

Ortopedi vid ryggmärgsbråck

Arbetsgrupp av barnortopedier i Sverige

Eva Pontén, Ragnar Jerre, Björn Tjernström, Olof Risto, Piotr Michno, Henrik Düppe,
Yasmin Heiler, Einar Hellqvist, Aina Danielsson, Helena Saraste, Per Åstrand –
sammanställt av Eva Pontén

Nedre extremitet

Barn med ryggmärgsbråck har ofta muskulärt funktionsbortfall och sensibilitetsstörningar i de nedre extremiteterna. Utbredningen av bortfallet och störningen är beroende av var bråcket är beläget. Ju mer kraniellt bråcket är, desto större blir det funktionella bortfallet och sensibilitetsstörningarna, vilka inte behöver vara symmetriska. En indelning i muskelfunktionsnivå har visat sig vara bättre än den tidigare använda indelningen i neurologiska segment (Bartonek et al 1999). Vid undersökning av barnet måste muskelfunktionen kring varje led undersökas och dokumenteras eftersom den kan vara olika på höger och vänster sidan och kan ändras under uppväxttiden. Muskelobalans och spasticitet kring en led kan orsaka besvärliga kontrakturer, se även sjukgymnasternas riktlinjer. Målet med all behandling bör vara att patienten ska kunna vara så självständig som möjligt. Detta underlättas om han/hon kan gå, om än bara några steg, eller åtminstone stå.

För att möjliggöra ett stående/gående krävs stabilisering av de leder som har en försvagad muskulatur. Detta sker vanligtvis med ortoser. Ståskal för ev. Swivel-Walker för dem som inte kan gå, och höft-knä-fot-ortoser för dem som kan gå, måste dels styra barnets tyngdpunkt rätt för ett energi-sparande stående och gående, dels vara vridstyva nog för att hålla stabiliteten över höft, knä och fot. Vilo-ortoser kan också användas i syfte att motverka kontrakturutveckling.

Det är mycket vanligt att barnen har osteoporos. Sammantaget med dålig känsel ger det en ökad risk för frakturer. Immobilisering efter kirurgi ökar denna risk ytterligare. Det svåra är ofta att misstänka fraktur, eftersom klassisk frakturmärta saknas. Inte sällan missförstås frakturen som en infektion. Det är därför mycket viktigt att röntga om någon del av benet är rött och svullet. Den inte helt ovanliga suprakondylära femurfrakturen hos barn som ramlat ur en rullstol måste ofta fixeras med korsade stift för att inte hamna ur läge. I övrigt är behandlingsregimen för frakturer i princip densamma som för i övrigt friska barn. Tänk på att polstra väl vid gipsbehandling.

Den dåliga känslan medför en stor risk för trycksår fr.a. på fötter och säte, som i kombination med svåra kontrakturer ofta är det som besvärar vuxna med MMC mest. Ortopedisk behandling bör sträva efter balanserat sittande, stående och gående för att minska sårrisken.

Eftersom barn med MMC ofta kommer in i en tidig pubertet, görs viss kirurgi tidigare än hos andra barn. Ortopedisk kirurgi hos barn med MMC kan ge en diffus heterotop bennybildning, som kan resultera i besvärande kontrakturer.

Evidensgraden för ortopedisk behandling av barn med MMC är låg. Några få studier är på nivå 3, retrospektiva icke-randomiserade fall-kontroll-studier (t ex Alman, Bahrari, Wright 1996, Feiwell 1978), resten nivå 4, d.v.s. fall-serier, alternativt nivå 5, expert-åsikt.

Höftled

Crandall et al (1989) ansåg att funktionsnivån avgjordes av den neurologiska nivån oavsett om höftleden var luxerad eller inte. Sherk et al (1991) menade att reposition av en luxerad höftled inte nödvändigtvis ledde till en förbättrad funktion, och Hegg et al (1998) fann att det var väsentligare att höfterna uppvisade en bra rörlighet samt att bäckenet inte var tippat än att höftlederna var i led. Broughton (1998) företrädde uppfattningen att höftledsluxation till följd av ryggmärgsbråck som regel endast skulle reponeras vid unilaterala luxationer vid lågt sittande bråck. Funktionen efter misslyckade försök till reposition kunde vara sämre än om ingen åtgärd utfördes.

Nyligen har JB Wright (2010) publicerat en evidens-baserad review om höftkirurgi hos barn med MMC. Han refererar till de få fall-kontroll studier som finns angående höftkirurgi vid MMC (Feiwell et al 1978 och Alman, Bahrari, Wright 1996). I ingen av studierna kunde man se en tydlig klinisk vinst med höftkirurgi på dislocerade höfter. Muskelfunktionsnivån var viktigare än att höfterna var i led. I majoriteten av de studerade fallen hade dock muskeltransfereringar kring höften (bl.a. Sharrard) utförts, vilket har visat sig ge fr.a. mer stelhet än bättre funktion. Dessutom gick barnen med kryckor och utan moderna ortoser.

Om modern höftkirurgi utan dessa transfereringar, kombinerat med balanserade ortoser är fördelaktigt för barn med potentiell gångfunktion är ännu inte tillräckligt studerat, men är en regim som följs på flera håll i Sverige. Danielsson et al (2008) har visat att personer med ryggmärgsbråck har bättre livskvalitet och gångfunktion om höftleden inte är luxerad och om det inte finns spasticitet kring höfter och knän.

Om en eller båda höftlederna är luxerade eller luxerbara vid första undersökningen då barnet är någon vecka, kan barnet behandlas med von Rosenskena eller Frejkabyxa under förutsättningar att höften går att reponera och att såret på ryggen är läkt. Efter ca 1 månads behandling bör

rörlighet tas ut med hjälp av sjukgymnast för att undvika abduktionskontraktur. Ett större barn kan behandlas med abduktionsortos.

Om höftledsluxationen är fixerad under nyföddhetsperioden mobiliseras höften med hjälp av sjukgymnast i väntan på en senare öppen reposition och ev. bäckenosteotomi alternativt panntaksplastik. Den postoperativa gipsbehandlingen bör inte överstiga 6 veckor på grund av risken för abduktionskontraktur. Höftluxation vid thorakala bråck behöver inte reponeras. Målet är här rörlighet och balanserat bäcken för ett balanserat sittande.

Höftledskontrakturer försvårar gående och stående och behandlas primärt med sjukgymnastik. Ev. kan botulinumtoxin prövas och v.b. tenotomier kring höften. Kan barnet gå bör man vara restriktiv med tenotomier av de muskler (t.ex. adduktorer) som barnet kan använda för att rotera sig fram med hjälp av sina ortoser. Höftledsdysplasi och höftledsluxation utvecklas ofta under uppväxten och kan i lämpliga fall åtgärdas med femur- och bäckenosteomier. Osteotomierna kan vara 3-dimensionellt korrigerande för att samtidigt åtgärda rotationsdeformiteter och extensionsdefekter. Vid thorakala bråck eller höga lumbala bråck kan höfter lämnas ur led om bäckenet är balanserat.

Lårben

Vid en ökad anteversion som påverkar gången, kan en deroterande osteomi på femur göras antingen diafysärt eller proximalt i kombination med en extenderande osteotomi. Fixationen bör göras så att mobilisering kan ske mycket snart efter kirurgin. Muskelstyrkan kan då bibehållas bättre.

Knäled

Vid ryggmärgsbråck är det relativt vanligt med flexionskontrakturer, men även extensionskontraktur och valgusfelställning förekommer.

Om det föreligger en extensionskontraktur hos det nyfödda barnet, ska man försöka uppnå flexion med hjälp av seriegipsningar eller med tånjningar av sjukgymnast. Om detta inte är tillräckligt kan man göra en V-Y-plastik av rectus femoris. Denna kirurgi kan också göras hos äldre barn, varvid det hos dem utan gångförmåga kan bli aktuellt även med tenotomier.

Om flexionskontrakturen överstiger 20° påverkar det gångförmågan påtagligt. Flexionskontraktur behandlas i första hand med tidiga redressationer kombinerat med ortoser. Om detta ej är tillräckligt kan man senare sätta in 8-plattor ventralt på distala femur, förutsatt att barnet har tillräckligt med tillväxt kvar. Barn med MMC kommer tidigt i puberteten, varför behandling med 8-plattor vanligen bör göras på barn före 10 års ålder. Om inte 8-plattor har önskvärd effekt kan förlängningar eller tenotomier av hamstrings övervägas, om dessa muskler ej är så nödvändiga vid ambulering. Extensionsosteotomier av distala femur är också ett behandlingsalternativ.

Valgusfelställning i knäet kan behandlas med 8-plattor medialt eller med perkutan fyseodes medialt så länge barnet växer. Därefter kan v.b. en suprakondylär femurosteotomi utföras.

Underben

Inåtrotation av underbenet förekommer ibland och korrigeras inte spontant. För dem som har gångförmåga, kan detta vara störande och man kan då utföra en rotationsosteotomi på tibia.

Fot

Målet med behandlingen är en plantigrad fot. Om foten står i pes equinus-varus-adduktus (PEVA) när barnet är nyfött, kan man behandla foten enligt Ponseti. När foten är redresserad fortsätter man behandlingen med en lång skena (KAFO) med mobilt knä eller möjligen en Denis-Browne skena. Beakta att det finns en stor risk för trycksår (Gerlach 2009). Ibland räcker inte Ponseti-regimen, och omfattande klumpfotskirurgi måste utföras.

Det är också vanligt att fötterna vid födelsen står i kalkaneovalgus-ställning. Felställningen behandlas med redressioner som understöds med ankel-fot-ortoser som håller foten i det nyvunna läget. Senare kan tibialis anterior-senan och ev. andra dorsalexterande senor transfereras till Achilles-senan för att få en bättre balans i fotleden. När barnet börjar gå kan avsaknaden av muskelaktivitet i gastrosoleuskomplexet ersättas med en karbonfjäder-ortos som lagrar energi vilken används vid frånskjutet i gången.

Fotfelställningar kan utvecklas under uppväxten. I mindre uttalade fall kan det räcka med formanpassade inlägg. Vid grava fotdeformiteter kan sentransfereringar, subtalarartrodes och diverse korrekta osteotomier i olika delar av fotskelettet och fotleden vara aktuellt. P.g.a. den nedsatta känseln kan Charcot-artropati och svårläkta sår uppkomma.

Övre extremitet

Barn med MMC har en försämrad handfunktion med långsamhet, dålig känsel, dålig handkoordination och precision - klumpighet (Jewell et al). Nedsatt handfunktion är relaterad till hjärnstamsdysfunktion, lillhjärns-malformation (Chiari II) och hydrocefalus, även shuntad, men är inte nödvändigtvis relaterad till bråckets läge (Norrlin et al 2004, Dennis, Turner). Det är inte ovanligt att ryggmärgen läker fast (fjättras) i spinalkanalen. Då barnet växer kan det då uppstå en dragning i ryggmärgen som kan resultera i spasticitet, felställningar i benen och blåsdysfunktion. Även hand- och armfunktionen kan påverkas. Neurokirurgisk lösning av fjättringen har visats även kunna förbättra armfunktionen, förutom de övriga symptomen (Barley et al).

Barn med MMC kan ha symptom liknande cerebral pares (Ozaras et al 2005). Den ena armen kan vara spastisk, med en samtidig obalans mellan

böjare och sträckare på samma vis som vid hemiplegisk cerebral pares. Relativt överaktiva muskler kan med viss effekt behandlas med upprepade botulinumtoxininjektioner. Så småningom kan kontrakturer uppstå, och senförlängningar och sentransfereringar kan bli aktuella med samma indikationer som vid cerebral pares.

Rekommendationer

- Förebyggande insatser (kontrakturprofylax, positionering, ortoser m.m.) ska erbjudas vid MMC för att så långt som möjligt undvika/minska utvecklingen av led- och skelettfelställningar, som är komplikationer till avvikande muskelstyrka och muskelspänning.
- Försämrad ledrörlighet och felställningar, liksom indikationen för ortopedkirurgiska ingrepp, skall bedömas i samråd med regionalt MMC-team inklusive neuropediatriska och neurokirurg.

Referenser

- Alman B, Bhandari M, Wright J. Function of dislocated hips in children with lower level spina bifida. *Journal of Bone and Joint Surgery* 1996 78(B): 294-8.
- Bartonek Å, Saraste H, Knutson LM. Comparison of different systems to classify the neurological level of lesion in patients with myelomenigocele. *Dev Med Child Neurol* 1999; 41:796-805.
- Bartonek Å, Saraste H, Samuelsson L, Skoog M. Ambulation in patients with myelomenigocele – a 12 year follow up. *J Ped Orthop* 1999; 19:202-6.
- Bartonek Å, Saraste H. Factors influencing ambulation in myelomenigocele: a cross-sectional study. *Dev Med Child Neurol* 2001; 43:253-60.
- Birch R. Surgery of the knee in children with spina bifida. *Dev Med Child Neurol* 1976; suppl 37.
- Broughton N. The hip in Menelaus' Orthopaedic Management of Spina Bifida Cystica W B Saunders 1998.
- Buisson J, Hamblen D. Electromyographic assessment of the transplanted iliopsoas muscle in spina bifida cystica. *Dev Med Child Neurol* 1972; suppl 27.
- Crandall R, Birebak R, Winter R. The role of the hip location and dislocation in the functional status of the myelodysplastic patient. *Orthopedics* 1989; 5:675-84.
- Danielsson A, Bartonek Å, Levey E, McHale K, Sponseller P, Saraste H. Association between orthopaedic findings, ambulation and health-related quality of life in children with myelomenigocele. *Journal of Child Orthop* 2008; 2:45-54.
- Heeg M, Broughton N, Menelaus M. Bilateral dislocation of the hip in spina bifida: A long-term follow-up study. *Journal of Pediatric Orthopaedics* 1998; 18:434-436.

Menelaus M. The knee in Menelaus' Orthopaedic Management of Spina Bifida Cystica W B Saunders 1998.

Menelaus M, Barwood S, Graham H. The leg and foot in Menelaus' Orthopaedic Management of Spina Bifida Cystica W B Saunders 1998.

Sherk H, Uppal G, Lane G, Melchionni J. Treatment versus non-treatment of hip dislocations in ambulatory patients with myelomeningocele. Dev Med Child Neurol 1991; 33:491-94.

Gutierrez E, Bartonek Å, Haglund-Åkerlind Y, Saraste H. Characteristic gait kinematics in persons with lumbosacral myelomeningocele. Gait Posture 2003; 18:170-7.

Gutierrez E, Bartonek Å, Haglund-Åkerlind Y, Saraste H. Kinetics of compensatory gait in persons with myelomeningocele. Gait Posture 2005; 21:12-23.

Gutierrez-Farewik E, Bartonek Å, Saraste H. Comparison and evaluation of two common methods to measure center of mass displacement in three dimensions during gait. Human Movement Science 2006; 25:238-56.

Klatt J, Stevens PM. Guided growth for fixed knee flexion deformity. J Pediatr Orthop. 2008; 28:626-31.

Spiro AS, Babin K, Lipovac S, Rupprecht M et al. [Anterior femoral epiphysiodesis for the treatment of fixed knee flexion deformity in spina bifida patients.](#) J Pediatr Orthop. 2010; 30(8):858-62.

Gerlach DJ, Gurnett CA, Limpaphayom N, Alaei F et al. Early Results of the Ponseti Method for the Treatment of Clubfoot Associated with Myelomeningocele. The Journal of Bone and Joint Surgery (American). 2009; 91:1350-9.

Wright JG. [Hip and Spine Surgery is of Questionable Value in Spina Bifida: An Evidence-based Review.](#) Clin Orthop Relat Res 2011; 469:1258-64.

Jewell D, Fletcher JM, Mahy CE, Hetherington R, MacGregor D, Drake JM, et al. Upper limb cerebellar motor function in children with spina bifida. Childs Nerv Syst 2010; 26:67-73.

Norrlin S, Dahl M, Rosblad B. Control of reaching movements in children and young adults with myelomeningocele. Dev Med Child Neurol. 2004; 46:28-33.

Norrlin S, Rosblad B. Adaptation of reaching movements in children and young adults with myelomeningocele. Acta Paediatr 2004; 93:922-8.

Dennis M, Salman MS, Juranek J, Fletcher JM. Cerebellar motor function in spina bifida meningocele. Cerebellum 2010; 9:484-98.

Turner A. Upper-limb function of children with myelomeningocele. Dev Med Child Neurol. 1986; 28:790-8.

Barley JL, Mooney JF, Glazier SS, Johnson T, Kornegay AL, Turner RP, et al. Sudden appearance of new upper extremity motor function while performing neurophysiologic intraoperative monitoring during tethered cord release: a case report. J Pediatr Orthop 2010; 30:624-8.

Ozaras N, Yalcin S, Ofluoglu D, Gureri B, Cabukoglu C, Erol B. Are some cases of spina bifida combined with cerebral palsy? A study of 28 cases. Eur J Neurol. 2005; 18:239-42.

Skicka gärna synpunkter och förbättringsförslag till redaktörerna/
ingrid.b.olsson@vgregion.se inför kommande revideringar.