li></ul>

## Spasticitet

Spasticitet är ett av de vanligaste motoriska symtomen, 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 det 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 uttalad, 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 förvärras av yttre stimuli som stress, höga ljud, känslomässig anspänning, men även av andra icke-relaterade eller samtidiga 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 att spasticiteten orsakade svaghet, och att styrketräning kunde ge ökad spasticitet. Idag vet man att så inte är fallet.

## Dystoni/Dyskinesi

Patienter med dystoni eller dyskinesier, t.ex. 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 s.k. 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 kan armen hållas sträckt och kraftigt pronerad, men handen kan också vara dorsalflektad i handled med översträckta spretande fingrar. Dyskinesier är överrörlighet, ofta skruvande extrarörelser 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 påverkar tal- och sväljfunktionen. Dystoni/dyskinesi utvecklas också i typfallet betydligt senare än t.ex. spasticitet. Vid renodlad dystoni är grundmuskelspänningen lägre, bara i samband med de dystona muskelspänningarna är tonus ökad, och barnen är nästan alltid slappa under sömn.

## Samordningssvårigheter och cokontraktion

Motoriska milstolpar som att hålla upp huvudet, vända sig från mage till rygg och vice versa, att sitta utan stöd, krypa eller gå utvecklas senare eller betydligt senare än hos typiskt utvecklade barn.

Vi vet att barn med CP har svårt att styra och reglera alltifrån enkla automatiserade rörelser som t.ex. balansjustering i sittande och stående, till svårare uppgifter som t.ex. gång, gripande och släppande. Men också vid mycket enkla rörelser har man kunnat påvisa tydliga brister i den neurogena kontrollen av rörelserna när man jämfört med friska typiskt utvecklade 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 extremitetsmuskler 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 motorneuron resulterar i en ofullständig aktivering av den motoriska enheten som består av  $\alpha$ -motorneuronet och de muskelfibrer som det innerverar.
- Redan vid födseln finns en individs alla muskelfibrer, dessa växer sedan till i volym och massa i takt med att barnet växer. För muskler gäller ett tydligt proportionellt samband mellan muskelns tvärsnittsdiameter 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 stödjeväd. 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 symtomet klassificerar man CP- typen som spastisk, dyskinetisk eller ataktisk. Vid spastisk CP adderar man uni- eller bilateral till diagnosen beroende på om symtomen finns på 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 ska ligga kvar på sin nivå oavsett ålder och behandlingsinsatser.

GMFCS är en väletablerad klassifikation som funnits sedan slutet på 90-talet och som används rutinmässigt i i-länder. Med GMFCS delas personer med CP in i fem nivåer där nivå I innebär lägsta grad av grovmotorisk påverkan 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.

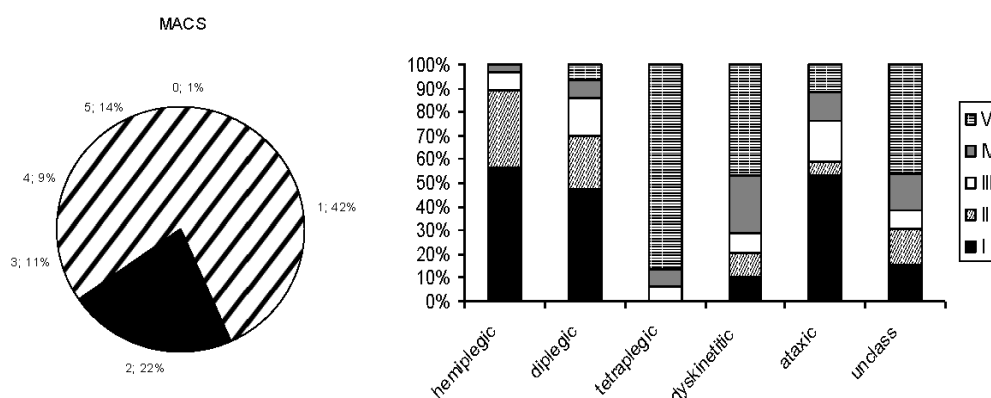
GMFCS är en reliabel och stabil klassifikation, dvs. barnens nivå bestäms på likartat sätt oberoende av vem som utför klassifikationen och de flesta barn bibehåller sin

GMFCS nivå över tid. Genom att kombinera GMFCS med ett grovmotoriskt test (GMFM) kan GMFCS även användas till att ge prognostisk vägledning. Det finns motoriska utvecklingskurvor, eller "tillväxtkurvor", för de olika nivåerna.

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 för 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. Gruppen barn med CP finns i alla MACS nivåer, majoriteten finns i nivå 1 och 2 vilket gör att de klarar ganska mycket utan hjälp eller anpassningar.

MACS är reliabelt och stabilt över tid, dvs de flesta barn stannar kvar i samma MACS nivå även om de blir äldre. MACS nivå bestäms bäst genom att fråga någon som vet hur barnet fungerar i vardagen. 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. Även om korrelation är hög är det endast cirka 50 % av barnen som har samma nivå på GMFCS och MACS. 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 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 ofta 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 lär sig gå i vanlig tid men oftast lite senare, vid 3-års ålder bör dock alla gå om det är unilateral CP. 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. Sådan omogenhetsförändring i hjärnans vita substans, kallades tidigare därför periventrikulär leukomalaci eller PVL.

Hos de barn som har en större grovmotorisk påverkan, (GMFCS nivå IV-V) finns både de barn som är extremt underburna (födda före v 28) och de barn som fått asfyxi (syrebrist) eller infektion i samband med förlossningen. De som fått asfyxi har ofta förändringar i hjärnbarken men också i basala ganglierna, områden som hos det fullgångna barnet har en större känslighet för att bli skadade. En del barn med litet huvud, mikrocefali, kan ha haft en tidig intrauterin infektion. Barnet kan också ha en hjärnmissbildning som utvecklats under graviditetens tidiga skede.

Vanligast är att barn med bilateral CP först uppvisar en fas som karakteriseras av hypotonus med försenad och sparsam motorik, ofta med matningssvårigheter, sedan en fas som karakteriseras av övergående muskelspänningar då barnet kanske spänner sig bakåt eller omväxlande spänner benen, innan spasticitet slutligen utvecklas. För denna grupp barn är de grovmotoriska problemen mest framträdande med balans- och förflyttningssvårigheter. De med störst funktionsnedsättning har också svårt med den viljemässiga motoriken och är oftast klassificerade som MACS IV och V.

### **Dyskinetisk CP**

Dyskinetisk CP ger en svår motorisk funktionsnedsättning med små möjligheter till viljemässigt kontrollerade arm och handrörelser. Rörelserna hos en del barn



karakteriseras av "en lång och vindlande resa till målet", en långsamhet och avsevärd grovmotorisk problematik.

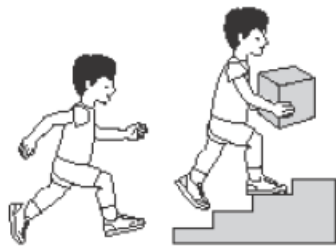
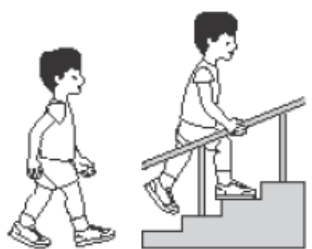
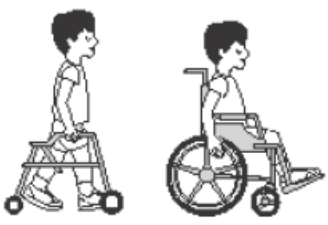
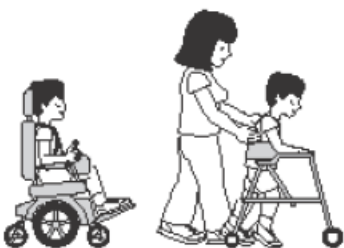
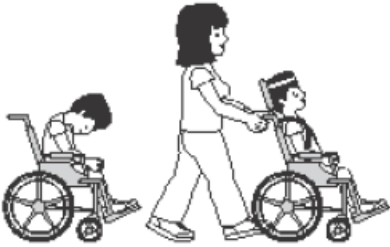
Nyföddhetsreflexerna Moro, ATNR mm kvarstår ofta upp i vuxen ålder och hindrar viljemässiga rörelser. Huvudsymptomet är dystoni men många har också hyperkinesier och även inslag av spasticitet. Barn med dyskinetisk CP har i grunden en nedsatt muskeltonus och är oftast slappa under sömn. Ett stort problem för dessa barn är påverkan på talmotoriken och där många helt saknar tal. En mindre undergrupp, ca 20 %, domineras av hyperkinesier och kan klassificeras som choreoatetos.

### **Ataktisk CP**

Detta är den ovanligaste 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 utvecklas långsamt motoriskt ändå upp i vuxen ålder. De har symptom som inkluderar, tremor, ataxi, dysmetri (felpekning), men alla barn brukar så småningom lära sig att gå.

Figur 5. En illustration av Gross Motor Function Classification System (GMFCS). Tryckt med tillstånd av Dr Kerr Graham.

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

	<p><b>GMFCS Level I</b></p> <p>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</p>
	<p><b>GMFCS Level II</b></p> <p>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.</p>
	<p><b>GMFCS Level III</b></p> <p>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.</p>
	<p><b>GMFCS Level IV</b></p> <p>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.</p>
	<p><b>GMFCS Level V</b></p> <p>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.</p>

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

## Utredning

En försenad eller avvikande motorisk utveckling är ofta de symtom 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 eventuella avvikelser som infektioner, flerbörd, tillväxtavvikelser mm, förlossning och perinatal period. En viktig del av utredning gäller också att utesluta att barnet inte har ett progressivt sjukdomstillstånd. Anamnes på färdigheter som försvunnit talar starkt emot en CP diagnos. För att säkert kunna bedöma arten och graden av motorisk försening och motoriska symtom, behöver man oftast träffa barnet vid ett par tillfällen. En eller flera utvecklingsbedömningar av en erfaren barnsjukgymnast bidrar. Vid tidig misstanke om avvikande motorik kan ett ultraljud av skallen (via främre fontanellen) visa på större förändringar. En magnetkameraundersökning 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- och förlossningshistoria kan hjälpa till att förklara orsak och tidpunkt för skadan samt i vissa fall risken för tilläggs-handikapp 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 kvalitet av handfunktion i var hand för sig och Assisting Hand Assessment (AHA) som är utvecklat för barn med unilateral CP.

Andra viktiga mätningar kan vara rörelseomfång och styrka. För att följa barnens självständighetsutveckling i personlig vård och förflyttning bör PEDI användas. Utöver dessa utvärderingsinstrument finns 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 finns det relativt få kliniska behandlingsstudier som tydligt stöder en specifik behandlingsstrategi och i regel utvärderas endast kortare behandlingsinsatser.

Andelen behandlingsstudier ökar dock dramatiskt och inom flera områden finns god evidens. Svårigheter med att utveckla forskningen kring behandling är flera, inte minst anses växande barn med 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 förstahandsvalet. Bensodiazepiner t.ex. clonazepam och diazepam 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 sig till GABAB-receptorer och på så vis inhibera mono- och polysynaptiska reflexer bl.a. på spinal nivå. Biverkningarna är dosberoende men genom en långsam dositering kan ofta höga dygnsdoser tolereras väl. De vanligaste biverkningarna är dåsighet, 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 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.

En tredje preparatgrupp, alfa2-adrenerga agonister, minskar den spinala excitationen. Alfa2-agonister används ofta i övriga Europa och Nordamerika både vid monoterapi och som tilläggsbehandling. Vi kan extempore förskriva klonidin för peroralt bruk. Klonidin (Apotek Produktion & Laboratorier, APL) oral lösning 20 mikrog/ml. Vanlig dos vid smärtsam spasticitet är 1-3 mikrogram/kg x 2-3.

### 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, 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 korttidsstudier 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. Funktionella förbättringar kan dock endast uppnås om BoNT-A injektioner kombineras med intensiv 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 eller helt förhindrar användandet av ortoser eller om man uppfattar att barnet nått en plåt 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 sammanfattningsvis relativt blygsamma funktionella vinster.

Botulinumtoxin är förenat med 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 obalans 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 i armbågen, handleden och knäna. Fötterna ställs i spets och höftleden böjs och adduceras. I början kan obalansen korrigeras med ortoser eventuellt kombinerat med botulinumtoxin. Senare blir muskel/sen-komplexen 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. Om ledhuvudet luxerar 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 korrigeras 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 spetsfot-

ställning är det vanligt framförallt hos barn med unilateral CP, att ortoser kombinerat med botulinumtoxin långsiktigt 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 svår knäande gång. Obalans också i andra leder kan åtgärdas med muskel/senförlängningar eller seriegipsning. Vanligtvis är det fördelaktigt för barnet att göra all nödvändig korrektion av benen samtidigt, både med skelettkirurgi och eventuell muskel/senkirurgi. Läkningstiden förkortas och barnet får fortare ett bättre sittande eller bättre gång. Muskel och senförlängningar ger dock sannolikt en svaghet på sikt. För att "få ut" kontrakturer kan man istället seriegipsa, d.v.s. behandla med gips som byts varannan vecka under en sexveckors period. Under denna behandling tänjs succesivt strama leder och muskelns ursprungsanatomiska bibehålls.

### 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. Kirurgiska ingrepp där senfästen förflyttas så att handledsböjare istället blir handledssträckare förbättrar handpositionen, och också greppet. Förlängning av bicepsen förbättrar räckvidden för armen, och 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 10 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 för att underlätta hygien.

Botulinumtoxinbehandling av framförallt biceps och tumadduktorn kan förbättra räckvidd och grepp, men måste då kombineras med intensiv träning.

### Rygg

Det är mycket vanligt med en skoliosutveckling hos barn med GMFCS IV-V, dels p.g.a. svaghet, dels p.g.a. en obalans i muskulaturen. Är skoliosen mjuk och redresserbar, kan en mjuk korsett underlätta sittandet. Överstiger den s.k. 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 på 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 (SDR), som framförallt används på yngre barn med bilateral CP som kan gå och har god styrka, skärs afferenta excitatoriska nervfibrer permanent av där de går in i ryggmärgen via dorsalerotterna. På så vis erhålls en permanent spasticitetsreducerande effekt. Postoperativt bör operationen följas av intensifierad träning med styrketräning som en viktig del.

Under senare år har en rad långtidsstudier -varav ett par från Sverige- publicerats, där patienter som genomgått SDR följts i 10 år eller längre. Dessa studier visar att också efter 10 år är spasticiteten helt eller nästan helt borta i ben och oftast även i höfter. Trots detta har en mycket stor andel patienter i alla studier (ökande med ökande uppföljningstid) behövt ortopediska operationer. Ofta har dessa operationer varit mjukdelskirurgi eller "kontrakturskirurgi". Dessa fynd tyder starkt på att spasticitet

inte ensamt orsakar kontrakturer. Under de första åren efter en SDR-operation ses ofta en viss förbättring av grovmotorisk funktion. Detta har ofta anförts som ett bevis för förbättring efter SDR. Men barn med CP genomgår också en grovmotorisk utveckling och om man jämför den grovmotoriska funktionen efter SDR med de nu kända "grovmotoriska" tillväxtkurvorna, unika för varje GMFCS nivå, ser man stora likheter. Sammantaget finns idag inte bevis för att SDR leder till långsiktig förbättring av grovmotorisk funktion.

Den andra neurokirurgiska metoden innebär att en pump som kontinuerligt avger baklofen (se under läkemedelsbehandling för mekanism) placeras under muskelfascian på buken.

Från pumpen går en kateter under huden och in i spinalkanalerna. Metoden kallas Intratekal baklofenpumpsbehandling eller ITB. Pumparna programmeras via en extern programmerare och avger 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 vanliga 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 en nyligen publicerad systematisk översiktsartikel har Constraint Induced Movement therapy (CIMT), bimanuell träning, målinriktad träning och hemträningsprogram lyfts fram som områden med tydlig evidens för god effekt. I detta vårdprogram har vi valt att beskriva metoder med positiv evidens. De bygger på barnets egen viljemässiga aktivitet och mål. Detta är att rekommendera framför äldre metoder som Bobathmetoden, som i översiktsartikeln ovan helt döms ut då metoden förutom att vara verkningslös också skapar obehag för det enskilda barnet, och Konduktiv Pedagogik (Novak I et, al. 2013). En annan 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

Sedan knappt två decennier har styrketräning vid CP utvärderats i en rad studier. Dessa studier har effektivt tillbakavisat tidigare misstankar att styrketräning skulle orsaka ökad spasticitet, så är det inte. 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 man kan inte i de olika artiklarna utläsa om någon av metoderna varit mer framgångsrik än de andra. Ingen av dessa studier visar en tydligt positiv funktionell effekt även om styrkan förbättrats. Ingen studie pågick mer än tre månader vilket sannolikt behövs för att få hypertrofi av muskeln och förbättrad funktion. Under senare år har flera rapporter redovisats där unga individer med CP styrketränats regelbundet under 1-2 år och då successivt fått en förbättrad funktion. Slutsatsen från dessa sk "single case"-rapporter är att styrketräning sannolikt måste utföras regelbundet och under lång tid för att kunna ge funktionell vinst. Styrketräning bör finnas med som en del i de sjukgymnastiska interventionerna och samplaneras med övningar på aktivitets- och delaktighetsnivå efter varje barns behov och mål. Olika träningsmetoder passar 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 att förflytta sig, kommunicera, klä sig och äta så självständigt som möjligt. Träningen utgår från funktionella mål som barnen och familjerna tycker är viktiga. Dessa mål bör diskuteras fram och formuleras i samarbete mellan habiliteringspersonal och familjen. Det finns målsättningsinstrument som COPM och PEGS som kan underlätta målsättningen. 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 målen 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? Finns det svårigheter med att förstå hur uppgiften kan utföras? Muskelsvaghet? 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 inläring, 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 bör göras utifrån måluppfyllelse men också utifrån generella bedömningsinstrument som mäter grovmotorisk kapacitet (GMFM-66) och vardagsfungerande (PEDI) rekommenderas. Utfallsmått bör väljas utifrån typ av mål. Det finns god evidens för att målfokuserad träning ger förbättrad funktion och förmåga till egenvård ("self care").

### **Förbättrad handfunktion**

Idag finns tydlig evidens för specifik handträning med bimanuella handträningsprogram och program som främst fokuserar på en hand t.ex. Constraint Induced Movement Therapy (CI terapi). Dataträning och virtual realityprogram blir allt vanligare. Typiska färdighetsträningsprogram är till exempel skriva och rita och förmågan att använda datorer. CI-terapi innebär att barnen förmås använda sin hemiplegiska hand genom att den "bästa handen" förses med en handske eller bandage under 1-6 timmar/dag under en behandlingsomgång på ca 6v. Under denna tid stimuleras användandet av den sämre handen. Behandlingsresultat har setts vid flera olika typer av CI -träningsstudier och effekten kvarstår i uppemot ett år efter avslutad behandling. Denna metod gör det möjligt att uppnå massiv och frekvent träning och detta gör att barnen kan förändra sitt sätt att använda den hemiplegiska handen. Behandlingen verkar kunna genomföras och har effekt på såväl yngre som äldre barn.

De modeller som använts i barnhabiliteringen har modifierats utifrån metoder som utvecklats för vuxna vilket är av stor vikt för dess genomförbarhet. Bimanuell träning har visat sig vara lika effektiv som CI-terapi vid samma träningsintensitet. Det verkar som förändringarna är mer relaterad till intensitet än metod. Det styrks också av att dataspel/träning och virtual reality som används med hög intensitet verkar ge funktionsförbättringar. Färdighetsträning som att skriva, rita, klippa och andra viktiga finmotoriska aktiviteter är vanligt förekommande men oftast studerat i studier med målinriktad träning med gott resultat. För att uppnå önskade resultat visar klinisk erfarenhet att en aktivitetsanalys bör 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. En nyligen genomförd större studie visar att miljörelaterade insatser ger lika god effekt som direkta insatser till barnet. Miljörelaterade insatser innefattar allt från lagar om tillgänglighet och diskussioner om delaktighet 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". Spasticitetsteamerna 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; intratekal baklofenpump, selektiv dorsaltrots rizotomi eller ibland för bedömning av rörelsenedsättningen.

Till besöket kallas även PAL (patientansvarig läkare) och ordinarie habiliterings-sjukgymnast och/eller arbetsterapeut.

För en kontinuerlig behandling ansvarar ofta lokala habiliteringsteam. Den första behandlande kontakten för barn med CP är oftast sjukgymnasten på habiliteringen. För barn med uttalade symtom och svårigheter från övre extremiteter finns likartade mottagningar där handkirurg, arbetsterapeut och ortopedingenjör på universitetssjukhuset tillsammans med habiliteringsarbetsterapeut 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 dokumenteras 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 CPUP-s databas har man 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 p.g.a. 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 går med eller utan hjälpmedel som barn, får försämrad gångfunktion när de blir äldre och en av tio slutar helt gå. Det är ofta de som lärt sig gå sent. Vanliga orsaker till nedsatt gångförmåga är spasticitet, smärtor, knäproblem och brist på anpassad fysisk träning. Vilken typ av sjukgymnastik man har som barn verkar ha betydelse för om man är fysiskt aktiv som vuxen. Fysiskt aktiva personer har oftare fått sjukgymnastik där man lägger 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 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 intellektuell funktionsnedsättning varierar utifrån typ av cerebral pares, utbredning och svårighetsgraden av skadan i centrala nervsystemet. En västsvensk epidemiologisk studie från 2006 av cerebral pares hos barn visar att alla barn med tetraplegi har en svår utvecklingsstörning. Andelen med utvecklingsstörning bland barn med hemiplegi var 17 %, bland barn med diplegi 49 %, dyskinetisk CP 62 % och ataxi 50 %. I en separat studie av barn med dyskinetisk CP visades att endast 10 av 48 barn hade tal (dysartri) medan 38 hade anartri.

En annan studie från Västsverige analyserade talförmågan hos barn med olika typer av CP. Studien visar att ungefär en tredjedel av barnen inte hade något tal, ungefär ytterligare 20 % hade en störning av talet och hos ungefär hälften av gruppen förelåg ingen talstörning. Förekomst av utvecklingsstörning var starkt associerad med nedsatt förmåga till talat språk.

En ojämn kognitiv profil ses hos många med cerebral pares, särskilt vid diplegi eller bilateral spastisk pares. 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 tänkandet 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 styrkor kan 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 och 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 ickeverbala kognitiva funktioner och

diskuterade hjärnans förmåga till funktionell reorganisation av kognitiva, inklusive 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 inlärning och möjligheten att förvärva erfarenhet via sinnen.

Andelen 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 intellektuell funktionsnedsättning, som innebär svårigheter med teoretiskt tänkande klassificeras med ett psykometriskt IQ-mått och ett kriterium som mäter vardagligt/adaptivt fungerande. Utvecklingsstörning/intellektuell funktionsnedsättning av olika grad; lindrig, måttlig till svår och djup, definieras utifrån IQ understigande cirka 70 och barnets adaptiva fungerande definieras enligt DSM-5 (2013). 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. Studien av Nordin och Gillberg (1996) påvisade att 10 % av barn med cerebral pares hade ett autismspektrumtillstånd.

Kognitiva svårigheter relaterade till problem med uppmärksamhet/koncentration, rastlöshet och impulsivitet är väl dokumenterade. I uttalad grad och om specifika kriterier uppfylls kan symtomen stämma med Attention Deficit Hyperactivity Disorder (ADHD). Kognitiva, exekutiva svårigheter kan uttryckas i bristande flexibilitet och i bristande arbetsminne. Ofta finns också svårigheter med känslomässig reglering som kan resultera i att barnet lättare får utbrott.

Andra beteendemässiga problem som kan förekomma är sömnstörning, ångslan och oro. Selektivt matintag kan vara relaterat särskilt till autismspektrumtillstånd.

## Utredning

Utredning av kognitiva svårigheter sker i team inom habiliteringsverksamhet. Psykologens utredning är avgörande för att fastställa om barnet har en utvecklingsstörning/intellektuell funktionsnedsättning. Likaså är det psykologutredningen som kan påvisa den ojämna kognitiva profilen, till exempel 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 funktionsnedsättning, avvägning mellan lek och träning, föräldrarollen och information ges om föräldra- och syskongrupper. Den tar upp krisbearbetning och vilket stöd som finns för föräldrar. Information ges 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 föräldrarna om vikten av att bedöma om barnet har kognitiva svårigheter; t.ex. inlärningssvårigheter till följd av problem med teoretiskt tänkande eller en påtagligt ojämn begåvningsprofil. En utredning kan också belysa om barnet har svårt med visuell och auditiv perception, tal-språk-kommunikations-svårigheter, uppmärksamhets- och uthållighetsproblem, bristande flexibilitet i tänkandet, nedsatt processhastighet/arbetstempo eller ojämn och varierande dagsform. Begåvnings- och 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/intellektuell funktionsnedsättning.

Psykologen väljer bedömningsinstrument utifrån det enskilda barnets förutsättningar, dess 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, bristande uthållighet, uttrötthet, 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 och kognitiva svårigheter, 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 tydligare. 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 funktionsnedsättning just vid denna period vad som brukar benämnas "en 9-årskris". Därför bör också barnets psykiska välmående belysas, och barnet och föräldrar stöttas 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 eventuell samtidig utvecklingsstörning/intellektuell funktionsnedsättning 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 alternativt intervju enligt "Jag tycker jag är".

## 12 år

Inför högstadiet kan en förnyad psykologbedömning behövas, utifrån tidigare utredningar och barnets aktuella situation. Pubertet och tonårstid aktualiserar identitetsutveckling, självbild och självständighet. Individuell samtalskontakt för tonåringen kan bli aktuell. Barnets utveckling följs även av barnets habiliteringsläkare enligt vad som tidigare angivits. Det är viktigt med samarbete mellan psykolog, läkare och övriga i habiliteringsteamet och att information från skolan når habiliteringsteamet så att eventuella koncentrationssvårigheter och beteendemässiga problem hos barnet uppmärksammas.

## 15 år

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

## Behandling

Cerebral pares innebär en bestående funktionsnedsättning och för varje barn måste kartläggning ske utifrån den individuella funktionsbilden. Information om hur barnet fungerar kognitivt 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 betydande koncentrations-/uppmärksamhetssvårigheter – med eller utan symtom på överaktivitet/impulsivitet (ADHD). Se regionalt vårdprogram ADHD, utvecklingsstörning och autism-spektrumtillstånd 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 vardag.

## Kommunikation

### Förekomst

Barn med cerebral pares (CP) har ofta tal-, språk- och kommunikationsproblem. I en rapport från CP-registret i Västaustralien är 20 % utan tal. I en norsk studie har 37 % av barn med CP otydligt tal (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 eller bristande koordination mellan dessa. Kognitiv nivå och barnets förmåga till och intresse för samspel, bidrar också.

### Utredning

Alla barn genomgår kommunikations- och språkscreening med formaliserade observationer på BVC, kompletterade med föräldrafrågor. 2,5–3 år vid screening är optimalt (se checklisten nyckelåldrar). 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. Hörseln ska kontrolleras. Föräldrar och andra som känner barnet väl har ofta mycket god kunskap om barnets förmåga och möjligheter till kommunikation. Detta är en viktig grund för utredning och intervention. Utredningen kan behöva upprepas då barnet utvecklas språkligt och kommunikativt.

Klassifikationer av tal (Viking Speech Scale) och kommunikation (Communication Function Classification System, CFCS) har nyligen publicerats. Samband mellan kommunikationsförmåga/talförmåga, motorisk och kognitiv förmåga samt neuroradiologiska fynd har påvisats.

## Behandling

### Tidiga insatser

Tidiga insatser med inriktning på kommunikation är viktiga för samspelet mellan föräldrar och barn med kommunikationssvårigheter, liksom för barnets fortsatta kognitiva, språkliga och kommunikativa utveckling.

### 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. Aktuella riktlinjer för behandling av tal hos barn och ungdomar med CP återfinns på [www.habiliteringschefer.se](http://www.habiliteringschefer.se)

Läs- och stavningsförmåga hos barn med CP påverkas negativt om barnet inte har något tal. Därför är insatser kring alternativ och kompletterande kommunikation mycket viktiga.

### **Alternativ och kompletterande kommunikation (AKK)**

AKK innebär att man kompletterar eller ersätter ett bristfälligt tal eller språk. Barn och ungdomar i behov av AKK kan behöva stöd för att uttrycka sig och/eller förstå talat språk. AKK kan bestå av gester och mimik, tecken, konkreta föremål, fotografier, bilder, skrivna ord, talapparater, surfplattor och datorer. För att AKK ska fungera krävs en lyhörd omgivning och kunskap hos samtalspartners om hur man kommunicerar med barn och ungdomar som har kommunikativ och kognitiv funktionsnedsättning. Kunskap om olika metoder och hjälpmedel behövs också. All AKK-intervention ska utgå från det enskilda barnets/ungdomens behov och möjligheter och ska utformas tillsammans med föräldrarna. Tidiga insatser i barnets naturliga miljö är viktiga. Aktuella riktlinjer för tidig kommunikationsintervention återfinns på [www.habiliteringschefer.se](http://www.habiliteringschefer.se)

### **Några ord om tecken**

Tecken som AKK (TAKK) är ett av de vanligaste kommunikationssätten bland personer i behov av AKK. Man skiljer på teckenspråk och TAKK. Teckenspråk är ett eget språk med egen grammatik som används av och tillsammans med personer med hörselnedsättning. Med TAKK används tecken tillsammans med tal på ett sätt som stödjer tal och språk. Man tecknar ord som är centrala med tanke på meddelandet, så kallade nyckelord. En del barn med CP använder tecken medan andra kan ha för stora motoriska hinder för att själva teckna. Det hindrar dock inte att omgivningen tecknar med barnet. Taltempot blir långsammare och budskapet förstärks.

### **Några ord om bilder**

Fotografier, Widgit, PCS (Picture Communication Symbols), Nilbilder och Piktogram är några exempel på vanligt förekommande bildsystem. Idag finns också "friare" bilder som man kan ladda ner till sin dator och använda utan speciell programvara ([www.bildstod.se](http://www.bildstod.se) och [www.pictoselector.com](http://www.pictoselector.com)). Bilder har ofta en dubbel funktion; dels fungerar de som stöd för minne, förståelse och struktur, dels för att barnet/ungdomen ska kunna uttrycka sig på ett så självständigt sätt som möjligt.

### **Några ord om Bliss**

Bliss är ett system där ord och begrepp representeras av grafiska bilder i stället för av bokstäver. Vissa blissord är bildlika, andra är ideografiska eller internationellt kända. Blissystemet innehåller många begrepp vilket gör att det går att bilda längre yttranden och meningar, men det kan också användas för att uttrycka mycket med bara en bild. Det finns över 5 000 blissord ([www.blissymbolics.org/index.php/sv/](http://www.blissymbolics.org/index.php/sv/)).

### **Kommunikationshjälpmedel**

Det finns en mängd olika låg- och högteknologiska kommunikationshjälpmedel och styrsätt t.ex. kommunikationskartor och kommunikationsböcker, kommunikationspass, pratapparater med digitalt eller syntetiskt tal, smarta telefoner, surfplattor, datorer och programvaror. Man kan peka på en kommunikationskarta med handen, pannpinne, med ögonen eller med laserlampa, allt efter individuella förutsättningar och behov.

### **Kombination av metoder**

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



### **Förutsättningar för kommunikation**

För att AKK ska fungera för barn med svåra funktionshinder är det mycket viktigt att sittställningen är optimal. Överlag gäller att samarbete mellan olika professioner inom habiliteringen är viktigt för att säkerställa möjligheter till god kommunikativ utveckling och delaktighet för barn och ungdomar med CP och deras familjer.

## Nutrition och tillväxt

### Förekomst

Nutritionproblem med dålig tillväxt är vanligt hos barn med CP. Men även övervikt kan ses.

Uppföljning av barn med CP och GMFCS III-V har gjorts av The North American Growth in Cerebral Palsy Project (NAGCePP) ([www.healthsystem.virginia.edu/Internet/NAGCePP/home.cfm](http://www.healthsystem.virginia.edu/Internet/NAGCePP/home.cfm)). Den visar lägre tillväxt än normalt, samt en plåtå prepubertalt där man vanligen ser en tillväxtspurt. Man har valt att inte rekommendera dessa kurvor som norm p.g.a. risken att legitimera malnutrition.

En svensk uppföljning visar att 56 % av barnen mellan 4 och 13 år med dyskinetisk CP har en vikt under 2SD d.v.s. två kanaler under den normala förväntade viktutvecklingen på tillväxtkurvan och 28 % av barnen med bilateral spastisk CP. I en annan svensk studie undersöktes 90 barn med CP av alla undergrupper i åldrarna 1,5–18 år vid ett tillfälle avseende bl.a. vikt. Gruppmedelvärdet för vikt var också där under det normala.

### Orsak

Barn med cerebral pares har ofta oralmotoriska svårigheter och dysfagi, ibland kombinerat med ett ökat energibehov p.g.a. muskelspänningar/spasticitet. Detta kan leda till tillväxtavvikelse såsom undervikt och kortvuxenhet. 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.

Det finns även barn med svår CP som har högre andel kroppsfett i förhållande till muskler och skelett än friska barn, vilket kan bero på både låg energiåtgång och långsam metabolism, varför det finns en potentiell risk för övergödning när de får gastrostomi. Detta förekommer även hos barn med vissa syndrom. Därför är det viktigt att dietist är inkopplad och följer energiintaget.

### Utredning

Längd och vikt skall mätas enligt BVC:s rutiner de första två åren, därefter en gång per år och oftare vid behov. Standardkurvor bör användas. Se förslag till nyckelfrågor i checklistan.

Tänk på att utreda eventuella födoämnesallergier!

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

*Exempel på oralmotoriska test:*

- 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. Flera studier visar att undernäring 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 för att äta på ett normalt sätt men att det finns alternativa sätt att ge barnet mat på, minskar skuldbelastningen hos föräldrarna som då har lättare att acceptera gastrostomi om detta skulle bli nödvändigt. Beräkning av adekvat energiätgång och näringsintag bör göras tillsammans med dietist.

Om oralt intag är otillräckligt för en tillfredsställande tillväxt eller om det är förenat med så stora svårigheter, t.ex. att det tar orimligt 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 misstankar om aspiration (tecken på det kan vara obstruktivitet, ökad slemmighet, kronisk hosta) kan en video-fluoroscopi ge viktig vägledning om förändringar av sitt- 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. För att ge barn och familj möjlighet att utvärdera enteral nutrition kan nasogastrisk sond användas i inledningskedet, dock högst i 3 månader. Hos spädbarn kan den i undantagsfall användas något längre, dock högst 6 månader. För barn med en dålig ventrikeltömning och p.g.a. detta svårbehandlad gastro-oesophagal reflux, kan nasojejunal sond alternativt jejunostomi vara att föredra. Såvida barnet inte aspirerar bör man uppmuntra barnet att ha kvar ett oralt intag, med den enterala tillförseln som ett komplement för att tillgodose totalmängden. För barn som inte har uttalad GER eller långsam ventrikeltömning bör bolusmatning dagtid eftersträvas.

Matdropp med hjälp av droppaggregat eller pump ges framförallt vid kränkingsbenägenhet 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 hänsyn tas till eventuella allergier eller födoämnesöverkänslighet.

## Hur går det utan behandling?

Risken för undernäring med därtill hörande komplikationer ökar om barnet inte får adekvat näring. Undernäring leder 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. medan förbättrad hälsa och ökad delaktighet har rapporterats hos de som är bättre nutrierade, samt färre medicinska problem.

**Gastrostomi kan medföra en del komplikationer som:**

- Granulom kring gastrostomin
- Lokal infektion
- Kräkningar
- Läckage
- Gastroduodenal obstruktion
- "PEG vandring" med peritonit. Uppträder 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, däremot kan kräkningar uppkomma om en för stor mängd och/eller för energirik sondnäring ges. 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 bettutvecklingen, liksom 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 blir 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 både friska barn och barn med CP. Hos barn med CP kan symptom från mag-tarmkanalen vara svårtolkade. Vid långvariga eller återkommande besvär från mag-tarmkanalen bör underliggande sjukdom uteslutas och behandling med läkemedel övervägas. Jämfört med friska barn besväras barn med CP betydligt oftare av gastroesofageal reflux och förstoppning. Till viss del kan besvären förklaras av mindre samordnad tarmmotorik som en följd av nedsatt styrning av mag-tarmkanalen från hjärnan och ibland även av en primär störning i tarmens nervsystem. Ökad spänning i bukmuskulaturen och begränsad rörlighet är bidragande orsaker till varför gastroesofageal reflux och förstoppning är vanliga i denna patientgrupp.

### Gastroesofageal reflux

Gastroesofageal reflux (GER) definieras som passage av magsäcksinnehåll upp i matstrupen.

Tillståndet benämns gastroesofageal refluxsjukdom (GERD) om återflödet ger upphov till besvärande symptom 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 ringmuskeln's nedsatta funktion är oftast oklar och kan sällan förklaras 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 ofta 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. Orsaken till detta är ofta dåligt samordnad motorik i mag-tarmkanalen i kombination med ökad eller varierande tonus i bukmuskulaturen. Hos barn vars CP kompliceras av felställningar i ryggraden kan behovet av stödkorsett öka buktrycket och försämra GER-problematiken.

Matningssvårigheter och kräkningar 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 tillstöta. Barn och ungdomar med CP har en ökad risk för att utveckla sårbildande esofagit delvis p.g.a. den ökade benägenheten för GER men också då de kan ha 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 symptom på detta och för att därmed kunna ge optimal behandling med läkemedel eller kirurgi (se nedan) för att om möjligt förhindra komplikationer.

## Utredning

För småbarn med kräkningar och äldre barn och ungdomar med sura uppstötningar och bröstbränna utan andra avvikande symptom, 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. Ökad förekomst av magsyra i matstrupen under dygnet ökar sannolikheten för, men bekräftar inte, symptomgivande GERD. Vid blodiga kräkningar, smärtsamma sväljningar, sväljningssvårigheter bör man misstänka sårbildande esofagit och gastroskopi utföras.

Kräkningar eller sura uppstötningar hos barn med CP-skada förklaras sällan av magtarmsjukdom 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 leder 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 prövas 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 prövas 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 möjliga 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 föreslås 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 1 mg/kg/dag. Till barn över ett år som inte kan svälja, kan granulat esomeprazol eller munlöslig tablett lanzoprazol förskrivas.

### **H2RA**

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

### **Motilitetspåverkande medicinering**

**Cisaprid** ansågs tidigare ha förmågan att i kliniskt betydelsefull omfattning, kunna minska GER genom att stimulera peristaltiken i matstrupe och magsäck. Då medicinering med cisaprid visade sig vara associerad med ökad risk för hjärtarymier, kom förskrivning av preparatet i Sverige att beläggas med licens av läkemedelsverket 2004. Då nyare kunskapssammanställningar kunnat visa att den positiva effekten av cisaprid tidigare förmodligen överskattats, beslutade Jansen att lägga ner produktionen av läkemedlet och preparatet är nu indraget på global nivå (20130601).

**Metoklopramid** och **domperidon** kan användas vid kräkningstillstånd då de utöver motorisk påverkan på tarmen även har en antiemetisk effekt. Preparatens påverkan på CNS begränsar dock oftast deras 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 (fundoplikation).

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 % av fallen och en återgång till PPI-behandling i mer än 50 % av fallen efter 5 år.

Fundoplikation 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 fundoplikation.

Även om fundoplikation 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 främjas, samtidigt som den psykosociala belastningen av ständiga kräkningar minskar.

## **FÖRSTOPPNING**

Förstoppning ger oftast upphov till magont och uppblåst buk, och orsakar glesa och stora tarmtömningar som kan vara smärtsamma då avföringen blivit hård. En ond cirkel uppstår. Barnet förknippar tarmtömning med obehag och underhåller förstoppningen genom att medvetet eller omedvetet spjärna emot då trängning uppträder. Vid uttalad förstoppning tillstöter ofta avföringsinkontinens (enkopres). Förstoppningen kan kompliceras av att större avföringsklumpar (fekalom) ansamlas i ändtarmen och orsakar sterkorala diarréer. Förstoppning är mycket vanligt under uppväxtåren, i synnerhet för barn och ungdomar med CP. Orsaken 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 är svårtolkad och kroppsundersökningen normal. Påvisandet av avföring i ampullen vid rektalpalpation talar dock starkt för att förstoppning föreligger. Röntgenundersökning tillför sällan ytterligare information. Diagnosen ställs ofta först i efterhand då förbättring eller besvärsfrihet uppnåtts under obstipationsbehandling.

Förstoppning hos barn förklaras 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 som debuterar med förstoppning efter spädbarnsåret, 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 spä- och småbarn. Hos yngre barn med atopisk sjukdom eller hereditet för födoämnesallergi, kan behandlingsförsök med komjölkfri kost prövas under 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.

### Livsstilsförändringar

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

## Läkemedelsbehandling

Vid uttalade eller långvariga besvär bör läkemedelsbehandling 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 ska medicinering med osmotiskt aktivt laxantium påbörjas. Vid svåra förstoppningsbesvär ska medicinering med potent osmotiskt aktivt laxantium påbörjas, dock inte till barn under 2 år. Snabbare symptomfrihet nås om rektalt

lavemang ges samtidigt. 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 t.ex. Movicol ges. Risken finns annars att barnet får gaser och buksmärter varför man slutar med medicineringen.

<b>Förslag till läkemedel vid förstoppning</b>	
<b>Osmotiskt aktivt laxantium</b>	<i>Laktulos</i> 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
<b>Potent osmotiskt aktivt laxantium</b>	<i>Makrogol (Movicol Junior®)</i> 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/dag Barn 7-11 år: 2 dospåsar dagligen
<b>Rektalt lavemang</b>	<i>Sorbitol (Resulax®)</i> Inled med ett lavemang 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
<b>Smärtstillande</b>	<i>Lidokain (Xylocin gel®)</i> Barndosering saknas: Rektalgel appliceras i och kring ändtarmsöppningen en 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 % av fallen. Vid en enkätstudie har 36 % problem med inkontinens och/eller urgency/häftiga trängningar. I vissa grupper anges urodynamiska 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 framförallt 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 framförallt hos barn med svårare CP i kombination med utvecklingsstörning. Symtom som urgency/ häftiga trängningar och urininkontinens.

### Utredning/ behandling

Se Checklista nyckelålder 5-5½ år. Behandling, konsekvenser. Vid infektion ge antibiotika (se lokala vårdprogram). Vid förstoppning rekommenderas aktiv behandling (se kapitel Gastrointestinala problem), vid trängningar/ överaktiv blåsa överväg specifik medicinering, eventuellt kontakt med uroterapeut.

### Råd

Se länk angående "vanlig inkontinens"; [www.svenskaenures.se/hjalp.php](http://www.svenskaenures.se/hjalp.php)

## Luftvägar

### Förekomst

Olika former av luftvägssymtom är vanliga hos barn med CP och utgör ett av de dominerande problemen. I litteraturen är luftvägsproblematiken vid CP tämligen sparsamt diskuterad men ett antal undersökningar visar 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 hos denna patientgrupp är bl.a. svårigheten att hosta adekvat, ökad risk för aspiration, hypo-/hypertona förhållanden i de övre luftvägarna samt skolios/thoraxdeformitet.

### Infektion/slemproblematik

Barn med CP har ofta grova rassel som även hörs på distans. Dessa rassel karakteriseras av att de tillfälligt försvinner vid hosta eller djupa 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 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 eller orsakas av hypo- respektive hypertona förhållanden i svalget förutom sedvanliga orsaker som t ex tonsillhypertrofi och förstörd adenoid.

## Utredning

Utredningsnivån betingas naturligtvis av barnets tillstånd och symtom samt den etiska problematiken vilken diskuteras nedan. Man bör 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; extremt orolig, konstanta snarkningar, apnéer, sover barnet med sträckt nacke? Status bör innefatta lungauskultation och inspektion av mun och svalg samt thorax utan skal/korsett. Hur ser andningsmönstret ut, indragningar? Har barnet någon thoraxdeformitet eller trumpindefingrar?

**Sjukgymnast** kan vara till stor hjälp för att bedöma graden av slemproblematik 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 symptomfritt 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 (DT):** 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. Denna undersökning kan särskilt övervägas då barnen sederas för primärt annan indikation. I det fall en DT genomförs kan gärna en vanlig lungröntgen ske samtidigt då detta underlättar bedömningen av även framtida lungröntgen.

**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 eller liknande, skickas i sputaburk.

**Andningsregistrering under sömn/polysomnografi:** Bör övervägas hos barn som kräver mer kontinuerlig eller återkommande syrgasbehandling, vid misstanke om apnéer eller hypoventilation samt i samband med ställningstagande till behandling med CPAP/BiPAP. Enbart pulsoximetri är ett alternativ men såväl sensitivitet som specificitet 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, eventuellt tillsammans med salbutamol och åtföljande andningsgymnastik är alltid grundbehandlingen. Inhalation av acetylcystein eller hyperton NaCl kan i vissa fall prövas i försiktig dos men ger ibland upphov till en besvärande slembildning och i vissa fall även obstruktivitet. Vid uttalad slemproblematik kan CPAP och hostmaskin (Cough-assist<sup>®</sup>) vara ett alternativ även för små barn. 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 svarbedömd. Faktorer som täta pneumonier och bronkväggsförtjockningar alternativt bronkiektasier gör att ribban måste sänkas. I utvalda fall 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 självklara insatser vid luftvägsproblem hos barn med CP. Då man överväger mer resurskrävande insatser som exempelvis CPAP/BiPAP, hostmaskin (Cough-assist<sup>®</sup>) 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

Hjärnskada har de senaste decennierna kommit att bli den vanligaste enskilda orsaken till synskada hos barn i den industrialiserade, rika världen, 27–50% av alla synskadade barn. Den ökade förekomsten av synskada till följd av hjärnskada, cerebral visual impairment (CVI) är ett resultat av den ökade överlevnaden av svårt sjuka små barn: extremt prematurfödda barn, barn med neuro-degenerativa sjukdomar, hjärntumör eller cancer, hydrocefalus, spädbarn som misshandlats och barn med senare förvärvad hjärnskada. Det förändrade panoramat av synskadeorsaker i den svenska barnbefolkningen ställer nya krav på rehabiliteringen med tvärfackligt omhändertagande, utveckling av nya metoder för kompensation och av specialpedagogik. Ett problem är svårigheten att få denna funktionella diagnos ställd. Ögonläkare i allmänhet har begränsade kunskaper om konsekvenserna av tidig hjärnskada för synfunktionen. Således finns behov av samarbete mellan barnögonläkare och ortoptist, barnneurolog, neuropsykolog, syn- och specialpedagog för att ställa diagnosen. ICD 10 har ingen kod för denna synskada och de diagnostiska kriterierna är ännu inte fastställda.

CVI är en funktionell diagnos, i analogi med CP. Barn som diagnosticeras med CP löper hög risk för samtidig cerebral synskada, eller syndysfunktion (CVI).

WHO definierar synskada som en synskärpa  $< 0.33$  med bästa korrektion. Förekomsten av synskada i en population av barn med CP är i olika studier, 6-28%. Många barn med CP har en synskärpa som överstiger 0.33, men som är subnormal i jämförelse med friska barn, och har stora praktiska synproblem även om de ej uppfyller WHO:s synskadekriterier baserade på synskärpenivå.

### Orsak

En stor del av den mänskliga hjärnans volym utnyttjas för synfunktion. Missbildningar, såsom till exempel schizencefali, kan engagera synstrålningen eller syncortex, och ge en synstörning. Mellan 24–34:e gestationsveckan är den periventrikulära vita substansen den mest sårbara delen av den omogna hjärnan. Skador som uppkommer under denna period drabbar ofta både de motoriska banorna och synstrålningen. Svåra asfyxiskador i fullgången tid, liksom infarkter i a cerebri media-området, skadar ofta synbanor/syncortex. Occipitalloberna, som härbärgerar primära syncortex, kan drabbas av skador vid encefalit och vid inklämning. Förvärvad hjärnskada senare i barndomen till följd av trauma, blödning p.g.a. AVM, infarkt eller infektion kan ge upphov till synpåverkan.

### Symtom

Spädbarn med CVI ger blickkontakt sent. Vid total hemianopsi ses hos spädbarnet ofta en huvudhållning med huvudet vridet åt den sida där synfältet fungerar. Synfunktionen fluktuerar. Ibland kan barnet utnyttja sin syn väl, kanske till och med kan se en liten bröds mula som ligger på bordet. Vid andra tillfällen, i rörig miljö, kan barnet te sig avskärmat och inte reagera alls synmässigt.

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

Synfältet, som är det rum eller den yta som kan överblickas när blicken är fixerad rakt fram, är inskränkt hos en del barn med CP. Vid ensidig spastisk CP finns hos 20 % ett totalt halvsidigt synfältsbortfall på båda ögonen åt samma sida som paresen. Barn med halvsidigt synfältsbortfall kompenserar detta mer eller mindre effektivt med huvudvridning mot bortfallssidan (till skillnad från spädbarnet), eller genom skannade ögonrörelser. Vid bilateral spastisk CP finns ofta en defekt altitudinellt i den nedre delen av synfältet (bilateral homonym kvadrantdysopsi nedåt).

Ögonmotoriska problem kan vara oförmåga att hålla kvar fixation, skelning, nystagmus, svårigheter att utföra både snabba ögonrörelser (sackader) och långsamma följerrörelser. En del barn med CP är oförmögna eller har en oprecis förmåga att ackommodera. Denna oförmåga är mest uttalad hos barn med dyskinetisk CP. Ackommodationssvaghet kan också uppträda som biverkning vid läkemedelsbehandling som syftar till att minska spasticitet.

Dessa olika delsynfunktioner bestämmer kvaliteten på den bild som ska tolkas. Förmågan att utvinna information ur det sedda, den kognitiva synförmågan, är ofta påverkad vid CP, och syntolkningsproblemen kan vara den funktionsnedsättning som mest begränsar det dagliga livet. Dessa tolkningsproblem drabbar förmågan att med synens hjälp bedöma djup, avstånd och hastighet, att kunna hitta ett föremål bland andra, att se utpekade saker på avstånd, att känna igen bekanta t.ex. 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 kan 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 diagnosen. Kunskap om synfunktionen är viktig för habiliteringens insatser 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, utlåtande från neuroradiologisk undersökning, utvecklingsbedömning och en bedömning om kommunikationsförmåga. Om barnet har skelning eller glasögonkrävande brytningsfel, kommer det att följas på ögonkliniken. Men varken synfältsundersökning eller bedömning av ackommodationsförmågan görs rutinmässigt, varför remiss till ögonkliniken bör innehålla frågor om just dessa funktioner.

## Behandling

Glasögon förskrivs vid brytningsfel. Vid ackommodationsvaghet kan särskilda närglasögon behövas. Utprovning av närhjälpmedel sker oftast på syncentralen. Skelningskirurgi kan bli aktuell av kosmetiska skäl. Emellertid är det inte ovanligt vid CVI, 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 synnedsättning kan hos enstaka individer ge en synförbättring på det sämsta ögat. Anpassning av närmiljön (ha var sak på sin plats, undvika brokiga mattor och överkast, förvara leksaker i stängda skåp istället för på öppna hyllor, sätta ut riktmärken vid klädkroken, på klassrumsdörren etc.) kan underlätta. Vid halvsidigt synfältsbortfall, särskild vid förvärvad hjärnskada, kan intensivträning för att lära in effektiva skannande ögonrörelser, ge stora funktionella vinster. Sådan träning ges av



synpedagog på syncentralen. Vid dubbelseende, som är vanligt vid förvärvad hjärnskada, kan prismaglas prövas ut av ortoptist. Enstaka individer har nytta av skelningskirurgi för att minska besvären av dubbelseende.

## Konsekvenser

Om syndysfunktionen är uttalad kan den utgöra det främsta hindret för normal livsföring. Den kan begränsa barnet både vad gäller rörelseförmåga (svårt att gripa med precision, svårt att lära sig gå nedför trappor, svårt att gå på ojämnt underlag), orientering, socialt samspel, oförmåga att identifiera bekanta genom att titta på ansikte; prosopagnosi, och vid inlärning. Oförmåga att avläsa kartor och att hitta vägen utanför närmiljön är mycket vanligt förekommande och begränsar rörlighet och självständighet hos tonåringar med CP. Synproblemen vid CP är ofta ett "osynligt" funktionshinder som kan förbli oupptäckt om en riktad undersökning inte görs.

## Råd

Information om synfunktion och syntolkningsproblem bör ges till föräldrar och skola, samt till ungdomar med CVI, liksom enkla råd om anpassning av miljö och läromedel. Orienteringsträning med hjälp av att memorera visuella riktmärken bör ges av habiliteringen. Behov av orienteringshjälpmedel, till exempel mobiltelefon med GPS-funktion och syntetiskt tal, bör tillgodoses. Syncentralen kan ge råd om lämplig textstorlek och utreda behovet av särskilda läsglasögon, och i vissa fall rekommendera alternativa läsmedia. Lämplig programvara för textpresentation samt ordbehandling bör göras tillgänglig.

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 7–12 % av barn med CP, enligt olika studier. Särskilt stor är risken för hörselskada efter; kärnicterus, svår hypoxisk-ischemisk skada, mycket låg födelsevikt eller meningit neonatalt. Hörselskadan kan vara lokaliserad till innerörat, hörselnerven eller centrala hörselbanor. Vid innerörsskador visar sig detta som en hörselnedsättning med förhöjda hörtrösklar. Vid centrala hörselskador kan hörtröskeln för ljud vara lätt nedsatt eller normal men förmågan att tolka komplexa ljud och förstå tal är nedsatt. Detta tillstånd föreligger vid auditiv neuropati. Orsaken är inte helt känd men det finns ett samband med kärnicterus vid hyperbilirubinemi. Skadan kan även sitta i de inre härcellerna och hörselnerven medan de yttre härcellerna fungerar normalt. Hörseln vid auditiv neuropati kan variera från måttlig nedsättning till dövhet och taluppfattningen kan vara sämre än förmågan att uppfatta svaga ljud.

### Symtom/beskrivning av problem

Hörselnedsättning kan missas även på ett i övrigt friskt barn och misstanken kan uppstå först vid försenad eller utebliven talutveckling. Hos ett barn med andra orsaker som påverkar talutvecklingen blir detta inte en lika tydlig signal. Oralmotoriska problem eller utvecklingsförsening gör att man inte förväntar sig normalt tal.

Reaktionerna på omgivningsljud blir också mindre tydliga om barnet inte kan röra sig normalt. Det kan vara svårt att avgöra om hörseln är nedsatt eller om barnet förstår tal, om barnets eget tal är svårt att förstå. Fråga aktivt föräldrarna hur de uppfattar barnets reaktioner på ljud! Gör barnet framsteg i att härma och producera nya ljud och tal?

### Utredning

Neonatal hörselscreening görs som för alla barn. Viktigt aktivt kontrollera att den är gjord. Hörselscreeningen bör för dessa barn även omfatta hjärnstamsaudiometri (ABR), eftersom otoakustiska emissioner (OAE) kan ge normala svar vid auditiv neuropati. Vid 18 månaders-kontroll skickas remiss till hörselklinik för bedömning. Om barnet har normal hörsel vid 18 månader men misstanke kvarstår, skickas ny remiss vid 3 års-kontroll. Hörseltest görs inför skolstart som för alla barn.

Fortsättningsvis skickas remiss vid klinisk misstanke även om tidigare kontroller varit utan anmärkning. Barn med CP kan vara svårtestade och ibland krävs ABR i narkos för att fastställa hörseln. Förmågan att uppfatta och förstå ljud kan även följas med validerade frågeformulär t.ex. "Little Ears". Öronstatus bör utföras vid samtliga kontroller då vaxproppar och öronkatarr (vätska i mellanörat) kan ge upphov till både obehag och nedsatt hörsel.

### Råd

Fråga aktivt efter föräldrarnas uppfattning om hörseln. Ser man någon utveckling i förmågan att uppfatta, förstå och producera ljud? Vid öronproblem och täta luftvägsinfektioner bör öron och hörsel kontrolleras regelbundet. Vätska i mellanörat kan utgöra ett hörselproblem precis som hos andra barn i förskoleåldern och kan behöva åtgärdas.

## Hur går det utan behandling?

Nedsatt hörsel försvårar talutvecklingen och barnets stimulans av yttre sinnesintryck minskar. Hörselcentra i hjärnan utvecklas inte vilket kan vara svårt eller omöjligt att ta igen senare. Även en lätt hörselnedsättning innebär ett större hinder för ett barn med andra funktionshinder än för ett typiskt utvecklat barn. Ett barn med rörelsehinder kan inte vända sig mot eller flytta närmare den som talar. Vid hörselnedsättning/ dövhet kan hörapparater eller cochlea-implantat förbättra möjligheterna till talutveckling och öka barnets delaktighet i sin omgivning. Vid samtidig hörsel- och synnedsättning föreligger ett uttalat kommunikationshinder. Dessa barn/ungdomar kan få särskilt stöd från Dövblindteamet, Habilitering & Hälsa, som även omfattar uttalade syn- och hörselnedsättningar eller dövhet med viss synnedsättning och blindas med hörselnedsättning.

## 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 minst en tredjedel av alla barn med CP epilepsi vid prevalensundersökningar i 4 till 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. Fokala anfall, med eller utan medvetandepåverkan 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 fokal epilepsi i de lägre åldrarna (upp till 2–3 års ålder). EKG ingår i basutredningen. Neuroradiologisk utredning, helst MR, rekommenderas av flera skäl, och har sin plats även här. Länk till behandlingsrekommendationer för epilepsi [www.lakemedelsverket.se/upload/H%C3%A4lso-%20och%20sjukv%C3%A5rd/behandlingsrek/epilepsi.pdf](http://www.lakemedelsverket.se/upload/H%C3%A4lso-%20och%20sjukv%C3%A5rd/behandlingsrek/epilepsi.pdf). Vid terapieresistent epilepsi bör specialist rådfrågas.

### Hur går det utan behandling?

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

## Sömn

### Förekomst

Barn med neurologiska utvecklingsavvikelser har ökad risk för 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. En irländsk studie på 173 barn med CP fann 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 leda till förändringar i kroppens sömn/vakenhetsreglering. 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 fragmenterad vaken/sömntillstånd som påminner om det nyfödda barnets vakenhetskurva. Detta beror på att den supra-chiasmatiske kärnan som styr vår 24-timmarsklocka eller cirkadiska rytm, behöver kontinuerlig feedback för vår sömn- och vakenhetsreglering. De viktigaste impulserna är ljussignaler från retina via retinohypotalamiska banor. Utan ljusimpulser har människor en 25-timmarscykel vilket leder till fragmentering och kontinuerlig dygnsförskjutning.

Minskad rörlighet leder till svårigheter att hitta och bibehålla bekväma sovpositioner. Svår spasticitet är ofta smärtsam, försvarar insomnandet och leder till täta uppvaknanden. För barn med låg grovmotorisk funktionsnivå kan också sekundära muskuloskeletal 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 själva.

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

Flera studier visar 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 säng just för att de sover oroligt också på egen hand. Andra orsaker kan vara yttre störningar som en matpump som piper, vändningar m.m.

### 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. Det kan också leda till en ökad trötthet dagtid. Attacker av uppvaknande med kraftig smärta kan ibland vara orsakade av gastroesofagal reflux (GER).

## Prevention

Dygnsrytmen är oftast välbevarad utom bland blinda barn. Med hjälp av enkla sömnhygienråd kan man därför komma långt. I första hand bör barnets sovrutiner och sömnsituation ses över för att se om det finns möjligheter till förbättring. Sover barnet 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 i kvälls- och nattningsrutinen. En regelbunden sömncykel är också viktig 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 utlösande faktorer i de fall sömnstörningen är sekundär.
- Vid anamnestisk/klinisk misstanke om OSA görs sömnpolygrafi och remiss skickas till öronspecialist för att bedöma övre luftvägsobstruktion p.g.a. adenoid eller hypotona/dysmotila övre luftvägar.

## Behandling

I första hand sömnhygien, se under prevention. Vid sekundära sömnproblem identifiera orsaken. 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 men 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- och vakenhetsrytm. Serumnivån varierar över dygnet och regleras bl.a. av ljusinflödet. Melatonin har använts och används för att inducera och förbättra sömn hos bl.a. barn och vuxna med neurologiska och psykiatriska sjukdomar samt barn med utvecklingsavvikelse. Effekten av melatonin har under senare år utvärderats vid primär pediatrik sömnstörning samt vid en rad tillstånd som autismspektrumstörning, ADHD och traumatisk hjärnskada. Vid autismspektrumstörning publicerades nyligen en meta-analys av fem dubbelblinda, randomiserade studier med cross-overdesign. Denna meta-analys visade en tydlig förbättring både vad avser total sömnduration och tid till insomning både för melatonin jämfört med placebo och för sömn efter melatonin jämfört med baslinje nivåer av sömn. För barn med CP finns idag ingen publicerad studie där effekten av melatonin utvärderats men melatonin används i Sverige och andra länder och bedöms av många ha god effekt för barn med svår sömnproblematik. Biverkningsprofilen av melatonin är ofullständigt känd men allvarliga biverkningar har inte rapporterats, inte heller förefaller s.k. dagtrötthet dagen efter vara vanligt efter melatonin tillskott. Idag kan melatonin förskrivas efter licensansökan till läkemedelsverket. Melatonin finns även registrerat som det icke rabatterade (december 2013) läkemedlet Circadin®. Kapsel 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 "sömlatens" 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 sömnhet, 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 till uppemot två tredjedelar. Några studier finns där barn och ungdomar med CP 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.

I en ny finsk studie där man fokuserat på livskvalitet vid CP och 9-12 år gamla barn och deras vårdnadshavare utvärderats med frågeformuläret CPQoL Child (2013 ej tillgängligt på svenska) skattade barnen med CP generellt en bättre livskvalitet inom alla områden än vad deras vårdnadshavare uppfattade att de hade. Störst nedsättning av livskvaliteten angav såväl barn som vårdnadshavare att smärta gav.

### 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 p.g.a. gastroesofagal reflux. Spastisk CP ger ofta mer smärta än de andra subtyperna. Dislocerade höfter är ofta ett mycket smärtsamt tillstånd, som drabbar barn och unga med låg grovmotorisk funktionsnivå (framförallt GMFCS III-V). Detta tillstånd kan förebyggas genom behandling, regelbunden höftröntgen 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 sovställning. 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, korttids, 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 eventuella 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 tonussänkande behandling med botulinumtoxin A injektioner mot den spastiska muskeln god effekt. Vid behov av en generell tonus sänkning är peroral behandling oftast förstahandsalternativet.

**Bensodiazepiner, t.ex. clonazepam och diazepam**, har mycket god spasticitetsreducerande effekt men har negativa dosberoende biverkningar med sedation och påverkan på kognition samt beteende. Med clonazepam kan vissa barn också få ökad slembildning av den graden att behandlingen måste avbrytas. Ibland är tonusökningen störst nattetid och då kan bensodiazepiner till natten periodvis användas.

**Baklofen** peroralt sänker tonus vid spasticitet och dystoni. Även här är biverkningarna dosberoende men genom en långsam dositrering kan ofta höga dygnsdoser tolereras väl. De vanligaste biverkningarna är däsighet, trötthet, yrsel, huvudvärk och illamående. I sällsynta fall kan baklofen sänka kramptröskeln hos patienter med epilepsi.

En tredje prepratgrupp, **alfa2- adrenerga agonister**, minskar den spinala excitationen. I Sverige kan vi extempore förskriva **klonidin** för peroralt bruk. Klonidin har också specifika analgetiska egenskaper. Om peroral behandling inte räcker eller är olämplig och smärtan bedöms vara tonusutlöst är generell behandling med intrathecal baclofen pump (ITB) ett alternativ.

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 smärt-samma 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 hos barn och ungdomar

Cerebral pares är den vanligaste orsaken till funktionshinder hos barn. De flesta unga människor med CP blir en dag vuxna. Övergången mellan barndom och vuxenliv, "transitionen", har studerats av forskare i Rotterdam (Wiegerink 2010, Wiegerink m.fl. 2012). Särskilt tittade man på normalbegåvade ungdomars och unga vuxnas sociala och romantiska relationer samt deras sexuella erfarenheter. Det visade sig att flickor oftare än pojkar hade romantiska relationer och de som hade erfarenhet av relationer hade ofta en god självkänsla, sexuellt självförtroende och en känsla av kompetens. Personliga faktorer som självförtroende och initiativtagande bidrog signifikant till samlags-erfarenheten. Sammanfattningsvis råder forskarna både föräldrar och behandlare att stödja självtillit, självkänsla och sexuellt självförtroende hos ungdomar och unga vuxna med CP.

### Sexuella möjligheter

Sexualiteten är medfödd. Sexuella reaktioner och känslor finns redan hos det nyfödda barnet och formas av gener, hormoner och sociala miljöer. Sexualiteten är starkt värdeladdad och sammansatt. Stora krav ställs på behandlare inom vård, omsorg och habilitering, och gör att frågan kanske undviks. Behandlare behöver särskild kunskap, men också bearbetning av värderingar runt sexualitet och praktisk övning i hur frågorna kan hanteras. Barn får tidigt kunskap om att sexualitet hör ihop med fortplantning. Barn och ungdomar upptäcker vanligen i samspel med jämnåriga kamrater att sexualitet också berör något mera, som är spännande, som de vuxna gör, men inte berättar om. Sexuella möjligheter kan innefatta barnalstring och sexuell njutning, välbefinnande och intim gemenskap. Cerebral pares med tillhörande individuella svårigheter kan komma att begränsa de sexuella möjligheterna.

Ungdomar vill vara "normala"- och samtidigt unika. De frågar sig hur andra gör. Enligt en sexualvaneundersökning i Sverige (Lewin 1998) levde tre fjärdedelar i fasta relationer, var tillfredsställda och tyckte att sexualiteten var viktig för dem. I samma studie fick vi veta att 3–5 % av män och kvinnor aldrig (sic!) hade haft samlag och att var femte kvinna och var tionde man endast hade haft en samlagspartner. Var sjunde kvinna och var tionde man hade inte haft samlag det senaste året. "Att inte ha några sexuella förbindelser" föredrogs av 3 % kvinnor och 1 % män. Detta illustrerar att vi inte kan ta något sexuellt för givet i mötet med en viss människa. För att behålla sexuell förmåga och aktivitet är god hälsa och en sund livsstil av betydelse.

### Sexuell utveckling: Kropp, identitet och relation

#### Pubertet – oro och besvär

Alla ungdomar som går igenom puberteten oroas av känslor och tankar. Hur fungerar det sexuella egentligen? Är det " normalt " att känna som jag gör? Hur ska jag kunna använda mina sexuella möjligheter? Kommer jag att träffa någon som vill vara tillsammans med mig? Kommer jag att kunna bilda familj och få barn? Många frågor och inga självskrivna svar. Menarche (första menstruationen) kan innebära oro för flickan med cerebral pares och för hennes föräldrar. Ett nytt skede inleds och vuxenlivet - med vilja till ökat oberoende och sexualitet - står för dörren.

Enligt undersökningar i USA får flickor med CP sin första menstruation vid samma ålder (12–13 år) som andra flickor. Puberteten kan pågå under längre tid så att den

startar lite tidigare och avslutas senare, hos både pojkar och flickor. För de flesta flickor med CP finns det ingen anledning till oro inför mensdebuten. För tidig pubertet (pubertas precox) förekommer hos unga som skadats vid skalltrauma. En tidig pubertet kan vara påfrestande genom att den kroppsliga utvecklingen föregår den mer mentala mognaden.

### **Besvär och behandling**

Menstruationen är ofta oregelbunden under de första åren för att sedan bli mera regelbunden men också mera smärtsam. Besvär med värk, riklig och oregelbunden mens är lika vanligt hos unga kvinnor med CP som hos andra. Detta gäller troligen också symptom på premenstruell nedstämdhet och irritabilitet. Kvinnor med förståndshandikapp kan ha svårt att kommunicera sina cykliska besvär som mensvärk och humörsvängningar. Vid svåra premenstruella humörsvängningar kan SSRI-preparat användas cykliskt i låg dos och vara effektivt. Om den unga är allvarligt funktionshindrad kan menstruationen bli ett hygieniskt problem.

Det finns bra hjälp mot vanliga mensbesvär. Behandlingen är inte annorlunda för unga kvinnor med CP än för andra. I första hand används receptfria läkemedel som ibuprofen mot mensvärk och cyklokapron mot mycket riklig mens. Om besvären är svåra rekommenderas besök hos läkare på ungdomsmottagning. Barnmorskan där kan ge råd och stöd, men läkarbesök kan behövas när den unga har betydande funktionsnedsättningar. Vid samtidig epilepsi t.ex. måste hänsyn tas till eventuella interaktioner med anti epileptika. När den unga kvinnan har svårt att kommunicera och visar beteendemässiga avvikelser vid menstid kan man pröva med smärtstillande behandling. Vid sjukdomssymtom utöver vanliga mensbesvär kan gynekologisk undersökning behöva genomföras. Den kan göras med stor hänsyn till det aktuella funktionshindret. När det är svårt eller omöjligt att ligga i traditionellt gynekologläge, (med båda benen i benstöd) kan i stället en assistent hjälpa till att stödja benen i ett läge som känns bra så att det ändå går att utföra undersökningen. Undersökning med vaginalt eller abdominellt ultraljud kompletterar och är skonsamt. Graviditetstest och test för sexuellt överförbara sjukdomar bör utföras frikostigt. Även en svårt funktionshindrad person kan ha haft sex frivilligt eller efter tvång eller övertalning. Det är alltid bra att försöka tala med kvinnan en stund i enrum, utan förälder eller vårdare.

### **Preventivmedel**

Den unga kvinnan som är sexuellt aktiv behöver preventivmedel. Graviditet bör planeras särskilt väl när kvinnan är funktionshindrad, innan befruktning och i samråd med gynekolog. Preventivmedels-rådgivning under ungdomsåren sker bäst via ungdomsmottagning. Barriärmetoder som kondom eller pessar är bra vid tillfälliga förbindelser men kan vara svåra att applicera för den som är funktionshindrad. Kombinerade p-piller är förstahandsmedel när medicinska hinder inte föreligger och om kvinnan själv eller en vårdare kan administrera dem regelbundet.

Ett preventivmedel som alltid finns på plats, som "p-stav" eller livmodersspiral ger trygghet. Även kvinnor som inte fått barn kan i lämpliga fall använda spiral. Förr var det vanligt att släcka ut menscykeln med injektion av stora doser gestagen, medroxyprogesteron ("p-spruta"). Man ville skydda den unga från besvär samt underlätta vården. Eftersom behandlingen ger ökad risk för benskörhet och övervikt har man i stort sett gått ifrån denna behandling. Idag används samma typer av hormonpreparat som för friska kvinnor, dvs kombinerade p-piller med både östrogen och gestagent hormon, implantat ("p-stav") som ger en låg dos gestagen eller hormonspiral. Vissa typer av kombinerade p-piller har större effekt på menstruationen, som kan utebli helt. Risken för blodpropp är ökad hos en person som sitter i rullstol, vilket man måste ta hänsyn till vid överväganden om hormon-behandling. Sammanfattningsvis fungerar menstruationscykeln på liknande sätt för alla unga

kvinnor med eller utan funktionshinder. Vid behandling av besvär och vid behov av preventivmedel behövs individuell bedömning.

### **Sexuella förmågor**

Kroppens sexuella lust och förmåga behöver inte alls vara inskränkt, men oförmåga att styra sina rörelser, spasticitet, perceptionsstörningar, kommunikationssvårigheter, särskilt synskada eller hörselnedsättning, epilepsi och utvecklingsstörning kan försvåra möjligheter till ett sexuellt välbefinnande. Hjärnskadorna vid CP kan reducera det sexuella perspektivet och göra att personen blir "asexuellt". En skada i pannloben kan bidra till bristande hämning av sexuella uttryck, som kan vara besvärliga att hantera för vårdpersonal och för anhöriga. Bearbetandet av sådana problem underlättas om habiliteringen redan har ett inarbetat program för sexuell habilitering.

### **Råd och stöd**

Ungdomsmottagningar kan ge råd och stöd. Vid särskilt svåra funktionshinder är närstående/vårdare viktiga för att underlätta kommunikation och gynekologisk undersökning på bästa sätt. Ungdomar med motoriska svårigheter behöver få tydlig information om hur kroppen fungerar sexuellt, och sjukgymnast och arbetsterapeut kan ge information om vad och hur de kan träna. De kan även få praktiska tips om hur de kan använda sin kropp sexuellt, och använda hjälpmedel, på egen hand eller tillsammans med en partner. Ungdomar med CP har särskilda behov av råd och stöd för sin egen självständighetsutveckling. Möjligheten för intima relationer och egna sexuella upplevelser kan vara en motiverande faktor för att frigöra sig från föräldrar. Stöd bör syfta till att uppmuntra egen aktivitet och delaktighet.

### **Sexuellt utnyttjande**

Tyvärr vet vi att barn med funktionshinder kan råka ut för sexuellt utnyttjande. Lena Jemtå (2008), som intervjuat barn och ungdomar med rörelsehinder, noterade att flera av barnen och ungdomarna hade varit utsatta för oönskade sexuella handlingar.

Kunskap om den egna kroppen och sexualiteten är viktig för att barn och ungdomar ska kunna freda sig från utnyttjande. De ungdomarna som Jemtå (2008) intervjuade såg sig som sexuella varelser och hade önskningar om samliv och familjebildning i framtiden. Inkontinensbesvär och smärta hade inte begränsat deras kontaktförsök. Deras erfarenheter av intimare sensuella, sexuella upplevelser med jämnåriga var begränsade. Före intervjun hade ingen talat med ungdomarna om sexualitet. I stället hade flera av dem uteslutits från den ordinarie sexualupplysningen i skolan. Individuellt utformad sexualupplysning är väsentlig för att stödja barnen/ungdomarna att utveckla respekt för sig själva.

Barnen behöver få ha sin sexualitet i fred, och en vuxen som söker sexuell stimulering och njutning tillsammans med ett barn kan inte ursäktas. Ett utdraget vårdbehov kan försvåra ett kroppsligt självbestämmande och barnet kan behöva stöd för att upprätthålla den egna kroppens gränser.

## Hur kan vården möta ungdomars intresse för sexuell medvetenhet och utveckling?

Ett bio-psyko-socialt tänkesätt underlättar mötet mellan behandlare och den enskilde och i vissa fall hans/hennes närstående.

### För sexuell mognad behövs:

- kroppens pubertetsutveckling som i huvudsak är hormonellt styrd,
- den psykologiska identitetsutvecklingen, som självkänsla, medvetenhet om sexuell orientering och självrespekt,
- möjlighet att öva och pröva på egen hand, och kanske samarbeta, utforska tillsammans med en annan människa.

Tonåringar kämpar med alla aspekter av sitt vuxenblivande. De kan finna stöd hos skolsköterska, kurator, arbetsterapeut, ungdomsmottagning och via kreativa insatser inom habilitering. Ett dilemma med de sexuella behoven är att föräldrarna eller andra nära vårdnadshavare inte kan tillhandahålla nödvändiga kunskaper, lekar och jämnårig samarbetspartner. Incesttabu är världsomspännande och vi vet att ett sexuellt avstånd behöver upprätthållas mellan familjemedlemmar.

Att relatera till och kommunicera med andra är aldrig enkelt och när det gäller sexualitet och samlevnad möter kommunikationsförmågan återkommande utmaningar. Människors behov av gemenskap och njutning, närhet och bekräftelse ökar känslan av sårbarhet. I samliv och sexuell aktivitet med en partner grusas kanske förhoppningarna och besvikelser är vanliga. Att bli tillsammans med någon man tycker om är en positiv och spännande händelse. När man ska skiljas är det svårare känslor som ska hanteras. Ett lyckligt och givande samliv kräver mänsklig mognad. Båda behöver uppleva självkänsla, människovärde och respekt för att kunna ge och ta.

Sexuellt samspel fungerar bäst i en jämbördig relation, där man kan fungera som vuxna lekkamrater. När båda vill leka, och kan turas om att styra den gemensamma leken, finns goda förutsättningar för sexuell välbefinnande. För att nå mognad krävs att vi har övat. För att stimulera självständighet och delaktighet behöver ungdomar och vuxna både sexuell upplysning och handledning. Eftersom sexuella möjligheter och svårigheter är så varierade bör kunskapsförmedling, råd och stöd vara individualiserade. Njutning och orgasm har positiv inverkan på livskvaliteten och kan i viss mån minska både spasticitet och läkemedelsbehov. Ungdomar behöver få information om hur olika läkemedel påverkar den sexuella förmågan. Ungdomarna lever i sina kroppar, de äger sina kroppar, de har rätt till kunskap och rätt att bli respekterade i sin sexualitet på samma sätt som andra ungdomar.

### PLISSIT - sexologiska uppgifter för alla i vården

I arbetet kan man utgå från den s.k. PLISSIT-modellen (Annon 1976). Det är en beskrivning av omhändertagandenivåer som har använts för att tydliggöra de olika behoven vid sexuella svårigheter.

#### PLISSIT är en akronym för:

**P** = Permission - tillåtande hållning

**LI** = Limited Information - sexualupplysning

**SS** = Specific Suggestions - sexualrådgivning

**IT** = Intensive Therapy - psykoterapi / sexualterapi

**Trappstegen kan tolkas på följande vis:**

<b>Tillåtande hållning</b>	I mötet med en människa med sexuella svårigheter är det viktigt att behandlare har en tillåtande attityd. All personal bör ha denna ambitionsnivå. Den tillåtande hållningen innefattar att kunna se människan och att respektera hennes sexuella dimension.
<b>Sexualupplysning</b>	Många blir hjälpta av korrekt information. Ungdomar ska kunna få personlig rådgivning av sin läkare, men frågorna kan dyka upp i andra sammanhang så det är bra om fler är insatta i problematiken. Ibland skämtar en ungdom om sina sexuella svårigheter. Det kan vara uttryck för hans/hennes oro och kan tolkas som en försiktig fråga om hur det sexuella ska kunna fungera framöver. Många som har sexuella svårigheter mår väl av avslappning, andningsteknik och träning av medveten närvaro, s.k. mindfulness. Om du saknar kunskapen så dra dig inte för att vidarebefordra frågan till någon som du tror kan hjälpa till med information.
<b>Sexualrådgivning</b>	Här handlar det om mera ingående samtal kring sexuella begränsningar och möjligheter. För uppgiften behövs speciell utbildning i sexologiskt arbete.
<b>Psykoterapi – sexualterapi</b>	För beskrivning av tillvägagångssätt vid sexualterapi hänvisas till speciallitteratur. (För närmare information om kliniskt sexologiskt arbete, se Hulter 2004).

Samhällets alla signaler som rör intim sexuell samvaro når även ungdomar med cerebral pares. Låt oss inte utelämna våra ungdomar till ofullständig och ofta helt felaktig kunskap via pornografi och liknande. Låt oss erbjuda omtänksam, seriös och generös handledning till ungdomar och vuxna med cerebral pares och sexuella möjligheter. Många kan behöva direkt handledning för att kunna njuta av sin kropp på egen hand, t.ex. prova ut lämpliga hjälpmedel för detta ändamål.

**Tänk dig in ett ögonblick:**

*Behandlares empati är nödvändig och ändå inte tillräcklig. Ingen människa kan förstå vad det vill säga att leva sitt liv i en kropp som inte har varit medgörlig och formbar genom egen vilja och träning. Att hela livet ha utsatts för allehanda undersökningar och korrigerande behandlingar. Att ha mött sina föräldrars, far- och morföräldrars och syskons oro och hjälpinsatser. Att våga frigöra sig från de känslomässigt mest pålitliga. Modet att trots allt våga leva är beundransvärt. Men – valmöjligheter för sexuell välbefinnande efter förmåga bör vi kunna erbjuda!*

## 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 sväljningssvårigheter och många har gastroni. De flesta läkemedel går att krossa och ge i en knapp. Man bör vara medveten om att effekten av slow-releaseberedningar gå 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 av 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 funktionsnedsättning. Vid alla nyttillkomna 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 besvär).



### **Läkemedel vid epilepsi**

Samtliga förekommande anti epileptika kan bli aktuella. Beakta interaktionen mellan såväl aniepileptika som med andra läkemedelsgrupper. Beakta också beredningsformerna! Följ Läkemedelsverkets rekommendationer. [Ww.lakemedelsverket.se](http://Ww.lakemedelsverket.se), [www.janusinfo.se](http://www.janusinfo.se).

Läkemedel vid sömnrubbingar, 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 kapitlet Sömn och Kognition och beteende.)

### **Läkemedel vid smärta**

Utred orsaken till smärtan om möjligt, använd sedan analgetika i adekvata doser enligt lokala rekommendationer, (se kapitel 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.

<b>Habiliteringen påverkar</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>– motorisk, psykisk, språklig och social utveckling</li><li>– kommunikation</li><li>– lek och samspel</li><li>– utförande av vardagsaktiviteter</li><li>– deltagande i samhällsliv</li></ul>
<b>Habiliteringen omfattar</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>– behandling</li><li>– utprovning av hjälpmedel</li><li>– råd inför bostads- och annan miljöanpassning</li><li>– information om den egna funktionsnedsättningen</li><li>– samtalsstöd</li></ul>

## 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 med patient och närstående, 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 som 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 barnläkare. Genom att remisser skrivs av barnläkaren, 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 ens någon, med denna inriktning inom landstingen. Detta innebär att vuxenhabiliteringsläkaren främst är en specialistfunktion för problemrelaterade 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 m.m. samt att dokumentera funktion och medicinskt status i olika intyg. Samverkan sker med medlemmarna i habiliteringsteamerna, samt med olika specialister. Många gånger fungerar vuxenhabiliteringsläkaren även som rådgivare och förmedlare av kontakter med övriga sjukvården. I vissa landsting är vuxenhabiliteringsläkaren främst ett konsultstöd till teamen och/eller till ledningsnivån. Från alltfler patientgrupper framförs behovet av en systematisk uppföljning för att möjliggöra tidigt insatta komplikationsförebyggande insatser.

I en god överföring ingår bl.a. 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. Det underlättar för mottagande instans att ta emot patienten på ett optimalt sätt om man i remissen till primärvården skriver att besöket p.g.a. kommunikationsstörning, förflyttningssvårigheter eller andra speciella behov kan komma att kräva längre tid än ett normalbesök. Det är också viktigt att information om det övriga nätverket (habilitering, habiliteringsläkare, organspecialister etc.) kring patienten klargörs för primärvården. Samverkan är en förutsättning för en god sjukvård/habilitering.

#### Några förslag på överföringsgång vid läkarkontakt

- 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.
- 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.
- 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 tydliggöra vilka medicinska problem som måste uppmärksammas och följas upp. Informera om patienten har insatser från habiliteringsteam.
  - Remiss till vuxenhabiliteringsläkare för etablerande av kontakt. Tydliggör vilka medicinska problem som måste uppmärksammas och följas upp. Utifrån patientens medicinska situation remitteras till lämpliga organspecialister 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.*

## 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/utredningar	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.	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 gastrostomi Se <i>Nutrition</i> . Se även <i>Luftvägar</i>		
<b>Hörsel</b>	Aktivt fråga om barnet förefaller höra. Har barnet genomgått sedvanliga hörselkontroller? Kontroll av öronstatus avseende vaxproppar och serös mellanöreinflammation.	Remiss hörselklinik om inte godkänt resultat från hörselkontroll föreligger. Remiss öronläkare vid behov.	Audiolog. ÖNH-specialist.	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>	Hur tycker föräldrar/barnet/ungdomen att kommunikationen fungerar? Förstår barnet/gör sig förstådd? Uttrycksmöjligheter?	Kommunikationsutredning, utredning av behov av kommunikationsstödjande åtgärder/hjälpmedel, föräldrautbildning. Hörselutredning.	Logoped.	Kommunikationsförmåga/möjligheter. Behov av stödjande åtgärder/hjälpmedel?
<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? Dregling?	Remiss till barntandvårdsspecialist Kontakta logoped på barnhabiliteringen	Barntandvårdsspecialist.	Oralmotorisk bedömning.
<b>Nutrition och tillväxt</b>	Se <i>Nyföddhetsperioden</i>			

Regionalt vårdprogram - Cerebral pares hos barn och ungdom

Samtliga åldrar	Problem/Nyckelfrågor	Åtgärder/utredningar	Specialist	Frågeställning/remiss
<b>Smärta</b>	Smärta 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 ackommodationsförmåga? 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 syncentralskontakt? 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 <i>Nutrition och tillväxt</i> . 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 <i>Nutrition</i> Se även <i>Luftvägar</i>	Dietist, logoped, neuropediater, nutritionssköterska efter behov	
<b>Hörsel</b>	Rutinmässig screening på BB. Kontrollera aktivt att den är gjord.	Remiss hörselklinik för utvidgad hörselscreening med ABR.	Audiolog	Hörselnedsättning?
<b>Kognition och beteende</b>				
<b>Kommunikation</b>	Hur tycker föräldrarna att kommunikationen fungerar? Adekvat joller? Samspel förälder-barn? Blick? Uppmärksamhet?	Kontrollera hörsel i första hand! Anamnes från föräldrar. Föräldrautbildning.	Audiolog. Logoped.	Tidig intervention med föräldrautbildning och kommunikationsstödande åtgärder.
<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? Behov av enteral näring?	Berikning av energi och näringsämnen  Nasogastrisk sond/ gastrostomi	Patientansvarig läkare, dietist, oralmotoriskt team/videofilmning  Dietist, logoped, neuropediater, nutritionssköterska, gastroenterolog, logoped, kirurg	Otillräckligt näringsintag? Matdagbok, kostöversyn.
	Kräkningar? Tecken på födoämnesöverkänslighet	Se <i>Gastrointestinala problem</i> Allergitredning	Dietist, logoped, neuropediater, Nutritionssköterska gastroenterolog	Reflux? Dygnsvariation? Födoämnesintolerans?
	Oralmotoriska svårigheter? Oförmåga att suga/svälja/ tugga/sväljer fel?	Ätformulär/Video/Sväljningsröntgen/ Videofluoroscopi	Logoped, oralmotoriskt team, sjukgymnast, röntgenläkare	Hjälpmedel. Sittställning m.m.



*Regionalt vårdprogram - Cerebral pares hos barn och ungdom*

<b>Nyföddhetsperioden</b>	<b>Problem/Nyckelfrågor</b>	<b>Åtgärder/Utreddningar</b>	<b>Specialist</b>	<b>Frågeställning/Remiss</b>
	Preoperativ utredning inför gastrostomi och/eller funduplicatio	24-h PH-mätning/gastroscopi  Röntgen ventrikel/oesofagus Ventrikel scint	Dietist, logoped, neuropediater, nutritionssköterska, gastroenterolog, kirurg, 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 nyckelfrågor. Vid CP diagnos vid 6-24 mån. se <i>nyckelåldern 18 mån-2 år</i>			
<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/Utreddningar	Specialist	Frågeställning/Remiss
<b>Epilepsi</b>	Se <i>Samtliga åldrar</i>			
<b>Förstopning</b>	Se <i>Samtliga åldrar</i>			
<b>Gastrointestinala besvär</b>	Se <i>Samtliga åldrar</i>			
<b>Hörsel</b>	Aktivt fråga om barnet förefaller höra. Oavsett förälders svar remiss för kontroll av hörsel. . Öronstatus.	Remiss hörselklinik	Audiolog	Hörselnedsättning?
<b>Kognition och beteende</b>	Sen tal-språkutveckling? Avvikande kontaktutveckling? Beteendevårigheter 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>	Hur tycker föräldrarna att kommunikationen fungerar? Tal? Ljud? Kommunikation genom blick? Beröring? Samspel med förälder/ syskon? Förstår barnet/gör sig barnet förstått?	Anamnes från föräldrar. Om bristande kommunikation remiss logoped. Hörselundersökning. Kommunikationsutredning.	Logoped	Bedömning inom habiliteringen eller av logoped på klinik. Tidig kommunikationsintervention inkl. föräldrautbildning och andra kommunikationsstödjande insatser/hjälpmiddel (AKK). Kontakt med kommunikations- och dataresurscenter.
<b>Luftvägar</b>	Se <i>Samtliga åldrar</i>			
<b>Motorik</b>	Atypisk kontroll av viljemässiga rörelser (grov- och finmotorik)? Balanssvårigheter? Försenad 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 vardags-fungerande görs på habiliteringen.
<b>Munhälsa</b>	Se <i>Samtliga åldrar</i>			
<b>Nutrition och tillväxt</b>	Se <i>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. Har barnet otillfredsställande viktuppgång, fortsatta kräkningar? Har barnet behandlats med syrahämmande läkemedel mer än 1 år?	Oralmotorisk bedömning, sväljningsröntgen/ videofluoroscopi.  Saturationsmätning nattetid, sömnregistrering, spirometri. Se även <i>Luftvägar</i> .	Röntgenläkare, oralmotoriskt team, sjukgymnast. Dietist, logoped, neuropediater, nutritionssköterska gastroenterolog, röntgenläkare.	Aspiration? Sväljer fel? Förbättring beroende på sittställning, matens konsistens?

*Regionalt vårdprogram - Cerebral pares hos barn och ungdom*

<b>18 mån – 2 år</b>	<b>Problem/Nyckelfrågor</b>	<b>Åtgärder/Utreddningar</b>	<b>Specialist</b>	<b>Frågeställning/Remiss</b>
<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 euroradiologisk 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: 5–5 ½ 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. Har barnet genomgått 4-årskontroll på BVC?	Remiss hörselklinik om inte godkänt resultat från 4-årskontroll föreligger.	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>	Hur tycker föräldrarna att kommunikationen fungerar? Tal? Ljud? Kommunikation genom blick? Beröring? Hur fungerar kommunikationen med andra barn/vuxna? Förstår barnet/gör sig barnet förstått? Förutsättningar för läs- och skrivutveckling?	Om bristande kommunikation remiss logoped. Kommunikationsutredning. Föräldrautbildning. Hörselundersökning. Info om hjälpmedel för läs- och skrivinläring.	Logoped	Bedömning inom habiliteringen eller av logoped på klinik. Tidig kommunikationsintervention inkl. föräldrautbildning och andra kommunikationsstödjande insatser/hjälpmedel (AKK). Kontakt med kommunikations- och dataresurscenter.
<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>	Se <i>Samtliga åldrar</i>			

*Regionalt vårdprogram - Cerebral pares hos barn och ungdom*

5 – 5½ år	Problem/Nyckelfrågor	Åtgärder/Utreddningar	Specialist	Frågeställning/Remiss
<b>Urininkontinens</b>	<p>Är barnet torrt för urin? Kan barnet kontrollera tarmtömningen? Använder barnet kontinensskydd/blöja?</p> <p>Om inte "ja" på frågorna ovan: - Säger till, känner blåsfyllnad? - 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 Residualurinbestämning Ev. cystometri</p>
<b>Läkemedelsbehandling</b>	Se <i>Samtliga åldrar</i>			

**Nyckelålder: 9 år**

9 år	Problem/Nyckelfrågor	Åtgärder/Utredningar	Specialist	Frageställning/Remiss
<b>Epilepsi</b>	Se <i>Samtliga åldrar</i>			
<b>Förstoppning</b>	Se <i>5-5½ år</i>			
<b>Gastrointestinala besvär</b>	Se <i>Samtliga åldrar</i>			
<b>Hörsel</b>	Aktivt fråga om barnets reaktion på ljud och tal. Har barnet genomgått hörselkontroll vid skolstart. Om resultat saknas eller ej godkänt remiss till Hörselklinik. Kontroll av öronstatus.	Remiss Hörselklinik om inte godkänd hörselkontroll föreligger.	Audiolog	Hörselnedsättning?
<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 habiliterings-teamet. Föräldrainformation om 9-årskris. Ev utredning av logoped. Vid behov utredning av arbetsterapeut.	Läkare och psykolog i habiliteringsteamet. 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>	Hur tycker föräldrarna att kommunikationen fungerar? Hur fungerar kommunikationen med andra barn/vuxna? Förstår barnet/gör sig barnet förstått? Tal? Ljud? Kommunikation genom blick? Beröring? Förutsättningar för läs- och skrivutveckling?	Om bristande kommunikation remiss logoped. Kommunikationsutredning. Föräldrautbildning. Hörselundersökning. Info om hjälpmedel för läs- och skrivinläring.	Logoped	Bedömning inom habiliteringen eller logoped på klinik. Kommunikationsstödjande insatser/ hjälpmedel (AKK). Kontakt med kommunikations- och dataresurscenter.
<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? Baklofenpump?
<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 <i>5-5½ år</i> 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>			

*Regionalt vårdprogram - Cerebral pares hos barn och ungdom*

---

<b>9 år</b>	<b>Problem/Nyckelfrågor</b>	<b>Åtgärder/Utredningar</b>	<b>Specialist</b>	<b>Frågeställning/Remiss</b>
<b>Urininkontinens</b>	<i>Se 5-5½ år</i>			
<b>Läkemedelsbehandling</b>	<i>Se Samtliga åldrar</i>			

## Nyckelålder 12 år

12 år	Problem/Nyckelfrågor	Åtgärder/Utreddningar	Specialist	Frågeställning/Remiss
Epilepsi	Se <i>Samtliga åldrar</i>			
Förstoppning	Se <i>5-5½ år</i>			
Gastrointestinala besvär	Se <i>Samtliga åldrar</i>			
Hörsel	Aktivt fråga om barnet förefaller höra.	Remiss hörselklinik.	Audiolog	Hörselnedsättning?
Kognition och beteende	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?
Kommunikation	Hur tycker föräldrarna att kommunikationen fungerar? Hur fungerar kommunikationen med andra barn/vuxna? Förstår barnet/ gör sig barnet förstått? Tal? Ljud? Kommunikation genom blick? Beröring? Förutsättningar för läs- och skrivutveckling?	Om bristande kommunikation remiss logoped. Kommunikationsutredning. Föräldrautbildning. Hörselundersökning. Info om hjälpmedel för läs- och skrivinläring.	Logoped	Bedömning inom habiliteringen eller av logoped på klinik. Kommunikationsstödjande insatser/ hjälpmedel (AKK). Kontakt med kommunikations- och dataresurscenter.
Luftvägar	Se <i>Samtliga åldrar</i>			
Motorik	Se <i>9 år</i>			
Munhälsa	Se <i>Samtliga åldrar</i>			
Nutrition och tillväxt	Se <i>Nyföddhetsperioden och 18 mån-2 år</i> Kontrollera vikt och längd årligen. Pubertetstecken?	Ätformulär vid behov		
Smärta	Se <i>Samtliga åldrar</i>			
Syn	Se <i>9 år</i> Alternativt läsmedium?	Remiss till barnögonläkare endast vid behov, dvs nya frågeställningar.		
Sömn	Se <i>Samtliga åldrar</i>			
Inkontinens	Se <i>5-5½ år</i>			
Läkemedelsbehandling	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 barnets reaktion på ljud och tal. Har barnet genomgått hörselkontroll i skolan. Om resultat saknas eller ej godkänt remiss till Hörselklinik. Kontroll av öronstatus.	Remiss Hörselklinik om inte godkänd hörselkontroll föreligger.	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, barnmorska, ungdomsmottagning, gynekolog och endokrinolog.	Se 12 år
<b>Kommunikation</b>	Hur tycker föräldrarna att kommunikationen fungerar? Hur fungerar kommunikationen med andra barn/vuxna? Förstår barnet/ gör sig barnet förstått? Tal? Ljud? Kommunikation genom blick? Beröring? Förutsättningar för läs- och skrivutveckling?	Om bristande kommunikation remiss logoped. Kommunikationsutredning. Föräldrautbildning. Hörselundersökning. Info om hjälpmedel för läs- och skrivinläring.	Logoped	Bedömning inom habiliteringen eller av logoped på klinik. Kommunikationsstödande insatser/ hjälpmedel (AKK). Kontakt med kommunikations- och dataresurscenter.
<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>Nyföddhetsperioden 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 läsmiddel? Orienteringshjälpmedel? Träna route-finding? Lämplig bilförare?	Remiss barnögonläkare	Barnögonläkare	Se <i>problem/nyckelfrågor i kolumn 1.</i>
<b>Sömn</b>	Se <i>Samtliga åldrar</i>			
<b>Urininkontinens</b>	Se 5-5½ år			
<b>Läkemedelsbehandling</b>	Se <i>Samtliga åldrar</i>			

*Regionalt vårdprogram - Cerebral pares hos barn och ungdom*

---

<b>15 år</b>	<b>Problem/Nyckelfrågor</b>	<b>Åtgärder/Utreddningar</b>	<b>Specialist</b>	<b>Frågeställning/Remiss</b>
<b>Inkontinens</b>	<i>Se 5-5½ år</i>			
<b>Läkemedelsbehandling</b>	<i>Se Samtliga åldrar</i>			

## Länkar och litteraturtips

### Cerebral pares - allmänt

- Himmelmann K, Uvebrant P. The panorama of cerebral palsy in Sweden. XI. Changing patterns in the birth-year period 2003-2006. *Acta Paediatr.* 2014 Feb 27. doi: 10.1111/apa.12614. [Epub ahead of print]
- <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

- Tedroff K, Löwing K, Jacobson DN, Åström E. Does loss of spasticity matter? A 10-year follow-up after selective dorsal rhizotomy in cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol.* 2011 Aug;53(8):724-9
- Josenby AL, Wagner P, Jarnlo GB, Westbom L, Nordmark E. Motor function after selective dorsal rhizotomy: a 10-year practice-based follow-up study. *Dev Med Child Neurol.* 2012 May;54(5):429-35
- Novak I, McIntyre S, Morgan C, Campbell L, Dark L, Morton N, Stumbles E, Wilson SA, Goldsmith S. A systematic review of interventions for children with cerebral palsy: state of the evidence. *Dev Med Child Neurol.* 2013, Oct;55(10):885-910.
- <http://www.macs.nu>
- <http://www.cpup.se>

### Kognition

- Nordberg A, Miniscalco C, Lohmander A, Himmelmann K. Speech problems affect more than one in two children with cerebral palsy: Swedish population-based study. *Acta Paediatr.* 2013;102(2):161-6.

### Kommunikation

- Ferm U, Millgård M, Nordberg A, & Åkerberg A. Intervention vid dysartri hos barn och ungdomar med cerebral pares – en evidensbaserad kunskapssammanställning: Uppdatering 2011. Föreningen Sveriges habiliteringschefer, <http://www.habiliteringschefer.se>
- Hidecker MJ, Paneth N, Rosenbaum PL, Kent RD, Lillie J, Eulenberg JB, Chester K Jr, Johnson B, Michalsen L, Evatt M, Taylor K. Developing and validating the Communication Function Classification System for individuals with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol.* 2011;53:704-10.
- Himmelmann K, Lindh K, Hidecker MJ. Communication ability in cerebral palsy: A study from the CP register of western Sweden. *Eur J Paediatr Neurol.* 2013;17:568-74.
- Pennington L, Virella D, Mjøen T, da Graça Andrada M, Murray J, Colver A, Himmelmann K, Rackauskaite G, Greitane A, Prasauskiene A, Andersen G, de la Cruz J. Development of The Viking Speech Scale to classify the speech of children with cerebral palsy. *Res Dev Disabil.* 2013;34:3202-10.
- Thunberg G, Eberhart B, Forsberg J, Fäldt A, Nilsson L, Nolemo M. Tidiga kommunikations- och språkinsatser till förskolebarn inom barnhabilitering:

uppdatering 2012. Föreningen Sveriges habiliteringschefer, <http://www.habiliteringschefer.se>

- Alternativ och kompletterande kommunikation (AKK)
- <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>
- <http://www.isaac.se> (ISAAC är en ideell förening som arbetar för att främja kommunikation och livskvalitet för människor med kommunikations-handikapp)
- <http://www.hi.se> (Hjälpmiddelsinstitutet)
- <http://www.blissymbolics.org> (BCI – Blissymbolics Communication International)
- <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, Ahlberg, Bitte, <http://www.pion.se>

### Munhälsa

- <http://www.mun-h-center/se>

### Nutrition och tillväxt

- Stenberg R, Dahle C, Lindberg E, Schollin J. Increased prevalence of anti-gliadin antibodies and anti-tissue transglutaminase antibodies in children with cerebral palsy. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2009 Oct;49 (4):424-9. PubMed PMID: 19590452. Epub 2009/07/11. eng.
- Stenberg R, Dahle C, Magnuson A, Hellberg D, Tysk C. Increased prevalence of antibodies against dietary proteins in children and young adults with cerebral palsy. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2013 Feb;56(2):233-8. PubMed PMID: 22983381. Epub 2012/09/18. eng.
- Brooks J, Day S, Shavelle R, Strauss D. Low weight, morbidity, and mortality in children with cerebral palsy: new clinical growth charts. *Pediatrics.* 2011 Aug;128(2):e299-307. PubMed PMID: 21768315. Epub 2011/07/20. eng.

### Gastrointestinala besvär

- Nationellt vårdprogram för gastroesofagal refluxsjukdom hos barn och ungdomar. Petter Malmberg m.fl. 2013. Svenska föreningen för pediatrik gastroenterologi, hepatologi och nutrition. [http://www.blf.net/gastro/vardprogram/vardprogram\\_reg.html](http://www.blf.net/gastro/vardprogram/vardprogram_reg.html)
- Vårdprogram för förstoppning hos barn och ungdomar. Petter Malmberg m.fl. 2012. Astrid Lindgrens Barnsjukhus, Karolinska Universitetssjukhuset. <http://www.karolinska.se/upload/Astrid%20Lindgrens%20Barnsjukhus/Barn gastroenterologi,%20hepatologi%20och%20nutrition/VP%20obstipation.pdf>
- 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

### Smärta

- Böling S, Tarja V, Helena M, Wivi F, Ilona AR, Leena H. Measuring quality of life of Finnish children with cerebral palsy. *J Pediatr Rehabil Med.* 2013 Jan 1;6(3):121-7
- Tedroff K. Behandling av spasticitet kan ge bättre vardagsliv. *Läkartidningen.* 2013 Apr 10-16;110(15):762-4.

### Sömn

- D.A. Rossignol, R.E. Frye, Melatonin in autism spectrum disorders: a systematic review and meta-analysis. *Dev Med Child Neurol*, 53 (2011), pp. 783–792

### Sexualitet

- Annon JS. (1976). The PLISSIT Model: A proposed conceptual scheme for the behavioral treatment of sexual problems. *J Sex Educ Ther*, 2(1), s. 1-15.
- Bonny A, Harkness L, Cromer B. (2005). Depot medroxyprogesterone acetate: implications for weight status and bone density in the adolescent female. *Adolesc Med Clin*.16:569-84.
- Burke LM, Kalpakjian CZ, Smith YR, Quint EH. (2010). Gynecologic issues of adolescents with Down syndrome, autism, and cerebral palsy. *J Pediatr Adolesc Gynecol*. 23:11-5.
- Hulter B. (2004). Sexualitet och hälsa – begränsningar och möjligheter. Lund: Studentlitteratur.
- Jemtå L. (2008). Children and adolescents living with mobility impairment. Diss. Uppsala: Uppsala Universitet.
- Lewin B. (red.) (1998). Sex i Sverige – om sexuallivet i Sverige 1996. Stockholm: Fokhälsoinstitutet 1998:11.
- Shaul PW, Towbin RB, Chernauek SD. (1985). Precocious puberty following severe head trauma. *Am J Dis Child*. 139:467-77.
- Welner S. (1999). Conducting a physical examination on a woman with a disability. *Sex Disabil*. 17:199-203.
- Welner S. (1999). Managing the menstrual cycle in women with disabilities. *Sex Disabil*. 17:205-7.
- Wiegerink DJ, Stam HJ, Ketelaar M, Cohen-Kettenis PT, Roebroek ME. (2012). Personal and environmental factors contributing to participation in romantic relationships and sexual activity of young adults with cerebral palsy. *Disabil Rehabil*. 34(17):1481-7.
- Wiegerink DJ. (2010). Romantic relationships and sexual experiences of adolescents and young adults with cerebral palsy. Diss. Rotterdam: Erasmus University.
- Worley G, Houlinan M, Herman-Giddens M et al. (2002). Secondary sexual characteristics in children with cerebral palsy and moderate to severe motor impairment: a cross-sectional survey. *Pediatrics*. 110:897-902.
- Zacharin M, Savasi I, Grover S. (2010). The impact of menstruation in adolescents with disabilities related to cerebral palsy. *Arch Dis Child*. 95:526-30.

### Läkemedelsbehandling

- Samlat grepp ger goda resultat. *Läkartidningen* 2003;3:125-130.
- <http://www.janusinfo.se> tillgång till farmakologisk litteratur, interaktionsdatabas.
- <http://www.neuropediatrik.blf.net/vardprogram>
- <http://www.lakemedelsverket.se>

### Habilitering

- <http://www.habilitering.nu>

