

# HABILITERING AV BARN MED RYGGMARGSBROKK

**Metoder, erfaringer og anbefalinger**

Barneklubben  
Barnenevrologisk seksjon



**Rikshospitalet**  
Universitetsklinikk

# INNHOLDSFORTEGNELSE

I. INNLEDNING.....	6
II. LEGENS OPPGAVER .....	7
<b>1.0 MYELOMENINGOCELE – MMC</b> .....	7
1.1 <i>Incidens</i> .....	7
1.2 <i>Etiologi</i> .....	7
1.3 <i>Fosterdiagnostikk</i> .....	8
1.4 <i>Fødsel</i> .....	8
1.5 <i>Videre oppfølging</i> .....	8
<b>2.0 URINVEIER/TARMFUNKSJON</b> .....	9
2.1 <i>Klassifisering</i> .....	10
2.2 <i>Målsetting med vurdering og behandling</i> .....	10
2.3 <i>Nevronal kontroll av miksjonen</i> .....	10
2.4 <i>Undersøkelse av blæren, cystometri</i> .....	11
2.5 <i>Cystografi, bleietest</i> .....	11
2.6 <i>Nyrefunksjonsvurderinger</i> .....	11
2.7 <i>Minirin-test</i> .....	12
2.8 <i>Ultralydundersøkelse</i> .....	12
2.9 <i>Urografi</i> .....	12
2.10 <i>Renografi</i> .....	12
2.11 <i>Behandling ved nevrogen blære</i> .....	12
2.12 <i>Kateterisering</i> .....	12
2.13 <i>Medikamentell behandling ved nevrogen blæredysfunksjon</i> .....	12
2.14 <i>Anticholinergica</i> .....	12
2.15 <i>Elektrisk stimulering</i> .....	13
2.16 <i>Kirurgi ved nevrogen blæredysfunksjon</i> .....	13
2.17 <i>Tarmproblematikk</i> .....	13
2.18 <i>Tabell oppfølging</i> .....	14
<b>3.0 NEUROORTOPEDISKE ASPEKTER OG BEVEGELSESPROBLEMER VED MYELOMENINGOCELE</b> .....	15
3.1 <i>Rygg</i> .....	15
3.2 <i>Hofte</i> .....	16
3.3 <i>Fraktur/epifysiolyse</i> .....	16
3.4 <i>Sårutvikling</i> .....	16
3.5 <i>Ortopediske hjelpemidler, ortoser mm</i> .....	17
<b>4.0 NEVROKIRURGISKE PROBLEMSTILLINGER OG UTFORDRINGER</b> .....	17
4.1 <i>Nyfødtperiode</i> .....	17
4.2 <i>Hydrocephalus og shuntoppfølging</i> .....	18
4.3 <i>Arnold Chiari-problematikk</i> .....	18
4.4 <i>Tethered cord</i> .....	19
<b>5.0 MENTAL FUNGERING OG KOGNITIV FUNKSJON</b> .....	19
5.1 <i>Epilepsi</i> .....	20
III. FYSIOTERAPEUTENS OPPGAVER .....	20
<b>1.0 MUSKELAKTIVITET OG LEDDBEVEGELIGHET I UNDEREKSTREMITETER</b> .....	21
1.1 <i>Utredningsmetoder</i> .....	21
1.2 <i>Tiltak</i> .....	23
<b>2.0 RYGGFUNKSJON OG SKOLIOSEUTVIKLING HOS BARN MED RYGGMARGSBROKK</b> .....	24
2.1 <i>Utredning</i> .....	25

2.2	<i>Behandling - tiltak</i> .....	26
<b>3.0</b>	<b>STÅ- OG GÅFUNKSJON</b> .....	27
3.1	<i>Utredning</i> .....	27
3.2	<i>Tiltak</i> .....	28
<b>4.0</b>	<b>HÅNDFUNKSJON HOS BARN MED MMC OG HYDROCEPHALUS</b> .....	30
4.1	<i>Funksjonsvurdering</i> .....	31
4.2	<i>Tiltak</i> .....	31
<b>5.0</b>	<b>SELVSTENDIG FORFLYTNING - MOBILITY</b> .....	32
5.1	<i>Utredning</i> .....	32
5.2	<i>Tiltak</i> .....	32
<b>6.0</b>	<b>FYSISK AKTIVITET OG TRENING</b> .....	32
<b>7.0</b>	<b>FYSIOTERAPIUTREDNING OG TILTAK RELATERT TIL ALDER</b> .....	33
7.1	<i>Barnets første 1 ½ år</i> .....	33
7.2	<i>1 ½ - 4-5 år</i> .....	37
7.3	<i>5-8 år</i> .....	38
7.4	<i>8 - 12 år</i> .....	39
7.5	<i>12 - 16 år</i> .....	39
<b>8.0</b>	<b>REFERANSER</b> .....	40
<b>IV.</b>	<b>UROTERAPEUTENS OPPGAVER</b> .....	<b>41</b>
<b>1.0</b>	<b>UROLOGI OG PROKTOLOGI (TARMFUNKSJON)</b> .....	42
<b>2.0</b>	<b>KARTLEGGING</b> .....	42
2.1	<i>Urinveiene</i> .....	42
2.2	<i>Tarmfunksjonen</i> .....	43
2.3	<i>Tiltak</i> .....	43
<b>3.0</b>	<b>SPED- OG SMÅBARNSPERIODEN: OPP TIL 2 ÅRS ALDER</b> .....	43
3.1	<i>Under ett år</i> .....	43
3.2	<i>1 - 2 års alderen</i> .....	45
<b>4.0</b>	<b>SMÅBARNSPERIODEN : 2 - 4 ÅRS ALDEREN</b> .....	46
<b>5.0</b>	<b>FØRSKOLEPERIODEN : 4 - 6 ÅRS ALDEREN.</b> .....	46
<b>6.0</b>	<b>SKOLEPERIODEN : 6 - 12 ÅRSALDEREN</b> .....	47
<b>7.0</b>	<b>TENÅRINGSPERIODEN : 13 - 18 ÅRS ALDEREN</b> .....	48
<b>8.0</b>	<b>REFERANSER</b> .....	49
<b>V.</b>	<b>ERNÆRINGSFYSIOLOGENS OPPGAVER</b> .....	<b>49</b>
<b>1.0</b>	<b>PRINSIPPER FOR KOSTVEILEDNINGEN</b> .....	49
1.1	<i>Familiens tradisjoner og vaner</i> .....	49
<b>2.0</b>	<b>ENERGIINNTAK</b> .....	49
<b>3.0</b>	<b>FOREBYGGE OVERVEKT</b> .....	50
<b>4.0</b>	<b>FORDØYELSE OG TARMFUNKSJON</b> .....	50
4.1	<i>Svelgeproblemer</i> .....	50
4.2	<i>Latexallergi</i> .....	50
<b>5.0</b>	<b>REFERANSER</b> .....	50
<b>VI.</b>	<b>ERGOTERAPEUTENS OPPGAVER</b> .....	<b>50</b>
<b>1.0</b>	<b>SITTEFUNKSJON OG UTGANGSTILLINGER RELATERT TIL AKTIVITET</b> .....	51
1.1	<i>Utredning</i> .....	51
1.2	<i>Utredningsområder</i> .....	51
1.3	<i>Utredningsmetode</i> .....	52
1.4	<i>Anbefaling av tiltak på basis av funksjonsvurdering</i> .....	52
1.5	<i>Tidspunkt for intervensjon</i> .....	52

<b>2.0 HÅNDFUNKSJON</b> .....	52
2.1 Utredning .....	53
2.2 Utredningsområder .....	53
2.3 Utredningsmetode .....	53
2.4 Anbefaling av tiltak på basis av funksjonsvurdering .....	54
2.5 Tidspunkt for intervensjon .....	54
<b>3.0 MOBILITET</b> .....	54
3.1 Utredning .....	54
3.2 Utredningsområder .....	55
3.3 Utredningsmetode .....	55
3.4 Anbefaling av tiltak på basis av funksjonsvurdering .....	55
3.5 Tidspunkt for intervensjon .....	56
<b>4.0 ADL - FUNKSJON</b> .....	56
4.1 Utredning .....	56
4.2 Utredningsområder .....	56
4.3 Utredningsmetode .....	57
4.4 Anbefaling av tiltak på basis av funksjonsvurdering .....	57
4.5 Tidspunkt for intervensjon .....	58
<b>5.0 DELTAGELSE I AKTIVITET, OMGIVELSE OG MILJØ</b> .....	58
5.1 Utredning .....	58
5.2 Utredningsområder .....	59
5.3 Utredningsmetode .....	59
5.4 Anbefaling av tiltak på basis av funksjonsvurdering .....	59
5.5 Tidspunkt for intervensjon .....	59
<b>VII PSYKOLOGENS OPPGAVER</b> .....	<b>60</b>
<b>1.0 PSYKOLOGISK OPPFØLGING AV BARN MED MMC OG DERES FAMILIER</b> .....	61
1.1 Nyfødtperioden 0-6 mnd. ....	61
1.2 Sped/småbarnsperioden, 6 måneder til 3 år .....	61
1.3 Småbarnsperioden, 3 – 6 år .....	62
1.4 Små – og barneskolealder 6 – 12 år .....	63
1.5 Ungdomstiden 13 år og eldre .....	63
<b>2.0 KOGNITIV UTVIKLING / NEUROPSYKOLOGISK UTREDNING OG OPPFØLGING</b> .....	64
2.1 Organiske årsaker til kognitive vansker ved MMC .....	65
<b>3.0 FOREKOMST OG UTREDNING AV KOGNITIVE VANSKER VED MMC</b> .....	65
3.1 Utredning av kognitive vansker .....	65
3.2 Generelt evnenivå .....	66
3.3 Oppmerksomhet .....	66
3.4 Abstraksjon, resonnering, fleksibel tenkning og problemløsning .....	67
3.5 Hukommelse .....	67
3.6 Språk .....	67
3.7 Visuoperseptuelle og visuomotoriske funksjoner .....	68
3.8 Håndfunksjon .....	68
3.9 Oppsummering .....	68
<b>5.0 REFERANSER</b> .....	69
<b>VIII. PEDAGOGENS OPPGAVER</b> .....	<b>70</b>
<b>1.0 FUNKSJONSOMRÅDER</b> .....	71
1.1 Generelle problemer med hensyn til innlæring .....	71
1.2 Lesevansker .....	71
1.3 Skrivevansker .....	72
1.4 Matematikkvansker .....	73
1.5 Konsekvenser for andre fag .....	73

1.6	<i>Sosial integrering og fellesskap</i> .....	74
<b>2.0</b>	<b>PROSEDYRE FOR UTREDNING</b> .....	74
2.1	<i>Testmateriell - Førskolealder</i> .....	74
2.2	<i>Testmateriell - Grunnskolen</i> .....	75
2.3	<i>Testmateriell - Ungdomsskolen</i> .....	76
<b>3.0</b>	<b>TILTAK</b> .....	76
3.1	<i>Undervisningsstrategier</i> .....	76
3.2	<i>Holdninger</i> .....	77
<b>4.0</b>	<b>ORGANISERING</b> .....	77
4.1	<i>Ressurstildeling</i> .....	77
4.2	<i>Assistent i skolen</i> .....	77
4.3	<i>Tilrettelegging av timeplan</i> .....	77
4.4	<i>Fysisk tilrettelegging</i> .....	77
4.5	<i>Tilrettelegging i forhold til fag</i> .....	78
4.6	<i>Lesing</i> .....	78
4.7	<i>Skriving</i> .....	78
4.8	<i>Matematikk</i> .....	79
4.9	<i>Andre fag</i> .....	79
<b>5.0</b>	<b>SOSIAL INTEGRERING OG FELLESKAP</b> .....	79
5.1	<i>Inkluderende tiltak</i> .....	79
5.2	<i>Mulighet til å treffe andre med samme funksjonshemning</i> .....	79
<b>IX.</b>	<b>SOSIONOMENS OPPGAVER</b> .....	<b>80</b>
<b>1.0</b>	<b>KARTLEGGING AV BEHOVET FOR SOSIONOMTJENESTER</b> .....	80
<b>2.0</b>	<b>AKTUELLE PROBLEMOMRÅDER</b> .....	80
2.1	<i>Bolig</i> .....	80
2.2	<i>Jobb</i> .....	80
2.3	<i>Økonomi</i> .....	80
2.4	<i>Transport</i> .....	80
2.5	<i>Barnehage/skole</i> .....	81
2.6	<i>Fritid</i> .....	81
2.7	<i>Familiesituasjonen</i> .....	81
<b>3.0</b>	<b>SOSIONOMTJENESTER PÅ ULIKE ALDERSTRINN</b> .....	81
3.1	<i>0 - 1 år</i> .....	81
3.2	<i>1 - 3 år</i> .....	82
3.3	<i>3 - 6 år</i> .....	82
3.4	<i>6 - 12 år</i> .....	82
3.5	<i>12 - 16 år</i> .....	82
3.6	<i>16 -18 år</i> .....	83

## I. INNLEDNING

I 2001 var 147 barn med ryggmargsbrokk inne til utredning, behandling eller kontroll ved Barnenevrologisk seksjon (BNS). Noen barn hadde flere opphold, det var derfor 227 innleggelser innenfor denne diagnosegruppen. I løpet av de siste 30 årene har de fleste barn med denne diagnosen vært innlagt ved BNS, tidligere Sentralinstituttet for habilitering, til ulik type utredning og oppfølging. De aller fleste har vært henvist fra fylkenes habiliteringstjenester og barneavdelinger, noen direkte fra nevrokirurgisk avdeling ved Rikshospitalet. Det er gjennom disse årene samlet bred kunnskap og erfaring om MMC og de behovene barn med denne diagnosen har for oppfølging og habilitering.

Ryggmargsbrokk er en komplisert funksjonshemming, som krever medisinsk oppfølging gjennom hele livet. Kvaliteten på den medisinske oppfølgingen, habiliteringen og andre nødvendige tiltak er avgjørende for overlevelse og livskvalitet senere i livet. Innholdet i habiliteringen i sin helhet har avgjørende betydning for både barnet og familien, slik at barnet får utnyttet sitt potensiale og oppnår størst mulig grad av selvstendighet, deltagelse og aktivitet, både i barndommen og i voksen alder. Vi har som fagfolk en tendens til å se på gruppen under ett. Vi blir fokusert på problemer og problemområder og er ofte ikke flinke nok til å understreke den store individuelle variasjonen.

### Rapport til fagdagene om MMC 8. og 9. april 2002

Den kunnskapen og de erfaringene vi gjennom årene har ervervet ved BNS har vi lenge ønsket å formidle videre til andre som arbeider med barn med ryggmargsbrokk. Den foreliggende og foreløpige rapporten er i første omgang beregnet på fylkenes barnehabiliteringsteam, men vil også være tilgjengelig for foreldre og de som har ansvaret for med barn med ryggmargsbrokk i kommunene, da i en bearbeidet versjon.

I rapporten har representanter for hver faggruppe ved BNS skrevet om metoder, erfaringer og anbefalinger når det gjelder utredning og oppfølging av barn med MMC. Opprinnelig utgangspunkt og målsetting var å lage en mer enhetlig prosedyrebok. Som en vil se varierer artiklene fra de forskjellige faggruppene i form og detaljeringsnivå. Noen bidrag kan trenge en videre bearbeiding. Vi velger likevel å presentere denne rapporten i sin nåværende form i forbindelse med fagdagene 8. og 9. april 2002. På fagdagene kommer vi i direkte dialog med andre fagfolk på området. Under og etter fagdagene håper vi å få kommentarer på innholdet i rapporten, og få andre viktige innspill, slik at vi kan gjøre forbedringer og i bearbeidet versjon presentere den til en større krets av fagfolk og andre interesserte.

Svakheten med denne foreløpige rapporten er først og fremst, slik vi ser det, at den ikke i tilstrekkelig grad reflekterer den tverrfagligheten vi tilstreber i møtet med barnet og familie. Det vil si at rapporten foreløpig ikke får frem den helhetstenkingen som er viktig i god habilitering, og som vi prøver å ha aktivt med oss i det daglige arbeidet ved BNS. Med helhet mener vi å se hele barnet, ikke "bare" hydrocephalus, urologi eller hofter, å se hele mennesket og dets muligheter innenfor familien, og i et livsløps-perspektiv. Behandling, tiltak og oppfølging må planlegges og ses i sammenheng, alltid i et nært samarbeid med familien, og med god samordning av tjenester som ytes fra ulike faglige aktører og ansvarlige instanser.

Oslo, 5. april 2002

Aase Frostad Fasting  
Seksjonssjef

Anne-Britt Skarbø  
Spesialpsykolog/leder MMC-teamet

## II. LEGENS OPPGAVER

Tore Selberg

### 1.0 Myelomeningocele – mmc

Myelomeningocele er en tidlig medfødt utviklingsforstyrrelse ved manglende lukning av neuralrør og ryggvirvler i 3.-4. uke i forsterstadiet. Den manglende lukning av neuralrøret er ofte kombinert med andre sentrale skader som Arnold Chiari-malformasjon, tethered cord og syringomyeli, corpus callosum agnesi og andre utviklingsdefekter i hjernen, inkl. forandringer i migrasjon i hjernen.

Der er 5 forskjellige lesjonssteder for slike brokk. De fleste ryggmargsbrokk sitter lumbosakralt, noen torakalt eller thorakolumbalt, mens der også forekommer encephalocele både i nakkeregion og frontalt. Det forekommer også såkalte lukkede ryggmargsbrokk eller spina bifida occulta, hvor huden over utposningen kan være hel eller intakt. Noen ganger er der hårdust eller dimpel kombinert med en hevelse, og enkelte brokk er kombinert med lipomer.

Selve ryggmargsbrokket fører til lammelser i muskulatur, nedsatt sensorikk i hud, og lammelser i blære- og tarmfunksjon. Arnold Chiari-malformasjon kan føre til symptomer fra hjernestammen, mens syringomyeli, diastematomyeli og tethered cord kan føre til økende utfall avhengig av lokalisasjon eller nivå.

Man regner med at ca. 70-90% av personer med myelomeningocele også utvikler hydrocephalus. De aller fleste med hydrocephalus vil også ha Arnold Chiari-malformasjon, men det forekommer tilstander kun med Arnold Chiari-malformasjon uten hydrocephalus, eller hydrocephalus uten Arnold Chiari-malformasjon. Ca. 60-90% av barn med medfødt myelomeningocele vil ha Arnold Chiari-malformasjon.

Tethered cord eller fasttjoret ryggmarg synes å forekomme hos alle med medfødt myelomeningocele. I forskjellig grad vil dette gi seg uttrykk i symptomer med økende lammelser i muskulatur eller endringer i blære- eller tarmfunksjon. Corpus callosum dysgenesi eller agenese forekommer hos ca. 30%. Syringomyelier er angitt å forekomme i ca. 10-30%, noen ganger kombinert med diastematomyeli.

#### 1.1 Incidens

Hvert år regner vi med at det blir født ca. 20-30 barn med myelomeningocele her i Norge, dette inkluderer dødfødsler pga. slike misdannelser. I 2002 regner vi med at det er ca. 500 personer med ryggmargsbrokk i Norge.

Fra 1960 startet man innleggelse av shunt for hydrocephalus i Norge. Dødeligheten har gått kraftig ned de senere år. Kvaliteten på medisinsk oppfølging og tiltak er avgjørende for overlevelse senere i livet.

#### 1.2 Etiologi

Det forskes etterhvert mye på årsak til myelomeningocele. Lukning av neuralrøret skjer 3. - 4. uke etter befruktningen, ca. 26. dag anterior og 29. dag posterior. I 6-7% av tilfellene kan tilstanden være kombinert med kromosomfeil. Ved kromosom-feil regner man ca. 50% sjans for at barna får ryggmargsbrokk. I de fleste tilfeller er det kun én person med ryggmargsbrokk i familien. Man regner vanligvis at risikoen for flere barn hos en kvinne som har fått barn med ryggmargsbrokk er ca. 4%. En kvinne som selv har ryggmargsbrokk har en risiko på ca. 4 - 5% for å få et barn med ryggmargsbrokk.

Det er kjent at visse antiepileptika øker risikoen for misdannelser og ryggmargsbrokk. Det er også genetiske årsaker kombinert med B-vitaminet folat eller folinsyre. Generelt regner vi med at risikoen for et nytt barn med ryggmargsbrokk reduseres med ca. 2/3 hvis mor bruker 4 mg folinsyre daglig før hun blir gravid og tidlig i graviditeten. I dag

anbefales at alle fertile kvinner spiser kost som inneholder mye folinsyre, og gjerne opp til 0,4 mg daglig.

For kvinner med et tidligere barn med myelomeningocele anbefales å ta 4 mg daglig, og gjerne de første 2-3 måneder av graviditeten.

### 1.3 Fosterdiagnostikk

Alle som har fått et barn med ryggmargsbrokk vil bli tilbudt prenatal-screening, evt. fostervannsprøve med måling av alfa-foeto-protein i fostervannet. Kombinert med ultralyd regner man at ca. 97% av tilfeller med myelomeningocele vil kunne oppdages intrauterint.

Erfaringsmessig er svært få av våre kjente tilfeller med ryggmargsbrokk oppdaget før fødsel. I utenlandsk materiale regner man at ca. 60-80% oppdages intrauterint. Fremdeles er det slik at ryggmargsbrokk er en av de diagnoser som gir mulighet til sen abort.

### 1.4 Fødsel

Hvis fosteret har kjent myelomeningocele anbefales å gjøre sectio, og spesielt når fosteret har utviklet hydrocephalus.

Når barnet er født vil brokket vanligvis lukkes i løpet av 1.-2. levedøgn, og observeres på Nevrokirurgisk Avd. med tanke på at såret skal gro, infeksjonsproblemer og utvikling av hydrocephalus. De fleste utvikler hydrocephalus i løpet av ca. 1-2 uker, noen dog senere, i løpet av de første måneder og første leveår. Nevrokirurgene tar da stilling til om de vil forsøke ventikulostomi, legge inn shunt eller bare følge utviklingen i forhold til barnets hydrocephalus.

Vi barneleger blir ofte tilkalt for en vurdering i nyfødtp perioden, og vår oppgave er å definere nevrologiske utfall og skissere et videre medisinsk opplegg og habiliteringsopplegg, samt videre utredning mht. urologiske problemstillinger.

Vanligvis kommer så barnet inn til en nevrourodynamisk og urologisk vurdering ved 3-4 måneders alder. Dette gir også mulighet for å få et inntrykk av den ortopediske type av problematikk, slik at videre opplegg angående dette også kan skisseres. I nyfødtp perioden, ved 3-4 måneders alder og senere ved 1 års alder, må det tas stilling til patologi i øvre urinveier, blæretrykk, urinveisinfeksjoner i forhold til indikasjoner mht. kateterisering og evt. anticholinergisk behandling, antibiotika-behandling eller profylakse mot urinveisinfeksjoner og evt kirurgi.

Mht. motorikk følges barnet i forhold til ryggproblematikk, hofter, feilstillinger og kontrakturutvikling i hofter, knær og føtter vanligvis i samarbeid med fysioterapeut og ortoped. I tillegg vurderes hvilke ortopediske hjelpemidler (ortoser) barnet bør bruke i forhold til sine motoriske utfall og feilstillinger. I forhold til motoriske problem og støttefunksjoner bør barnet vurderes med 4 – 6 måneders mellomrom de to første leveårene, fordi ortosene fort blir for små. Senere oppfølging med 9-12 måneders mellomrom, avhengig av vekst og videre utvikling.

Mht. blære- og tarmkontroll bør barnet følges årlig etter skisserte 1 års kontroll for å følge den videre utvikling. I enkelte arbeider er det anført opp til 30% konvertering av blærefunksjon, eksempelvis pga. tethered cord de første 2-3 leveår. Der er også nevnt at ved symptomer til tethered cord oppdages 40% pga. endring, eksempelvis i blæredynamikk.

### 1.5 Videre oppfølging

Hele livet bør personer med myelomeningocele vurderes i forhold til sentrale problemstillinger som Arnold Chiari-problematikk, tethered cord, oppfølging av hydrocephalus, syringomyeli, diastematomyeli m.m. Det er viktig med omgående



henvisning til nevrokirurg ved tegn til progressiv utvikling ved mistanke om shuntsvikt, Arnold Chiari-problematikk eller tethered cord-problematikk.

Vanligvis følges barna i vår region fra Nevrokirurgisk avd ved Rikshospitalet. mht. oppfølging av hydrocephalus, Arnold Chiari-problematikk og tethered cord. Vår oppgave vil ofte være i samarbeid med Nevrokirurgisk Avdeling å sørge for at en tilfredsstillende oppfølging gjennomføres, og evt. viderehenvise der hvor der oppstår problemer eller slik oppfølging ikke skjer. For andre helseregioner har den nevrokirurgiske oppfølging vært noe annerledes enn den vi har skissert ved Nevrokirurgisk Avd. ved Rikshospitalet.

Barn med myelomeningocele har også endringer i hormonell status, spesielt i forhold til pubertetsutvikling og vekstutvikling, og bør vurderes både i forhold til pubertas precox, evt. hormonell behandling, evt. også veksthormonbehandling.

Hos 50 % av barn over 7 år med myelomeningocele forekommer en plagsom Latex-allergi, som også kan være livstruende ved anafylaktiske reaksjoner, noe som må tas hensyn til, spesielt ved kirurgi.

Selv om vi stort sett behandler barn bør også seksuell problemtikk i forbindelse med pubertetsutvikling tas opp.

Vår rolle som pediater eller barnenevrolog vil ofte være koordinerende i forhold til medisinsk oppfølging og også i forhold til habiliteringsmessige perspektiver. De fleste barn som vi følger i dag har også kontakt med fylkets eget habiliteringsteam. Det er viktig for oss og for barna å få et klart ansvarsforhold mellom vår rolle og habiliteringsteamets rolle i forhold til videre oppfølging.

Det bør også nevnes at vi har andre typer av spinal-skader, som sakral agenese eller andre ryggmisdannelser, som medfører lignende tilstander mht. motoriske utfall og nevrogen blære og tarm, spinale tumores med evt. sequelae, likeså infeksjoner eller traumer som skader ryggmargen. Der finnes også et syndrom lignende myelomeningocele kalt Currarinos syndrom med sakral agenese, analstenose og presakral tumor som også forekommer som en familiær tilstand.

Når et barn er henvist til Barnenevrologisk seksjon ved Rikshospitalet, skal barnet vurderes i funksjonsteam 5 (MMC-teamet), og ved utskrivning skal videre oppfølging skisseres og avtales som sikrer tilfredsstillende medisinsk og habiliteringsmessig oppfølging.

Hvert barn med myelomeningocele bør fra 1 års alder ha minimum én årlig kontroll med anamnese og grundig nevrologisk undersøkelse, inkl. rektal-eksplorasjon hos pediater/barnenevrolog.

## **2.0 Urinveier/Tarmfunksjon**

Etter introduksjon av shuntbehandling ved hydrocephalus, fikk nyreskader pga. blæredysfunksjon en økende oppmerksomhet på 1960 og 1970-tallet. Fra 1971 startet man med ren intermitterende kateterisering (RIK) ved nevrogene blærer, og etterhvert også behandling med medikamenter, eksempelvis Oxybutynin (anticholinergicum) til betydelig hjelp både med tanke på trykkproblematikk i blæren som profylakse for nyreskade og forsøk på å bevare blærens elastisitet og compliance.

I litteraturen anføres at 5-15 % av barn med myelomeningocele har normal blæredynamikk. Man bør også her være oppmerksom på mulige endringer i blærefunksjon, kombinert med andre forandringer, spesielt ved tethered cord.

I en studie på 80-tallet fant man at ca. 20 % av ungdommer og voksne med myelomeningocele i Norden hadde tegn til nyreskader, dog ikke så langt utviklet at de hadde utviklet nyresvikt.

Situasjonen for barn med nevrogene blære- og tarmforstyrrelser har endret seg betydelig de siste 10-20 år. Dette pga. forbedret diagnostikk mht. urodynamikk, radiologi, oppfølging av nyrefunksjon med isotopundersøkelser. Stadig bedre tilbud også mht. kirurgi i tillegg til kateterisering og medisinerer gjør at terapeutisk tilbud og prognose bedres.

## 2.1 Klassifisering

Ulike former for klassifisering har vært benyttet. Sammenhengen med nevrofysiologi er ikke alltid like entydig ved myelomeningocele, som fx. Ved tverrsnittskade. En funksjonell beskrivelse av blærefunksjon er derfor mange gange like nyttig i forhold til vurdering og terapeutisk tiltak som en ren nevrologisk klassifisering. Blæren kan således deles inn i atonisk (paretisk), detrusorhyperrefleksi, rigid med nedsatt compliance og økende trykk, samt detrusorsphincterdyssynergi.

Likeså er en vurdering av forhold i urethra og sphincter med tanke på trykk og lekkasje nødvendig i forhold til blærens funksjon og påvirkning av øvre urinveier. Det er viktig å klassifisere sphincterfunksjon i forhold til sphincterhyperaktivitet, evt. sphincterparese.

Forhåpentligvis vil dagens vurdering og undersøkelsesmetodikk sammen med terapeutisk intervensjon føre til nedsatt skadefrekvens i fremtiden, og at blærens funksjon som blære uten blæreutvidende operasjoner kan bibeholdes i fremtiden.

## 2.2 Målsetting med vurdering og behandling

Målsettingen vil til enhver tid være å bevare nyrefunksjonen samt forsøke å oppnå optimal kontinens både med tanke på urin- og avføringskontinens.

## 2.3 Nevronal kontroll av miksjonen

Vi har i hovedprinsipp 3 sentrale miksjonssentre, et sakralt utgående fra S2-S4 med nerver til blære og sphincter. Ved utfall av bulbokavernøs refleks analt sphincter mht. tonus og reaksjon vil man ofte kunne vurdere om sentre og baner er affisert.

I pons (relé), styres koordinasjon mellom detrusor og sphincter. Ved tverrsnittsskader og skader mellom S2/S4 og pons vil dette ofte gi en detrusorsphincterdyssynergi. Frontalt i hjernen finnes et 3. senter hvor vi registrerer blærefylling, kontrollerer miksjon fra 2-3 års alder med oppfølgende kontinens.

I blærens funksjon kan man stort sett ha 3 muligheter:

1. Overaktiv detrusor
2. Underaktiv (paretisk) detrusor.
3. Normal fungering.

Med en overaktiv sphincter, som for såvidt bedrer muligheter for kontinens, er det samtidig stor fare for nyreskade. Paretisk sphincter gir lave trykk i blæren, men stor grad av lekkasje.

Mht. nyreskade oppstår dette først og fremst ved høyt trykk i blære, enten ved detrusorhyperaktivitet, rigid blære eller høytrykksblære eller ved detrusorsphincterdyssynergi og hyperaktiv sphincter. Dette vil kunne gi vesikouretral refluks, hydronefroze, pyelonephritis, og man vil også kunne se fibroser i blæreveggen, evt. utvikling av blæredivertikler. Ved blæretrykk over 40 cm H<sub>2</sub>O øker risikoen for nyreskade markant. Sannsynligvis bør blæretrykket sjeldent overstige 20-30 cm H<sub>2</sub>O.

Kombinert kan nyrebekkenbetennelse og høyt trykk påføre nyrene skade i løpet av ca. 24 timer.

Dårlig blæretømming eller ufullstendig tømning ser man ved detrusorhyperaktivitet, detrusorsphincterdysynergi, atonisk detrusor kombinert med aktivitet i sphincter. Resultatet blir residualurin, som er viktigste årsak til urinveisinfeksjoner. I prinsipp vil dårlig tømning stort sett kunne behandles ved hjelp av ren intermitterende kateterisering.

Inkontinens ses spesielt ved defekt sphincterfunksjon eller ved detrusorhyperaktivitet eller overflow.

I dag følges personer med nevrogene blære regelmessig med en rekke undersøkelser, både med hensyn til blærefunksjon og nyrefunksjon regelmessig, for å følge blærens utvikling, og også med tanke på sentralnervøse komplikasjoner.

## 2.4 Undersøkelse av blæren, cystometri

Urodynamisk og nevrourodynamisk vurdering:

Ved trykk i blære og urethra får man et godt bilde av blærens funksjon i forhold til volum og trykk. Undersøkelsene utføres som regel liggende på benk og beskrives nærmere. Ved nevrourodynamisk vurdering får man i tillegg registrering av EMG (Elektro Myelogram) i periuretrale sphincter som er spesielt nyttig i forhold problemstillinger rundt detrusorsphincterdysynergi og perifer nevrogen affeksjon og vurderinger i forhold til kontinensbehandlinger.

Langtidsregistrering med innlagt kateter over 6-24 timer er etterhvert i økende grad gjennomført i utlandet. Dette gir angivelig endringer i forhold til andre klassifikasjoner hos opp til 30% av pasientene, spesielt i forhold til detrusorsphincterdysynergi. Vi har etterhvert muligheten for slik registrering ved BNS, men mangler foreløpig kompetanse på dette område.

Både cystometri og nevrourodynamisk undersøkelse bør gjennomføres ved 3-4 måneders alder og 1 års alder, senere alternativt med 1 års mellomrom. Ved høyrisikopasienter oftere med tanke på nyreskader eller som oppfølging i forhold til endring i behandling eller eksempelvis i forbindelse med nevrokirurgi eller skolioseoperasjoner.

Ved kateterisering, cystometri m.m. er også registrering av sensorikk svært viktig i forhold til pasientcompliance, motivering, selvoppfattelse m.m.

## 2.5 Cystografi, bleietest

Gjennomføres med røntgenkontrast og vanligvis uten samtidig trykkmåling. Dette kan evt. kombineres med videocystometri, som gir et godt bilde av blærens funksjon, spesielt i forhold til detrusorkontraksjoner, detrusorsphincterdysynergi m.m. Videocystometri utføres ved TRS/Sunnaas, og kan bli en aktuell undersøkelsesmetode ved BNS.

Cystografi gir et bilde av blærens utseende, evt. reflux. Man kan få et kunstig mål for blærevolum, og blærens fibrosering/muskelhypertrofi. Man skal dog være oppmerksom på feilkilder i forhold de volum som infunderes i blæren i forhold barnets funksjonelle blærekapasitet. Isotopcystografi kan også gjennomføres, men brukes i mindre utstrekning i dag enn tidligere.

Bleietest er en funksjonell test, som gir en god vurdering av blærens funksjon, funksjonelt blærevolum, spesielt på morgenen og på dagtid, samt lekkasjeproblematikk. Dette er sannsynligvis den viktigste undersøkelsen vi har, selv om det er feilkilder i forhold væskeinntak og motorisk aktivitet. Undersøkelsen bør gjennomføres årlig.

## 2.6 Nyrefunksjonsvurderinger

Urinstoff og kreatinin gjennomføres mange steder årlig, men spesielt kreatinin viser ofte feilaktige verdier hos barn med myelomeningocele. Dette kan også være avhengig av barnets hydreringsgrad.

Fulgt over tid vil likevel disse undersøkelsene kunne si noe om en fallende nyrefunksjon, men forhøyet verdier ser man først når nyrefunksjonen er påvirket.

## 2.7 Minirin-test

Dette er en god undersøkelse på nyrenes evner til å konsentrere urin, og bør gjennomføres årlig fra 1 års alder. Her er det viktig å følge testverdier over tid. Påvirkes ved pyelonefritt, og bør gjennomføres ved mistanke om slik infeksjon kombinert med CRP.

## 2.8 Ultralydundersøkelse

Kan brukes på blæren for å vurdere evt. residualurin og blærens utseende og tykkelse. Likså i forhold til større forandringer i øvre urinveier som hydroureter og hydronefrose samt nyrenes vekst m.m. Er likevel en grov undersøkelse, som ikke sier noe om nyrenes funksjon. Bør gjennomføres årlig etter 1 års alder.

## 2.9 Urografi

Gjøres gjerne i 3-4 måneders alder for å få en anatomisk kartlegging av urinveiene. Bør senere erstattes av evt. renografi. Kan være aktuell i forbindelse operasjon, etc. postoperativ kontroll av refluksoperasjon m.m.

## 2.10 Renografi

Bør gjennomføres ved 1 års alder, og senere med 2-3 års mellomrom, i alle fall under oppveksten.

Oftere hos risikopasienter og ved gjentatte pyelonefritter eller påfallende høyt trykk (risikoblære).

IFR bør også måles etter 1 års alder.

## 2.11 Behandling ved nevrogen blære

Uroterapeut har samtaler og er svært sentral i forhold til vurdering, undersøkelser og behandling ved nevrogen blærefunksjonsforstyrrelser. Ved forsøk på måling av resturin eller residualurin kan barnet kateteriseres etter miksjon, alternativt få gjennomført ultralydbestemmelse av resturin. Problemstillingen her vil være om barnet har hatt en aktiv miksjon eller om dette er en lekkasje. Man bør være oppmerksom på at spedbarn normalt har residualurin.

## 2.12 Kateterisering

Med ren intermitterende kateterisering (RIK) har man et effektivt behandlingsredskap i forhold til god blæretømning under lavt trykk. Dette har i prinsippet revolusjonært behandlingen av nevrogen blære, spesielt i forhold komplikasjon fra øvre urinveier.

Uroterapeuten er sentral i en tettere og mer nøyaktig vurdering og undersøkelse av pasienten, i forhold til gjennomføring av tiltak og også i forhold til økende grad av selvhjelpenhet og muligheter for kontinens.

Uroterapeuten tar også opp med familien øvrige hjelpemidler i forhold til urininkontinens som bleier og praktiske tiltak i forhold til toalettsituasjon.

## 2.13 Medikamentell behandling ved nevrogen blæredysfunksjon

Antibiotika: Ved mistanke om pyelonefritt skal barnet ha bredspekteret antibiotika og i prinsippet stå på profylaktisk behandling i 1 års tid etter gjennomgått pyelonefritt.

Ved bakteriuri bør man i prinsippet avstå fra antibiotikabehandling. Ved symptomgivende "cystitis" med uttalt pyuri bør kortvarig antibiotikabehandling gjennomføres.

## 2.14 Anticholinergica

Reduserer detrusorhyperaktivitet, gir bedret compliance og lavere blæretrykk, utvider blærens volum. Er klart indisert ved refluks i øvre urinveier, høyt blæretrykk, detrusorhyperaktivitet, detrusorsphincterdysynergi og også ved behandling med tanke på inkontinens.

Med tanke på sphincterfunksjon er der egentlig få farmaka som forbedrer sphincterfunksjon, men Rinexin kan forsøkes i vanlige terapeutiske doser, men har vist noe nedslående effekt i forhold til nevrogen blære.

### 2.15 Elektrisk stimulering

Har enkelte steder vært forsøkt både analt, intravesikalt, vaginalt og i perineum. Er angitt å kunne påvirke sensorikk i blæren, likeså detrusorhyperaktivitet og blærevolum. Har vært forsøkt ved BNS; og vi kjenner til slikt utstyr, men det er usikkerhet i forhold til klare indikasjoner. Det er noe nedslående resultater i forhold til den anvendte tiden dette tar ved praktisk gjennomføring, og har foreløpig ført til lite anvendelse av metoden.

### 2.16 Kirurgi ved nevrogen blæredysfunksjon

**Refluks:** Ved pågående pyelonefritter, tegn til fallende nyrefunksjon og hvis vår behandling med ren intermitterende kateterisering og anticholinergica ikke fører til målet skal pasienten henvises til operasjon. Utføres vanligvis ved sting-operasjon, hvor teflon injiseres i slimhinnen ved ureterostiet og metodikken har erstattet reimplantasjon av ureteres.

Ved tegn til urethraklaffer, stenose i urethra eller stenose i ureteres må dette naturligvis behandles kirurgisk.

Sphincterdysfunksjon kan forsøkes bedret ved slyngplastikk, blærehalsplastikk, injeksjonsbehandling eller urethraforlengning ad modum Kropp/Pippi Salle, alternativt ved artifiisiell sphincter (Scott-protese).

Blæreoperasjoner utføres for å dempe blærens hyperrefleksi eller bedre blærens compliance og volum, og i hovedprinsipp vil man resekere deler av blæren og erstatte dette med biter av tarm (enterocystoplastikk). Dette kan gjøres på forskjellige måter, og også kombineres med metoder for å erstatte urethra ad modum Mitra Noff eller Kokk.

Kontinensoperasjoner gjennomføres i dag i prinsippet først fra sen prepubertal/pubertal alder her i Norge. Ifølge norske urologer er resultatene ved kontinensoperasjoner noe skuffende. Det vil kunne medføre risiko for skader i øvre urinveier. Pasientens motivasjon vil være svært avgjørende.

I dag savnes et nært og godt samarbeid med barneurolog og voksenurolog for et tilfredsstillende opplegg for spesielt kontinensproblematikk. Et av våre hovedproblemer forøvrig er samarbeidslinjer i forhold til 1. og 2. linje i forhold til urinveisinfeksjoner, som behandles lokalt. Ofte gjennomføres undersøkelser lokalt, med manglende tilbakemelding til oss i forhold til pasientens opplegg.

### 2.17 Tarmproblematikk

De fleste barn med myelomeningocele har også nevrogen tarm. En dansk undersøkelse viser at ca. 80 % av barna har en forstyrret tarmfunksjon. ( Lie 1991/se uroterapeutens ref.)

Nevrogen tarm vises ved forstyrret tarmpassasje, som kan være 8-10 ganger forlenget hos barn med myelomeningocele i forhold til friske barn. Dette kan undersøkes ved hjelp av røntgen tarmpassasje og anvendes bl.a. i England i forhold til anleggelse av stomi i colon for vannklysterbehandling via stomi.

Obstipasjonsproblemer hos barn med myelomeningocele er relativt vanlig, og er et stort problem for barnet. Men dette medfører vanligvis ikke så stor risiko for liv og helse som nevrogen blære. Mange fungerer også som kontinente pga. kroniske obstipasjon, og gjennomfører enten regelmessig plukking eller trykking uten regimer.

Ved røntgen colon og trykkmåling i colon kan man også få vurderinger av colons funksjon, men dette synes foreløpig å ha lite konsekvenser i forhold til spesifikke tiltak.

De fleste barna har nedsatt sphinctertonus og kontroll på lik linje med kontroll ved nevrogen blære. Dette undersøkes ved rektal eksplorasjon, bulbokarvernøs refleks og reaksjon på stikk eller strøk perianalt.

Tiltak i forhold til obstipasjon er kost- og diettbehandling samt laxantia og senere olieklyster, evt. vannklysterbehandling for regelmessig tømning etter grundig anamnese og undersøkelse.

Appendikostomi er i dag aktuelt fra ca. 5-8 års alder her hos oss. Hvis mulig bør vannklysterbehandling forsøksvis gjennomføres før appendikostomi. Alternativt i fremtiden buttons plassert avhengig av hvor obstipasjon er mest problematisk. Kolostomi er også en alternativ behandling, men bør være siste alternativ.

Elektrisk stimulering har vært forsøkt flere steder med litt vekslende resultater, i enkelte undersøkelser har man funnet sosialt kontinens hos opp til 71 % etter slik behandling. Ved langtidsoppfølging er det noe fallende resultater, men ca. 30-35 % av barna er fortsatt kontinente.

Øvrige hjelpemidler som anal propp, bleier, etc. beskrives av uroterapeut.

## 2.18 Tabell oppfølging

Undersøkelser	Nyfødt	3-4 mnd	1 År	Årlig	Kommentarer
Cystometri		x	x	x	Kun hvert 2 år om man har en lavtrykksblære uten vesentlige infeksjonsplager
Miksjonsobs m/resturin bestemmelse	x	x	x		Resturinbestemmelse ved UL eller kateterisering
Urografi		x			Evt. tidligere om UVI
UL Urinveier	x			x	
MUCG	x				Gjentas ved behov, eksempelvis ved refluks / pylenofritt
Renografi			x	x	Bare hvert 2. år om det er normale forhold
Minirintest			x	x	
Bleietest			x	x	
Kreatinin		x	x	x	Clarence= (32 x lengde (cm)) : kreatinin; under 1 år (38 x lengde (cm)) : kreatinin; over 1 år
U-stix og dyrkning	x	x	x		Månedlig 1 leveår. Senere ved behov

*Skjematisk oversikt over nevrourologisk utredning og oppfølging av barn med nevrogene blærer (Omskrevet etter konsensuskonferanse i Gøteborg mellom norske helseregioner – redigert av prof. Dr. med. August Bakke, Haukeland)*

### 3.0 Nevroortopediske aspekter og bevegelsesproblemer ved myelomeningocele

Barn med myelomeningocele har svært forskjellige nevrologiske utfall mht. motorisk og sensorisk funksjon og svært ofte asymmetrisk. Enkelte barn med myelomeningocele har også lettere eller alvorlige grader av cerebrale parese, enten som følge av ventriculitt/shuntinfeksjonsproblemer, blødninger i forbindelse med shuntrevisjoner eller som ledd i medfødt misdannelsesproblematikk.

Barna har ofte en funksjonsnedsettelse også i overekstremitetene, enten som en følge av Arnold Chiari malformasjon/syringomyeli-problematikk eller som en følgetilstand i forhold til sitt myelomeningocele/hydrocephalus. Svært mange barn med myelomeningocele er venstrehendt uten at vi vet hvorfor det er slik. Det er rapportert opp til 30-40 % venstrehendte i noen undersøkelser. Finmotorikk og koordinasjon i håndfunksjon er ofte nedsatt, noe som vil medføre problemer i forhold til økende prestasjonskrav, spesielt sammenlignet med friske jevnaldrende i oppveksten og spesielt i skolesituasjon. Lammelser, feilstillinger, kontrakturer og lignende i underekstremitetene medfører store konsekvenser i forhold til gangfunksjon og utfordring i forhold til nevroortopedisk oppfølging. Likeså utvikling av skoliose, kyfose og lordose med tanke på ryggproblematikk.

I nyfødtp perioden er det viktig å få en god beskrivelse av eksisterende motorisk funksjon med mistanke om utfall, likeså sensorisk funksjon. Medfødt klumpfot eller senere utvikling av dette skal ivaretas av ortoped.

Måling av muskelkraft, motorisk funksjon, leddutslag og reflekser er med i vår nevrologiske vurdering. Det er viktig å være oppmerksom på asymmetri, som er svært vanlig ved nevrologiske utfall ved myelomeningocele, og også at vanlig nivådiagnostikk i forhold til tverrsnittskader ikke kan sammenlignes med motoriske funksjon ved myelomeningocele. Kraften kan ofte være betydelig nedsatt selvom motorisk funksjon er tilstede på enkelte nivåer. Mental fungering er også svært avgjørende i forhold til motorisk utvikling.

Oppfølging av såvel motorisk nivå, motoriske utfall og sensoriske utfall er spesielt viktig i forhold til utvikling av syringomyeli og tethered cord.

Ved økende kontrakturer og feilstillinger i føtter, knær og hofter bør man vurdere viderehenvisning såvel til nevrokirurg i forhold til tethered cord og spinale malformasjoner, som vurdering og operasjon av ortoped. Økende kontrakturutvikling, spesielt i hofter og knær er ikke uvanlig hos barn med myelomeningocele i forbindelse med vekst. Spesielt i prepubertal/pubertal fase blir barna ofte mindre motoriske aktive og sitter mer i rullestol med avtagende gangfunksjon/gange.

#### 3.1 Rygg

Ryggproblematikk med utvikling av skoliose, kyfose og lordose skal følges med årlige kliniske undersøkelser av barnenevrolog, fysioterapeut og evt. vurdering hos ortoped. Skoliose anses å være assosiert med spinal dysrafisme, og ses totalt sett hos ca. 40-60 % av barna med myelomeningocele. Ved torakolumbale celer er dette anført å oppstå hos ca. 90 %. Asymmetri eller spastisitet i underekstremitetene forekommer hos ca. 70 %.

Ved klinisk mistanke om økt kyfose eller skoliose/lordose bør det tas røntgenbilder og problemstillingen vurderes ved ryggklinik. Ved økende skoliose anbefales korsett, skolioser fra omkring 30-40 grader. Henvisning til operasjon hvis skoliosen er et sted mellom 50-70 grader.

Mht. kyfose og lordose er problemstilling ikke helt avklart. Gibbus opereres ofte ved 7-8 års alder.

### 3.2 Hofter

Hofteproblematikken ved myelomeningocele har vært svært omdiskutert i ortopediske kretser. Generelt har ortopedene anbefalt bløtdelskirurgi, men vurderingen er spesielt knyttet opp mot funksjonsnivå og nivådiagnostikk. Ved svært lave celer (S1/S2) behandles stort sett hoftene som hos friske. Ved høye torakale celer og utstrakte pareser/paralyser i underekstremitetene anses hofteproblematikken å være av mindre betydning.

Asymmetrisk hofteleddsluksasjon har vært diskutert i forhold skolioseutvikling, men der finnes ingen sikker sammenheng i forhold til eksempelvis skoliosens kurver eller om luksasjonen er på høyre eller venstre side. Noen anfører at økende skoliose, spesielt ved lave lumbale og lumbosakrale celer, kan være et symptom på tethered cord. Der er også anført i enkelte materialer noe bedring ved løsning av tethered cord, men dette har vært omdiskutert.

Kontrakturer i hofter og knær medfører ofte problemer i forhold til stå- og gåfunksjon. Spesielt hvis dette overskrider 30-40 grader er det indikasjon for kontrakturløsning.

Feilstillinger i føtter bør vurderes av ortoped i forhold til senetranposisjoner og f.eks. Grice artrodese.

### 3.3 Fraktur/epifysiolyse

Barn med myelomeningocele har en økt frakturtenndens om enn ikke så stor som barn med osteogenese imperfecta. Der foreligger rapporter om mistanke om barnemishandling pga. frakturer hos barn med myelomeningocele. Undertegnede har vært med på å fremkalle frakturer innen vår seksjon ved vanlig stell hos spedbarn, eksempelvis femurfraktur og også frakturer i forbindelse med at barnet sette opp i ortoser.

Epifysiolyse, som er et relativt uvanlig fenomen hos friske barn, forekommer oftere hos barn med myelomeningocele. Noen av barna klager over smerter i hofter, knær eller ankler, naturligvis også avhengig av sensorisk nivå. Vanligvis hovner barnet opp i ankel-, kne- eller hofteregeion med varme og noen ganger svær hevelse og tildels med feilstilling som følge. Røntgenundersøkelse kan avsløre tilstanden, men bør gjentas etter 2-3 uker hvis første røntgenbilde er negativt. Tilstanden misoppfattes ofte som osteomyelitis og ved et par anledninger også som tumor i skjelettsystemet.

Tilstanden skal stort sett behandles med ro, evt. gipsing i ca. 6 uker og vanligvis medfører dette ikke store problemer eller sequelae, verken i forbindelse med vekst eller feilstillinger senere.

Forekommer påfallende ofte i forbindelse med immobilisering, for eksempel gipsing ved kontrakturløsning og lignende. Både fraktur og epifysiolyse kan medføre feber og noen ganger også økning eksempelvis av CRP.

### 3.4 Sårutvikling

Sårutvikling er ikke spesielt problematisk i vår populasjon eller aldersgruppe. Vanligvis er foreldrene svært påpasselige i forhold til slike problemer, spesielt i forbindelse med ortoser, korsett og lignende i forhold til trykksår.

Ved antydning til slike problemer skal tilstanden tas alvorlig fra første stund, med avlastning. Vi kjenner flere tilfeller der tilstanden har blitt kronisk. Med forebyggende tiltak tidligere ville en kunne ha unngått dette. Vi har hatt god hjelp fra hudavdelingen i forhold til slike kroniske sår, likeså kan det være aktuelt med hudtransplantasjon. Der er rapportert dødsfall i forbindelse med infeksjon i kroniske sår.

Det kan være et økende problem etterhvert som barnet selv overtar eget stell. Spesielt kan det være problemer i forhold til ungdom i prepubertet/pubertet med uoppdaget sår, eksempelvis i bleieregeion og føtter.



Ved TRS fant man at 1/3 av voksne med ryggmargsbrokk hadde sår, og at mange av sårene hadde stått over ½ års tid, uten avtale om oppfølging eller behandling.

### 3.5 Ortopediske hjelpemidler, ortoser mm

Mht. vurdering av ortopediske hjelpemidler som ortoser, standing brace, Swivel Walker, para-walker og eksempelvis korsett skjer dette vanligvis i samarbeid med fysioterapeut og ortoped, samt ortopediingeniør og ortopeditekniker.

I økende grad har barnenevrolog og fysioterapeut ved BNS overtatt vurderingen av slike ortopediske hjelpemidler, noe som også stiller økende krav til kunnskap og kompetanse på dette område.

Generelt kan sies at det utøves betydelig innsats fra barn, foreldre, fysioterapeut og andre i forhold til såvel stå-, gå- og sittefunksjon, spesielt i tidlig småbarnsalder og barnealder. Ca. 50% av voksne med ryggmargsbrokk blir likevel brukere av rullestol, med minimal utøvende gangfunksjon.

Stillingsforandring i daglig aktivitet er viktig av flere årsaker, blant annet i forhold til blære- tarmfunksjon, lungefunksjon og vekst. Det har også betydning i forhold til generell stimulering av barn i oppreist eller sittende posisjon og profylaktisk i forhold til senere ryggproblematikk.

I enkelte utenlandske rapporter er det anført en stor grad av komplikasjoner, inkl. amputasjoner og tap av gangfunksjon selv ved svært lave sakrale celer, noe som har vært knyttet opp mot sentrale problemstillinger, spesielt tethered cord problematikk. I noen land med svært aktive sentre har en oppnådd gode resultater i forhold til mobilitet, selv ved torakale celer med opp til 60% "gangfunksjon". Resultatet kan derfor synes avhengig også av vår holdning og påvirkning, samt barnets og foreldrenes motivasjon.

## 4.0 Nevrokirurgiske problemstillinger og utfordringer

### 4.1 Nyfødtpperiode

Når barnet fødes med myelomeningocele vil vanligvis celet lukkes i løpet av 1.-2. levedøgn, og barnet observeres 1-2 uker ved Nevrokirurgisk Avdeling, RH. Avhengig av evt. infeksjon og utvikling av hydrocephalus med operasjoner som ventrikulostomi eller innleggelse av shunt, vil barnet så bli overført til lokal barneavdeling senere hjemme. Vi får som regel en henvisning fra Nevrokirurgisk Avdeling i forhold til en vurdering i nyfødtpperioden, og i forbindelse med slik vurdering vil jeg foreslå at man iakttar følgende momenter:

Vurdering av nevrologisk funksjon slik vi vanligvis gjør hos nyfødte med spesiell beskrivelse av motorisk funksjon i overekstremiteter, bevegelse i hofter, knær og føtter med feilstillinger. Ved medfødt klumpfot videre henvisning til ortoped så raskt som mulig. Om mulig en vurdering av motorisk nivå og sensorisk nivå. I tillegg beskrivelse av blære- og tarmfunksjon så langt dette lar seg gjøre. Vurdering av reaksjon på stikk eller strøk perianalt, og evt. bulbokavernøs refleks hvis mulig. Vi bør også anføre ved vår undersøkelse, at det bør gjøres en nøye miksjonsobservasjon. Urinen bør videre undersøkes månedlig i løpet av første leveår, og det bør så raskt som mulig gjøres ultralyd av nyrer samt cystografi i nyfødtpperioden, enten ved innleggelsen på Rikshospitalet eller overføring til lokalt sykehus.

Videre oppfølging såvel fra lokal barneavdeling og habiliteringsteam. For barn fra helseregion 2 vil jeg anbefale at man sender kopi av notat til inntaksteamet ved Barnenevrologiske seksjon, for inntak til nevrourodynamisk vurdering og miksjonsobservasjon i 3-4 måneders alder.

Det tar vanligvis 2-3 dager med cystometri gjort ved BNS, nevrourodynamisk vurdering ved Nevrourodynamisk Laboratorium, Nevrologisk Avdeling, Rikshospitalet,

samt miksjonsobservasjon på vår avdeling.

Barn fra helseregion Vest, spesielt Rogaland, har disse allerede et slikt etablert regime av fast samarbeid med Haukeland Sykehus ved overlege Bakke ved Urologisk Avdeling. For barn i helseregion Øst, Midt og Nord er slikt regime ikke etablert. Vi anbefaler at dette gjøres enten ved lokalt eller regionalt sykehus, eller at barna henvises til vår seksjon for en slik vurdering.

4. Vi pleier å anbefale månedlige urinkontroller frem til 1 års alder. Barnet bør ellers få gjort en urografiundersøkelse ved 3-4 måneders alder, i tillegg cystometri og miksjonsobservasjon. Ved 1 års alder gjøres renografi, cystometri, NUD (nevrourodynamisk undersøkelse) og ultralyd av nyrer, samt Minirin-test. Mht. motorisk oppfølging bør barna ha kontakt med fysioterapeut på Nevrokirurgisk avd. i forbindelse med overføring. Videre oppfølging av lokal fysioterapeut i kommunen og fra habiliteringsteam. Barna bør vurderes av ortoped ved barneortoped-klinikk senest ved 1 års alder. Som nevnt må barna henvises videre til ortoped hvis det er medfødte feilstillinger som pes equinovarus (klumpfot) i nyfødtp perioden.

## 4.2 Hydrocephalus og shuntoppfølging

Barnet bør følges med hodeomkretsmåling ca. hver 14. dag de første 2-3 måneder med tanke på hydrocephalusoppfølging/hydrocephalusutvikling. Senere oppfølging med ca. 1 måneds mellomrom det første leveår.

Oppfølging skisseres fra Nevrokirurgisk Avdeling, men det er ikke alltid dette er med i epikrisen, slik at oppfølgingen kan svikte lokalt.

Alle barn med innlagt shunt skal følges med årlige cerebral CT-undersøkelser samt røntgenoversikt av shuntsystemet. Fra utlandet er det rapportert en rekke lavvirulente shuntinfeksjoner, som kan gi problemer, likeså langtidskomplikasjoner ved ventrikuloatriale shunter.

Ved ventrikuloperitoneale shunter må man regne med i snitt 2-3 shunt-revisjoner per pasient statistisk sett, selv om enkelte barn kan ha sin første innlagte shunt godt fungerende langt opp i pubertetsalder/voksenalder. Motsatt vet vi om intermitterende shunt-problemer med hodepine, nedsatt konsentrasjon eller ikke forventet aldersadekvat utvikling.

Shunt kan revne eller ryke et eller annet sted i drenets forløp, intraabdominale cyster med shundysfunksjon og mageproblemer, også for "godt" fungerende shunter, med utvikling av kraniosynostose og mikrocephali. Etter 1 års alder er årlig hodeomkretsmåling obligat ved nevrologisk undersøkelse og skal føres inn på hodeomkretsskjema.

De fleste barn blir lagt rett inn på sykehuset ved akutte shuntproblemer. Periodevis har vi imidlertid opplevd uheldige episoder hvor barnet enten er blitt liggende hjemme, eller på lokalt sykehus med problemer, med påfølgende utvikling av sequelae som kunne ha vært unngått ved raskere aksjon. God informasjon til foreldre og lokalt sykehus/lokal lege sikrer kvalitet i oppfølgingen.

## 4.3 Arnold Chiari-problematikk

70-90% av barn med myelomeningocele har Arnold Chiari-malformasjon type I eller type II. De fleste har type II malformasjon, og vanligvis er dette kombinert med hydrocephalus, selv om vi ser enkelte sporadiske tilfeller med hydrocephalus uten Arnold Chiari-malformasjon og likeså Arnold Chiari-malformasjon uten hydrocephalus.

Hos nyfødte vil Arnold Chiari-malformasjon ofte manifestere seg først og fremst i forhold til apnoe-episoder og pusteproblemer, noe som ofte mistolkes som enten lungeproblemer eller hjerteproblematikk, med påfølgende utredning. Det har blitt mer vanlig å få utført MR-undersøkelse tidlig i spedbarnsalder. I utenlandske materialer er Arnold Chiari-problematikk med apnoer ect. ofte anført å gå over eksempelvis i forbindelse med innleggelse av shunt eller senere løsning av tethered cord.

Svelgproblemer, svak stemme og nedsatt funksjon i overekstremitetene er sjeldnere symptomer i spedbarnsalder, men forekommer ikke så rent sjeldent senere i barnealder. Nevrokirurgene avgjør utfra MR-funn og klinikk om det er nødvendig med nevrokirurgisk intervensjon.

#### 4.4 Tethered cord

Forekommer så og si obligat hos alle barn med myelomeningocele. Engelskmennene kaller dette ofte for long cord, og er konservativ i forhold til slik behandling. Tyskere, nederlendere, amerikanere har en langt mer aktiv holdning, spesielt i forhold progressive utfall, etterhvert også i forhold til profylaktisk løsning av tethered cord, noe som også er blitt mer vanlig ved Nevrokirurgisk Avdeling på Rikshospitalet. En tethering, dvs. fasttjoring av ryggmargen, kan forekomme på flere nivåer.

Enten som en tight philum, dvs. at ryggmargen henger fast helt sakralt, ofte kombinert med lipom, eller en tethring i celeområdet, ofte kombinert med arrvev eller lipom, eller som en diastematomyeli.

Diastematomyeli eller benbro er i enkelte materialer nevnt å forekomme opp til 30% hos barn med myelomeningocele, og spikrer i praksis ryggmargen fast på dette nivå.

Det er omdiskutert hvor mye tethered cord egentlig betyr i forhold til klinisk praksis. Enkelte tillegger tethered cord problemer som økende spastisitet, endring i sensorisk funksjon, økende feilstilling i underekstremiteter som pes equinovarus og kontraktur i hofter, smerter i lumbalområdet, utvikling av skoliose og også endringer i blære- og tarmfunksjon.

Det er derfor spesielt viktig å trekke alle disse momenter sammen i en vurdering i forhold til progressiv utvikling. Foreløpig erfaring i forhold til tethered cord-operasjoner er litt ulike. Enkelte har ved tethered cord-operasjon eller operasjon for diastematomyeli helt klart fått klare nevrologiske sequelae i forbindelse med operasjon, med økende utfall både motorisk og i forhold til blære- og tarmfunksjon. Ved profylaktiske tethered cord-operasjoner ved Rikshospitalet har vi foreløpig sett lite slike komplikasjoner, selv om enkelte foreldre rapporterer forbigående økt lekkasje og lignende.

Mht. hydrocephalus, Arnold Chiari og tethered cord er det også viktig å tenke et samspill mellom økt intracerebellart trykk, trange forhold i foramen magnum og en tethered cord som drar ryggmargen nedover. Ved MR-undersøkelser utført i Tyskland i forbindelse pre- og postoperative vurderinger ved tethered cord, er det påvist klare forandringer i ryggmargens bevegelse. Ryggmargen beveges fremover og bakover samt oppover og nedover i takt med vår respirasjon.

Syringomyeli og hydromyeli er også rapportert i noe variabel frekvens fra ca. 10-30% hos barn med medfødt myelomeningocele. Mange av våre barn synes å ha små syringomyelier som ikke gir klare nevrologiske utfall, mens andre har hatt sikre problemer med nevrokirurgisk intervensjon.

#### 5.0 Mental fungering og kognitiv funksjon

Mht. mental fungering og kognitiv funksjon foreligger en rekke studier og undersøkelser hos barn med hydrocephalus og myelomeningocele. Svært mange barn med myelomeningocele har medfødt corpus callosum dysgenesi eller agenese, hos noen er dette muligens oppstått i forbindelse med utvikling av hydrocephalus. Forandringer i corpus callosum forekommer også hos pasienter med myelomeningocele uten hydrocephalus og shunt. Enkelte mener at endringer på corpus callosum henger sammen med utvikling av kognitiv svikt, som kan gi problemer blant annet i forhold til oppmerksomhet og konsentrasjon, simultankapasitet, rom- og retningsoppfattelse og finmotorisk koordinasjon.

Våre pasienter har svært varierende kognitiv funksjon, noen har ingen utfall og fungerer svært godt mentalt, selv med hydrocephalus og mange shuntrevisjoner, mens andre har betydelige utfall og trenger hjelp i alle dagliglivets funksjoner. Enkelte av våre barn har også andre cerebrale malformasjoner, inkl. migrasjonsforstyrrelser med tilsynelatende klar sammenheng med kognitiv og mental funksjon.

Vi anbefaler at det utføres kognitiv vurdering av barn myelomeningocele og mer utførlig nevropsykologisk vurdering i forbindelse med skolestart, i forbindelse med overgang fra barne- til ungdomsskole, og senere til videregående skole. Dette for spesiell tilrettelegging såvel i barnehage som barneskole og senere ungdoms- og videregående skole, som ledd i vår generelle oppfølging med tanke på MMC/hydrocephalus og mental/kognitiv utvikling.

Barnas kognitive problemer og problemer i forhold til tilpasning i barnehage og skole undervurderes ofte lokalt.

I takt med økende krav i skolen fra 3.- 5. klasse blir vanskene ofte mer uttalt. Svært mange barn har behov for tilrettelegging og spesialpedagogisk oppfølging.

Mht. MR-undersøkelser kan det være vanskelig å trekke opp helt generelle retningslinjer. MR bør gjennomføres i spedbarnsalder og senere ved spesiell mistanke om progressive utfall, og bl.a. gjennomføring av ryggoperasjoner ved ortoped.

I dag har nevrokirurgene overtatt mange av disse kontrollene, og MR utføres ofte i tidlig barnealder, spesielt i forbindelse med profylaktiske tethered cord operasjoner med senere oppfølging.

Noen barn med myelomeningocele har også symptomer på cerebral parese, enten som sequelae etter ventrikulitter, blødninger etter shuntrevisjoner eller som ledd i malformasjoner eller skader kombinert med myelomeningocele. Det er viktig at slike tilstander registreres og følges, også i forhold til en evt. progressiv utvikling eller oppfølging etter operasjoner.

## 5.1 Epilepsi

I litteraturen angis epilepsi i 10-25% hos barn med myelomeningocele. Her i Norge har vi epilepsi hos ca. 10-15%, mange med fokalitet i forbindelse med GTK-anfall. Her bør man absolutt være oppmerksom på shuntdysfunksjon, spesielt i forbindelse med opptreden av kramper. Apnoer og episoder forbundet med hjernestammeproblematikk kan også ligne epileptiske kramper.

## III. FYSIOTERAPEUTENS OPPGAVER

**Gudbjørg Eggertsdóttir og Brita Gilhus Barstad**

Ryggmargsbrokk (Myelomeningocele -MMC) er en medfødt skade i barnets sentrale nervesystem som kan påvirke flere ulike organer og deres funksjon, både sentralt og perifert.

Barnet kan ha ulike motoriske og sensibilitetsforstyrrelser i over- og underekstremiteter.

Omfanget av disse forstyrrelsene er avhengig av:

- lesjonsnivået i ryggmargen
- cerebral funksjon, hydrocefalus utvikling og kontroll av den
- mulig tjoring av ryggmargen, «tethered cord»
- Arnold Chiari malformasjon

- benskjørhet, på grunn av nedsatt aktivitet og blodtilførsel til bena
- skolioseutvikling.

Fysioterapeutens rolle er blant mange andre fagpersoner å forebygge primære og sekundære skader (impairments) og funksjonsnedsettelse (disabilities) og fremme funksjon og bevegelse hos barn med denne skaden (Hinderer et al, 1995).

## 1.0 Muskelaktivitet og leddbevegelse i underekstremiteter

Brokket kan påvirke direkte nerveforsyningen til skjelettmuskulatur som innerveres fra nerver i brokkområdet og nedenfor det. I noen tilfeller kan dette føre til asymmetrisk muskelkraft rundt ledd i underekstremitetene. *Asymmetrisk muskelkraft* rundt leddene, f.eks. sterkere muskler på forsiden enn baksiden, kan føre til utvikling av *muskelforkortninger* og senere *fibrogene kontrakturer* og redusert bevegelse i leddet, *arthrogene kontrakturer*.

Et eksempel på dette kan være barn med lesionsnivå rundt L<sub>4</sub> nivå i ryggmargen. Disse barna har nerveforsyning intakt for muskulatur på forsiden av hoftene som bøyer opp i hoftene (m. iliopsoas, m. sartorius), mens skaden i ryggmargen fører til manglende nerveforsyning til muskulatur på baksiden av hoftene (m. glut. maks). Denne assymmetrien senere kombinert med langvarende sitting i rullestol, kan lett føre til kontrakturutvikling i hoftebøyerne og nedsatt muligheter for å strekke ut i hoftene.

Undersøkelser på kontrakturutvikling hos barn med MMC (Shurtleff, 1986) viser at kontrakturene blir mindre i perioden fra nyfødt til 3 år, men at de så gradvis øker igjen ved overgangen barne- ungdomsalder. Grad av kontrakturutvikling avhenger av brokkets nivå og den muskelubalansen som skadenivået tilsier (Mazur og Menelaus, 1991).

Kontrakturer, nedsatt bevegelse i ledd, vil blant annet forstyrre barnets stabilitet i oppreist stilling. Barnet må kompensere for manglende "alignment" av kroppens ulike deler i forhold til hverandre med for eksempel å hyperlodesere i ryggen og/eller pro/retraksjon av skuldrene. Nedsatt stabilitet i oppreist stilling fører til mer aktiv muskelbruk i overkroppen, generell energiforbruk og eventuelt til feilbelastning av andre ledd i underekstremiteter og ryggen.

Asymmetrisk muskelkraft rundt et ledd fører til at det er ulike krefter som arbeider på hver sin side av leddet og kan derfor være med i luksasjon- og sublaksasjonsutvikling. Barn med L<sub>3</sub>-L<sub>4</sub> skadenivå har ofte lukserte eller sublukserte hofter fordi de kan ha tilnærmet full muskelkraft i fleksorer og adduktorer i hoftene (Brækken og Øien, 1990).

Kontrakturene kan også gjøre ortosetilpasningen mer vanskelig og tidskrevende, når ortosebruk er aktuelt (Brækken og Borge, 1998).

Deltakelse i dagliglivets aktiviteter (ADL funksjon) kan bli negativt påvirket av kontrakturer og kan føre til at barnet blir mer avhengig av hjelp, for eksempel ved av og påkledning og toalettsituasjoner (Hinderer et al 1995).

## 1.1 Utredningsmetoder

For utredning av ovennevnte område må fysioterapeuten både gjennomføre muskelkraftregistrering og leddstatus. Identifikasjon av aktivitet og testing av muskelkraft er grunnleggende for stadfesting av motorisk skadenivå og for å forutsi noe om funksjonell prognose for barnets sitte-, stå. og gåfunksjon og hjelpemiddelbehov. Motorisk nivå bestemmes av nederste nevro-muskulære segment som er intakt (Hinderer et al, 1995). En L<sub>4</sub> skade for eksempel forutsetter at den fjerde lumbar nerven er uskadet og aktiv funksjon i de muskler den innerverer. Vi bruker nå skjema som er utgitt av *International Myelodysplasia Study Group IMSG*, (1994) for identifikasjon av muskelaktivitet.

Registrering av muskelkraft hos yngre barn (spedbarnsalderen, 0 -3, -4 år) med MMC gjøres med klinisk observasjon av spontanaktivitet og aktivt bruk av ulike muskelgrupper. De aktuelle muskelgrupper kan settes på prøve ved endringer i utgangsstillinger og direkte hud og trykkstimulering (Brækken og Øien, 1990), eller ved å plassere leddet i innerste del av bevegelsesbanen (se nærmere kap. *Testing av aktuelle muskler*). Registrering av muskelkraft for den aldersgruppen blir da todelt, det vil si om de klarer å løfte mot tyngdekraften (3 - verdi) eller ikke.

Testing av muskelkraft forutsetter en viss kognitiv funksjon og forståelse hos barn idet de skal holde mot en bestemt manuell motstand. Man forventer ikke det samarbeidet før tidligst fra 4 - 5 års alderen og ofte ikke før barnet er kommet i skolealder (McDonald et al, 1986). Testingen forteller oss om balanse/ubalanse rundt et ledd og potensiell kontrakturutvikling. Muskeltestene er viktig for å følge med på endringer i barnets utvikling og mulig økning i nevrologisk utfall.

For måling av muskelkraft brukes både Manuell muskelkraft målinger (MMM) utgitt av *The Medical Research Council*, med detaljerte beskrivelser fra Daniels and Worthingham. Muskelkraft måles manuelt (MMM) og graderes på en skala fra *null*, ingen muskelaktivitet til *fem*, muskelaktivitet ved normal bevegelsesutslag imot gradert motstand som barnet klarer å holde imot (Daniels og Worthingham, 1972). Utgangsstillingene og plassering av motstand, samt definisjon av kategoriene, tar utgangspunkt i Daniels og Worthingham beskrivelser og står beskrevet i *Manual/ veiledning til registrerings skjema for nevrologisk funksjon hos barn med ryggmargsbrokk*.

På grunn av at ovennevnte metoden har vist seg i flere metodeundersøkelser å ha liten pålitelighet (reliabilitet) og ikke er i stand til å fange opp relativt store endringer i muskelkraft (Hinderer et al. 1995), har vi også tatt i bruk såkalt «Hand-held dynamometer» (Nicholas muscle tester) for måling av muskelkraft. Ved bruk av den brukes mange av de samme utgangsstillingene som ved MMM (se ny *Manual!*).

*Utredning av kontrakturer* gjøres ved måling av leddbevegelighet (ROM- Range of Motion). Ved måling av leddbevegelighet følger fysioterapeutene utgangsstillinger som står beskrevet i «*Manual for registrerings skjema av nevrologisk funksjon hos barn med ryggmargsbrokk*». Registrerings skjemaet tar utgangspunkt i leddbevegelighetsmålinger, LBM som brukes internasjonalt av blant annet fysioterapeuter og ortopeder (Heck et al. 1965).

I *Manualen* brukes normative mål som tar utgangspunkt i normale bevegelsesutslag hos voksne funksjonsfriske (Hoppenfeld, 1976). Utgangsstillingene og bruk av akser står beskrevet i manualen og videre følger illustrering av hvordan den enkelte bevegelse skal måles.

Leddbevegelighet måles ved passive anatomiske leddutslag, med et 180° vinkelmål (goniometer), laget av plast. Bevegelsesutslaget registreres direkte, som absolutte tall. Måling av leddutslag krever fiksering av andre ledd som ikke skal måles, samtidig som akser plasseres nøyaktig på riktig sted og gradeantall leses av vinkelmålet. Ved måling av leddbevegelighet hos individer med ryggmargsbrokk hvor underekstremiteter er delvis eller totalt paralytiske kreves det flere hender for fiksering og leddmåling samtidig. Det anbefales å være to voksne om å registrere ROM, for å øke påliteligheten av målingene (Holm 1997).

Hos yngre barn opptil 1-2 års alderen brukes ofte kliniske observasjoner av ROM, fremfor bruk av vinkelmål på grunn av at det er vanskeligere å komme til med leddmål. Barnet vil stritte imot å bli holdt fast av to personer.

Eldre barn som samarbeider bedre kan selv være deltakende i leddmålingene, ved å hjelpe til ved fikseringene.

## 1.2 Tiltak

Ved første møte med barnet og familien er det viktig å få frem mest mulig informasjon om familiens og barnets behov for veiledning og tiltak fra fysioterapeuten.

Hvis barnet har innskrenket bevegelse i noen ledd og eller asymmetrisk muskelkraft rundt ledd i underekstremiteter er det viktig å veilede familien i håndtering og plassering av barnet for hele tiden å forsøke å motarbeide denne asymmetrien.

Ved allerede etablerte kontrakturer er det aktuelt å lære foreldre, eller de som har mest med barnet å gjøre, hvordan disse kan tøyes. Målet med tøyningene er å oppnå bevegelsesutslag i ledd i underekstremitetene som gir barnet maksimale muligheter for aktiv fysisk utfoldelse. Tøyningsregimer må være gjennomførbare, enkle og effektive akkurat for den eller de feilstillingene barnet har. Tøyningene må ofte repeteres, forklares og revurderes ettersom barnet vokser og utvikler seg. Ved å legge tøyningsregime inn i dagliglivets rutiner på en mest mulig lystbetont måte for barnet, er det større sjanse for at de kan gjennomføres hyppig og regelmessig. En mulighet som vi anbefaler er at dette gjøres ved bleieskift 2-3 ganger om dagen.

I noen tilfeller har barna allerede fått gips på føttene når vi ser dem for første gang. Det er da viktig å informere og lære foreldre om faren for at den tunge gipsen kan være med på understøtte sekundær kontrakturutvikling i hoftene, hvis barnet har sterke hoftebøyere og liten aktivitet i hoftestrekkerne.

I spedbarnsalderen, de første 3 månedene, tøyes føttene hvis det er aktuelle feilstillinger. Bruk av nattortose eller/ og Kites korreksjonssko kan være aktuelle tiltak for å holde foten på plass i perioder mellom tøyningene. Dette bestemmes i samråd med behandlende ortoped og barnelege. Ortoped ing. vurderer behov for individuell tilpasning eller om barnet kan bruke en prefabrikkert/standard ortose.

Tøyning av føtter kan bli et vedvarende behov, men hvis barnet kommer opp å stå med ortoser, skal ortosene sikre for mest mulig korrigerende av foten i en vektbærende stilling (Brækken og Borge, 1998). Hofter og knær står også i fare for innskrenket bevegelse hos barn med MMC. Dette kan tøyes med forsiktighet i starten, første 3 måneder, på grunn av uferdig utvikling av hoftelaget.

Ved 3 -4 måneders alder kan forsiktig tøyning av fleksjonskontrakturer i hoftene begynne. Maveleie over en god tid, men uten hyperlordosering, gir barnet en god strekk i hoftene (Brækken og Øien, 1990), samtidig som barnet kan bli aktivisert/avledet med ting det interesserer seg for, høytlesning, musikk osv. Målet er å gi barnet mest mulig passiv strekk i hofter og knær for å legge til rette for stående stilling som er funksjonell og aktiv.

Barn med sterke hoftebøyere og svake eller helt paralytiske hoftestrekker, kan det være aktuelt å minimalisere mest mulig krabbestadiet i og med at krabbing understøtter den aktuelle kontrakturutviklingen i hoftene. Da er det viktig å hjelpe barnet heller så snart som mulig opp i stående stilling med de hjelpemidler som barnet trenger (ortoser / ståskall) (Aly, 1992)

Når barnet er eldre og kommet opp i stående stilling, eventuelt med hjelp av ortoser, er det mulig å få til tøyningseffekt i stående, i kraft av en full oppreist stilling som barnet klarer å opprettholde selv eller med hjelp av et ståstativ/ståskall.

Andre hjelpemidler som f.eks. magerullebrett kan gi barnet god tøyning på stramme hoftebøyere, samtidig som det gir barnet muligheter å delta i fysisk aktivitet i barnehage og skole.

Har barnet adduksjonskontrakturer i hoftene er ridning et høyst aktuelt tiltak som for de fleste barn også oppleves som positive tøyninger og som trening forøvrig.

Vi følger med på ledd- og muskelstatus når barn med MMC kommer til oss i forbindelse med nevroortopedisk oppfølging og kontroll. Vi får informasjon fra foreldre og i tillegg ofte fra behandlende fysioterapeut om hvordan tøyningen følges opp. Repetisjon og presisering av tøyninger er ofte aktuelt ved ½ årlige og årlige kontroller.

Fysioterapeut lokalt følger ellers opp med varierende hyppige kontroller av tøyninger etter behov.

## **2.0 Ryggfunksjon og skolioseutvikling hos barn med ryggmargsbrokk**

Skoliose er en av flere alvorlige følgetilstander hos barn med MMC. Skoliose hos barn med ryggmargsbrokk kan være medfødt (kongenital) eller tilkommet under vekstutviklingen (developmental) (Eysel et al. 1993; Reigel et al. 1994). Barn med utviklingsskoliose har en rett rygg ved fødselen, men mangler eventuelt noe av den bakre delen på enkelte ryggvirvler. Årsaken til den patologiske skolioseutviklingen er uklar, men når den er begynt, er det mange kjente faktorer som kan påvirke videre utvikling (Roaf, 1966). Når skjevheten først fremtrer er tyngdekraften en sterk påvirkende faktor. Den kan være med på å forsterke ubalansen mellom sterke og svake muskelgrupper rundt ryggstølen (Wynne-Davies, 1977; Kiil, 1990). På grunn av tyngdekraftens påvirkning øker skoliosen ved oppreist stilling hos barnet, både ved aktiviteter i sittende og stående (Raycroft og Curtis, 1972). Nivået hvor skaden sitter og funksjonell motorisk aktivitet er i følge Shurtleff signifikante påvirkningsfaktorer i utvikling av skoliose (Shurtleff et al. 1976). Skjevt bekken (pelvic obliquity) på grunn av muskelubalanse i oppreist stilling, med eller uten ensidig hofteluksasjon, er også sterkt medvirkende faktorer for å fremskynde skolioseutviklingen. Mekaniske forhold, som for eksempel endring i muskelfestene på grunn av deformerte ryggvirvler kan i tillegg være medvirkende faktorer (Reigel et al. 1994). Skaden i selve ryggmargen og følgene av denne for eksempel: *hydromyelia* og *Jeller Arnold Chiari malformasjon II* (Mazur og Menelaus, 1991)) i form av nevrologiske forandringer og forandringer i muskelkraft kan i noen tilfeller være medvirkende faktorer i skolioseutviklingen (Reigel et al. 1994; McLone et al. 1990).

Skolioseutviklingen hos barn med ryggmargsbrokk har som oftest begynt før niårsalderen (Piggott, 1980). Størst økning forventes før 15 års alderen. Hyppigst forekomst av skoliose hos barn med ryggmargsbrokk er i midtre og øvre del av lumbal columna (Samuelsson og Eklöf O. 1988; Raycroft og Curtis, 1972). Blant barn med ryggmargsskade ved nederste brystvirvel (T 12) og øverste lendeirvler (L1-2) har nesten alle utviklet skoliose når skjelettsystemet er fullvokst (Kahanovitz og Duncan, 1981). Kun 10% av barn med MMC unngår feilstillinger i ryggen, og omtrent 50% utvikler så alvorlig skoliose at det krever kirurgiske tiltak (Channon og Jenkins, 1981).

Barn med ryggmargsbrokk kan også utvikle økt lumbal svai (lordose), eventuelt sammen med skoliosen. Manglende muskelkraft i nederste del av mage-, rygg- og hoftestansorene gir muskler på framsiden av ryggstølen (bøyemuskulatur, m. iliopsoas) mulighet til å trekke den fremover. Tyngdekraftens påvirkning i sittende stilling er med på forsterke den type feilstilling. Den økte svaien i ryggen gir balanseproblemer og virker hemmende på barnas gangfunksjon (Raycroft og Curtis, 1972).

En del av barn med ryggmargsbrokk (10 -15 %) fødes med en økt tendens til kyfose (krumning av ryggstølen i sagittal plan) i thoraco -lumbal del av columna. Årsakene til den økte krumningen er hovedsakelig mekaniske som følge av strukturelle feil i selve ryggstølen. Muskler får forandret moment som forsterker fremoverhelningen (ventral fleksjon) av ryggstølen. I utvikling av postural kontroll (kontroll over oppreist stilling),



kan barnet utvikle en kompensatorisk lordosis (svai) høyere oppe i brystdelen av ryggen. En konsekvens av økt kyfose kan være redusert nevro-motorisk funksjon i bena, på grunn av sekundær tjoring av ryggmargen (tethering), det vil si at ryggmargen fester seg til deler av rygg-søylen på grunn av krumningen i ryggen. Krumningen fører også til nedsatt lungefunksjon, plassforholdene blir mindre og abdomen trykker opp mot lungene. Hvis krumningen overstiger 90 grader, anbefales kirurgisk oppretting så tidlig som skjelettmodenhet tillater det (Mintz et al. 1991).

Strukturelle skeivheter i ryggen, uansett årsak, viser seg i de fleste tilfeller å forsterkes med økt lengdevekst hos barna (Hooper, 1980).

#### *Konsekvenser av skoliose for barn med MMC*

Store feilstillinger i ryggen i tidlig alder kan påvirke barnas lungekapasitet og hjertefunksjon. Feilstillingene kan skape langvarig trykk på lungene, som fører til nedsatt lufttilførsel til lungealveoli og nedsatt blodtilførsel til lungekarene. Dette kan føre til forstørrelse av høyre hjertehalvdel (*cor pulmonale*). Det er påvist at skoliose større enn 70 grader kan føre til en gradvis forverring av hjerte-lungefunksjonen (James, 1975).

I tillegg til vitale organer påvirker skoliosen barnets bevegelsesmuligheter og funksjon, som for eksempel sitte- og gangfunksjon (Stillwell og Menelaus, 1983; Müller, 1993). Følgetilstand som skjevt bekken (pelvic obliquity) større enn 25 grader, sammen med skoliosekurve større enn 40 grader reduserer muligheten for å opprettholde gangfunksjon og aktiv psykososial deltakelse som f. eks. yrkeskarriere (Asher og Olson, 1983; Kahanovitz og Duncan, 1981).

## 2.1 Utredning

Fysioterapeutens deltakelse i utredning av ryggfunksjon hos barn med MMC, er en del av en nevro-motorisk vurdering som gjennomføres ved årlige eller ½ årlige kontroller ved seksjonen.

Hos yngre barn hvor en forventer mindre samarbeid, observeres kurver i ryggen i ulike utgangsstillinger, maveleie, sittende og stående stilling. Dette registreres visuelt på en figur i fysioterapeutens rapport eller beskrives i tekst. I tillegg følger fysioterapeuten med på utvikling av sittefunksjon, vektfordeling og behov for støtte. Barnet observeres i ulike aktiviteter og det innhentes informasjon fra familie og behandlende fysioterapeut om mulig påvirkning på daglig livets ferdigheter.

Utredning hos barn og ungdom i skolealder brukes *Registreringsskjema for nevro-motorisk funksjon hos barn med ryggmargsbrokk*, til registrering av leddbevegelighet, muskelkraft, stå- og gåfunksjon, som i tillegg registrerer sittefunksjon. Forflytning til sittende med tidtaking og sittebalanse graderes på et firdelt observasjonsskjema. Registrering av funksjon i sittende kan gjøres mer pålitelig med parallell registrering med videoopptak. Barnet skal gjennomføre oppgaver i sittende som innebærer strekk i columna, lateral fleksjon og rotasjon til begge sider. Samtidig registreres bevegelse i rygg og bevaring av sittebalanse. Vektfordeling i sittende registreres også. På samme måte som ved utredning av yngre barn, registreres kurver visuelt i rapporten og barnet observeres i ulike stilling i forhold til påvirkning av funksjon.

Ved progresjon i skoliose- eller annen skeivhetsutvikling diskuteres tiltak sammen med det øvrige nevroortopediske team og presenteres gjerne på «ryggklinikker» som holdes ved behov. Tilstede på disse klinikkene er: ortopeder med ulik spesialfelt (hofter, ryggoperatør og korsett), barneleger, fysioterapeut og ergoterapeut. I noen tilfeller og ved spesielle behov innkalles representanter fra andre faggrupper, f.eks. psykolog, sykepleier osv. På denne klinikken presenteres barnets funksjon av de som har undersøkt barnet, noen ganger med hjelp av et videoopptak og som regel med de ferskeste rtg bildene som er tatt. Ortoped foreslår enten videre utredning, avventing og

oppfølging i fht progresjon eller at barnet settes opp på venteliste for kirurgisk behandling.

## 2.2 Behandling - tiltak

Behandlingsstart er avhengig av skoliosens art, størrelse og progresjon. Hvis den er i aktiv forverring og overskrider 20 grader. Konservativ behandling med korsett anbefales satt i gang ved 20 -30 graders kurve. Overstiger kurven 40-50 grader anbefales kirurgiske tiltak for oppretting av skoliosen.

### *Korsettbehandling*

Den konservative behandlingen består av korsettbehandling, fiksering av ryggen med et utvendig hylster, laget av forskjellige stive plast materialer. Hensikten med behandlingen er å rette opp mest mulig av sidebøyen (lat.fleksjon) i skoliosen, gjenvinne balansen i forhold til tyngdekraften (postural alignment), korrigerer rotasjonskomponenten og forebygge videre utvikling av feilstillinger.

For barn med ryggmargsbrokk kan korsettbehandling ha visse negative konsekvenser. På grunn av skaden i ryggmargen har de ofte nedsatt sensibilitet nedenfor skadeområdet. Barnet merker ikke trykket fra korsettet, og det kan føre til sårdannelse fra trykkpunktene. Trykket på urinveier og blære hindrer full tømning av blæren og kan dermed øke infeksjonsfaren i urinveiene. I tillegg kan det være vanskelig å kombinere bruk av stå/ gangorthoser (skinner) med bruk av korsettet. Barnet kan også bli hemmet i noen av dagliglivets aktiviteter. Fikseringen med korsett tillater ikke den aktiviteten som noen ADL funksjoner krever, for eksempel selvkateterisering.

Ortopedi ing. på verkstedet på Rikshospitalet tar av støp og tilpasser korsettet. Ved tilpasningen er det bl. annet fysioterapeutens oppgave å følge med på trykkmerker og barnets muligheter til deltakelse i forflytning og daglig dags ferdigheter. Korsettbehandling krever ofte videre tilpasning av andre hjelpemidler, som ortoser og stoler.

### *Kirurgisk behandling*

Hensikten med kirurgisk oppretting av ryggen er å hindre videre progresjon og feilstillinger, som kan føre til livstruende tilstander i form av nedsatt hjerte- og lungefunksjon. Målet er å bedre sittebalanse og hindre sår på grunn av trykkbelastninger på huden. En ønsker også å kunne påvirke barnets *mobilitetsfunksjon*, forflytningsmuligheter, daglige aktivitetsferdigheter og redusere smerter fra ryggen. Laveste alder for kirurgisk oppretting har vært 10-11 år for jenter og 12 -13 år for gutter, avhengig av skjelettmodenhet.

Metoden som brukes på Rikshospitalet, Senter for Ortopedi barn med ryggmargsbrokk er erfaringsbasert, med kombinasjon av flere tidligere brukte og nye metoder og stadig utvikling av nye fikseringsmaterialer. Tilgangen, forfra eller bakfra, bestemmes i forhold til hvert enkelt barn og er avhengig av barnets helhetlige funksjon og behov for oppretting. Muligheten for tilgang er nå 360 grader. Barnet må ha oppnådd full skjelettmodenhet og en adekvat størrelse av ryggvirvlene for at nødvendig fikseringsmateriale skal kunne brukes. Dersom barnet fortsetter å vokse, er det fare for at skoliosen fortsetter å progrediere. De kreftene som medvirket til skolioseutviklingen, kan da fortsette å dra i tidligere «feil» retning. Fikseringsmaterialet som brukes i dag er mer solid enn det var før, og fikseringspunktene er flere. Dette gir en bedre fiksering og tillater mer aktiv bevegelse for pasienten. Postoperativt er korsett ikke nødvendig lenger og tidlig mobilisering tillates. Pasienten blir hjulpet til å komme i oppreist stilling første dag etter operasjonen. Aktiv bevegelse innen smertegrense tillates umiddelbart. Rehabiliteringen etter operasjonen har mindre restriksjoner og går raskere enn tidligere. Ryggen er fiksert i mest mulig rett stilling, og den skal ikke påføres eksterne krefter som presser den i for eksempel passiv rotasjon postoperativt (Sørensen, pers.meddelelse 1998).

Vi ønsker å gjennomføre våre registreringer av nevro-motorisk funksjon hos barn som opereres før operasjon og regelmessig ved kontroller som gjøres post-operativt, 3mdr, 6mdr og et år, to år etter operasjon.

### 3.0 Stå- og gåfunksjon

De fleste barn med ryggmargbrokk klarer å snu seg rundt på gulvet og etterhvert begynner de å trekke seg fremover eller skyve seg baklengs (Brækken og Øien, 1990). Mange klarer å reise seg opp i sittende og de barna med lavest skade i ryggmargen trekker seg opp i stående. Det er som oftest når barnet skal opp i stående at problemene begynner å vise seg på grunn av manglende muskelkraft i underekstremiteter. Det er da viktig for fysioterapeuten å være oppmerksom på når barnets sansemotoriske utvikling tilsier at det er modent for å komme opp i stående stilling. Vår oppgave sammen med bl. annet barnelegen og ortopedi ingeniør er å imøtekomme barnet med det ortopediske og/eller tekniske hjelpemiddelet barnet trenger. Viser barnet interesse for å komme opp hjelper vi det med tilhørende hjelpemidler opp i oppreist stilling ved ca. ett års alderen. (Brækken og Borge, 1998).

Hensikten med de hjelpemidlene (f.eks. ortosene) er at barnet skal oppnå den best mulige stå- og gåfunksjonen utfra barnets fysiske og mentale resurser. Ortosene skal erstatte eller kompensere for manglende motorisk aktivitet i muskulatur i bena. Ortosene klarer i noen tilfeller å forebygge virkningen av muskelubalansen rundt de ulike ledd og dermed minske kontrakturfaren (ibid).

Oppreisningsmuligheter hos barn med MMC avhenger først og fremst av det motoriske skadenivået i ryggmargen, graden av lammelser i underekstremiteter. Jo lavere skaden er jo mindre hjelp trenger barnet for å komme opp i oppreist stilling. Andre faktorer som påvirker barnets stå og gå muligheter kan være; barnets alder og kognitiv nivå; barnets øvrige motoriske funksjon og motivasjon («drive»); nedsatt sensibilitet i underekstremiteter; andre symptomer fra sentralnervesystemet f.eks. dyspraksi, shuntproblemer, tjoret ryggmarg og Arnold Chiari malformasjon; feilstillinger i underekstremiteter eller rygg; spasisitet og nedsatt håndfunksjon og styrke. Påvirkningen av de ulike faktorene er varierende og for å imøtekomme hvert barn til en hver tid der hvor det trenger hjelp må de ulike områdene kartlegges og følges opp regelmessig (Hinderer, et al, 1995).

Ståfunksjon er av mange grunner en viktig funksjon for barn med ryggmargbrokk, uansett hvor mye selvstendig gåfunksjon de vil klare å prestere senere i livet. Det har vist seg at barn med MMC (thorakalt- eller høyt lumbalt skadenivå) som begynner tidlig å stå, får færre frakturer og trykksår. Ståtreningen viser seg å ha positiv virkning på blære og tarmfunksjon hos denne gruppen barn. I tillegg har de barna en mer selvstendig forflytning og deltar mer i daglig livets ferdigheter (Mazur i Sandler, 1997).

### 3.1 Utredning

En utredning av barnets resurser og hjelpebehov for hvert enkelt barn er en forutsetning for hensiktsmessige tiltak. Dette forutsetter et godt tverrfaglig samarbeid av fagfolk innen ulike profesjoner som arbeider med barn med ryggmargbrokk.

Fysioterapeutens utredning innebærer kartlegging av muskulatur som er intakt med nervesystemet og bortfall av intakt muskulatur. Kartlegging av barnets sansemotoriske utvikling og bevegelseslyst («drive») må gjøres samtidig via observasjon av barnets spontanmotorikk. Ved BNS brukes bl.a. Åsa Bartonek (1991) sitt skjema for registrering av de ulike motoriske milepælene hos spedbarn.

I tillegg registreres leddformitet i underekstremiteter målt med leddmål, som beskrevet tidligere. Assymetri i skjelettet, for eksempel ensidig hofteladdsluksasjon, og i muskulatur, f.eks. ensidig kontraktur i bøyemuskulatur i hoften, må også utredes og registreres før avstøpning og tilpasning av hjelpemiddelet begynner. Ortosen må kunne

imøtekomme og få frem mest mulig symmetrisk ståstilling som krever minst mulig energi fra barnet (Brækken og Borge, 1998).

### 3.2 Tiltak

På Barnenevrologisk seksjon har vi i samarbeid med ortopedisk verksted på Rikshospitalet Sophies Minde, laget ortopediske hjelpemidler etter "Ferrari prinsipper" (Adriano Ferrari, 1985) siden 1992. Ortosene lages i plast, lær og metall. Dagens teknologi tillater kombinasjon av disse tre materialene som gir økte muligheter for å tilpasse hjelpemiddelet tilpasset det enkelt barns behov (Brækken og Borge, 1998). De biomekaniske hovedprinsippene i en "Ferrari" ortose er: Ankelleddet låses i 5-7° dorsalfleksjon, for å hindre fremskridelse av leggen. Dette fører til en ca. 5- 10° fleksjon i kneet for å holde tyngdelinjen gjennom hofta og ankler og barnet bruker ryggmuskulatur til å holde god balanse i stående. I tillegg tillater ortosene en 10-15° plantarfleksjon som fører til tidlig strekk i kneleddet i ståfasen, gangen blir "mykere" og barnet får en bedre flyt og større skritt i gangen. Sålen på ortosen er stiv og skal være 1cm lengre enn foten for å gi større moment mot ankelens dorsalfleksjon og sikre dermed den stående balansen (ibid).

Behovet for ortopediske hjelpemidler avhenger først og fremst av skadenivået i ryggmargen i tillegg til mental nivå, primære og sekundære feilstillinger i underekse. Og evt. tilleggsskader i det sentrale nervesystemet. Valget av ortosetype kan derfor ikke generaliseres kun etter skadenivå, men må sees i forhold til det enkelte barns behov og ressurser. Når valget av ortopedisk hjelpemiddel er tatt, bestilles time til avstøpning på ortopedisk verksted. Ort.ing. tar avstøpningen og avtaler med barn og familie om tid for første utprøving, normal leveringstid er 3-4 uker. Fysioterapeut fra seksjonen avtaler tid til utprøving i etterkant av den første utprøvingen. Noen ganger skjer den første utprøvingen sammen med ort.ing. Videre utprøving skjer gjerne på Berg Gård ofte sammen med ort.ing. Ort. ing. fullfører siden ortosen og ettersender den hjem til barnet innen en uke etter utprøvingen.

Barnet må få opplæring og trening i bruk av ortosene. Vi begynner med å hjelpe barnet opp i stående (ca. ett års alder) og vektlegger ståtrening i begynnelsen. De fleste barn med ryggmargsbrokk som har forutsetninger for selvstendig gåfunksjon lærer det i ca. 2 - 3 års alderen (Brækken og Borge, 1998).

Barn med ryggmargsbrokk må i likhet med andre barn få lov til å øve seg i å komme seg opp og ned av ståstilling, trene på postural kontroll i stående på ulikt underlag og ved ulike omstendigheter, før man forventer aktiv forflytning i gående. Trening av fallteknikk og balansereaksjoner i armer og overkroppen er en viktig del i denne fasen. Likt og ved all annen trening må denne situasjonen være funksjonell og ha en mening for barnet for at den kan ha en overføring til barnets daglige liv.

Barnet må etterhvert lære å ta av og på ortosene selv og derfor er det viktig at barna er mest mulig deltakende i den prosessen fra første stund. Barna må bevisstgjøres i fht kontroll av ortosene, følge med på slitasje og hvordan de passer. Kontroll av huden er også viktig del av tilvenning og bruk av ortosene (Brækken og Borge, 1998). Ortoser, hvis de er riktig tilpasset barnet og fungerer bra, skal brukes største parten av barnets hverdag. Det er derfor viktig at barnet ikke bare lærer å stå og gå med dem, men også krabbe, rulle og delta i dagliglivets aktivitet med ortosene på (ibid).

Her fremstilles til forenkling ulike tiltak i forhold til barnets skadenivå (Brækken og Borge, 1998 og Hinderer, 1995):

### *Øvre thorakalt nivå*

Barn med skade i ryggmargen over Th<sub>10</sub> er paralytiske i fra pelvis og nedover. De har liten kontroll over bekkenet og trenger derfor ofte støtte for å kunne sitte uten å bruke hendene til å støtte seg på.

Barn med så høy skade tilbyr vi ståskall for å komme opp i stående stilling. Skallet lages såpass høyt opp på trunkus som barnet har behov for, i noen tilfeller opp under armene med brystreim/plate foran. Viser barnet behov og interesse til forflytning i stående kan det monteres et "Swivel-walker" understell under ståskallet. Ved minimal forflytning av kroppstygden fra høyre-venstre-høyre forflyttes bena fremover.

### *Nedre thoracalt nivå:*

Individer med skade i nedre del av thoracal col. (Th<sub>10</sub>-Th<sub>12</sub>) har mer kontroll over pelvis fordi de har m. Quadratus lumborum intakt. Barn med dette skadenivået kan ofte få til forflytning av kroppen i frontalplan ved å vrikke seg frem med håndstøtte. Disse barna har derfor mulighet til å oppnå ståbalanse og frontallengang med lange ortoser.

### *Øvre lumbal nivå:*

Barn med skade i øvre del av lumbal columna (L<sub>1</sub>-L<sub>2</sub>-L<sub>3</sub>) har en svak funksjon i m. iliopsoas og i adduktorer i hofter. Disse barna har derfor mulighet til å oppnå ståbalanse og frontallengang med lange kontroll ortoser med bekkenring og låsbart hoftelodd. Ortosene skal ha en stiv såle, ankelleddet tilpasset bevegelse mht plantar- og dorsalfleksjon. Vinkel i kne og ankelledd tilpasses evt. fleksjonskontraktur i kne og hoftelodd for å oppnå balanse i ortosen. Kneledd må være låst, hvis ortosen har kneledd.

Barna som bruker kontrollortoser må alltid gå med støtte. Med låste kneledd føres bena frem ved hjelp av hoftefleksjonen og den kontralaterale sidebøyningen i bolen og den homolaterale bekkenelevasjonen (m. quadratus lumb.). Gangen blir ellers avhengig av hvor mye bevegelse hofteloddene tillater. Med bare en bevegelsesretning åpen (fleksjon-ekstensjon) må barnet benytte seg av «svinge-gjennom» gange. Har hofteloddene to bevegelsesretninger (fleks.-ekst og ab.-adduksjon) og bekkenstøtte, kan barnet vri benet på gulvet og få til en to punkts gange. Med tre (fleks.ekst., ab-adduksjon og rotasjon) bevegelsesretninger åpne kan barnet få til en firpunktsgange med en homolateral sidebøyning i bolen, rotasjon på standbenet, kontralateralt elevasjon av bekkenet og hoftefleksjon av svingbenet.

### *Midtre lumbal nivå:*

Individer med lumbal skadenivå (L<sub>3</sub>-L<sub>4</sub>) har som regel brukbar (L<sub>3</sub>) til god (L<sub>4</sub>) kraft i m. quadriceps. Laver skadenivå (L<sub>4</sub>) har også mediale knebøyer og evt. kraft no i dorsalfleksjon i ankel til å løfte mot tyngdekraften med inversjon i ankel (m. tib. ant). Det sistnevnte kan føre til feilstillinger i calcaneus.

De trenger lange ortoser med lårdel og mulighet for låste kneledd for å kontrollere kneets stilling i forhold til ankelen. I noen tilfeller er det behov for et bekkenbelte for å styre uønsket bevegelse i hoftelodd. Bevegelsesutslag i ankelledd tilpasses i fht plantar - dorsalfleksjon og kneleddet må også tilpasses eventuelle fleksjonskontrakturer i hofter og knær. Fotsålen bør være stiv for å øke ortosens moment mot ankelenes dorsalfleksjon for å øke ståbalansen.

Barna trenger kombinasjon med et ganghjelpemiddel (rullator, kaye - walker eller firpunktstokker) med slike ortoser.

### *Nedre lumbal- overgang sakral nivå:*

Individer med skade i nederste del av lumbal columna (L<sub>5</sub> nivå) skiller seg fra ovennevnte i og med at de beregnes for å ha laterale delen av knebøyerne intakt og dermed bedre kontroll over kneets stabilitet og litt mer kraft i hofteekstensorene (hamstrings). I tillegg er m. tibialis ant sterkere, men har nå fått motvekt ifht. in/versjon av m. m. peronei

tertius, men det forekommer allikevel endel feilstillinger i ankler på grunn av muskelubalanse. Ofte er det til stede svak abduksjon i hofter i tillegg til øket muskelaktivitet i foten.

Mange barn med dette skadenivået klarer å gå uten ortoser, men manglende kraft i plantarfleksjon og instabilitet i ankene fører til en del snubling og de oppnår som regel ikke frittstående ståbalanse.

Med skadenivå i øverste del av sakrum ( $S_1$  nivå) har barnet mer styrke i plantarfleksorene (m. Gastrocnemius og soleus) og kraft nok i ekstensorer i hofter til å løfte mot tyngdekraften, som fører til bedre hofte stabilitet og økne muligheter for å gå uten ortoser. Selvom fotfeilstillinger forekommer sjeldnere hos denne gruppen barn kan det være nødvendig med en ankelortose som sørger for alignment av leggen over ankelen og bedre moment for de ulike musklene rundt ankelen.

Individer med skadenivå i nederste del lumbal col.- overgangen sakrum vil profitere på å bruke ortoser, med tanke på bedre gåfunksjon og for å unngå senskader og uforholdsmessig energiforbruk. I begynnelsen er det ofte behov for lårdel på ortosen for å motvirke valgusstillingen i kneet, samt torsjon av tibia i forhold til foten. Ved etablert stå- og gåbalanse kan evt. lårsegment fjernes. Fotsålen bør også være stiv for å øke ortosens moment mot ankelenes dorsalfleksjon for å øke ståbalansen. Bevegelsesutslag i ankelledd tilpasses i fht plantar - dorsalfleksjon

#### *Sakral nivå:*

Med skadenivå på sakral ( $S_1$  - $S_2$ ) området har barnet økt styrke i plantarfleksorene og i hofteekstensorene ( $S_2 =$  over 3 i muskelkraft). Barn med skade i nedre delen av sakral området kan ha lite affisert gangfunksjon uten ortoser. De kan ha litt redusert kraft i frasparket og kortere steglengde (stride).

Ortoser for barn med dette skadenivået kan bidra til å holde ankelen i en neutral subtalar stilling og gi gunstig utgangspunkt (moment) for musklene å trekke seg sammen.

Barn med skadenivå i øvre del av sakrum ( $S_1$ ) har behov for ortoser med stiv fotsåle og tilpasset bevegelsesutslag i ankelledd i fht. plantar- og dorsalfleksjon .

Barn med lavere skadenivå ( $S_2$ ) trenger eventuelt ortose med litt mykere fotsåle og ingen bevegelsesutslag i ankelen, men foten står dorsalflektert i 5 til 7 grader i forhold til leggen

(omvendt i referansen, Brækken og Borge).

## **4.0 Håndfunksjon hos barn med MMC og hydrocephalus**

Ulike studier viser at det er høy forekomst av nedsatt håndfunksjon hos barn og unge med MMC og hydrocephalus. Det dreier seg om flere og sammensatte utfall. Denne dyskoordinasjonen av overekstremitetene kan ha ulike årsaker:

Cerebellar ataxi mest sannsynlig relatert til Arnold-Chiari type 2 malformasjon

Affeksjon av motorisk cortex og pyramidebanen sekundært til hydrocephalus

Mangelfull erfaring og motorisk læring fordi hender og armer brukes til balanse og støtte på bekostning av utforsking og manipulering (Shaffner et al. 1986 i Campbell 1996)

Arnold-Chiari type 2 malformasjon kan forårsake cerebellar,-hjernestamme,-og kranienerve dysfunksjon (Latcha et al. 1993).

Barn med MMC har ofte et godt grepsrepertoire, treffer gjenstander de skal gripe og greier å slippe. Hendene kan samarbeide om å utføre en aktivitet.

Problemet deres er en form for klossethet, nedsatt smidighet og tempo. De bruker ineffektive metoder for å mestre ulike oppgaver og vegrer seg for finmotoriske aktiviteter. Dette kan ha konsekvenser for ADL-ferdigheter, lek, tegne- og regneferdigheter.

God manipuleringsevne er avhengig av evne til å isolere bevegelser, taktil diskriminering, sensorisk integrasjon og stiller krav til persepsjon og kognitive funksjoner.

Selv med intensiv trening har disse barna problemer med å integrere og automatisere finmotoriske bevegelser. Å øve på finmotoriske aktiviteter har også vist seg å ha overføringsverdi til funksjonelle "tasks"(Fay et al.,1986)

*Påviste avvik i håndfunksjon hos barn med MMC er:*

- nedsatt kontroll og koordinering av overeks uni- og bilateralt
- nedsatt håndmotorisk tempo
- generelt nedsatt muskelkraft i overekstr. og nedsatt gripestyrke
- nedsatt flyt i bevegelsene
- større forekomst av venstrehendthet og ambidekstralitet
- dysstereognosi
- nedsatt spatial organisering av bevegelsene
- konstruksjonsvansker
- visuo-motoriske utføringsvansker
- dysgrafi

#### 4.1 Funksjonsvurdering

En grov muskelstyrke evaluering av overekstremitetene vil avdekke svakhet og eventuelt behov for mer spesifikk muskeltesting. Måling av grepsstyrke med dynamometer bør gjøres rutinemessig. Kilburn med flere(1985) foreslår at måling av grepsstyrke kan være et sensitivt mål på nevrologisk dysfunksjon. Level(1984) har laget en standardisert protokoll for måling av grepsstyrke og normative verdier hos barn. Vi bruker hand – held – dynamometer ( Lafayette ) for måling av grepsstyrke, måles ved årlige kontroller eller hyppigere ved behov ( for eksempel før og etter en tetheringoperasjon ).

*Aktuelle finmotoriske tester kan være:*

- Bayley 1mnd – 4år
- MPU- motorisk perceptuell utviklings observasjon
- Finmotorisk del av Peabody 0-48 mnd.
- ABC-test, håndfunksjonsoppgavene
- Finmotorisk del av FBH-provet
- Finmotorisk del av FNU-test
- QUEST hvis barnet har CP som tilleggsdiagnose

Det er aktuelt med kontroll av håndfunksjonen ved ulike alderstrinn: før barnet kommer opp å stå – før skolealder – midt i barneskolen ( 9-10 år ) når det kreves mer av håndskriften – eventuelt overgang til ungdomsskole.

#### 4.2 Tiltak

Lammelser i underkroppen gjør mennesker med ryggmargsbrokk spesielt avhengig av arm og håndfunksjon ved forflytning, generelt for å være selvhjulpne, ved valg av aktiviteter og hobbyvirksomhet og ved valg av yrke/sysselsetting. Det er derfor viktig å bevisstgjøre hendene tidlig ved taktill stimulering, vektbering på hendene og leker av forskjellig materiale og form. Likeledes vil tilrettelegging for å styrke arm - og håndfunksjon gjennom aldersadekvate leker, ADL-funksjon, ball – og formingsaktiviteter være av betydning for å gi mest mulig variert erfaring som grunnlag for motorisk læring og kontroll. Det har vist seg at en stabil utgangsstilling er forutsetning for optimal håndfunksjon. Barn med mangelfull postural kontroll har derfor behov for sittestøtte for tilrettelegging for håndfunksjonstrening. Det kan være lurt å introdusere barnet til aktiviteter før jevnaldrende naturlig utvikler ferdigheten, fordi barn med MMC trenger lengre tid på motorisk læring, og ofte må lære seg mestingsstrategier. Til tross for trening kan finmotoriske vansker gjøre at det er behov for kompensatoriske tiltak med hjelpemidler for at barnet skal kunne mestre en ferdighet.

## 5.0 Selvstendig forflytning - mobility

Gåfunksjon (ambulation) er i vårt samfunn gjerne sett på som akseptert måte å forflytte seg rundt på. Mange barn med ryggmargsbrokk har liten eller ingen selvstendig gåfunksjon. Mange har likevel mange en selvstendig forflytning, som kan være hvilken som helst oppreist hensiktsmessig måte å komme seg fra a-å på (mobility), til å utforske omgivelsene på, delta aktivt i skole eller arbeid og utvikle seg som et selvstendig individ (Shurtleff, 1986). For en del barn med ryggmargsbrokk (thorakalt skadenivå) blir gåfunksjon en lite hensiktsmessig og veldig energikrevende måte å forflytte seg på. Hos de fleste med thoracalt og høyt lumbal skadenivå blir gåing etterhvert mer og mer energikrevende. Vektlegging av en bipedal gåfunksjon kan derfor ha en negativ påvirkning på barnas selvtillit og opplevelse av mestring.

### 5.1 Utredning

Omgivelsene er ofte i liten grad tilpasset en alternativ forflytningsmåte. For kartlegging av behovet er det derfor ikke nok med kartlegging av barnets resurser og begrensninger. En kartlegging av ytre begrensninger og resurser er viktig med hensyn til individets behov.

Når barnet kommer til kontroll hos oss er det viktig å kartlegge barnas muligheter til selvstendig forflytning innendørs. Dette innebærer bl. annet barnets muligheter til egen forflytning på benken, på gulvet, i rullestolen, fra stol til benk og omvendt, fra stol til gulv og omvendt. Faktorer som observeres i barnets ferdigheter er utholdenhet, effektivitet, sikkerhet, grad av selvstendighet og barnets innsikt i sine begrensninger og muligheter. Samtidig observeres og registreres barnets behov for eksterne hjelpemidler (Hinderer, 1995).

For systematisk registrering kan vi bruke *Skjema for registrering av nevromotorisk funksjon hos barn med ryggmargsbrokk* og *PEDI (Peadiatric Evaluation of Disability Inventory)* av Haley og Coster.

### 5.2 Tiltak

I forhold til den kartleggingen som har vært gjort vil vi på noen områder kunne tilby barnet en kompensasjon for barnets berensninger, i form av f.eks. tekniske-, ortopediske hjelpemidler, forslag på tilrettelegging av omgivelsene, trening av enkel ferdigheter os.v. Tilrettelegging lokalt vil det lokale hjelpeapparatet ha ansvaret for i samarbeid med Habileringssteamet i barnets hjemfylke.

Vektlegging av fleksibilitet og akseptering av andre muligheter for å forflytte seg rundt på er en viktig oppgave for alle som arbeider med barn med ryggmargsbrokk. Barnet må kunne ha mulighet for å akseptere sitt behov for hjelpemidler og ikke føle seg "mislykket" om de må bruke for eksempel rullestol i forflytning istedet for gåfunksjon.

## 6.0 Fysisk aktivitet og trening

Som for alle andre barn er fysisk aktivitet og trening også av grunnleggende helsemessig betydning for barn med MMC. Faktorer som fremmer fysisk fostring og forebygger sykdom er kardiorespiratorisk utholdenhet, muskulær styrke og utholdenhet, fleksibilitet og ideell kroppsvekt (Pate i Campbell, 1996). Bevegelse er grunnlaget for de fleste aktiviteter. Fysisk aktivitet er i seg selv en kilde til velvære og trivsel. Når det gjelder sport og idrett er målet og legge til rette for å utvikle kroppen og bevegelsene så langt som det er mulig fra personens forutsetninger slik at deltagelse, glede og mestring kan finne sted. Sport og idrett som arenaer for sosial deltagelse, vennskap og tilhørighet kan glede gjennom hele livet.

Å opprettholde fysisk aktivitet og trening er spesielt viktig i puberteten da barna ofte velger rullestol fremfor å gå. De blir også sittende mer stille på grunn av lengre



skoledager med mer lekser. Det er mange som utvikler fedme og lett kan komme inn i en ond sirkel med inaktivitet, tap av muskelstyrke og kondisjon. Flere av disse ungdommene opplever også isolasjon fra venner.

Fysioterapeuten vil kunne være en naturlig veileder og rådgiver med hensyn til valg av aktiviteter utifra kjennskap til barnet / ungdommen og deres forutsetninger og interesser. Et av våre mål som barnefysioterapeuter skulle være å sikre at våre pasienter møter voksen alder i så god fysisk form som mulig. Fysioterapeuten bør skaffe seg kunnskap om hvilke treningsmuligheter som finnes i overkommelig avstand og vite hvilke hjelpemidler som kan være aktuelle.

Trening som gir økt muskel styrke og utholdenhet, bevegelse samt økt kondisjon anbefales. Like viktig er det å velge en aktivitet / treningsform som er lystbetont og derfor gir glede og overskudd.

*Aktiviteter som er egnet for barn og unge med MMC kan være:*

*Fremmer kardiorespiratorisk utholdenhet – kondisjon: Svømming/bassengtrening, padling, roing, sykling, rullestolpiggning, rullestoldans, rullestolbasket, ispiggning, snøpiggning.*

*Fremmer muskelstyrke og utholdenhet: Svømming/bassengtrening, padling, roing, seiling, sykling, rullestolpiggning, rullestoldans, rullestolbasket, ispiggning, snøpiggning, riding, golf, vektløfting, sitski, slalom.*

*Fremmer bevegelse/fleksibilitet: Svømming, sykling, riding, aerobics, rullestoldans. Riding – postural kontroll, rytme og koordinasjon, bevegelse i hofter*

Gevinst med hensyn til muskelstyrke og økt muskelmasse kan oppnås med trening hos ungdom i pubertetsalder og senere. Yngre barn viser også bedring i muskelstyrke, men uten økning i muskelmassen (Bar – Or i Campbell 1996). Forbedring i styrke hos disse barna synes å ha sammenheng med nevrologisk adaptasjon til trening og økt aktivering av motoriske enheter (Campbell 1996).

Krahenbuhl og kolleger (1985) konkluderer i en gjennomgang av treningsprogram at Vo<sub>2</sub> maks kan signifikant forbedret etter regulær intensiv trening av barn mellom 8 og 14 år.

Prinsipper for effektiv treningsprogram inkluderer rettleiding med hensyn til intensitet, frekvens og varighet av treningsøktene. Det gjelder sansynligvis samme regler for barn som voksne. Her savnes forskning, både for normale barn og barn/unge med ulike funksjons-hemninger.

*Hjelpemidler kan være:*

- Spesialsykler
- Skilator
- Sitski
- Piggkjelker
- Spesial-rullestoler
- Spesial-sadel

## **7.0 Fysioterapiutredning og tiltak relatert til alder**

### **7.1 Barnets første 1 ½ år**

Den motoriske utviklingen hos barn med ryggmargsbrokk er som regel forsinket sammenlignet med andre barn. Barna utvikler seg i forskjellig tempo, avhengig av hydrocephalusutvikling, størrelsen på celet (brokket) og lesjonsnivå. Barna har ofte stort hode på grunn av hydrocephalus. Generelt nedsatt muskelspenning (tonus) sees ofte. Inkomplette lesjoner av ryggmargen gjør at barnet får asymmetrisk utfall av muskelstyrke. Barnet kan også ha medfødte feilstilinger i enkelte ledd. De vil ofte, avhengig av lesjonsnivå, ha et bøyedominert bevegelsesmønster. Nesten alle barna lærer å snu seg og å dra seg frem på gulvet på en eller annen måte. Den motoriske utviklingen tar sin egen vei, og barna finner sine kompensasjoner ut ifra egne muligheter. Det er i oppreist stilling problemene viser seg for alvor.

### *FYSIOTERAPIUTREDNING*

Fysioterapeuten kommer i kontakt med barnet og familien så snart barnet er operert i ryggen, og eventuelt har fått operert inn shunt. Barnet og familiene omgis av en rekke medisinske spesialister med det samme barnet er født. Den fysioterapeuten som i nyfødtp perioden er i kontakt med barnet må tilstrebe å se både det enkelte barnets resurser og problemområder. Barnets prognose er på den ene siden avhengig av skadenivå og medisinske risikofaktorer, på den andre siden av faktorer som innlæringsevne, energi, rytme, "drive", bevegelsesglede, almentilstand, persepsjonsevne og hjemmemiljø.

Det er fysioterapeutene på Rikshospitalet, Nevrokirurgisk Avdeling, som først ser barna og henviser videre til fysioterapeut på lokalsykehus dersom barnet blir overflyttet dit eller direkte til barnehabiliteringsteamet i fylket ved direkte hjemsendelse. Her på BNS kommer vi i kontakt med barna første gang ofte først når det er snakk om å inn introdusere ortoser.

### *Huskeliste for fysioterapiutredning og registrering*

*0 – 4 mnd.*

Almentilstand

Sansene - blikk, hørsel

Grovmotorikk - i rygg - og mageleie, vanestilling, sovestilling

Symmetri / asymmetri

Håndfunksjon

Primitive reflekser - Søke, suge, Moro, gripe (hender, føtter), STNR, ATNR, RAF, ROF.

Leiereaksjoner - Traksjon, Landau, Aksillar hengereaksjon

Muskelvurdering - se nærmere beskrivelse av testing av aktuelle muskler

Sensibilitet - berøring, smerte. Begynner distalt og går proksimalt til barnet reagerer.

Leddstatus - angis i grader ved "øyemålstest". Eventuelle feilstillinger (kontrakturer) måles med leddmål.

Columna - observerer i mageleie krumninger i sagialplanet (lordose, kyfose) og i frontalplanet (scoliose).

Det kan allerede her være aktuelt med standardiserte utviklingstester, for eksempel AIMS (Alberta Infant Motor Scale), Bailey (motorisk del), eller Sjukgymnastisk status enl. A. Ferrari av Åsa Bartonek

*4 – 8 mnd.*

Samme som anført tidligere pluss:

Drive, motivasjon, energi

Støttreaksjoner / Fallskjermreaksjonen

Tar barnet tyngde på føttene?

Forflytning – rulle – pivotering – skyve seg bakover – kryping

Aktuelle standardiserte tester kan være AIMS og Peabody.

*8 – 18 mnd.*

Samme som tidligere pluss:

ADL – spising, deltagelse i vask, stell, av – og påkledning. PEDI

Oppreising til sittende, firfot, krabbing, knestående, stående

Sitte / Stå / Gå - funksjon

Aktuelle standardiserte tester kan være AIMS og Peabody

### *Testing av aktuelle muskelgrupper*

*Fot / legg (L4– S3)*

Hold kneet ekstendert med foten utenfor undersøkelsesbenken. Berør fotryggen, eventuelt forsiden av leggen og se om foten kommer rett opp i dorsalfleksjon. Inversjon eller eversjon gir mistanke om muskelubalanse. Kjønn etter isolerte sener. Berør indre

og ytre og ytre fotrand for å teste invertorer og evertorer. Berør oversiden av tærne for å stimulere til ekstensjon. Press fotballen for å utløse plantargrep som viser nærvær av fleksorer og intrinsic. Leggmusklene er vanskelig å teste, men hvis det forekommer en calcaneusdeformitet, er de sannsynligvis svake. Hvis leggmusklene er svake, kan de vanligvis sees i virksomhet når barnet gjør reflektoriske "gå"-bevegelser og placingrefleks. Direkte stimulering av muskelgruppen ved klyping kan ofte fremkalle en kontraksjon.

#### *Quadriseps ( L3 )*

Reis barnet på føttene hvis barnet selv vil, og observer styrken det holder seg oppe med og utholdenheten. Alternativt: Legg barnet på ryggen med hofter og knær bøyd opp mot magen. Gi et jevnt trykk under føttene for å få barnet til å strekke knærne. En annen mulighet er å legge barnet på rygg med leggene utfor kanten av benken og se om de strekker ut i kneet, fasciliter ved behov.

#### *Hamstrings ( L4 - L5 )*

Plasser barnet i mageleie med bena hengende utenfor benken. Hamstringssenene kan palperes, og direkte stimulering av disse eller muskelmassen fremkaller kontraksjon idet muskelen arbeider mot tyngden. Hvis det bare er svak kontraksjon med liten eller ingen bevegelse kan noe av kroppstyngden elimineres ved å legge barnet på magen på benken og gjenta prosedyren, idet en passer på at hoftefleksorenes aktivitet ikke får muskelen til å virke sterkere enn den er. Unngå dette ved å plassere underarmen på barnets seteparti og press setet fast ned. Bemerk om både mediale og laterale hamstrings er aktivert.

#### *Hoftefleksorer ( L2 )*

Barnet ligger på ryggen. Observer spontanfleksjon i sparkemønsteret. Bøyer barnet benet opp mot magen i midtlinjen? Hoftefleksjon kan også observeres med ett eller begge ben utfor benkekanten. Ved behov stimuleres fleksorene.

#### *Adduktorer ( L2 )*

Barnet ligger på ryggen. Hold begge føtter i en hånd og plasser dem nær setet. La knærne falle fra hverandre, stimuler adduktormusklene direkte og mål styrken ved manuell motstand ettersom knærne kommer sammen. Hvis det er fiksert hyperekstensjon i knærne, må bena testes individuelt, og senere stimuleres for å fremkalle kontraksjon.

#### *Glutealmuskulaturen ( S1 - S2 )*

Gjenta som for hamstrings, og stimuler muskelmassen. Alternativt: Plasser barnet i mageleie og løft låret med bøyd kne. Stimuler glutealmuskulaturen og overlatt gradvis tyngden av benet til barnet. Kjenn om muskelmassen kontraheres og om barnet kan holde benet i denne stillingen.

#### *Abduktorer ( S1 - S2 )*

Legg barnet på siden eller ryggen og stimuler den nederste delen av ryggen for å fremkalle ekstensjon og abduksjon i hoften. En annen måte: ledet rullebevegelse fra rygg til mage hvor en observerer det overliggende benet.

Nivåbeskrivelse utifra "International Myelodysplasia Study Group Criteria for Assigning Motor Levels" i Physical Therapy for Children ( Suzann K. Campbell )

Testing av aktuelle muskler er hentet fra Kari Brekken og Ingvild Øyen's kapittel om Myelomeningocele i " Fysioterapi i kommunehelsetjenesten, Barn i førskolealder ". Enkelte endringer er foretatt av Gudbjørg Eggertsdottir og Brita Gilhuus Barstad.

#### **FYSIOTERAPITILTAK**

Etter en dramatisk nyfødtperiode for barn og foreldre er det viktig at fysioterapeuten viser at barnet tåler håndtering. Fysioterapien i denne første tiden er like mye å

alminneliggjøre samværet med barnet som det er å gjennomføre spesifikke øvelser. Det er viktig å understøtte barnets egenaktivitet og vise foreldre og søsken at barnet har glede av å bevege seg.

Fysioterapeutens arbeid vil være å stimulere og lede barnet til en symmetrisk bevegelsesutvikling. Målet er å vekke barnets utfoldelsesglede og motivasjon, og legge grunnlaget videre til stående og gående funksjon.

Fysioterapeutens oppgave blir å tilrettelegge og motivere for lek og bevegelse med variasjon av stillinger og aktiviteter i løpet av dagen. I de først tre månedene etter fødsel tøyes føttene hvis det er feilstillinger. Feilstillinger i knærne tøyes med forsiktighet. Barn med kontrakturer i hoftene plasseres i mageleie når det er våkent, slik at bøyestillingen i hoftene motvirkes. Etter tre – fire måneder kan hoftene også tøyes.

Tøyningene utføres daglig i forbindelse med stell. Antall ganger pr. dag avhenger av feilstillingens størrelse og karakter. Det er vanlig å bevege til ytterstilling og holde der i ca. ½ minutt – to ganger for hver muskel.

Målet med tøyningene er at barnet skal oppnå full bevegelighet i hofter og knær og en fotstilling som gir maksimal ståbalanse. Kontrakturprofylakse må alltid sees i sammenheng med hva barnet er tjent med i dagliglivets aktiviteter. Det kan også være aktuelt med korrigerende ortoser eller gipsing. Dette vurderes i samarbeid med ortoped. Når barnet viser tegn til oppreisning skal det hjelpes opp i stående med en ortose. For barn med høye celer kan det være at det ligger på magen og løfter armen over skulderhøyde. For barn med et lavere cele, men med inbalanse mellom hoftebøyere og strekkere kan det være riktig tidspunkt når barnet begynner å krabbe. Det er ønskelig å redusere krabbing en på grunn av faren for fleksjonskontrakturer i hofter og knær. Vi tenker oss at barn med ryggmargsbrokk skal hjelpes opp å stå i tilnærmet samme alder som andre barn.

#### *0 – 4 mnd.*

På BNS ser vi som regel ikke barna før de er blitt litt eldre, men vi får ofte forespørsel om utvikling og tiltak fra fysioterapeuter utenfra. Vi mener det er viktig at fysioterapeuten følger barn og foreldre tett opp i denne fasen slik at de blir godt kjent og forhåpentligvis opparbeider en trygghet i forhold til hverandre. Foreldrene skal ikke føle at de står allene med behandlingsansvaret i denne sårbare fasen.

#### *Vi kan ha som huskeliste:*

- Stimulering til symmetrisk bevegelsesutvikling
- Håndtering – trygge foreldre
- Tilrettelegging av leke – og sovestilling
- Berøring/bevegelsesstimulering i rygg / mageleie daglig i forbindelse med stell
- Stimulering / lek i ulike utgangsstillinger (rygg, mage, side)
- Spesifikk stimulering / behandling hvis nødvendig
- Tøyninger ved behov av føtter, knær med forsiktighet

Mål: Symmetrisk bevegelsesutvikling

Bevisstgjøring av egen kropp

Bevegelsesglede

#### *Hjelpemidler kan være:*

- Skumgummipute med hull til hodet
- Madrass med hull til celet
- Tøyrull
- Liten skråpute
- Ball
- Sandposer
- Isoporputer
- Ortoser ved behov
- Foreldrenes egen kropp

4 – 8 mnd.

Stimulering til symmetrisk bevegelsesutvikling som tidligere

Tøyninger som før, men nå også tøyninger av hoftene ved behov –fleksorer, adduktorer, abduktorer

Stimulering av rulle, oppreisning, forflytning med variasjon, avhengig av nivå

Samspill mellom nakke/hals – rygg/magemuskler vektlegges

Stimulere arm/håndfunksjon

Bevisstgjøring av kroppen, spesielt underkroppen gjennom av/påkledning og stell-deltagelse

*Hjelpemidler kan være:*

- Som tidligere +
- Airexmatte
- Pølle
- Ortoser ved behov

8 – 18 mnd.

Stimulering og tøyninger som før.

Stellesituasjonen med bading gir mulighet for sensorisk stimulering og kroppskjennskap. Begynnende deltagelse i av/påkledning stimulerer håndfunksjonen, balanse og kroppsfølelse.

Når barnet setter seg opp selv eller krabber, det vil si at det oppholder seg mye i bøyemønster, skal det samtidig hjelpes opp i stående for å motvirke kontrakturer i knær og hofter.

Barn med høyt cele hjelpes opp når de gir tegn til oppreisning ved å løfte armene over skulderhøyde.

Barn som av ulike årsaker er passive hjelpes opp til stående innen 2 årsalder.

Barn som ikke har sittebalanse må ha en stabil stol til spisesituasjonen fra 8 – 9 mnd. alder.

*Hjelpemidler kan være:*

- For å sitte:
- Tumbleform matsits
  - Spesialstol
  - Tripp-trappstol
  - Hjørnestol
  - Sitte – spesialtilpasning i vogn
  - Sittestøtte (bekkenstøtte / sitteskall)
- For å stå:
- Ståskall
  - Ortoser
  - Støvler

## 7.2 1 ½ - 4-5 år

Grov- og finmotorisk utvikling er fortsatt forsinket avhengig av nivå og andre tidligere nevnte problemer. Barnets mulighet for forflytning i oppreist stilling vil være avhengig av barnets egne ressurser og riktig tilpassede ortopediske og tekniske hjelpemidler. For de fleste vil det være aktuelt med en kombinasjon av å gå med ortoser og eventuelt et ganghjelpemiddel, stårullestol, og bruk av manuell og / eller elektrisk rullestol. Barnets tilgang til utforskning av omgivelsene er av stor betydning for barnets utvikling av initiativ, uavhengighet og sosialisering.

I denne perioden legges mye av grunnlaget for selvtillit og selvstendighet med hensyn til dagliglivets funksjoner som spising, av- og påkledning og stell. Barn med ryggmargsbrokk har ofte problemer her på grunn av fin – og grovmotoriske vansker, dyskoordinasjon i overekstremitetene og CNS dysfunksjon. Det er viktig at disse problemområdene kartlegges slik at det kan stilles realistiske krav til barnet, at relevant stimulering og trening iverksettes, og at kompensierende tilrettelegging med eventuelle aktuelle hjelpemidler kan finne sted.

For denne aldersgruppen er det mulig å tilrettelegge for aktiviteter i ulike

utgangsstillinger slik at belastning på rygg i sittende blir begrenset.

#### *FYSIOTERAPIVURDERING*

Almentilstand

Aktivitetsnivå, drive, motivasjon

Fysioterapi / fysisk aktivitet

Hjelpemidler – tekniske – ortopediske. Ortoser / sitte- og ståskall prøves ut i funksjon og vurderes

ADL- funksjoner - PEDI

Grovmotorikk – forflytning – oppreisning – sitte – stå – gå – rullestolmanøvrering

Håndfunksjon – øye / hånd-koordinasjon – grep – ABC-test

Muskelfunksjon

Leddstatus

Sensibilitet

Ryggvurdering i liggende, sittende og stående. Observasjon av ryggens krumninger og funksjonsvurdering

#### *FYSIOTERAPITILTAK*

På bakgrunn av funksjonsvurderingen i samarbeid med barnenevrolog, resten av teamet, foreldre og barn igangsettes enkelte tiltak.

ORTOSER - bestemme type - koordinere oppfølging – utprøving – opplæring – veiledning – kontroll

Prøve ut stå og gå hjelpemiddel som skal brukes sammen med ortosene

Korsett

Ortopedvurdering som fysioterapeutene er med på

Sjekker tøyingsøvelser som foreldrene utfører og eventuelt introduserer nye.

*Fysioterapeut i Habileringssteam eller lokal fysioterapeut kontaktes med forslag om videre tiltak som:*

- Bevegelsesstimulering / trening
- Tøyingsøvelser for korte muskelgrupper
- Tilrettelegging for variasjon av kroppstilling
- Funksjonstrening med ortoser
- ADL-trening (erfaring)
- Aktuelt med tilpasset sykkel
- Forflytningstrening med manuell rullestol i samarbeid med ergoterapeut
- Fysisk aktivitet som svømming og riding kan anbefales
- Skoleforberedelse

*Hjelpemidler (tekniske) kan være:*

- Ståpodium, Rulleflipper
- Ulike ganghjelpemidler som gangbane rullator, kayewalker. stokker og krykker
- Manuell, eventuelt en elektrisk rullestol
- Tilpasset sykkel – huske - akebrett
- Tilpasset stol / spesialstol
- Flytehjelpemidler i vann

### 7.3 5-8 år

Når barnet begynner på skolen blir det som regel mindre rom for variasjon av kroppsstilling. De andre barna har fått en betydelig økt aksjonsradius, og for å kunne følge med vil de aller fleste barn med ryggmargsbrokk være avhengig av rullestol ute i friminuttene. Det blir også viktig for barna å skille seg minst mulig ut fra de andre barna i klassen. Å opprettholde gangfunksjonen inne kan være et mål for mange dersom forholdene tilrettelegges for dette. Barna blir større og tyngre etter hvert som de blir eldre på grunn av kombinasjonen av vekst og mindre aktivitet. Det blir større vektbelastning på kroppen. Feilstillinger i ledd og skjevstilling i rygg (scoliose) kan øke eller begynne å utvikle seg.

#### *FYSIOTERAPIVURDERING*

Som tidligere, men nå er barnet som regel moden nok til Manuell muskelkraft målinger og "Hand-held dynamometer. Måling av leddbevegelse gjøres nå med Goniometer. ABC-test av håndfunksjon  
Røntgen av rygg skal tas ved skolestart.

#### *FYSIOTERAPITILTAK*

Som tidligere med hensyn til bevegelsesstimulering / trening , tøyingsøvelser og stillingsendringer. Tilrettelegge for skolestart. Tilpasning av det fysiske ute – og innemiljøet. Klasserommet må ligge i 1.etage i nærhet av toalett og utgang til skolegård. Aktuelle hjelpemidler for stell og trening må skaffes til veie.

Integrering av trening, fysisk aktivitet og stillingsendringer i skoledagen tilpasset den enkelte.

Veksling mellom å gå, sykle og bruke manuell, eventuelt elektrisk rullestol

Tilrettelegging av gymtimer med ekstraressurser og veiledning av fysioterapeut

Fysisk aktivitet som svømming, riding, rullestolkjøring, rullestoldans,volleyball og ispigging anbefales.

Bevisstgjøring av ansvar for egen kropp.

### 7.4 8 – 12 år

Internasjonale studier viser at det er i denne alderen mange utvikler en behandlingstrengende scoliose. Andre studier viser at i 12 års alder velger mange barn rullestolen fremfor å gå. Kravene til skolearbeid øker, og det er mindre tid og energi igjen til fysisk aktivitet.

#### *FYSIOTERAPIVURDERING*

Som tidligere. Registreringsskjema av nevrologisk funksjon hos barn med ryggmargsbrokk anvendes og manualen følges så langt det er mulig. Håndfunksjonsdel av ABC – test.

#### *FYSIOTERAPITILTAK*

Tilrettelegging av gymtimer.

Det kan være aktuelt å introdusere en manuell rullestol med ståfunksjon for å opprettholde denne.

Behandling av scoliose med korsett – funksjonsvurdering med og uten korsett. Tilpasning av de øvrige hjelpemidlene til korsettet

Ryggoperasjon – pre-og postoperativ vurdering. Postoperativ opptrening på BNS som en forlengelse av oppholdet på RSO

Vinteraktiviteter som sitski, ispigging og skipigging for de tøffe.

Sommeraktiviteter som golf, seiling roing og padling

Fortsette med bevisstgjøring og ansvar for egen kropp ved blant annet å utføre daglige tøyninger selv.

Avspenningsøvelser for nakke- og skuldre.

Forberedelse til overgang til ungdomsskole

### 7.5 12 – 16 år

Pubertetsutvikling med store psykiske og fysiske endringer. Ofte økende kontrakturer og vektøkning.

#### *FYSIOTERAPIVURDERING - Som tidligere*

#### *FYSIOTERAPITILTAK*

Som tidligere. Mer ansvar for egen kropp og utvikling / trening

Forberede overgang til videregående skole og til TRS.

## 8.0 Referanser

Aly, M.(1992) Die therapeutische Begleitung des kleinen MMC-Kindes. *Krankengymnastik (KG)* 44, Nr.3. 268-284.

Asher, M. og Olson, J. (1983) Factors Affecting the Ambulatory Status of Patients with Spina Bifida Cystica. *The Journal of Bone and Joint Surgery* 65-A, 350-356.

Bartonek, Å. (1991) MMC- Sjukgymnastisk status enl A.Ferrari. Første opplaga 9/91. Omsorgsnämnden. Diagnosgruppen MMC.

Brækken, K. og Borge, E. (1997) Å stå på egne ben.

Brækken og Øien (1990) Fysioterapi for barn med ryggmargsbrokk. 1. ed., Oslo: C.P. foreningen.

Channon, G.M. og Jenkins, D.H.R. (1981) Aggressive Surgical Treatment of Secondary Spinal Deformity in Spina Bifida Children - Is it Worthwhile? *Z. Kinderchir.* 34, 395-398.

Daniels, L. og Worthingham, C. (1972) *Muscle Testing, techniques of examination.* 3. ed. Philadelphia: W.B.Saunders Company.

Eysel, P., Hopf, C., Schwarz, M. og Voth, D. (1993) Development of scoliosis in myelomeningocele. Differences in the history caused by idiopathic pattern. *Neurosurg. Rev.* 16, 301-306.

Ferrari, A.(1985) Ortosförsörjning vid MMC. Norrköping. Översättning : Åsa Bartonek & Agneta Ciuti.

Hinderer, K.A., Hinderer, S.R. og Shurtleff, D.B. (1995) Myelodysplasia. In: Campell, S.K. (Ed.) *Physical Therapy for Children.* 1. ed. 571-619. Philadelphia: W.B.Saunders Company.

Heck, C.V., Hendryson, I.E. og Rowe, C.R. (1965) *Joint Motion, method of measuring and recording.* American Academy of Orthopaedic Surgeons and The British Orthopaedic Association.

Holm, I., Bolstad, B., Lier, Å., Lütken, P., Ervik, A., Rökkum, M. og Steen, H. (1996) Reliability of goniometric measurements and visual estimates of hip range motion in patients with osteoarthritis. *De Norske Kirurgiske Foreninger, Vitenskapelige Forhandlinger* . s.169. (Abstract)

Hooper, G. (1980) Getting it straight. *Nursing Mirror* October, 16-18.

Hoppenfeld, S. (1976) *Physical Examination of the Spine and Extremities.* 1. ed. New York: Appelton-Century-Crofts.

James, J.I.P. (1975) The Management Of Infants With Scoliosis. *The Journal of Bone and Joint Surgery* 57-B, 422-429.

Kahanovitz, N. og Duncan, J.W. (1981) The Role of Scoliosis and Pelvic Obliquity on Functional Disability in Myelomeningocele. *SPINE* 6, 494-497.

Kiil, R. (1990) Ryggmargsbrokk. 1. ed., Oslo: C.P. foreningen.



Mazur, J.M. og Menelaus, M.B. (1991) Neurologic Status of Spina Bifida Patiens and the Orthopedic Surgeon. *ClinicalOrthopaedics and Related Research* 3, 54-65.

McDonald, C.M., Jaffe, K.M. og Shurtleff, D. (1986) Assessment of Muscle Strength in Children with Meningomyelocele : Accuracy and Stability of Measurements Over Time. *Arch Phys Med Rehabil* 67, 855-861.

McLone, D.G., Herman, J.M., Gabrieli, A.P. og Dias, L. (1990) Tethered Cord as a Cause of Scoliosis in Children with a Myelomeningocele. *Pediatr Neurosurg* 16.

Mintz, L., Sarwark, J.F., Dias, L. og Schaffer, M. (1991) The Natural History of Congenital Kyphosis in Myelomeningocele. *SPINE* 16, 348-350.

Müller, E.B. (1993) University of Göteborg og Bräcke Östergård, (Ed.) Scoliosis in children with myelomeningocele. 1-32. Göteborg: Department of Orthopaedics, University of Göteborg, Sahlgren Hospital and Bräcke Östergård.

Piggott, H. (1980) The Natural History Of Scoliosis In Myelodysplasia. *The Journal of Bone and Joint Surgery* 62-B, 54-58.

Raycroft, J.F. og Curtis, B.H. (1972) Spinal curvature in myelomeningocele : natural history and etiology. In: C.V.Mosby Company, (Ed.) *Symposium on Myelomeningocele*. 186-201. Saint Louis: C.V.Mosby Company.

Reigel, D.H., Tchernoukha, K., Bazmi, B., Kortyna, R. og Rotenstein, D. (1994) Change in Spinal Curvature following Release of Tethered Spinal Cord Associated with Spina bifida. *Pediatr Neurosurg* 20, 30-42.

Roaf, R. (1966) The basic anatomy of scoliosis. *The Journal of Bone and Joint Surgery* 48 B, 786-792.

Samuelsson, L. og Eklöf O. (1988) Scoliosis in myelomeningocele. *Acta Orthop Scand* 59, 122-127.

Shurtleff, D., Goiney, R., Gordon, L.H. og Livermore, N. (1976) Myelodysplasia : The Natural History and Scoliosis. A Preliminary Report. *Developmental Medicine and Child Neurology* 18, 126-133.

Shurtleff, D.B. (1986) Mobility. In: Shurtleff, D.B. (Ed.) *Myelodysplasias and Exstrophies: Significance, Prevention and Treatment*, 1. ed. 313-358. Orlando,Florida: Grune & Stratton.

Stillwell, A. og Menelaus, M.B. (1983) Walking Ability in Mature Patients with Spina Bifida. *Journal of Pediatric Orthopedics*. 3, 184-190.

Wynne-Davies, R. (1977) Scoliosis, Vertebral Anomalies and Spina Bifida. *Birth Defects : Original Article Series* XIII, 75-83.

#### **IV. UROTERAPEUTENS OPPGAVER** **Rosemarie Gauder og Mona B. Skevig**

## **1.0 Urologi og proktologi (tarmfunksjon)**

De fleste barn med ryggmargsbrokk (MMC), ca. 95 %, vil i varierende grad ha blære - og tarmtømmingsvansker og/eller inkontinens.

I det lange løp kan blæretømmingsvanskene gi en livstruende tilstand om den ikke behandles, og inkontinens problemene kan etter hvert ofte utgjøre et sosialt problem. Når det gjelder tarmfunksjonen, dreier det seg i første omgang om forstoppelse og /eller lekkasjeproblemer. Dette er ingen medisinsk kritisk tilstand, men vi vet at tilstanden kan føre til diare, sårhet rundt anus, urinveisinfeksjoner, dårlig appetitt, generelt ubehag, uro og irritabilitet hos barnet om det ikke blir behandlet.

Svært uttalt forstoppelse har i noen tilfeller ført til sykehusinnleggelse på grunn av mistanke om shuntsvikt. Flere foreldre har fortalt at ved obstipasjon kan det være vanskelig å sette inn tappekatteteret i blæra, og noen barn har mer urinlekkasje ved uttalt forstoppelse.

Barnenevrologisk seksjon (BNS), Berg gård, har spesialisert seg på utredning og behandling av blant annet barn med blære - og tarm problemer av nevrogen årsak.

Våre oppgaver ved BNS er urologisk/proktologisk utredning/kartlegging, igangsetting av tiltak/behandling og kontroller/oppfølging av tidligere igangsatte tiltak. Samarbeid med sykepleiere/uroterapeuter (der disse finnes) i lokale habiliteringsteam skjer blant annet i form av egne uroterapeut-rapporter/sykepleier-rapporter informerer om hva som er gjort under oppholdet, og hvilke tiltak som er foreslått, og hva som skal følges videre av sykepleier i habiliteringsteam. Dette kan dreie seg om opplæring av barnehagepersonalet i kateterisering, følge trening i selvkateterisering hos for eksempel skolebarn og gjøre årlige rutinekontroller som minirintest og bleietest.

Kontakt med barnet og familien skjer regelmessig, etter at behandling eller utprøving av hjelpemidler er satt i gang. Videre oppfølging skjer hvert ½ år eller hvert år. Habiliteringsteamet i hvert fylke er en viktig kontakt, spesielt der hvor det er ansatt sykepleier/uroterapeut.

## **2.0 Kartlegging**

### **2.1 Urinveiene**

Ved hjelp av strukturert kartleggings skjema og ved å ta opp en anamnese finner vi ut blant annet om barnet kan kjenne blærefylling, sette igang miksjon, grad av urinlekkasje, om barnets deltagelse i toalett rutiner og i hvilken grad barnet er avhengig av hjelp. Behov for hjelpemidler / fysisk tilrettelegging der barnet går på toalettet er også relevant å kartlegge, likeså infeksjonstendens og eventuell behandling som er satt i gang for blære og/eller tarm problemene.

Miksjonsobservasjoner/bleieveietester og resturinmålinger gjøres for å kartlegge hvordan blæren tømmes og lekkasjeomfang. Minirintest og bleieveietest gjøres om ikke det er sykepleier/uroterapeut i habiliteringsteam, og cystometri (blæretrykksmåling under oppfylling) utføres i samarbeid med legen.

Ved førstegangsinnleggelse gjøres også nevrourodynamisk undersøkelse, med EMG og urinrørstrykkprofil. Uroterapeut/sykepleier følger som regel med til denne undersøkelsen.

Når barnet blir større, blir det viktig å kartlegge på hvilken måte inkontinensen påvirker barnets selvfølelse og sosiale aktiviteter. Vi vet av erfaring at urin- og avføringslekkasje utgjør et uttalt psykososialt problem ikke bare for barnet selv, men også for foreldrene (Lie 1991).

## 2.2 Tarmfunksjonen

Barnets aktivitet, væskeinntak og kostvaner er viktige faktorer i forhold til tarmfunksjonen. Det gjøres avføringsobservasjoner over tid, minimum 4 uker, med registrering av kost -/væskeinntak og fysisk aktivitet for å se på avføringsmønsteret. Hvordan fungerer tarmtømmingen, kjenner barnet at det skal ha avføring, eventuelt hvor ofte. Kommer avføringen i toalett eller i bleie? Hvordan er konsistensen, variasjoner i avføringsmønsteret, problemer med å få avføringen ut? Reagerer barnet på spesiell kost, visse næringsmidler?

## 2.3 Tiltak

Etter utredning/kartlegging bestemmes i felleskap med legen eventuelt hvilken behandling som skal iverksettes. Det kan dreie seg om miksjonsråd, oppstart av RIK (ren intermitterende kateterisering) og/eller blæremedisin - behandling, alt etter nyrefunksjon, blæretype (tømming/lagring) og inkontinensgrad. For tarmfunksjonen kan det være kostråd, toalettråd og eventuelt igangsetting av klysterbehandling (olje- eller vannklyster). Aktuelle hjelpemidler må vurderes.

I flere tilfeller kan andre fagprofesjoner, knyttet til fagteamet, være inne i bildet, som ergoterapeut, fysioterapeut, psykolog, pedagog og sosionom. Dette for å se på helheten for optimal behandling i forhold til alder og utviklingsnivå hos barnet, og ikke minst i forhold til barnets og familiens forutsetninger til å håndtere behandlingen. Optimal egenmestring/selvhjulpenhet hos barnet blir tidlig fokusert på, da dette utgjør en viktig del av barnets integritet og uavhengighet til foreldre og andre mennesker. Familiene trenger oppmuntring og støtte underveis og regelmessig oppfølging av igangsatte tiltak.

På de følgende sidene tar vi utgangspunkt i barnets alder når vi ser på hvilke tiltak/behandling som erfaringsmessig bør settes i verk. Vi har erfart at etter hvert som barnet vokser og utvikler seg, trenger barnet og familien spesiell oppfølging og kontakt med sykepleier/uroterapeut.

Vi har satt opp mål for hver aldersperiode, selv om vi er klar over at oppfølgingen av hvert enkelt barn er individuelt og at behovene kan variere. Hensikten med en målsetting innenfor hver aldersperiode, er likevel å vise hva vi mener er viktig å ivareta, ut fra det vi hittil har erfart i møter med barn og familie.

Vi har gjort oppdelingen slik :

Sped- og småbarnsperioden : opp til 2 års alder

Småbarnsperioden : 2 – 4 års alderen

Førskoleperioden : 4 – 6 års alderen.

Skoleperioden : 6 – 12 årsalderen

Tenårsperioden : 13 – 18 års alderen

## 3.0 Sped- og småbarnsperioden: opp til 2 års alder

*MÅL : Etablere kontakt med barnet/familien.*

*Starte ren intermitterende kateterisering der det er nødvendig, eventuelt medikamentell behandling.*

### 3.1 Under ett år

Vår første kontakt med familien er ideelt sett ved ca. 3 – 4 måneders alder. Det er viktig å etablere en god kontakt med foreldre. Vi tar en urinprøve, for å se om det er urinveisinfeksjon og gjør en miksjonsobservasjon over 4 timer, for å kartlegge tisse-mønsteret. Ved gjentatte urinveisinfeksjoner vil oppstart av kateterisering vurderes i

samråd med lege. Som tidligere nevnt, vil ca 95 % av barn med ryggmargsbrokk ha en nevrogen blære av ulik art, som vil ha behov for regelmessig tømming via et engangs sterilt tissekateter. Selve kateteriseringen utføres utfra ren, ikke steril teknikk. Det betyr å vaske hender før man kateteriserer og unngå å ta på den delen av kateteret som skal inn i urinrøret. Kranvann brukes i de fleste tilfeller for å bløte kateteret. Dersom kranvannet ikke brukes som drikkevann, anbefales kokt vann, kjøpevann eller sterilt vann.

Miksjonsobservasjoner gir opplysning om spedbarnets tissemåte (drypping, småskvetting, større porsjoner), om barnet tisser med stråle, antall miksjoner og intervall mellom disse, hvorvidt gråt, avføringsavgang og søvn påvirker miksjonen. Noen ganger kan det ses på barn når de skal til å tisse (for eksempel ved at de krummer tærne, eller ha et litt fraværende blikk). Vi gjør noen ganger disse observasjonene mens barnet er hos fysioterapeut og "hådderes", for å se hvordan aktivitet påvirker tissing og tarmtømming. Funnene må ellers sees i forhold til normalt tissemonster hos barn i spedbarnsalderen. Ut fra den viten vi har om friske spedbarn, tømmes blæren reflektorisk med små mengder, flere ganger og ikke alltid fullstendig. Det friske spedbarnet tisser i porsjoner, og det forekommer *ingen lekkasje mellom miksjonene*.

Urologiske undersøkelser (ultralyd urinveier, cystografi, nevrourodynamisk undersøkelse og cystometri, evt. renografi og urografi) kan, sammen med overnevnte kartlegging, si noe om hvilken behandling som bør iverksettes, om dette bør skje nå eller avventes og følges opp/vurderes med nye undersøkelser om kort tid. Spedbarns miksjonsmonster er vanskelig å tolke/bedømme.

Informasjon til foreldrene blir gitt om hvordan spedbarnets tissemonster er nå, om eventuelt blæretømming via kateter er nødvendig å starte opp, samt si noe om hvilke behov som kan være aktuelle etterhvert som barnet vokser. Av erfaring vet vi at det tar tid for foreldrene å venne seg til tanken om at nødvendige tiltak er viktig å starte opp og gjennomføre. Dette gjelder blant annet kateterbruk. Mange ønsker å utsette oppstart av kateterisering dersom det kan utsettes til ett senere tidspunkt. For mange familier vil kateteriseringsrutiner gjøre hverdagen mer komplisert. Noen foreldre forteller at det er vanskelig å få barnevakt, da denne kvier seg for å kateterisere et spedbarn.

Informasjon er derfor viktig her. Vi ser at oppstart med RIK i spedbarnsalder er et godt tidspunkt, sett utifra medisinsk og psykologisk synspunkt. Foreldrene kan bruke tid på å gjøre seg trygg på prosedyren og barnet blir vant til å tømme blæren med kateter, og kjenner ikke til noen annen form for blæretømming.

Der besteforeldre bor i nærheten og er avlastere/barnevakt, er det viktig å gi informasjon og opplæring. Dersom de skal utføre kateterisering, er det i mange tilfeller foreldrene som har stått for opplæringen. Opplæringen bør gis av helsepersonell, fra kateterleverandør eller habiliteringsteam eller barneavdeling på sykehuset. Spørsmål/betenkligheter som besteforeldrene har ved å utføre kateterisering på et lite barn, kan best møtes av profesjonelt helsepersonell.

I nyfødtp perioden og under ammeperioden er det som oftest ingen problem med obstipasjon eller tarmtømming. Mange kan dog ha sivende avføring. Har barnet en slapp anallukkemuskel vil avføringen komme ofte og gjøre at barnet blir sår i stumpen. Hyppige bleieskift og smøring med fet krem/salve, sinksalve kan lindre sårhet. Ved overgang til fastere føde eller brystmelkserstatning blir ofte avføringen fast/ hard og kan være vond å få ut. Her kan maltekstrakt blandes i melken, og noen velger å gi sviskesaft i tillegg.

En god stilling for spedbarnet for å hjelpe til å trykke ut avføring i liggende stilling, kan være å føre bena samlet opp mot magen og trykke lett på siden. Fra ca. 4 måneders

alder kan dette gjøres ved å holde spedbarnet, med barnets rygg mot seg, og opptrukne ben over potte/toalett.

Mot slutten av første leveår ser man at barnet kan ha uregelmessig tarmtømming. Avføringskulene kan komme hele tiden eller det kan gå dager imellom. Mange foreldre hjelper til med å massere rundt endertarmsåpningen med olje, eller bruker en Q-tips eller rektalt termometer for å hjelpe avføringen ut. Dette skal ikke stikkes inn, men kun brukes som hjelp ytterst, eller for å stimulere rundt anus. Det kan være lurt å begynne med potte rundt ett års alder dersom barnet viser tendens til forstoppelse.

I forbindelse med stell av barnet bør en ha bevissthet om å stimulere/trene kroppoppfatningen til barnet. Et speil plassert over stellebordet kan være en hjelp til å vekke spedbarnets interesse for egen kropp og hjelpe det til å "oppdage" lamme kroppsdelene. Videre er det viktig å lære å kjenne sin kropp gjennom syn og hørsel der sensibiliteten er nedsatt eller borte. En fin måte å bevisstgjøre barnet i det daglige stell kan være å ta på lamme kroppsdelene og benevne disse med navn, gjerne med sanglek, slik at spedbarnet blir kjent med disse kroppsdelene.

### 3.2 1 – 2 års alderen

Fra 1-2 års alderen vil oppfølgingen bestå av videre kartlegging/utredning. Det gjøres en bleietest, ideelt sett er den best fra 2 års alder, da normal blæreutvikling viser at barn klarer å tisse mer porsjonsvis. Det tas urinprøve og minirintest (gjøres fra 1 års alder) dersom legen har forordnet dette.

For de barna som har god sittebalanse anbefales det en pottestol fra ca 11/2 – 2 års alder hvor de sitter stabilt og trygt (Baby bjørn). Interessen for egen kropp og egne ferdigheter øker, og barnet bør etterhvert få erfaring med toaletttrutiner selv om utbyttet i starten kan utebli. Derfor kan korte stunder, et par minutter, være nok for å få barnet aktivt med. For barn som kateteriseres er det nå aktuelt å gjøre dette i sittende stilling. Lill-toa er et toalettsete som lett kan tilrettelegges for dette. Dette er også med på å bedre barnets kroppoppfatning. Av erfaring vet vi at det er vesentlig for selvstendighetsutviklingen å få barnet aktivt med tidlig. Målet er at barnet ut fra forventet alder og funksjonsnivå blir så selvstendig som mulig med alle moment rundt toalettbesøket.

Når det gjelder tarmfunksjonen vil det for noen barn være riktig å starte opp med små klyster via sonde, enten med soyaolje eller saltvann. Foreldrene kan av og til fortelle at barnet mister matlysten, er urolig, irritabelt, at avføring er hard og det kan gå dager mellom avføringene.

Hvis barnet er obstipert bør man prøve variert kost med frukt, grønnsaker, grovt brød, surnet melk, og **unngå** matvarer som bidrar til forstoppelse, så som mye søt melk (maks. 1/2 liter søt melk om dagen), kaker, kakao, sjokolade, brus, bananer, "ferdig mat" etc. Sviskesaft, eventuelt lactulose samt regelmessig bruk av potte bidrar til regelmessig tarmtømming. Når dette ikke fører frem kan olje-/saltvannsklyster via sonde være på sin plass. Fysisk aktivitet påvirker også fordøyelsen. På forhånd bør det ha vært gjort tarmtømmingsobservasjoner over en 14-dagers periode. Tiltakene evalueres tidligst etter tre uker. Det gjøres avtale med foreldrene om at de kan ta kontakt om det oppstår problemer og spørsmål underveis. Avførende midler bør ikke brukes.

*Vannklysterprosedyren finnes som eget informasjonsmaterieell v/uroterapeut Rosemarie Gauder.*

## 4.0 Småbarnsperioden : 2 – 4 års alderen

*MÅL: Fokus på egen kropp, slik at barnet blir kjent med kroppen sin.*

Etterhvert vil barnet forstå viktigheten omkring regelmessighet av blære - og tarmtømminger.

Vi fortsetter å gjøre bleieveietest og minirintest årlig, samt cystometri eller NUD.

Eventuelt startes det opp med blæremedisin (oxybutynin / detrusitol).

Igangsatte rutiner fra tidligere opphold/kontroller følges opp og justeres ut fra behov.

Etterhvert kan foreldrene utføre bleietesten selv, enten ved at vi sender testskjemaet for bleievekt samt bruksanvisning og fjærvekt i posten hjem til familien, eller at de utfører testen selv under oppholdet.

Har barnet startet i barnehage, må assistenten informeres og læres opp i kateterisering. Ofte er det foreldrene som står for denne opplæringen. Men det er ønskelig at dette gjøres av helsepersonell, enten habiliteringssykepleier eller sykepleier /uroterapeut fra kateterprodusent eller -distributør. Vi må ta praktiske hensyn når vi skal bestemme hvilke hjelpemidler som trengs. De hygieniske forholdene, og ikke minst hvordan barnet selv kan være delaktig i selve kateteriseringen, står sentralt. Underlivet er et privat område, og vi må ivareta barnets integritet og intimsfære i størst mulig grad. Færrest mulig skal være involvert i kateteriseringen. Fysisk tilrettelegging i barnehagen må vurderes.

I slutten av denne aldersperioden kan urininkontinens bli et stort problem, da barna erfarer at jevngamle får mer kontroll over blæretømmingen og slutter å bruke bleie. For barn med ryggmargsbrokk bør man tenke naturlig bleiealder opp til 4 år.

Kateteriseringsintervallene bør være hver 3. time. Dette for å redusere høye blæretrykk og oppnå optimal kontinens. Mange barn med MMC har mindre blærevolum enn forventet for alder.

I 'trassalderen' kan det bli vanskelig med kateteriseringen da barna ikke vil samarbeide. Her er det viktig å støtte foreldrene, og fortelle barna hvorfor de må tømme blæren med tissekateter. Barnet bør trekkes aktivt med i prosedyren. En dukke med tissehull, ch 06 kateter og prematurbleie, kan barnet kateterisere selv. Videre kan video med barn som blir kateterisert hjelpe barnet og foreldrene til å se at også andre må gjøre dette.

Hvor mye barnet kan være med på selv, må vurderes ut i fra alder, kognitive og finmotoriske evner samt fysiske forutsetninger / hindringer. Det må ikke stilles for store krav, men heller i starten understøtte det barnet allerede klarer. Belønning kan være motiverende, for eksempel klistremerker på en plansje etter kateteriseringen.

Det er lurt å starte med vannklyster i 3- 4 års alderen, hvis det ikke har vært behov for denne behandlingen tidligere. Opp til 4 år bruker en klyster med saltvann. En kan kjøpe ferdig fysiologisk saltvann på apotek (9 gram pr. liter), eller blande det selv, 1 strøken spiseskje tilsatt 1 liter kroppstemperert vann (ca 37 grader C). Det er diskutert om det bør brukes salt etter fylte 4 år. I Sverige anbefales det saltvann uansett alder. Langtidskomplikasjoner som forstyrrelser i væske – og elektrolyttbalansen, forandring av tarmfloraen etc. er dog ikke sett ved bruk av vann uten salt.

Forberedelse til skolestart bør tenkes på ved slutten av denne aldersperioden.

Tilrettelegging av toalettforholdene, behov for assistent og praktiske løsninger, eventuelt med hjelpemidler må gås igjennom slik at det er tid til nødvendig tilrettelegging.

## 5.0 Førskoleperioden : 4 – 6 års alderen.

*MÅL : Være forberedt til skolestart med tanke på å klare mest mulig av kateteriseringen selv, samt tilbud om assistent tilpasset hjelpebehovet*

Fortsatt årlig oppfølging med bleieveietest, minirintest, cystometri/ NUD. Oppfølging og eventuelt justering av igangsatte tiltak når det gjelder kateterisering, blæremedisin-behandling og vannklysterbehandling.

Foreldrene bør få informasjon om blindtarmstomi, som alternativ til rectalt vannklyster. Blindtarmstomi anlegges tidligst ved 7 års alder. Med tanke på selvhjulpenhet, vil denne stomiløsningen lette barnets mulighet til å kunne utføre klysterbehandlingen selv. En av forutsetningene for å få blindtarmstomi, er at barnet har et etablert vannklyster-regime som utføres regelmessig, helst annenhver dag. Noen velger å ha tre faste klysterdager i uken. Jo bedre dette fungerer med tanke på kontinens og tarmtømming, jo bedre forutsetning for vellykket stomi.

I denne aldersperioden vil barna kunne trene aktivt på å kateterisere seg selv. I opplæringen må momenter som håndmotorikk, sitte-/stå balanse, kroppsoppfatning, hukommelse og tidsbegrep tas hensyn til i individuell planleggingen. Motivasjonen er dog det viktigste for treningen. Med tanke på forestående skolestart er det viktig å intensivere treningen nå. Tren et moment av gangen, repeter dette, og la barnet kjenne på at det mestrer dette før man går videre i treningen.

Opplevtes nederlag gjentatte ganger kan det føre til ulyst mot å gjøre flere forsøk på kateterisering. Informasjon og tegninger av anatomi/fysiologi, blant annet på hvor blæra ligger blir viktig å formidle. La barna tegne seg selv for å utvikle deres kroppsoppfatning. Alle som hjelper barnet med kateteriseringen må aktivt og målrettet delta i treningen. Samarbeid er nødvendig!

Tiden det tar å lære selvkateterisering kan ta fra noen dager opp til noen uker, og er avhengig av barnets motivasjon og motoriske muligheter. Noen barn synes det kan være ekkelt å ta på det glatte kateteret, eller å ta på seg selv nedentil. En må i så fall bruke tid på sensitivitetstrening slik at barna blir fortrolig med dette.

Vannklyster er ofte godt etablert, men det fungerer det ikke så bra for alle. Noen kan ha avføringsuhell mellom klysterdagene. Noen barn har påvist latexallergi (kryssallergi: kiwi/avocado/tomat) og tarmfunksjon kan være påvirket av dette.

Tidsbruk, vannmengde og hyppighet ved klyster kan justeres etter alder, effekt og påvirkning av barnet. Ofte kan det hjelpe å føre dagbok, registrere over en lengre periode (1 –2 måneder) for å se om det kan være noe mønster i uregelmessigheten. Noen ganger hjelper det bare å gå muntlig igjennom prosedyren for å kunne justere noen detaljer i måten å gjøre det på. Det kan også være nødvendig å vurdere et annet hjelpemiddel.

## **6.0 Skoleperioden : 6 – 12 årsalderen**

*MÅL : Mest mulig selvstendig/selvhjulpen. Optimal kontinens for urin og avføring. Innsikt i hvorfor det er nødvendig å bruke kateter/blæremedisin/ klysterbehandling. Innsikt i nødvendigheten av undersøkelse og kontroller.*

Denne perioden strekker seg over et stort aldersspenn. Det er mye som skjer av ytre og indre forandringer. Skolestart, nytt sosialt nettverk, utvikling av kroppen og utvikling av selvbilde er noe av det som preger denne perioden. Krav og eget ansvar blir mer tydelig. Opplevelse av mestring eller nederlag vil virke sterkt inn på motivasjonen, og dermed den videre utviklingen.

Fortsatt gjelder oppfølging av bleieveietest, minirintest cystometri/ NUD.

Barn som har fått anlagt appendicostomi følges opp av stomiterapeut ved kirurgisk avdeling, Rikshospitalet.

Ved hjelp av riktig blæremedisinering, kombinert med kateterisering, bør det være mulig å kunne oppnå liten eller ingen urininkontines. For de barn og unge som ikke blir kontinent for urin, og hvor ytterligere medisiner er prøvd ut, blant annet på grunn av nedsatt sfinkterfunksjon, kan til slutt operativ behandling være et alternativ. Dette bør det gis informasjon om i slutten av denne aldersperioden. Vi kan være med om å si noe om forutsetningene for en slik operasjon.

For de barn som fortsatt trenger assistenthjelp på skolen, må man forvise seg om at assistenten er fortrolig med kateterisering, og at barnet eller den unge er med i prosedyren så godt det lar seg gjøre. Det diskuteres hvor mye av selvstendighetstreningen omkring selvkateteriseringen som skal skje i skoletiden.

Den sosiale siden av å ha lekkasjeproblemer, enten for urin eller avføring, utgjør et vesentlig problem i skoleperioden. Vi ser at slurv, for eksempel med kateteriseringstider og bytte av innlegg/ bleie vil forsterke de sosiale problemene. Flere foreldre kan fortelle om isolasjon, nedstemthet og bitterhet hos barna når de sammenlikner seg med de andre i klassen og ser at de har begrensinger som de hele tiden må ta hensyn til.

Økt kunnskap om kroppen generelt, og i denne sammenheng blære- og tarmdysfunksjonen spesielt, gir bedre innsikt og forståelse som igjen bidrar til aksept av annerledesheten. Forklaringer om hvorfor de må bruke kateter for å tisse, bleie for inkontinens, klysterbehandling, blir viktig å fokusere på i denne perioden. Et gruppeopphold der de møter andre i samme situasjon, kan hjelpe barn og unge i dette.

## **7.0 Tenåringsperioden : 13 – 18 års alderen**

*MÅL : Kunnskap om anatomiske og fysiologiske forhold knyttet til blære og tarm, slik at en bedre forstår egne spesifikke problem og tar ansvar for disse. Gode rutiner for selvkateterisering og tarmtømming. Optimal kontinens for urin og avføring. Kontinensoperasjon bør vurderes.*

Tenårsalderen kan være en periode der tidligere problemer forsterkes. For noen kan problemene bli mindre. Mange av ungdommene forteller det de tror vi vil høre, slik at vi blir fornøyd med hvordan de håndterer kateteriserings – og tarmtømnings rutinene.

For de som er selvstendige i RIK, kan for eksempel gjentatte urinveisinfeksjoner gi mistanke om slurv med kateteriseringen, dette med tanke på hygiene og antall tømminger pr dag, samt hvor godt de tømmer seg. Det hender at noen sier de kateteriserer seg, men går i stedet inn på badet og kaster kateteret i søppelkurven. Vi ser ofte at noen går med større bleier enn det ut fra lekkasjegrad er nødvendig å bruke. For noen er bleiene en del av deres "identitet", de føler seg "nakne" om de ikke har på seg disse, og noen bruker bleie for sikkerhets skyld.

Vi erfarer og at ferier, helger og andre fridager er tider hvor rutinene ikke blir opprettholdt. Noen sier de rett og slett glemmer å kateterisere, andre vet de skal gjøre det men utsetter tidspunktet slik at det går flere timer over, og det synes en våt flekk på klærne. Mange bortforklarer dette, og unngår på den måten å forholde seg til problemet. Flertallet av ungdommer med ryggmargsbrokk har hukommelsesvansker som gjør at de glemmer når de skal kateterisere. Som hjelp til å huske kateteriseringstidene, kan kateteriseringstidene samkjøres og knyttes til andre viktige rutiner. Noen har nytte av å bruke en dagbok der klokkeslettene noteres ned, eller bruke en klokke som gir beskjed



enten ved alarm eller vibrering, om aktuelle tømmingstider. Etter hvert har bruk av mobiltelefon vist seg nyttig for mange, som kognitivt hjelpemiddel.

Vi anbefaler for denne aldersgruppen at de kateteriserer seg en ekstra gang om de vet de skal drikke mye, eller at de vet det er lenge til neste gang de skal kateterisere. Kateterisering med 3 timers intervall vil være med på å forebygge urinlekkasje. Vi anbefaler hva vi synes de bør gjøre for å oppnå mest mulig kontinens og være mest mulig selvhjulpne. Et viktig spørsmål å stille seg er: Hva er viktig for hver enkelt ungdom, totalt sett? Hva er de selv mest opptatt av, ser de begrensninger eller muligheter med tanke på å klare mest mulig selv?

Vår oppgave vil hele tiden være å se hvert enkelt individ, og prøve å optimalisere tilretteleggingen slik at de klarer mest mulig selv. Vi må å gi ungdommen informasjon og anatomisk og fysiologisk kunnskap slik at forståelsen øker for egne problem og hvordan dette kan håndteres på best mulig måte.

Det er nødvendig med kontinuerlig og livslang oppfølging.

## **8.0 Referanser**

Lie H. R. Fysisk funksjonshemmede børns psyko – sociale utvikling. Erfaringer fra et nordisk studie af 527 børn med myelomeningocele. Århus kommune , social og sundhedsforvaltning avd. for barn og unge, skolelægeordningen, Århus 1991

Wille S, Hjælmås K. Sængevæting og annan urininkontinens hos barn. Lund studentlitteratur, 1997 33,45-54

# **V. ERNÆRINGSFYSIOLOGENS OPPGAVER**

**Elisabeth Elind**

## **1.0 Prinsipper for kostveiledningen**

Overordnet mål og hensikt med kostveiledningen er viktig å definere. Vi vektlegger et kosthold for god tarmfunksjon, forebygging av overvekt og et ernæringsmessig fullverdig kosthold.

### **1.1 Familiens tradisjoner og vaner**

Familiens tradisjoner og vaner skal ivaretas i en individuell tilpasset kostveiledning. Etske og sosiale aspekter ved maten og måltider skal tas hensyn til. Pasienten må kunne følge familiens tradisjonelle matvaner i så stor utstrekning som mulig. Individuelle hensyn skal ivaretas så langt det er mulig. En veiledning bør inkludere råd om eventuelle justeringer av familiens tradisjonelle matlagingsmetoder. Individuell rådgivning basert på familiens mat er viktig enten han eller hun er feilernært/underernært eller overvektig/undervektig. Spesielle råd i forhold til spise-svelgeproblemer må også tilpasses familiens matvaner.

## **2.0 Energiinntak**

Energiinntaket må vurderes i forhold til høyde/vekt-utviklingen. I forhold til overvekt kan det være aktuelt å måle triceps-skinfold. Ernæringsmessig skal kostholdet det gis råd om dekke behovet for alle kjente næringsstoffer som protein, vitaminer og kalsium, jern og andre mineraler og sporstoffer. Bruk av vanlige norske matvarer skal være utgangspunktet for det kostholdet som anbefales.

### **3.0 Forebygge overvekt**

Å forebygge overvekt er lettere for pasienten enn å behandle overvekt. Ved overvekt kreves det ofte oppfølging over tid . Det å endre vaner tar tid og krever motivasjon. Og det er like viktig med oppfølgingen, dersom det først gis råd om kostholdsendringer. I overvekts-forebyggende kostrådgivning må fysisk aktivitet og måltidsrytme vektlegges.

### **4.0 Fordøyelse og tarmfunksjon**

For å sikre best mulig fordøyelse er det viktig å ta hensyn til måltidsrytme, fiberinntak, væskeinntak og spesielle matvarer som kan virke henholdsvis stoppende og drivende på fordøyelsen. Mange matvarer og spesielle mattyper virker drivende på magen. Det er viktig å prøve ut dette over en periode. Dersom en prøver for mye samtidig, kan det gi luftproblemer og vondt i magen. Det er begrenset hvor store mengder tarmen tåler av rosiner, svsker, dadler, fiken, sur melk. Mengdene må tilpasses individuelt. En må også være oppmerksom på at en kan bli lei eller kvalm av enkelte matvarer. Derfor er variasjon av matvarer under utprøving viktig. Stoppende matvarer som søt melk og fiberfattige mattyper er det også viktig å ta hensyn til i veiledningen. Forskjellen på dagligkost og sosiale anledninger må understrekes. Matleitet er det viktig å unngå, ved å gi råd som gir mest mulig frihetsfølelse i valget av matvarer. Unngå skjemaer og rigide kostlister. En veiledning bør være såpass utfyllende at friheten i matvarevalg føles reelt.

#### **4.1 Svelgeproblemer**

Spesielle kostformer som geleringskost kan være nødvendig ved svelgeproblemer. Nesten alle vanlig mat kan ved bruk av fortykningsmiddel gjøres om til mat med gelekonsistens. Det er viktig for pasienten å ha et sted å ringe til når en har spørsmål. Ved hjelp av en god kjøkkenmaskin eller ganske enkelt en stavmikser kan så å si all middagsmat moses. Mange reiser hjem uten noen form for oppfølging. Lokale instanser som sykehuskjøkken kan være et sted å henvende seg for pasienten for praktisk veiledning. Helst bør det opprettes en kontakt for råd om kosten på hjemstedet før pasienten reiser hjem.

#### **4.2 Latexallergi**

Det kan ved denne spesielle formen for allergi forekomme reaksjoner på banan og kiwi. Disse fruktene kryssreagerer med latex i likhet med kastanjer. Dersom det også forekommer reaksjoner på andre matvarer er det viktig at pasienten utredes for dette. En kortvarig eliminasjonsperiode kan være aktuelt, hvor eventuelt bare de matvarene det mistenkes reaksjoner på utelates.

### **5.0 Referanser**

Nutritional survei of children and adolescents with myelomeningocele (MMC): overweight associated with reduced energy intake. Fiore P et al. *Eur J Pediatr Surg* 1998 Dec;8 Suppl 1:34-6

Antropometry and obesity in myelomeningocele. Roberts D, Shepherd RW, Sheperd K, J *Pediatr Child Health* 1991 Apr;27(2):83-90

Nordic children with myelomeningocele: the utilization of and satisfaction with health care and medical services. Lie HR et al. *Scand J Soc Med* 1995 Dec; 23(4):258-64

## **VI. ERGOTERAPEUTENS OPPGAVER**

**Marie Berg og Thorhild Grønstad**

Overordnet målsetting for ergoterapeutisk virksomhet i forhold til barn / ungdom med MMC er å tilrettelegge for optimal fungering ut fra egne forutsetninger. Hvordan barnet fungerer i praktisk aktivitet er utgangspunktet for den funksjonsvurdering ergoterapeuten foretar.

Med utgangspunkt i hva som er prioriterte arbeidsoppgaver ved Barnenevrologisk Seksjon (BNS) vil ergoterapeutisk virksomhet ved seksjonen vektlegge utredningsarbeid for å få frem konsekvens av organsvikt. Anbefaling av tiltak på basis av funksjonsvurdering blir formidlet videre til 1. og 2. linje tjenesten. Gjennomføring av tiltak i de fleste tilfeller vil skje lokalt.

Det ergoterapeutiske arbeidet skjer i nært samarbeid med andre faggrupper. Det tverrfaglige samarbeidet gir mulighet for helhetlige vurderinger, og er en styrke ved BNS sin virksomhet. Ergoterapeut vil i sin utredning f.eks. kunne fokusere på praktisk konsekvens av kognitiv og perseptuell svikt påvist ved nevropsykologisk testing.

## **1.0 Sittefunksjon og utgangstillinger relatert til aktivitet**

Barn med ryggmargsbrokk bør komme opp og sitte til samme tid som funksjonsfriske barn. Å komme opp og oppleve verden og tilværelsen fra andre posisjoner vil gi barnet viktig stimuli og fremme den videre utvikling, ikke bare motorisk, men også i forhold til kognisjon, persepsjon og sosial interaksjon. En funksjonell utgangsstilling skal gi mulighet for utforskning ved best mulig stabilitet, balanse, bevegelsesfrihet og komfort. Ei god plassering er ikke nok, barnet må og gis mulighet for å endre og variere stilling

For barn/ungdom med ryggmargsbrokk vil skadenivå, det vil si lokalisasjon og størrelse på brokket, ha betydning for utvikling av sittefunksjon og hvilke tiltak som er aktuelle for å oppnå en funksjonell utgangsstilling i ulike aktivitetssituasjoner.

### **1.1 Utredning**

Utredning av sittefunksjon vil ofte skje i samarbeid med fysioterapeut. Mange av barna er i kontakt med ortoped og ortopediingeniør for vurdering av kirurgiske inngrep (rygg) og ortopediske hjelpemidler (ortoser, korsett). Dette er tiltak som vil ha innvirkning på sittefunksjon og på valg av utgangsstillinger og hjelpemidler.

### **1.2 Utredningsområder**

*Aktivitetsmønster, vaner, roller, rutiner:* Hvordan sitter barnet ved måltid og i andre ADL og aktivitetssituasjoner, og hvor lenge, hvilke mulighet har barnet for å endre stilling. Er barnet i andre utgangsstillinger i løpet av dagen, står det og hvor lenge. Hvor foregår lek osv.

*Nevromotorisk og bevegelsesrelaterte funksjoner:* Hvilke stillinger er mulig, kan barnet bruke armer / hender funksjonelt i disse stillingene. Må barnet støtte seg osv.

- Vanestilling - spontanstilling
- Stabilitet – mobilitet. Rygg, bekken, underex., status i forskjellige utgangsstillinger, korrigerbarhet, effekt av korreksjon, balanse, støttereaksjoner.
- Å opprettholde stilling - utholdenhet
- Kompensering (hva gjør kroppen for å kompensere for funksjonshemming)

*Sensoriske funksjoner:* Innhente informasjon om sensoriske funksjoner (temperatursans, taktil sans). Dette er av betydning for valg av sitteunderlag / ryggpute og for tiltak i forhold til trykkavlastning ved fare for sårdannelse.

### 1.3 Utredningsmetode

*Formelle observasjoner / undersøkelser*

- Samtale med barn og foreldre
- Klinisk observasjon og manipulering i sittende stilling, bruk av video
- Klinisk observasjon i utvalgte ADL- og lekeaktiviteter
- Vurdering av stabilitet og mobilitet i ulike typer sittehjelpemidler for å få et inntrykk av hvilke plassering som gir den mest optimale og funksjonelle stillingen.

*Standardiserte tester som har elementer som kan understøtte eller utfylle undersøkelsene i avsnittet over.*

- PEDI: Pediatric Evaluation of Disability Inventory Standardisert strukturert foreldreintervju som m.a. ser på mobilitetsferdigheter og sittefunksjon i forhold til alder. Alder: 1 - 7,5 år
- Functional School Assessment. "PEDI for skolebarn" Alder: 8 - 12 år

### 1.4 Anbefaling av tiltak på basis av funksjonsvurdering

Ergoterapeut vil ut fra sin funksjonsvurdering foreslå aktuelle tiltak overfor 2. og 1. linjetjenesten. Gjennomføring av tiltak vil i de fleste tilfeller skje lokalt. Mer omfattende spesial-tilpasninger vil i noen tilfeller skje i forbindelse med innleggelse.

Aktuelle tiltak kan være:

- Anskaffelse av individuelt tilpassede tekniske hjelpemidler for å oppnå funksjonelle utgangsstillinger i ulike aktivitetssituasjoner, inkl. forflytning (kjørestilling i rullestol)
- Tilpasning / tilrettelegging for å variere og eller endre stilling, inkl. mulighet for hvile og avlastning.
- Tiltak for å forebygge / behandle ikke ønsket utvikling (skjevstillinger, kontrakturer, trykkbelastning etc)
- Tilrettelegging og hjelpemidler i forhold til barnehage / skole / fritidsaktiviteter.
- Endring / tilrettelegging av omgivelser og miljø for å gi mulighet for overføring til andre eller nye aktivitetssituasjoner (oppretteholde funksjonell utgangsstilling i andre omgivelser og andre miljøer).
- Behov for personhjelp / assistanse

### 1.5 Tidspunkt for intervensjon

*Spebarn / småbarn (0-4år):* Komme opp, sitte, stå, forflytte seg, samt variere/endre stilling. Områder: Lek, mobilitet, transport, spising, andre ADL aktiviteter.

*2. Førskolebarn (4-6år):* Funksjonelle utgangsstillinger ved lek / aktivitet / egenforflytning. Barnet har behov for å utvide aksjonsradius og aktivitetsmuligheter. Utredning og anbefaling av tiltak må ivareta dette. Sittestillinger / utgangsstillinger ved ADL som også muliggjør begynnende selvstendighet. Forberedelse av skolestart, behov for tilrettelegging og hjelpemidler.

*Skolebarn (6-14år):* Ytterligere behov for å utvide aksjonsradius og aktivitetsmuligheter. Utredning og anbefaling av tiltak må ivareta dette. Arbeidsstilling ved skolearbeid, inkl. bruk av datamaskin. Utgangsstillinger som i størst mulig grad gir mulighet for selvstendighet ved ADL, forflytning, overflytting, og for aktiv deltagelse i lek og fritidsaktiviteter.

*4. Ungdom(14-18år):* I hovedsak som 3.

## 2.0 Håndfunksjon

Hendene er "verktøyet" barnet bruker for å leke, for å gjøre skolearbeid, for å kle på seg, for å spise osv. Vurdering av håndfunksjon hos barn/ungdom med MMC viser at de finmotorisk har mange ferdigheter (bevegelsesutslag, greps-repetoar osv), men at de får

problem med aktiviteter som krever sammensatte og mer komplekse bevegelser, samt når det blir stilt krav til tempo og hendighet/smidighet (dexterity). Dette medfører synlige vansker i praktisk aktivitet, vansker som øker etter som barnet blir eldre og kravet til f.eks. tempo blir høyere.

## 2.1 Utredning

Ergoterapeut vil i sitt arbeid med utredning av håndfunksjon samarbeide med psykolog (praktisk konsekvens av kognitiv og perseptuell svikt påvist ved nevropsykologisk testing), pedagog (tilrettelegging for optimal prestasjon utfra egne forutsetninger) og med fysioterapeut.

## 2.2 Utredningsområder

*Interesser, aktivitetsmønster, vaner, roller, rutiner:* Hvilke leker velges, hva liker barnet ikke, hva ber det om hjelp til osv.?

*Vurdering av stabilitet - mobilitet - kompensering i sittende stilling* (utgangsstilling for aktivitet): Se avsnitt om sittefunksjon og utgangsstillinger

*Nevromotorisk og bevegelsesrelaterte funksjoner:* Kan barnet plukke opp en og en perle og samtidig ha flere inne i hånden, hvor hardt er grepet rundt blyanten. Skifter barnet mellom å bruke høyre og venstre hånd?

- Bevegelsesutførelse og kontroll (isolering av bevegelse, timing og gradering av bevegelse, kraftregulering, koordinering, tempo, hendighet/smidighet)
- In-hand-manipulation
- Stabilitet, mobilitet, styrke, utholdenhet
- Lateralitet

*Kognitive og perseptuelle funksjoner relatert til praktisk aktivitet:* Unngår barnet konstruksjonsleker (byggespill / puslespill) og finmotoriske aktiviteter som stiller krav til smidighet og presisjon. Må barnet alltid ha hjelp til å knytte skolissene? Dette kan ha sin grunn i større eller mindre vansker med en eller flere av følgende funksjoner:

- Reguleringsfunksjoner: Initiativ, oppmerksomhet, konsentrasjon, utholdenhet, psykomotorisk tempo, fleksibilitet, rigiditet, struktur, selvkritikk.
- Hukommelse
- Visuospasial persepsjon (rom-retning og orienteringsevne)
- Visuell persepsjon (figur bakgrunn) og visuokonstruksjon
- Visuell neglekt
- Kroppsoppfattelse / Motorisk neglekt
- Motorisk apraksi (ideomotorisk apraksi – kunne planlegge og utføre motorisk handling)
- Ideasjonell apraksi (kjenne til rekkefølge)
- Generaliseringsevne: Kunne overføre til ny situasjon

## 2.3 Utredningsmetode

*Standardiserte tester:*

- Bruininks Oseretsky Test of Motor Proficiency, finmotorisk del. Alder 4,6 - 14,6 år  
Ser på visuomotorikk, tempo, hendighet og reaksjonshastighet.
- *Movement ABC – Movement Assessment Battery for Children*  
Finmotorisk del. Vidareutvikling av TOMI (Stott)

*Standardiserte tester som har med finmotoriske deltester:*

- Southern California Sensory Integration Test (SCSIT). Alder: 4,0 - 8,11 år  
Ser på sanseintegrasjonsfunksjonar.
- Miller Assesment for Preschoolers (MAP). Alder: 2,9 - 5,8 år  
Standardisert screeningtest som ser på sensorisk og motorisk utviklingsnivå, verbale og nonverbale ferdigheter og sammensatte ferdigheter.

#### *Formell observasjon / undersøkelse:*

- Finmotorisk utviklingsstatus (Melen / Lanz). Alder 1 -7 år
- TIME: Test of In-Hand-Manipulation (Exner). Observasjonsundersøkelse. Alder: 3-8,11 år.
- FBH-prøven (finmotorisk del): Alder 6- 10 år  
Observasjonsundersøkelse som ser på øyehåndkoordinasjon, kopiering.

#### *Andre undersøkelsesmetoder:*

- Klinisk observasjon i tilrettelagt aktiviteter, der utvalgte ferdigheter inngår.
- Videoopptak

## 2.4 Anbefaling av tiltak på basis av funksjonsvurdering

Ergoterapeut vil ut fra funksjonsvurdering foreslå aktuelle tiltak overfor 2. og 1. linjetjenesten. Gjennomføring av tiltak vil i de fleste tilfelle skje lokalt. I forhold til håndfunksjon vil det være viktig å formidle forståelse for og innsikt i finmotoriske vansker og hvilke konsekvenser dette får for aktiviteter i dagliglivet. Slike tiltak kan være:

- Trening av kompenserende teknikker (andre måter å gjøre ting på)
- Ferdighetstrening (forslag til leker og aktiviteter)
- Anskaffelse av tekniske hjelpemidler som kompenserer for nedsatt funksjon
- Endring / tilrettelegging av omgivelser
- Personhjelp / assistanse

## 2.5 Tidspunkt for intervensjon

*1. Spebarn / småbarn (0-4år):* Ivareta barnets behov for tilrettelegging av aktivitet og lek (sittestilling, stabilitet – mobilitet) som stimulerer og fremmer utvikling av finmotoriske ferdigheter, inkl. mulighet for variasjon. Observasjon av barnet i tilrettelagt lekeaktivitet.

*2. Førskolebarn (4-6år):* Som ovenfor. Observasjon i tilrettelagt aktivitet samt bruk av standardisert testmaterieell for å kartlegge barnets finmotoriske ferdigheter, særlig med tanke på behov for tilrettelegging ved skolestart.

*3. Skolebarn (6-14år):* Som over + vurdere behov for ytterligere kompenserende tiltak (hjelpemidler) i forhold til nedsatt håndfunksjon, f.eks. datamaskin når kravet til skriveferdigheter og tempo etter hvert øker.

*4. Ungdom (14-18år):* Som over

## 3.0 Mobilitet

For barn med ryggmargsbrokk vil det å komme opp og kunne bevege seg rundt gi barnet viktige stimuli og fremme den videre utvikling, ikke bare motorisk men også i forhold til kognisjon, persepsjon og sosial interaksjon. Funksjonsevne og prognose for utvikling vil variere avhengig av brokkets lokalisasjon og størrelse.

Mobilitet kan deles inn i tre områder:

- Selvstendig forflytning (å forflytte seg selv)
- Transport (å bli forflyttet)
- Overflytning (å mestre overflytting fra en stol til en annen)

## 3.1 Utredning

Utredning av mobilitet vil i de fleste tilfeller skje i samarbeid med fysioterapeut. Mange av barna vil være i kontakt med ortoped og ortopediingeniør for vurdering av kirurgiske inngrep (rygg) og ortopediske hjelpemidler (ortoser, korsett). Dette er tiltak som vil ha innvirkning på valg av overflytningsteknikker og forflytningshjelpemidler.

### 3.2 Utredningsområder

*Aktivitetsmønster, vaner, roller, rutiner:* Når og i hvilke situasjoner forflytter barnet seg ved egen hjelp og når trenger det hjelp. Når skjer overflytting til/fra stol osv.?

*Kartlegging av omgivelser / miljø:* I hvilke omgivelser og i hvilke situasjoner er det viktig for barnet å kunne forflytte seg ved egen hjelp? Hvor og når er barnet avhengig av transport? Hvor skjer overflytting?

*Utvikling/modenhet:* Funksjonsnivå, forventet funksjon i forhold til alder.

*Nevromotoriske og bevegelsesrelaterte funksjoner:* Hvor krevende er det for barnet å forflytte seg, går det utover andre aktiviteter på lekeplassen? Har barnet forutsetninger for å greie å mestre overflytting fra rullestol over i seng eller på toalett?

- Innhente informasjon om prognose og mulighet for å utvikle stå- og gåfunksjon.
- Vurdere motorisk funksjon i forhold til valg av manuell eller elektrisk rullestol. Stabilitet, mobilitet, utholdenhet og kompensering, både når kroppen er i ro og ved bevegelse.
- Innhente informasjon fra utredning av sittefunksjon og håndfunksjon (oppnå funksjonell kjørestilling i man. eller el. rullestol, kunne bruke hendene på drivhjul / joystick).
- Vurdere behov for å avlaste / variere (energiøkonomisering, forebygge uønsket utvikling, vedlikeholde funksjon og aktivitetsnivå).
- Vurdere motorisk funksjon (stabilitet og mobilitet) i forhold til valg av overflyttingsteknikk

*Kognitive og perseptuelle funksjoner relatert til praktiske aktiviteter:* Kan barnet orientere seg i rommet og omgivelsene, blir det lett distraheret av det som skjer rundt, ser det hvor det kjører, husker det rekkefølgen i overflyttingsprosedyren osv.?

### 3.3 Utredningsmetode

*Formell observasjon / undersøkelse:*

Observasjon og vurdering gjennom utprøving av forflytnings-, transport- og overflyttingshjelpemidler i praktisk aktivitet.

*Standardiserte tester som har med elementer som kan understøtte eller utfylle undersøkelsene i avsnittet over.*

- PEDI: Pediatric Evaluation of Disability Inventory. Standardisert strukturert foreldreintervju som m.a. ser på mobilitetsferdigheter i forhold til alder. Alder: 1 – 7,5 år
- Functional School Assessment ("PEDI for skolebarn") Alder: 8 - 12 år
- SCSIT: Southern California Sensory Integration Test. Ser på sanseintergrasjonsfunksjoner. Alder: 4,0 - 8,11 år
- Miller Assessment for Preschoolers (MAP). Ser m.a. på sensorisk og motorisk utviklingsnivå, og sammensatte ferdigheter. Alder: 2,9 - 5,8 år

### 3.4 Anbefaling av tiltak på basis av funksjonsvurdering

Ergoterapeut vil utfra sin funksjonsvurdering foreslå aktuelle tiltak overfor 2. og 1. linjetjenesten. Gjennomføring av tiltak vil i de fleste tilfeller skje lokalt.

Slike tiltak kan være:

- Anskaffelse av individuelt tilpassede tekniske hjelpemidler for selvstendig egenforflytning, overflytting og eller transport.
- Personhjelp / assistanse

*Egenforflytning / transport:*

- Tilpasning for å oppnå funksjonell sitte- og kjørestilling i manuell eller elektrisk rullestol

- Endring / tilrettelegging av omgivelser og miljø for at barnet skal kunne ta seg frem på egen hånd inne / ute, hjemme, i barnehage / skole og på fritidsaktiviteter
- Forslag til kjøreopplæring / trening for å oppnå funksjonell bruk av manuell eller elektrisk rullestol i aktuelle omgivelser

#### *Overflytning:*

- Utprøving av overflyttingsteknikker inkludert bruk av hjelpemidler
- Tilrettelegging for å mestre overflytting
- Forslag til endring / tilrettelegging av omgivelser / miljø for å muliggjøre overføring til andre situasjoner (f.eks. greie overflytting i gymgarderoben, på toalettet på skolen)

Om barnet har omfattende kognitive utfall kan de ha vanskelig for å nyttiggjøre seg tekniske hjelpemidler. Det er derfor viktig å vurdere om barnet er i stand til å trene eller kan lære å betjene et hjelpemiddel for å oppnå bedre funksjon, eller om det trenger personhjelp.

### 3.5 Tidspunkt for intervensjon

*1. Spebarn / småbarn (0-4år):* I samarbeid med fysioterapeut vurdere barnets funksjonsnivå og utviklingsmuligheter. Utfra dette vurdere kompensierende tiltak (vogn, manuell eller elektrisk rullestol) og anbefale tiltak for å legge tilrette for bruk av dette.

*2. Førskolebarn (4-6år):* Barnet har behov for å utvide aksjonsradius og aktivitetsmuligheter. Utredning og anbefaling av tiltak må ivareta dette. Behov for tilrettelegging inne og ute, hjemme og i barnehage. Forberedelse av skolestart, tilretteleggingsbehov. Vurdere mulighet for overflytting og tilretteleggingsbehov.

*3. Skolebarn (6-14år):* Ytterligere behov for å utvide aksjonsradius og aktivitetsmuligheter (fritidsaktiviteter). Vurdere el.rullestol til utebruk (lengre forflytninger). Gradvis bli mer selv-hjulpen i forhold til overflytting, vurdere behov for tilrettelegging, personhjelp, hjelpemidler.

*4. Ungdom (14-18år):* Som over. Transportbehov, kunne være uavhengig av foreldre, komme seg til og fra venner, fritidsaktiviteter og lignende.

## 4.0 Adl - funksjon

Barnet/ungdommens funksjonsevne i forhold til aktiviteter i dagliglivet (ADL) kan være et av flere utgangspunkt for å klassifisere grad av funksjonshemming. Funksjonsevnen hos barn og ungdom med MMC kan variere bl.a. i forhold til brokkets lokalisasjon og størrelse, om barnet har hydrocephalus, om det er kognitive utfall, og andre misdannelser.

ADL-aktivitetsområder: Personlig stell, bad, toalett (herunder blære- og tarmtømningsrutiner) og av/påkledning. Mobilitet og lek/sosial interaksjon blir tatt med under egne funksjonsområder.

### 4.1 Utredning

Ergoterapeut vil i sitt arbeid med ADL funksjon samarbeide med sykepleier, dette er særlig aktuelt i forhold til blære- og tarmtømningsrutiner.

### 4.2 Utredningsområder

Den informasjon om diagnose og tilstand som foreligger ved utredningsstart vil være utgangspunkt for den vurdering ergoterapeuten gjør av barnets ADL funksjon.

Interesser, motivasjon, vaner, roller, rutiner, akt.mønster

Verktøy: Deler av MMA (Modell for Menneskelig Aktivitet). Metode: Intervju



*Utvikling/modenhet: Forventet ADL funksjon i forhold til alder*

Verktøy: PEDI, del 1 "Self-Care Domain". ADL status for barn/ungdom med MMC

Metode: Foreldreintervju

*Stabilitet - mobilitet - kompensering* (stå- og sittefunksjon - endring av stilling)

Observasjon i praktisk aktivitet. Innhente informasjon fra utredning av sittefunksjon

*Nevromotoriske og bevegelsesrelaterte funksjoner*

Observasjon i praktisk aktivitet. Innhente informasjon fra utredning av håndfunksjon

*Sensoriske funksjoner*

Observasjon i praktisk aktivitet. Innhente informasjon fra utredning av håndfunksjon (proprioepsjon (inkl. kinestesi), taktil sans, temperatursans, diskriminering og stereognosi) og fra utredning gjort av fysioterapeut / lege

*Kognitive og perseptuelle funksjoner relatert til praktiske aktiviteter:*

- Reguleringsfunksjoner: initiativ, oppmerksomhet, konsentrasjon, utholdenhet, psykomotorisk tempo, fleksibilitet, rigiditet, struktur, selvkritikk
- Hukommelse
- Generaliseringsevne (overføring til ny situasjon)
- Orienteringsevne (rom/retning - visuospatial persepsjon)
- Visuell persepsjon (inkl. figur bakgrunn), visuokonstruksjon
- Visuell neglekt
- Apraksi - Ideasjonell apraksi (kjenne til rekkefølge)
- Ideomotorisk apraksi (kunne utføre rekkefølge)
- Kroppsoppfattelse
- Motorisk neglekt

#### 4.3 Utredningsmetode

*Standardiserte testar:*

- SCSIT: Southern California Sensory Integration Test  
Standardisert test som ser på sanseintergrasjonsfunksjoner  
Alder: 4,0 - 8,11 år
- Miller Assessment for Preschoolers (MAP)  
Standardisert screening test som ser på sensorisk og motorisk utviklingsnivå, verbale og nonverbale ferdigheter og sammensatte ferdigheter. Alder: 2,9 - 5,8 år
- PEDI: Pediatric Evaluation of Disability Inventory (standardisert strukturert foreldreintervju som ser på ferdighet i forhold til alder innenfor områdene ADL, mobilitet og sosial interaksjon). Alder: 1 - 7,5 år
- Functional School Assessment. ("PEDI for skolebarn") Alder: 7 - 12 år
- AMPS: Assessment of Motor Process Skills  
Alder: Fra 5 år, men mest aktuell for ungdom/voksne, AMPS for barn er under utvikling. Standardisert observasjonsundersøkelse som ser på motorisk funksjon og prosessferdigheter og deres innvirkning på evnen til å utføre funksjonsferdigheter i dagliglivet.
- WeFim ADL status (Functional Independent Measurement)

*Formell observasjon / undersøkelse:*

- ADL-status for barn med MMC
- Klinisk observasjon av barnet i utvalgte ADL-aktiviteter

*Uformell observasjon:* Inntrykk av barnet / observasjon av barnets adferd (uten at terapeuten samhandler med barnet)

#### 4.4 Anbefaling av tiltak på basis av funksjonsvurdering

Ergoterapeut vil i sitt arbeid vektlegge utredning, og utfra dette vurdere og anbefale aktuelle tiltak overfor 1. og 2. linje tjenesten. Gjennomføring av tiltak vil skje lokalt.

I samarbeid med foreldre/barn velge ut områder der barnet har forutsetninger for å delta / bli selvhjulpen.

Slike tiltak kan være:

- Trening for å øke barnets forutsetning for å bli meir selvhjulpen
- Trening i kompensierende teknikker (andre måter å gjøre ting på eller lære å bruke hjelpemidler)
- Anskaffelse av individuelt tilpassede tekniske hjelpemidler
- Endring / tilrettelegging av omgivelsar
- Personhjelp / assistanse

Om barnet har omfattende kognitive utfall kan det ha vanskelig for å nyttiggjøre seg tekniske hjelpemidler. Det er derfor viktig å vurdere om barnet trenger personhjelp, er istand til å trene eller kan lære å betjene et hjelpemiddel for å oppnå bedre funksjon.

#### 4.5 Tidspunkt for intervensjon

*1. Spebarn/Småbarn (0-4 år):* Behov for tilrettelegging av bolig/barnehage, særlig bad/toalett.

Barnet vil etter hvert delta ved spising, av/påkledning, vask/stell og toaletterrutiner. Bruke PEDI skjema som utgangs-punkt for ADL prioritering. Vurdere og anbefale tiltak og tilrettelegging i forhold til blære- og tarmtømningsrutiner.

*2. Førskolebarn (4-6 år):* Sammen med spesialsykepleier vurdere sittestilling ved kateterisering og tarmtømmning og anbefale tiltak / tilrettelegging knyttet til dette, vektlegge at barnet etterhvert skal greie dette selv. Velge ut ADL områder der barnet gradvis kan blir mer selvhjulpen (med utgangspunkt i PEDI skjema). Foreberedelse (screening) av skolestart, vurdere behov for tilrettelegging.

*3. Skolebarn (6-14 år):* Økt selvstendighet i forhold til blære-/tarmtømningsregime. Mål å gradvis bli så selvhjulpen som mulig innenfor alle ADL områder, ferdighetstrening. Kontinuerleg vurdere behov for tilrettelegging for å oppnå dette. Effekt av tiltak måles ved hjelp av "ADL-status for barn med MMC". Foreberedelse (screening) av overgang til ungdomsskule, vurdere behov for tilrettelegging. Fokuserer på deltakelse i fritidsaktiviteter.

*4. Ungdom (14-18 år):* Størst mulig grad av selvstendighet innenfor alle ADL områder, ferdighetstrening. Foreberedelse (screening) av overgang til videregående skole. Starte planlegging av overflytting til egen bolig. Fokuserer på deltagelse i fritidsaktiviteter og andre aktiviteter knyttet til det å delta i lokalsamfunnet.

### 5.0 Deltagelse i aktivitet, omgivelse og miljø

Funksjonsvansker kan påvirke barnets / ungdommens mulighet for aktivt å kunne delta i og nyttiggjøre seg de aktivitetsmuligheter omgivelser og samfunnsliv byr på. Mange har også vanskeligheter med å overføre innlærte ferdigheter til andre og nye situasjoner / omgivelser.

#### 5.1 Utredning

Den informasjon om diagnose og tilstand som foreligger ved utredningsstart, samt den vurdering som er gjort av barnets funksjon innenfor områdene nevro-motorikk, sensorikk, kognisjon og persepsjon (i forhold til ADL, mobilitet og finmotoriske ferdigheter) vil være utgangspunkt for den vurdering ergoterapeuten gjør av barnets mulighet for å delta i lek og fritidsaktiviteter.

## 5.2 Utredningsområder

*Aktivitetsmønster, vaner, roller, rutiner.* Verktøy: Deler av MMA Metode: Intervju

*Kartlegging av omgivelser / miljø, tilbud og muligheter.* Verktøy: ICIDH-2 "Classification of Participation" og "List of environmental factors" Metode: Intervju

*Interessesjekkliste.* Verktøy: Deler av MMA. Metode: Intervju

*Utvikling/modenhet: Fungere i forhold til sosial interaksjon, forventet funksjon i forhold til alder.* Verktøy: PEDI, del 3 "Social Function Domain" Functional School Assessment ("PEDI for skolebarn"). Metode: Foreldreintervju

*Fungere i forhold til det å delta / være aktiv i lek.* Verktøy: TOP testen og Knox Play Scale.

Metode: Observasjon (video) i utvalgte leikeaktiviteter

## 5.3 Utredningsmetode

*Standardiserte tester:*

- PEDI: Pediatric Evaluation of Disability Inventory. Siste del: Sosial interaksjon. Alder: 1 - 7,5 år (standardisert strukturert foreldreintervju)
- Functional School Assessment ("PEDI for skolebarn"). Alder: 7 - 12 år
- TOP: Test of Playfulness (standardisert screeningsundersøkelse som vurderer barnet sin leikeevne ved hjelp av observasjon / video i utvalgte leikeaktiviteter). Alder:

*Formell observasjon / undersøkelse:*

- Klinisk observasjon av barnet i utvalgte leikeaktiviteter
- Knox Play Scale Alder 0-6 år. Skala for lek / aktivitet knyttet til "Space Management", "Material Management", "Imitation" og "Participation" i forhold til alder
- MMA: Modell for Menneskelig Aktivitet. Kartlegger aktivitetsproblem og virksomhet (24-timers registrering), vektlegger motivasjon for aktivitet, organisering av aktivitetsvaner, mestring av ferdigheter og innflytelsen miljøet har på adferd
- ICIDH-2: International Classification of Impairments, Activity and Participation. Klassifiserer konsekvens av sykdom/skade). Ergoterapiavd. har som mål å utarbeide sjekkliste i forhold til Participation og bruke denne som intervjugrunnlag i samtale med foreldre, barn og ungdom.

*Uformell observasjon:* Inntrykk av barnet / observasjon av barnets adferd (uten at terapeuten samhandler med barnet)

## 5.4 Anbefaling av tiltak på basis av funksjonsvurdering

Ergoterapeut vil i sitt arbeid vektlegge utredning, og utfra dette vurdere og anbefale aktuelle tiltak overfor 1. og 2. linje tenesta. Gjennomføring av tiltak vil skje lokalt.

Slike tiltak kan være:

- Trening for å øke barnets forutsetninger for å kunne delta.
- Trening i kompensierende teknikker (andre måter å gjøre ting på eller lære å bruke hjelpemidler)
- Anskaffelse av individuelt tilpassede tekniske hjelpemidler
- Endring / tilrettelegging av omgivelser og miljø
- Personhjelp / assistanse

## 5.5 Tidspunkt for intervensjon

*1. Spebarn/Småbarn (0-4år):* Behov for tilrettelegging av bolig og barnehage

*2. Førskolebarn (4-6år):* Foreberedelse av skolestart, vurdere behov for praktisk og fysisk tilrettelegging, inkl. uteområder.

3. *Skolebarn (6-14år)*: Kontinuerlig vurdere behov for tilrettelegging i forhold til deltagelse.

Foreberedelse av overgang til ungdomsskole, vurdere behov for tilrettelegging. Fokuserer på deltagelse i fritidsaktiviteter og vurdere behov for endring/tilrettelegging knyttet til dette.

4. *Ungdom(14-18år)*: Foreberedelse av overgang til videregående skole. Starte planlegging av overflytting til egen bolig. Fokuserer på deltagelse i fritidsaktiviteter og andre aktiviteter knyttet til det å delta i lokalsamfunnet

## **VII PSYKOLOGENS OPPGAVER**

**Helle Schjørbeck**

Ryggmargsbrokk er en sammensatt funksjonshemning som kan medføre varierende grad av motoriske, sensoriske, urologiske og kognitive utfall. Det er stor variasjon innen gruppen; enkelte har lette, nesten "usynlige" utfall, mens andre fremstår som multifunksjonshemmede. Psykologiske problemstillinger kan foreligge uavhengig av grad av synlig funksjonshemning. Funksjonshemningen får konsekvenser på mange funksjonsområder. Habiliteringstilbudet må derfor være bredspektret. Å leve med MMC betyr for de fleste at de vil trenge tverrfaglig oppfølging i et livslangt perspektiv, og at privatlivet til dels sammenveves med hjelpeapparatets tiltak. Barn med MMC kan ikke ses løsrevet fra sin familie. I barne- og ungdomsårene vil konsekvensene av funksjonshemningen innvirke på familiens livssituasjon, og familiens mestringsevne vil igjen være avgjørende for det funksjonshemmede barnets utviklings- og tilpasningsmuligheter. Ved habilitering av barn og unge med MMC er det derfor en utfordring å se og forholde seg til både det enkelte barns funksjonsforutsetninger og behov, og familiens situasjon og behov.

Psykologisk oppfølging av barn/unge med MMC og deres familier vil favne bredt, fra overordnede problemstillinger som "Hva innebærer det å leve med MMC/være foreldre til et barn med MMC", til mer avgrensede problemstillinger relatert til utredning av kognitiv funksjon. Godt psykologisk arbeid overfor denne gruppen forutsetter god kjennskap til bredden i barnas og familiens situasjon og behov, samtidig som det forutsettes spesialisert psykologfaglig kunnskap om bl.a. nevropsykologiske følger/tilstander. Det er videre nødvendig å ha god kjennskap til hvordan hjelpeapparatet er organisert, og bidra til at tiltakene rundt det enkelte barn blir reelt tverrfaglige og samkjørt.

Psykologisk arbeid overfor barn og unge med MMC og deres familier vil rette seg mot:

- Utviklingsvurderinger og utviklingsfremmende tiltak
- Kognitiv og nevropsykologisk utredning/oppfølging
- Sosioemosjonelle forhold
- Familie- og nettverksarbeide
- Oppfølging i forhold til skole og sysselsetting

Psykologiske tjenester til barn/unge med ryggmargsbrokk og deres familier ved BNS er i dag i hovedsak lagt inn under team 5 (MMC-teamet) i form av samtaler for vurdering av evt. behov for psykologtjenester, oppfølging av problemstillinger, eller screening av kognitiv funksjon. Det dreier seg da om en begrenset klientkontakt av 1 - 3 timers varighet. Ved behov for mer omfattende tjenester, som f.eks. nevropsykologisk utredning, må dette fremgå spesielt av henvisningen. Nevropsykologiteamet står for utredningen. Dette forutsetter et opphold av 1 - 2 ukers varighet.

## **1.0 Psykologisk oppfølging av barn med MMC og deres familier**

### **1.1 Nyfødtp perioden 0-6 mnd.**

Det er alltid en stor hendelse i en familie når et barn blir født. Foreldre har forventninger til barnet og til seg selv som omsorgspersoner. I noen tilfeller er foreldre forberedt på at barnet de venter har ryggmargsbrokk. Til tross for fosterdiagnostikk er det likevel mange foreldre som er uforberedt på at det er "noe galt" når barnet blir født. De fleste barn som fødes med ryggmargsbrokk gjennomgår operasjoner for å lukke brokket og shunting av hydrocephalus kort tid etter fødselen. Denne tiden er derfor ofte traumatisk for foreldrene, eventuelle søsken, og andre nære omsorgspersoner. I en fase hvor familien egentlig skulle hatt tid og ro til å bli kjent med det nye barnet, blir fokus flyttet til medisinsk oppfølging. Få foreldre har kunnskap om ryggmargsbrokk på forhånd, og det kan være vanskelig for dem å bearbeide den informasjonen som gis om barnets tilstand kort tid etter fødselen.

Når den første intensive fasen er over, opplever de fleste foreldre behov for å finne den tiden og roen de skulle hatt rett etter fødselen slik at de kan bli kjent med det nye barnet. Fokus flyttes igjen, denne gangen fra "patologi" til "personlighet", fra "ryggmargsbrokk" til "baby".

God oppfølging av familien er viktig i denne fasen. Foreldre trenger trygghet gjennom praktisk kunnskap om de ekstra utfordringene de møter som omsorgspersoner for et barn med spesielle behov. De trenger også trygghet gjennom å vite hvor, og til hvem, de skal henvende seg dersom de er usikre eller det oppstår komplikasjoner. Noen foreldre har behov for hjelp til å tolke barnets atferd. For eksempel kan det være behov for å vurdere barnets temperament sammen med foreldrene slik at de føler seg trygge på at de kan skille mellom normale reaksjoner og eventuelle tegn på trykkendringer (hydrocephalus). Det kan være behov for ekstra hjelp med å finne gode stillinger for amming/mating m.m. Praktisk veiledning og oppfølging av samspillet mellom foreldre og barn er viktig. Dersom det oppstår tilpasningsvansker mellom foreldre og barn i denne fasen, kan det være aktuelt med psykologisk bistand.

Tidlig kontakt mellom psykolog og familien kan også bidra til at foreldre får hjelp til å bearbeide eventuelle sorgreaksjoner eller traumer etter fødselen.

Ideelt sett bør familien få anledning til å etablere kontakt med psykolog tidlig.

Erfaringsmessig legger dette et godt grunnlag for senere kontakt; foreldre finner det lettere å be om psykologtjenester når det er etablert en slik kontakt og det faller mer naturlig at psykologen kommer inn i forbindelse med andre habiliteringsfunksjoner senere. En tidlig kontakt med familien behøver ikke være problemfokuseret, men heller rettet mot å informere om psykologens oppgaver ved habilitering av barn med ryggmargsbrokk, slik at familien kjenner til muligheten for å be om faglig bistand fra faggruppen dersom det oppstår behov.

### **1.2 Sped/småbarnsperioden, 6 måneder til 3 år**

Denne perioden strekker seg fra barnet er ca 6 måneder til det er ca 3 år gammelt. Dette er en periode der barnet "tar form" og utvikler seg til et lite menneske med en klar personlighet som lærer og mestrer en rekke ferdigheter. Utviklingen til barn med ryggmargsbrokk vil ofte følge et annet forløp enn det man forventer for et barn i denne alderen. Kunnskap om det enkelte barns utviklingsmuligheter og eventuelle behov for kompensierende strategier og tiltak er viktig i et utviklingsperspektiv. Det bør derfor gjennomføres en utviklingsvurdering når barnet er ca 1 år gammelt. En slik vurdering kan gi informasjon om hvordan barnet utvikler seg på flere funksjonsområder som språk, kognisjon, fin- og grovmotorikk og sosialt (kontaktfunksjon).

Kunnskap om det enkelte barns funksjonsprofil bør ligge til grunn for veiledning til familien om hvordan de best kan bidra til å fremme barnets utvikling i den daglige omsorgen i hjemmet. Dersom utredningen viser at et barn har nedsatt håndfunksjon, kan dette få betydning for utvikling av selvstendighet og ulike ferdigheter i forbindelse med måltider, av- og påkledning, og toalett rutiner. Pedagogiske tiltak i barnehage og

hjem må også tilrettelegges, som valg av leker/stimuleringsmateriell og fokusering på stimulerende aktiviteter. Innsikt i barnets individuelle behov har betydning for at barnet skal oppleve mestring, og dermed utvikle selvfølelse og et positivt selvbilde. Slik kunnskap kan være avgjørende for at vi oppnår ønsket effekt av andre tiltak, som for eksempel motorisk trening. Det anbefales å gjøre en tilsvarende utviklingsundersøkelse og oppfølging når barnet er ca 3 år.

### 1.3 Småbarnsperioden, 3 – 6 år

I denne perioden, som varer frem til skolestart, står barnet foran store utfordringer. Språket utvikles fra å omfatte et par hundre til mange tusen ord. Barnet skal tilpasse seg sosiale regler og mønstre. Det forventes at barn blir stadig mer selvhjulpne og selvstendige. Barn med MMC vil oftest ha et *utvidet behov for praktisk hjelp og assistanse*.

I småbarnsperioden blir det tydeligere både for barnet og omsorgspersoner at dette behovet kan avvike fra det som er vanlig for jevnaldrende barn. Dette gjelder praktisk hjelp til ADL-funksjoner, toalett rutiner, forflytning, fysisk trening, stimulering og lek. Det ligger utfordringer i dette for både foreldre og barn. Barnet har et reelt behov for mer hjelp enn andre barn, og i en travel hverdag kan det gå raskere å gjøre ting for barnet enn å stimulere barnet og legge til rette for at barnet gjør mest mulig selv. Samtidig skal barnet lære å strekke seg mot optimal selvstendighet, selvhjulpenhet. Alle rutiner tar lengre tid, og det oppstår ofte en konflikt mellom barnets ønske om å være i lek, behovet for rutiner, og foreldrenes disponible tid. Dette stiller krav til organisering av hverdagen. Det utfordrer også foreldre og andre omsorgspersoners evne til å sette trygge grenser og å motivere barnet. Utfordringen vil være å prioritere hvilke ferdigheter barnet har forutsetning for å lære å mestre selv, hvilke situasjoner og når barnet skal stimuleres til aktivitetene, og hvem som skal ha ansvar for oppfølgingen.

Barnets evne til å utvikle selvhjelpsferdigheter er avhengig av både fysiske og kognitive forutsetninger. Barn med ryggmargsbrokk er i risiko for å utvikle *lært hjelpeløshet*. Dette er et fenomen som oppstår dersom det er en ubalanse mellom barnets forutsetninger og miljøets krav til mestring. Så vel for høye som for små krav kan føre til dette. Funksjonsdiagnostisk evaluering og veiledning av foreldre er derfor viktig. Råd og veiledning om *grensesetting* er også viktig i denne perioden.

Et område som representerer en utfordring for barna og familiene er rutiner og utvikling relatert til *blære- og tarminkontinens*. De aller fleste barn med ryggmargsbrokk er helt eller delvis inkontinente. De har nedsatt sensorikk, noe som gjør at de ikke kjenner et fysisk behov for toaletterutiner. De kjenner heller ikke at de blir våte. Dette gjør at barna må lære å forholde seg til toaletterutinene på et annet grunnlag enn barn i sin alminnelighet. Barna må lære å utvikle et psykologisk behov for ivaretagelse av toaletterutiner. Barna står også overfor utfordringen med å erkjenne og akseptere disse utfallene når de opplever at jevnaldrende blir selvstendige på dette området. Enkelte opplever reaksjoner i barnehage som grenser opp mot mobbing relatert til bleiebehov og lukt. Informasjon, forklaring og oppfølging fra voksne er viktig i denne sammenheng for å forebygge at barn utvikler et negativt selvbilde.

Når barn kommer i 4 – 5 års alder, er det aktuelt å begynne med *skoleforberedende tiltak*. Generelt anbefales det at barn med MMC begynner i barnehage i god tid før skolestart, om mulig sammen med fremtidige skolekamerater. Erfaringer viser at tidlig sammenføring med andre barn har en positiv innvirkning for sosial integrering ved skolestart. Mange barn med MMC har nedsatt håndfunksjon, og visuopraktiske vansker. Dette gjør at tegne- og skriveforberedende aktiviteter er viktige for disse barna. Dette er i de fleste tilfeller en spesialpedagogisk utfordring. Vi erfarer at mange barn utvikler grader av vegring, blant annet for tegning og formingsaktiviteter, dersom dette ikke følges opp fra tidlig i småbarnsperioden. Forberedelser til skolestart omfatter vurderinger av behov for fysisk tilrettelegging, behov for praktisk assistanse, og vurdering av eventuelle behov for spesialpedagogisk tilrettelegging. En psykologisk vurdering bør også

inngå i dette arbeidet. Denne bør være bredt rettet, og omfatte både kognitive, sosiale og emosjonelle forhold. Samarbeid med ergo- og fysioterapeut er nyttig.

#### 1.4 Små – og barneskolealder 6 – 12 år

*Skolestart* er en viktig overgang for alle barn. De møter nye mennesker, nye utfordringer og krav, og forventninger om selvstendighet på flere områder. Møtet med skolen medfører ofte at barn med MMC får en sterkere bevissthet om egen funksjonshemming. I en barnehage vil det oftest være flere, om enn yngre, barn som er avhengig av assistanse fra voksne. Ved overgang til skole blir funksjonshemmingen mer synlig. Barnet er også ofte mentalt modent for en større erkjennelse av egen situasjon. Barn i denne fasen finner det ofte vanskelig å formulere reaksjoner på dette, og det kommer ofte til syne i form av ulike former for frustrasjonsreaksjoner. Det er en utfordring å se barnets behov og møte reaksjonen på en adekvat måte. Veiledning av foreldre og lærere er viktig. Informasjon til medelever og deres foreldre er også avgjørende for å legge til rette for optimal deltakelse og aksept for barnet med spesielle behov.

I løpet av småskolen øker barns bevegelsesradius, og stadig flere aktiviteter finner sted utenfor hjemmet. Barn er med venner hjem, overnatter borte, og deltar i *fritidsaktiviteter*. Barn med MMC har de samme behov for deltakelse på slike arenaer som andre barn, men dette forutsetter i mange tilfeller forberedelser, tilrettelegging og organisering i forhold til det enkelte barns spesielle behov. Mange foreldre trenger hjelp, støtte og veiledning i denne fasen. Det kan være nødvendig å trekke inn andre voksne støttespillere, som for eksempel støttekontakt, personlig assistanse og/eller avlastning. Foreldre skal også ha en hverdag der det er mulig for dem å ivareta egne og søskens behov, og mange familier opplever at tiden rett og slett ikke strekker til dersom de ikke mottar hjelp og støtte utenfra. Mange foreldre har behov for psykologisk veiledning i forhold til dette.

I denne fasen møter barnet nye utfordringer med hensyn til å forholde seg til *inkontinensproblematikk*. De fleste barn har behov for tilrettelegging og oppfølging godt opp i småskolen, selv om de blir i stand til å være delaktige i toalettrutinene. Det er nå viktig at det fokuseres på *privatisering* av forhold rundt dette. Det kan være nødvendig å støtte familien i at skoleassistent bør være av samme kjønn som barnet, at antall voksne som involveres i toalettrutiner begrenses m.m. Både barn, familie, skoleassistenter og andre bør få veiledning for å få et bevisst forhold til dette. Grensen mellom sykepleiefaglig og psykologisk oppfølging kan være diffus, men erfaringsmessig er det viktig at psykologen som følger barnet er oppmerksom på denne problematikken og bidrar med veiledning om de utviklingsmessige aspektene samt emosjonell akseptering av tilstanden.

Når barnet kommer i 3. – 4. klasse, vil eventuelle *kognitive vansker* bli mer synlige. Kartlegging, tilrettelegging av undervisning, og veiledning av foreldre og andre omsorgspersoner slik at miljøet har forståelse for barnets muligheter og vansker, er viktig. *Kognitiv vurdering/nevropsykologisk utredning anbefales gjennomført i løpet av 4. klasse og før overgang til ungdomsskolen.*

Mange barn med MMC kommer tidligere i *pubertet* enn jevnaldrende. Dette følges medisinsk, men psykologisk oppfølging av barnet/ungdommen og foreldrene kan også være nødvendig. Mange barn har behov for å kunne samtale med en nøytral voksen i denne fasen. Generelle problemstillinger som er aktuelle for barn i denne alder, er relevante for barn med MMC. Mange har nytte av å treffe annen ungdom i tilnærmet lik livssituasjon i denne fasen. Gruppeopphold ved BNS, Frambu eller TRS kan være et tilbud som møter dette behovet. Dersom barnet ikke har kontakt med psykolog og det er vanskelig å få til et slikt tilbud, kan samtaler med for eksempel en helsesøster være et alternativ.

#### 1.5 Ungdomstiden 13 år og eldre

Ungdomstiden kan være en turbulent fase når en lever med ryggmargsbrokk, som det ofte er for annen ungdom. De begrensningene som følger med funksjonshemmingen

representerer en større utfordring i en ellers vanskelig alder. Pubertet, selvbilde, løsrivelse og sosial tilhørighet kan stå som stikkord for noen av utfordringene. I denne fasen er det viktig å være oppmerksom på at ungdom med lite synlige utfall av funksjonshemmingen kan ha like store behov for psykologisk oppfølging som de som har store fysiske og sammensatte utfall. Erfaringsmessig vet vi at mange med ryggmargsbrokk opplever utfordringer relatert til å opprettholde *kontakt med venner*, og å etablere nye sosiale relasjoner i denne fasen. Foreldre finner det ofte vanskelig å hjelpe barna slik de kunne gjøre da barnet var yngre. Motoriske og kognitive vansker kan gjøre det vanskelig å ta del i aktiviteter som er aktuelle for alderstrinnet. Det er derfor av stor betydning for *ungdommens selvbilde* at det legges til rette for å finne egnede aktiviteter og sosiale arenaer, og egnede hjelpere som "glir inn" sammen med ungdommen. Spørsmål knyttet til mulighet for å få kjæresten og *seksualitet* kan være vanskelige, men det er svært viktig at dette er tema ungdommen ikke blir sittende alene med. Mange har utbytte av samtaler med psykolog om disse problemstillingene. Familieveiledning er også ofte et behov. I denne fasen har også mange stort utbytte av gruppeopphold, hvor vanskene og anderledesheten deles med andre som lever i tilnærmet lik livssituasjon. På skolen vil faglige krav nå være så vidt høye at de som har kognitive vansker vil være helt avhengige av tilrettelagt undervisning. Nevropsykologisk utredning og veiledning som grunnlag for faglige prioriteringer og senere *yrkesrettledning* er ofte aktuelt. Dette kan også være nødvendig når ungdommen blir 16 år og har anledning til å begynne øvelseskjøring. Ved Sunnaas sykehus har de utviklet egne prosedyrer for nevropsykologisk vurdering i forbindelse med *kjøreeopplæring*.

## **2.0 Kognitiv utvikling / nevropsykologisk utredning og oppfølging**

Kognitive vansker som del av det kliniske bildet ved MMC og hydrocephalus, var lenge et neglisjert område. De siste 10 år har det vært en økende oppmerksomhet rettet mot dette, og avvik i kognitiv utvikling hos barn med MMC og hydrocephalus er i dag godt dokumentert. Vi står overfor en heterogen gruppe med stor variasjon i kognitivt funksjonsnivå. Gruppetata viser at generelt evnenivå (målt ved IQ) befinner seg innenfor, men med et gjennomsnitt i nedre del av det normale variasjonsområdet. Spredningen i gruppen er imidlertid stor og vi ser alle nyanser av kognitiv fungering innenfor gruppen. Enkelte kan ha et generelt evnenivå i overensstemmelse med eller over aldersgjennomsnitt. Også i slike tilfeller kan det forekomme spesifikke funksjonsutfall. I andre tilfeller foreligger det omfattende kognitiv svikt innenfor flere funksjonsområder, og et generelt evnenivå betydelig under aldersgjennomsnitt. Gruppetata viser at det kliniske bildet hos barn med MMC og hydrocephalus er preget av større sprik i kognitiv funksjonsprofil enn det man finner hos funksjonsfriske barn. Disse vanskene er ofte "usynlige" sammenlignet med andre symptomer og utfall som følger diagnosen. Den enkeltes evne til mestring, og sosial og emosjonell tilpasning, avhenger i stor grad av kognitive forutsetninger, og er som sådan utslagsgivende for den enkeltes utvikling og livskvalitet. Kognitive vansker er primært relatert til hydrocephalus, men også barn som ikke har utviklet hydrocephalus, eller som har såkalt arrestert hydrocephalus, kan ha spesifikke kognitive vansker. Barn utvikler seg, og et barns kognitive funksjonsprofil endrer seg som en naturlig følge av utvikling. Barn med medfødte endringer i kognitiv profil vil utvikle seg annerledes, og det kan være vanskelig å forutsi hvordan utviklingsforløpet vil være. Barn kan "vokse inn i" større vansker, eller de kan "vokse ut av" dem. Barn med MMC og hydrocephalus kan få komplikasjoner som medfører behov for nevrokirurgiske korreksjoner, og både komplikasjoner og inngrep kan føre til midlertidige eller permanente endringer i kognitiv fungering.

Dette tilsier at det enkelte barns kognitive utvikling må følges opp ved utredninger på ulike alderstrinn. Hvor ofte, og hvor bredt utredningene skal legges opp vil avhenge av kompleksitet hos det enkelte barn.



## 2.1 Organiske årsaker til kognitive vansker ved MMC

*Hydrocephalus* er en tilstand der det skjer en opphopning av cerebrospinalvæske i ventrikkelssystemet som igjen fører til et forhøyet intracranielt trykk.

Cerebrospinalvæsken fungerer som en "støtdemper" for hjernen, og som et filter mellom hjernecellene og blodet. Dersom det oppstår ubalanse mellom produksjon av cerebrospinalvæske i ventriklene og overflateabsorpsjon av væsken, kan hydrocephalus være resultatet. Hjernecellene er følsomme for trykk, og forhøyet trykk over tid kan føre til skader på omkringliggende hjernevev. Disse endringene kan gi utslag i kognitiv funksjonsprofil. Hydrocephalus utvikles hos 70 - 90% av alle spedbarn med MMC og opp mot 90% av disse har behov for regulering av det intrakranielle trykket. Fra 1960 har dette vært gjort ved at det opereres inn en *shunt*. En shunt er en trykksensitiv ventil som drenerer cerebrospinalvesken ut av ventrikkelssystemet og ned i bukhulen eller, unntaksvis, til hjertet. Det kan oppstå *shuntsvikt* som kan skyldes både over- og underdrenasje. Svingninger i intracranielt trykk som følge av shuntsvikt, medfører kognitive utfall som kan være forbigående, men som også kan bli varige. Et alternativ til shunt er å drenere overflødig cerebrospinalvæske gjennom en stomi fra 3. ventrikkel, såkalt *ventriculostomi*. Denne metoden innebærer at det kirurgisk lages et lite hull i bunnen av 3. ventrikkel slik at overflødig væske finner et naturlig utløp fra hjernen. Dette er en relativt ny metode i Norge. Man antar at 2/3 av de som utvikler hydrocephalus vil kunne nyttiggjøre seg denne drenasjemetoden.

Jack M. Fletcher og medarbeidere (1992) påpeker at en *delvis agenesi eller hypoplasi av corpus callosum og capsula interna* er vanlig ved MMC, og likedan andre anomalier i hvit substans innen hemisfærene og i bakre områder av hjernen. Disse endringene relateres både til avvik i embryogenesen og til følgetilstander av hydrocephalus. Redusert størrelse på både corpus callosum og capsula interna korrelerer positivt og signifikant med nonverbale kognitive mål.

*Arnold Chiari type 2* er en misdannelse der den forlengede marg, nedre del av hjernestammen og lillehjernen er feilplassert og ligger i øvre del av ryggmargskanalen. Dette innebærer risiko for økt trykk i bakre skallegrop og/eller foramen magnum. Symptomer som hodepine, samsynsvansker, koordinasjonsvansker, nedsatt håndfunksjon og finmotorikk, respirasjon- og svelgevansker kan forekomme. Nevrokirurgisk utvidelse av foramen magnum og øvre nakkevirvler kan være nødvendig. Disse utfallene kan ha indirekte eller direkte innvirkning på kognitive funksjoner.

## 3.0 Forekomst og utredning av kognitive vansker ved MMC

### 3.1 Utredning av kognitive vansker

Generelle evnevurderinger gir informasjon om i hvilken grad et barn følger en utviklingskurve som er i overensstemmelse med det som forventes på aktuelle alderstrinn. Dersom en slik undersøkelse påviser avvik, vil dette være indikasjon for at det bør gjennomføres en mer funksjonsspesifikk undersøkelse; en nevropsykologisk utredning. Generelle evnevurderinger kan i de fleste tilfeller gjennomføres lokalt i regi av PP-tjenesten. Nevropsykologiske undersøkelser gjennomføres oftest i regi av fylkenes habiliteringsteam eller spesialpedagogiske kompetansesentra. Dersom kompetansen ikke foreligger i fylket, kan det henvises videre, blant annet til BNS. En nevropsykologisk utredning av et barn med MMC og hydrocephalus må legges bredt opp slik at den omfatter de funksjonsområder som man erfaringsmessig vet kan være berørt av tilstanden. En full undersøkelse gjennomføres i løpet av 6 til 8 timer avhengig av barnets alder og funksjonsnivå.

En barnenevropsykologisk utredning kan baseres på egne testbatterier som er utarbeidet for dette. Den enkelte nevropsykolog kan også sette sammen batterier basert på delprøver som er sensitive for de funksjonene som skal undersøkes. Av testbatterier kan nevnes:

- Halstead – Reitan batteriet (Fra 5 år og opp til voksen)
- NEPSY (3 –12 år)

### 3.2 Generelt evnenivå

Det er gjort mange studier som undersøker generelt evnenivå ved ryggmargsbrokk og hydrocephalus. Generelt evnenivå måles med generelle evnetester, såkalte intelligens tester, som gir mulighet for å utlede en intelligenskoeffisient (IQ).

Undersøkelser viser at barn og unge med ryggmargsbrokk og hydrocephalus som gruppe har et gjennomsnittlig funksjonsnivå som ligger ca et standardavvik under gjennomsnittet for en normalpopulasjon. Det er også godt dokumentert at det foreligger en diskrepans mellom verbal- og utførings IQ, med lavere prestasjoner på non-verbale enn verbale mål (Thompson, N. et al., 1991; Fletcher, J, et al., 1992; Holler, K. et al., 1995; Casari, E. & Fantino, A., 1998).

*Metoder:* Generelt evnenivå utredes med generelle evnetester. *Wechslers tester* kan anvendes fra småbarnsalder og opp til voksen alder, og gir et godt bilde av individuell utviklingsprofil. Testene er oversatt, standardisert og normert for norske forhold.

- Wechsler Preschool and Primary Scale of Intelligence-Revised (WPPSI-R)
- Wechsler Intelligence Scale for Children-Revised (WISC-R)
- Wechsler Adult Intelligence Scale-Revised (WAIS-R)

Testene består av 12 delprøver: 6 verbale prøver og 6 utføringsprøver. Det samlede resultat gir grunnlag for utregning av en IQ, og verbal- og utføringsprøvene gir henholdsvis grunnlag for utregning av en verbal koeffisient (VQ) og en utføringskoeffisient (PQ).

Av andre metoder som også benyttes kan nevnes:

- McCarthy Scales of Children's Abilities.
- Stanford – Binet Intelligence Scale.

Barn opp til 3 – 4 år gjennomgår en *utviklingsvurdering*. Dette er en vurdering som beskriver barnets ferdigheter/ferdighetsnivå på bakgrunn av lekpregede aktiviteter, og som vurderer dette i forhold til en norm for alder. Test for utviklingsvurdering:

- Bayley Scales of Infant Development.

### 3.3 Oppmerksomhet

Oppmerksomhetsfunksjoner ligger til grunn for vår evne til å være konsentrert og målrettet i forhold til våre omgivelser og er nært relatert til persepsjon og hukommelse. Undersøkelser har vist at barn med ryggmargsbrokk og hydrocephalus er i risiko for å ha nedsatt evne til å opprettholde oppmerksomhet over tid, *vedvarende oppmerksomhet*, nedsatt evne til å *fokusere oppmerksomhet*, og nedsatt evne til å *skifte oppmerksomhet* på en fleksibel måte mellom ulike stimuli. Barna lar seg også lettere *distrahert* av ikke-relevante stimuli i omgivelsene (Fletcher J. et al., 1996; Loss N., 1998).

*Metoder:* Det finnes en rekke metoder som undersøker oppmerksomhetsfunksjoner. Ved utredning av barn og unge med MMC og hydrocephalus, er det viktig å velge et sett av metoder som gjør det mulig å differensiere mellom ulike oppmerksomhetsvansker.

- *Reaksjonstidsmål:* Det ligger ofte en langsommere prosesseringshastighet til grunn for oppmerksomhetsvansker, og ulike reaksjonstidsmål kan derfor benyttes (Lezak, M., 1995).
- *Vigilans-tester:* Vigilans, eller årvåkenhet, utredes oftest ved presentasjon av serier med stimuli. Oppgaven består i å avmerke eller signalisere hver gang et gitt stimulus dukker opp. Vedvarende oppmerksomhet undersøkes ved å presentere stimulusrekker over lengre tid. Eksempler på en slike tester er *Childrens Checking Task*, *kanseleringsoppgaver*, for eksempel bokstav- eller talloverstrykningsoppgaver, og *Rapidly Recurring Target Figures Test*.
- *Oppmerksomhetsspenn* kan til eksempel undersøkes med *Paced Auditory Serial Addition Test (PASAT)*.
- *Kort-tidsminne kapasitet* er et uttrykk for *hvor mye* som kan prosesseres, i motsetning til mål på *hvor raskt* prosessering foregår. Minnespenn for tall og bokstaver, forlengs og baklengs prosessering, er vanlig å bruke. Et eksempel på en slik metode er delprøven *"Tallhukommelse"* fra Wechsler prøvene. *Knox Cube Test* er en test for umiddelbart visuospatialt oppmerksomhetsspenn.

- *Trail Making Test (del A og B)* er en test som forutsetter kompleks visuell skanning, motorisk tempo og årvåkenhet.
- *Wisconsin Card Sorting Test*, opprinnelig et mål på kognitiv fleksibilitet, kan benyttes som et mål på evne til å skifte oppmerksomhetsfokus.

Ved fortolkning av oppmerksomhetsprøver er det viktig å være oppmerksom på at andre forutsetninger for funksjon, som håndfunksjon/motorisk tempo og visuopersepsjon, kan innvirke på resultatene. Data fra forskjellige funksjonsområder må derfor vurderes samlet.

### 3.4 Abstraksjon, resonnering, fleksibel tenkning og problemløsning

Dette er overordnede kognitive funksjoner som blant annet forutsettes for å organisere sanseinntrykk, integrere ulike inntrykk, prosessere og sortere to eller flere parallelle mentale hendelser. De er med å legge grunnlag for å omgjøre kognitive prosesser til handling og evaluere om handlingen er passende i forhold til situasjonsvariabler. Manglende evne til å tenke ut over et konkret nivå, generalisere fra en situasjon eller en regel til en annen, og løse problemer/oppgaver ved hjelp av relevante problemløsningstrategier, er vanlig tegn på at det foreligger vansker på dette funksjonsområdet. Det er funnet at barn og unge med MMC og hydrocephalus har sammensatte vansker på dette området, og at vanskene forekommer uavhengig av generelt evnenivå og lesjonsnivå (Dise, J. & Lohr, M., 1998).

#### Metoder:

- Wisconsin Card Sorting Test er sensitiv for evne til fleksibilitet vs. perseverasjon, problemløsningseffektivitet, og evne til å lære gjennom erfaring.
- Category Test fra Halstead-Reitan testbatteri er sensitiv for abstraksjonsevne og fleksibel tenkning.
- Trail Making Test er sensitiv for mental effektivitet og fleksibilitet.
- Raven's Coloured Progressive Matrices er sensitiv for evne til visuell problemløsning.

### 3.5 Hukommelse

Flere undersøkelser dokumenterer forekomst av vansker relatert til lagring og gjenkalling av både verbal- og visuell informasjon, og læringsprosesser hos barn og unge med MMC og hydrocephalus (Fletcher, J., et al., 1992; Scott, M., et al., 1998).

#### Metoder:

- Rant Memory Test
- Lurias 10-ords prøve
- Benton Visual Retention Test
- Delprøver fra NEPSY
- Ray-Osterriths Complex Figure Test, gjenkallingsversjonen.

### 3.6 Språk

Språkrelaterte funksjoner oppfattes ofte som et ressursområde hos barn og unge med MMC og hydrocephalus. Undersøkelser viser imidlertid at gruppen er i risiko for å utvikle spesifikke vansker også på dette området. Fletcher et al. (1992) finner at det foreligger en diskrepans mellom verbale-og utføringsrelaterte funksjoner. Han påpeker at dette ikke er ensbetydende med at barn med hydrocephalus har normale språkfunksjoner, men at deres non-verbale ferdigheter er dårligere utviklet enn de språklige. Brookshire et al. (1995) fant at hydrocephalus hos barn påvirker flere spesifikke språkfunksjoner. De fant at barna hadde nedsatt fonologisk oppmerksomhet, semantiske vansker, nedsatt verbalt flyt og ordletingsvansker sammenliknet med et kontrollutvalg.

*Metoder:*

- Delprøver fra NEPSY
- Verbalt flyt
- Benevningsoppgaver
- Token testen
- Ordforståelse

### 3.7 Visuoperseptuelle og visuomotoriske funksjoner

Fletcher et al. (1992) undersøkte et stor utvalg (N=90) barn med hydrocephalus og en tilsvarende kontrollgruppe i alderen 5 – 7 år med generelle evneprøver (WISC-R og McCarthy Scales). De finner en klar forskjell mellom språkrelaterte og utføringsrelaterte prestasjoner, hvor det er resultatene på utføringsprøvene som ligger lavere enn normalt. Holler et al. (1995) kom frem til at deres data indikerer likhetstrekk med non-verbale lærevansker syndromet. Barn med MMC og hydrocephalus har ofte nedsatt visuomotorisk tempo, og spesifikke visuoperseptuelle og visuospatiale vansker. Vi ser ofte grader av konstruksjonsvansker/ konstruksjonsdyspraksi.

*Metoder:*

- Utføringsprøver fra generelle evnetester
- Figurkopieringsoppgaver
- Ray-Osterriths komplekse figur
- Motor-Free Visual Perception Test (MVPT), Colarusso
- Tactual Performance Test
- Delprøver fra NEPSY

### 3.8 Håndfunksjon

Det foreligger bred forskning som har hatt som mål å beskrive finmotoriske funksjoner hos barn med MMC og hydrocephalus. Finmotoriske vansker og nedsatt psykomotorisk tempo går igjen i beskrivelsene. Dette er ferdigheter som forutsettes ved skriving, tegning, og flere selvhjelpsfunksjoner. Wallace (1973) fant at så mye som 70% av 225 barn med MMC hadde unormal håndfunksjon. Fletcher et al. (1975) fant at 74% av 187 barn med hydrocephalus hadde finmotoriske koordineringsvansker. Flere undersøkelser viser at det er høyere forekomst av usikker dominans, ambidekstralitet og venstrehendthet hos barn og unge med MMC og hydrocephalus. Likedan har man funnet nedsatt flyt i bevegelsene, beskrevet som at bevegelsene har en dyspraktisk kvalitet. Videre har man funnet nedsatt kraft i begge hender. Hetherington & Dennis (1999) gir en god oversikt over forskning i forhold til håndfunksjon ved MMC.

*Metoder:*

- Fingertapping Test
- Grooved Pegboard
- Maze Coordination Test
- Delprøver fra NEPSY
- Hånd dynamometer

Sensoriske prøver bør også inkluderes:

- Taktil impersepsjonstest
- Sandpapir test

## Taktil formgjenkjenning

### 3.9 Oppsummering

Utredning av kognitive funksjoner bør gjøres med jevne mellomrom i oppveksten til barn med MMC. Kognitive funksjonsutfall er ofte relatert til hydrocephalus, men enkelte vansker kan forekomme også i tilfeller hvor det ikke er påvist hydrocephalus. Av denne grunn anbefales det å gjennomføre utviklingsvurdering av alle barn med MMC i løpet av

første 3 leveår. Deretter bør det gjennomføres en generell evnevurdering i forbindelse med forberedelse til skolestart. Dersom denne undersøkelsen viser avvikende resultater, bør det henvises videre til en nevropsykologisk undersøkelse. Enkelte vansker blir mer synlige ettersom miljøkravene øker, og dette kommer ofte frem når barna går i 4. – 5. klasse. Dette medfører et behov for individuelt tilrettelagt undervisning, og en nevropsykologisk undersøkelse bør ligge til grunn for tilråding av slik tilrettelegging. Overgang til ungdomsskole er neste markante overgang i barnets skolegang, og det bør gjennomføres en ny vurdering i forbindelse med planlegging av denne overgangen. Det samme gjelder før overgang til videregående skole. Det kan også være aktuelt å gjennomføre en egen utredning i forbindelse med kjøreopplæring, sertifikat. Det anbefales at det gjennomføres generelle evnevurderinger av alle barn med MMC i forbindelse med disse nevnte overgangene. Behovet for nevropsykologisk undersøkelse, evt. nevropsykologisk screening, vurderes på bakgrunn av resultatene på disse undersøkelsene. Det kan være indikasjon for undersøkelser på andre tidspunkt dersom foreldre eller lærere reagerer på at barnet forandrer seg, evt. som følge av komplikasjoner relatert til hydrocephalus eller Arnold Chiari problematikk.

## 5.0 Referanser

- |                                 |   |
|---------------------------------|---|
| Brookshire, B.L. et al. (1995)  | Specific Language Deficiencies in Children with Early Onset Hydrocephalus.<br>Child Neuropsych. Vol. 1; no 2; pp 106-117  |
| Bruner, Joseph et al.(1999)     | Fetal Surgery for Myelomeningocele and the incidence of Shunt-Dependent Hydrocephalus.<br>JAMA 1999; 282; 1819 - 1825   |
| Casari, E. & Fantino, A. (1998) | A longitudinal Study of Cognitive Abilities and Achievement Status of Children with Myelomeningocele and their Relationship with Clinical Types.<br>Eur. Pediatr. Surg., 8, Suppl. 1, 52-54 |
| Dise, J. & Lohr, M. (1998)      | Examination of Deficits in Conceptual Reasoning Abilities Associated with Spina Bifida.<br>J. Phys. Med. Rehabil., Vol 77, no 3, pp 247 – 251   |
| Fletcher, Jack et al.(1992)     | Cerebral White Matter and Cognition in Hydrocephalic Children.<br>Arch. Neurol. 49: 818-824   |
| Fletcher, Jack et al.(1992)     | Verbal and Nonverbal Skill Discrepancies in Hydrocephalic Children.<br>Journ. Clin. Exp. Neuropsychol. 14: 4: 593-609   |
| Fletcher, Jack et al. (1995)    | Behavioral Adjustment of Children With Hydrocephalus: Relationships With Etiology, Neurological, and Family Status.<br>Journ. Ped. Psychol. 20: 1: 109-125                                  |
| Fletcher, Jack et al.(1996)     | Attentional Skills and Executive Functions in Children With Early Hydrocephalus.<br>Developmental Neuropsych. 12: 1: 53-76  |
| Holler, Karen et al. (1995)     | Neuropsychological and Adaptive Functioning in Younger Versus Older Children Shunted for Early Hydrocephalus.<br>Child Neuropsychology 1: 1: 63-73  |

- Hetherington, Ross og Dennis, Maureen (1999) Motor Function Profile in Children With Early Onset Hydrocephalus. *Developmental Neuropsych.* 15: 1: 25-52
- Hommet, Caroline et al.(1999) Neuropsychologic and Adaptive Functioning in Adolescents and Young Adults Shunted for Congenital Hydrocephalus. *Journ. Child Neurol.* 14: 3: 144-150
- Ito, Jun-ichi et al. (1997) Neuroradiological assesment of visuoperceptual disturbance in children with spina bifida and hydrocephalus. *Developm. Med. Child Neurol.* 39: 385-392
- Loss, Nancy et al.(1998) Attention in Children with Myelomeningocele. *Child Neuropsychology* 4: 1: 7-20
- Minchom, P. et al. (1995) Impact of functional severity on self concept in young people with spina bifida. *Arch. Disease Childh.* 73: 48-52
- Parkin, P. C. et al (1997) Development of a health-related quality of life instrument for use in children with spina bifida. *Quality of Life Research*
- Scott, Mary Ann et al. (1998) Memory Functions in children With Early Hydrocephalus. *Neuropsychology* 12: 4: 578-589
- Thompson, Nora et al. (1991) Cognitive and Motor Abilities in Preschool Hydrocephalics. *Journ. Clin. Exp. Neuropsychol.* 13: 2: 245-258
- Williams J. & Lyttle S.(1998) Mother and Teacher Reports of Behaviour and Perceived Self-Competence of Children with Hydrocephalus. *Eur. Journ. Pediatr. Surg.* 8: 1: 5-9
- Zurmohle, Uwe-Martin et al (1998) Psychosocial Adjustment of Children With Spina Bifida. *Journ. Child Neurol.* 13: 2: 64-70

## **VIII. PEDAGOGENS OPPGAVER**

**Inger Ma Graff-Wang, Kerstin Hellberg og Marit Heiberg Lund**

Ryggmargsbrokk gir kognitive utfall som kan medføre lærevansker i større eller mindre grad. I tillegg har de fysiske følgene som urin- og tarmproblemer, motoriske lammelser og hydrocephalus/shuntproblemer store konsekvenser i en skolehverdag.

## 1.0 Funksjonsområder

Vi beskriver 6 funksjonsområder og konsekvenser av kognitive vansker for barnas fungering på skolen:

- Generelle problemer med hensyn til innlæring
- Lesevansker
- Skrivevansker
- Matematikkvansker
- Konsekvenser for andre fag
- Sosial integrering og fellesskap

### 1.1 Generelle problemer med hensyn til innlæring

I skolesituasjonen får barn og unge med MMC ofte merkelappen "lat, giddalaus, får ikke noe gjort, ukonsentrert og skravlete". Det er nok riktig at de kan oppleves slik, men det er viktig å være klar over at dette har organiske årsaker. Skadens art, shuntsvikt m.m. gjør at barna ofte har problemer med oppmerksomhet, konsentrasjon, oppstart, initiativ, organisering og planlegging.

De fleste barn med MMC har også et lavere arbeidstempo enn det som er vanlig. Siden dette er organisk betinget, lar det seg ikke trene bort.

Hukommelsesproblematikk er hyppig forekommende. På samme måte er problemer med simultankapasitet vanlige, noe som medfører vansker med å forholde seg til flere ting samtidig. Dette innebærer også at innlæringskurven blir langsom og at barna er avhengige av hyppig repetisjon og overlæring.

Typisk for denne gruppen er at de er verbale, men at talen ofte mangler dybde. Den flytende verbaliteten medfører at barnet lett blir mistolket, slik at det blir stilt for høye faglige krav.

Overnevnte vansker har store konsekvenser spesielt i forhold til lesing, skriving og matematikk. Det har også stor betydning for barnas fungering generelt i en kompleks skolesituasjon og med hensyn til det sosiale.

### 1.2 Lesevansker

De språklige forutsetningene kommer i første rekke når man skal lære å lese. Barn som er fortrolige med språklydene (fonembevisste) har store fordeler når de skal lære dette. Allerede i småbarnsalderen starter leseutviklingen.

Leseutviklingen deles inn i 4 trinn: Pseudolesing, logografisk lesing, alfabetisk – fonologisk lesing og ortografisk lesing

Lesefunksjonen kan beskrives som en kommunikasjonsprosess som består av to hovedkomponenter, avkoding og leseforståelse:

#### *Avkoding:*

Avkoding er den tekniske delen av lesefunksjonen, der barnet skal gjenkjenne bokstaver og ord og knytte forbindelser til tidligere lærte ord. Avkodingsprosessen består av flere delprosesser, hvor blant annet visuell persepsjon, oppmerksomhet, korttids- og langtidshukommelse spiller en viktig rolle. Som tidligere beskrevet har barn med MMC ofte problemer på disse områdene.

Visuell persepsjon omfatter for eksempel å tolke og oppfatte former og figurer, evnen til figur - grunnoppfattelse og diskriminering. Slike problemer kan medføre at barnet får vansker med å oppfatte og fastholde visuelle symboler og av denne grunn kan forveksle bokstaver og stavelser. De kan også ha vansker med å rette oppmerksomheten for eksempel mot én bokstav eller ett ord på en side med mye tekst.

Vansker med visuospatiale funksjoner kan gi problemer i forhold til lesing, kan vises ved at barnet oppfatter bokstaver/tall speilvendt og reverserer hele ord.

Barn med lesevansker vil trenge lang tid på selve avkodingen og for at selve leseprosessen skal bli automatisert. Først da kan barnet rette sin oppmerksomhet til selve innholdet i teksten.

#### *Leseforståelse:*

Som tidligere nevnt er barn med MMC ofte verbale (hyperverbale). De kan lære seg å lese flytende, dog litt sent, men forståelsen kan være dårlig. Det kreves aktiv oppmerksomhet for å få utbytte av lesing, og derfor har det mye å si hvor opplagt barnet er. Denne gruppen har ofte en varierende dagsform, noe som får betydning for innlæringen.

Andre kognitive funksjoner som har betydning for leseforståelsen er problemer med visuell og auditiv hukommelse, som er avgjørende for å kunne gjenkjenne og huske bokstaver, lyd, stavelser, ordbilder etc. Dette er nødvendig for å kunne automatisere lesingen og fastholde informasjonen lenge nok for å få med seg forståelsen. Her spiller simultankapasiteten også inn.

Det er viktig at barna henvises videre til spesialist når det er mistanke om hørsels- eller synsproblematikk. I forhold til syn, bør ikke bare visus, men også samsyn og annen synsproblematikk undersøkes.

### 1.3 Skrivevansker

Skriving er en språklig aktivitet lik lesing. Lese- og skriveutvikling går ikke parallelt. Det ser ut til at skrivingen "drar" lesingen. De fleste barn med MMC har vansker med finmotorikken. Det er en tendens til at mange av disse barna er seine til å utvikle hånddominans og er ofte venstrehendte. Sammen med andre finmotoriske vansker kan skriveinnlæringen bli problematisk. Nedsatt gripestyrke og umodne bevegelser påvirker det fine pinsettgrepet som kreves for skriveoppgaver. Sammen med problemer av visuokonstruktiv og visuomotorisk art kan dette medføre vansker med å forme bokstaver og tall. Nedsatt finmotorisk tempo og koordinasjon er problemer som tiltar, fordi kravene til arbeidsmengde og tempo øker oppover i klassetrinnene.

Skriveutviklingen deles inn i 4 trinn: Lekeskriving, semifonologisk skriving, fonologisk skriving og ortografisk - morfologisk skriving. Ved utredning ser vi ofte at både på den tekniske skrivingen og evnen til å formulere seg skriftlig er affisert.

#### *Skrivemotoriske ferdigheter:*

Erfaring viser at barn med MMC ofte har et umodent grep som påvirker det fine pinsettgrepet, som så ofte kreves for ferdighetsoppgaver. Mangler dette blir skriften sein og klossete.

#### *Skriftspråk:*

Følgende kognitive funksjoner er viktig for å kunne mestre skriftspråket:

- Visuell persepsjon. Dette omfatter for eksempel tolking/oppfattelse av former og figurer, evnen til figur - grunnoppfattelse og diskriminering, noe som har betydning for barnets evne til å gjenkjenne og gjenkalle bokstaver/tall.
- Visuospasiale funksjoner som for eksempel rom -retning. Manglende rom - retningssans vises blant annet ved reversering av bokstaver og tall. Problemer på det visuospasiale område kan også gi vansker med å følge en linje fra venstre til høyre.
- Visuokonstruksjon. Ved problemer på dette området har barnet fremfor alt vansker med kopiering dvs. omdanne visuell stimuli til skrift.
- Visuell korttidshukommelse. Problemer her vises blant annet ved vansker med å lære ikke lydrette stavemåter.
- Sekvensiering. Dette omfatter for eksempel å kunne oppfatte og huske rekkefølgen innen en sekvens.



- Assosiasjon av visuelle symboler. Med dette menes for eksempel å kunne koble lyd med bokstaver og tall.
- Auditiv persepsjon. Problemer på dette området kan medføre at barnet misoppfatter hva som blir sagt og dermed får mange skrivefeil.

#### *Evne til å uttrykke seg skriftlig:*

For å kunne uttrykke seg skriftlig og produsere en tekst, kreves evne til å kunne disponere materiellet, kunnskaper og en viss fremdrift. Mange barn og unge med MMC har problemer med:

- Planleggings- og organiseringsproblemer.
- Oppstartsproblemer.
- Manglende begrepsforståelse og ordforråd.

## 1.4 Matematikkvansker

Matematikk-innlæringen tar i stor grad utgangspunkt i visuelle forklaringsmodeller. Samtidig krever matematikk-tilegnelsen evne til å forstå grunnleggende begreper, oppfatte og lære strukturen i posisjonssystemet. For å komme videre i matematikkforståelsen er det viktig å kunne huske og bruke nye strategier som bygger på allerede innlært kunnskap og strategier. Dessuten må man kunne veksle mellom strategier og ha evne til problemløsning.

Barn og unge med MMC har ofte omfattende matematikkvansker, da deres kognitive problemer innvirker på alle de ovennevnte områder.

Finmotoriske problemer gjør seg naturligvis også gjeldende i matematikken. Vi henviser til punkt 2 vedrørende dette. Problemer med visuokonstruktive vansker innvirker negativt på barnas evne til å mestre lange oppstillinger, kopiere former og utføre konstruksjonsoppgaver.

Manglende begrepsforståelse skaper store problemer ved den grunnleggende matematikkinnlæringen. Videre oppover i klassene, hvor kravene til abstraksjon og generalisering øker, blir disse problemene forsterket.

Vansker med å oppfatte struktur og sekvenser har ikke bare konsekvenser for forståelsen av tallsystemets oppbygging, men også for evnen til å kunne fastholde en struktur og bygge videre på den.

Problemer med visuell persepsjon som for eksempel tolking/oppfattelse av former og figurer har store konsekvenser for matematikkinnlæringen. Dette gjelder både evnen til å tolke og gjenkjenne mengder og tall, samt å forstå sammenkoblingen mellom disse. Visuell komplettering har betydning for å kunne få noe meningsfullt ut av visuelle forklaringsmodeller.

Visuospatiale problemer som for eksempel rom – retningsproblematikk, vises blant annet ved at barna har vansker med å forholde seg til posisjonssystemet og oppfatte flersifrede tall. Geometri er et annet problemområde, hvor vansker med både rom – retning og visuokonstruksjon har stor betydning.

Hukommelsesproblematikk, både visuell og auditiv, har store konsekvenser for automatisering av utregninger innen de fire regneartene. Spesielt blir dette merkbart ved innlæring av multiplikasjonstabellene. Herunder kommer også vansker med å huske innlærte strategier. Dårlig simultankapasitet forstørrer problemet.

Vansker med problemløsning vises i evnen til å finne frem og velge riktig strategi, noe som for eksempel kreves ved tekstoppgaver. Dette blir mer synlig oppover i klassene, hvor oppgavene blir mer komplekse.

## 1.5 Konsekvenser for andre fag

De funksjonsområdene vi har beskrevet, kan også ha stor betydning for alle skolefagene.

- Hukommelsesproblemer og vansker med ikke lydrette stavemåter gjør utslag i forhold til fremmede språk (lese, skrive, lære gloser).

- Evnen til å generalisere, overføre abstrakte begreper til konkrete eksempler, er ofte dårligere hos barn med MMC. Dette gjelder ikke bare i matematikk, men i de fleste andre fag; ikke minst når det gjelder grammatikk og innlæring av fremmede språk.
- Problemer med begreper og leseforståelse vil slå ut i mange fag etter hvert, og elevene vil trenge ekstra forklaring for å få med seg et meningsinnhold.
- Kunnskapstilegnelse ved prosjekt/oppgaveskriving er mindre tilgjengelig for bevegelseshemmede elever. De kan ikke så lett komme inn på bibliotek og offentlige kontorer.
- Planleggings- og organiseringsvansker skaper problemer for eksempel ved fysikk- og kjemi-innføringer, særoppgaveskriving og prosjektarbeid.
- Problemer med skriftlige besvarelser i alle fag.
- Lavere arbeidstempo vil vise seg i alt arbeid i forhold til kunnskapsinnhenting, innlærings-tempo, skriving og også praktisk.
- Høyt fravær p.g.a. medisinske forhold kan skape ytterligere problemer.

## 1.6 Sosial integrering og fellesskap

De typiske lærevanskene for MMC slår også ut sosialt:

- De feiltolker ofte sosiale situasjoner, mimikk, regler i en gruppe.
- De har gjerne færre erfaringer enn sine jevnaldrende.
- Mange er mer umodne enn andre.
- Mange kommer gjerne tidligere i puberteten enn andre.
- Retningsvanskene/lærevanskene slår gjerne ut i forståelse av regler i spill og lek.
- Det samme gjelder i det å finne frem i nærmiljøet.

*Tilleggsvansker som også får innvirkning på sosialt liv:*

- Barn og unge med MMC er mindre mobile og dermed forhindret fra mange aktiviteter
- De ser ofte annerledes ut
- Noen kan ha kroppslukt som kan virke negativt på andre.
- Fra ca tiårsalder blir mange mer klar over sitt eget handikap og ser den forskjellen som alltid kommer til å være der. Dette kan skape økt nedstemthet og resignasjon.
- Fra ungdomsskolealder blir ofte all ungdom mer selvcentrert. I den perioden kan tidligere venner svikte; noe som kan være tøft for den funksjonshemmede.
- Det kan etter hvert bli vanskeligere å skape situasjoner hvor også den funksjonshemmede har en naturlig plass.

## 2.0 Prosedyre for utredning

Her redegjør vi for tester og observasjonsmetoder vi bruker på forskjellige alderstrinn. Under testingen må man observere de funksjonene som er nevnt under punktet 2.1 om problemer ved innlæring. Barnas/ de unges bøker, skrivebøker og permer gir også nyttig informasjon.

### 2.1 Testmaterieell - Førskolealder

*Lesing/skriving:*

- Reynells språktest (4 – 6 år)
- ITPA, en psykolingvistisk test (4 – 10 år)
- SOP, standardisert ordprøve (3 ½ - 7 ½ år)
- SIT, impressiv språktest (3 – 7 år)
- Se bildet – si ordet, begrepsoppfatning (5 – 6 år)
- Ringeriksmateriellet (5 – 7 år)
- POM, pedagogisk observasjonsmaterieell (6 – 8 år)

- FBH- prøvet, finmotorisk del
- Mono-binevral test i forhold til hørseldominans
- Dikotisk lyttetest i forhold til hørseldominans

*Andre observasjoner:*

- Kims lek
- Matching av farger/bokstaver/tall
- Tegning og lekeskriving

*Matematikk:*

- Før tallene, kjennskap til førmatematiske begreper (Snorre Ostad)
- ITPA, en psykologvistisk test
- POM, pedagogisk observasjonsmaterieil
- FBH- prøvet, finmotorisk del

*Andre observasjoner:*

- Matching av farger/former/tall
- Rekketelling
- Spontan mengdegjenkjennelse
- Seriasjon
- Kategorisering
- Korrespondanse og telling med korrespondanse

## 2.2 Testmaterieil - Grunnskolen

*Lesing:*

- ITPA, en psykologvistisk test (4 – 10 år)
- SOP, standardisert ordprøve (3 ½ - 7 ½ år)
- SIT, impressiv språktest (3 – 7 år)
- Ringeriksmaterieilet (5 – 7 år)
- POM, pedagogisk observasjonsmaterieil (6 – 8 år)
- Aston Index, kartleggingsprøve i forhold til lese- og skrivevansker
- Carlstens lesetest
- Kåre Johnsen, Leseprøve
- Ordkjedetesten (3 – 10 klasse)
- KOAS Kartlegging av ordavkodingsstrategier (databasert)
- KOAP Kartlegging av ordavkodingsprosesser (databasert)
- Mono-binevral test i forhold til hørseldominans
- Dikotisk lyttetest i forhold til hørseldominans

*Skriving:*

- Hånddominans-test
- FBH- prøvet, finmotorisk del
- Aston Index, kartleggingsprøve i forhold til lese- og skrivevansker
- Carlsten, diktat
- Kåre Johnsen, Skriveprøve

*Matematikk:*

- ITPA, en psykologvistisk test (4 – 10 år)
- POM, pedagogisk observasjonsmaterieil (6 – 8 år)
- Deler av Marit Holm og Snorre Ostad 's Matematikkprøve
- Kartleggingsprøve matematikk, Bjørn Myhre
- Kartlegging ved lærevansker i matematikk, Olav Lunde

*Andre observasjoner:*

- Matching av farger/former/tall

- Rekketelling
- Spontan mengdegjenkjennelse
- Seriasjon
- Kategorisering
- Korrespondanse og telling med korrespondanse
- Forming av tall
- Bruke matematikkprogrammer på PC til observasjon

## 2.3 Testmateriell - Ungdomsskolen

### *Lesing:*

- Aston Index, kartleggingsprøve i forhold til lese- og skrivevansker
- Carlstens lesetest
- Kåre Johnsen, Leseprøve
- Mono-binevral test i forhold til hørseldominans
- Dikotisk lyttetest i forhold til hørseldominans

### *Skriving:*

- Aston Index, kartleggingsprøve i forhold til lese- og skrivevansker
- Carlsten, diktat
- Kåre Johnsen, Skriveprøve

### *Matematikk:*

- Kartleggingsprøve matematikk, Bjørn Myhre
- Kartlegging ved lærevansker i matematikk, Olav Lunde

## 3.0 Tiltak

### 3.1 Undervisningsstrategier

Generelt må pedagogisk personale legge stor vekt på å finne frem til elevens ressurser. Ensidig fokus på lærevanskene vil være nedbrytende for eleven og svekke barnets selvtillit og nysgjerrighet.

Etter et visst punkt lar organisk betingede lærevansker seg i liten grad trene opp. Dette bekreftes av forskning og erfaring. Vi må unngå at lærevanskene blir utgangspunkt for undervisningsopplegget. Kompenserende tiltak er nødvendig.

#### *Mestring*

Pedagogen må kartlegge elevens sterke og svake sider, men legge så mye vekt på ressursene at eleven får mange mestringsopplevelser hver dag.

#### *Fleksibilitet*

Stadig evaluering og justering av undervisningsopplegg er nødvendig. Det har ingen hensikt å trene i årevis på noe som har stagnert. Det bør være en regel at etter x antall måneder må man skifte strategi hvis ingen utvikling er å spore.

#### *Kompensasjon (Hjelpemidler som kan gjøre lærevanskene mindre belastende)*

Data som hjelpemiddel både for skriving, læring og informasjon.

Lydbøker

Diktafon

#### *Lekser*

Avgrænse leksene, slik at tidsbruken hver dag blir rimelig. Dette for å forhindre at elevene bruker all sin fritid for å henge med.

#### *La ting ta tid*

Ikke gå videre til nye nivå før grunnlaget er lagt. Elevens tempo må styre progresjonen; ikke klassens.

### *Realitetsorientering*

Undervisningen må være en hjelp til å mestre fremtidig voksenliv. Læreren må i god tid orientere læring frem mot hva slags liv det er rimelig å tro at denne eleven kommer til å få. Noen kan være mer tjent med å trene på handling, matlaging og sosiale ferdigheter. Andre kan kanskje peile seg inn mot et arbeid; i praksis ofte med betydelig tilrettelegging.

## 3.2 Holdninger

### *Unngå lært hjelpeløshet*

Ikke hjelp mer enn nødvendig. La eleven ta egne valg. Autonomi er mulig selv om man er avhengig av hjelp.

### *Ta vare på læreren*

En inkluderende skole stiller mange krav til den enkelte lærer. Læreren har stort ansvar og mange forventninger. Læreren skal ta vare på individuelle behov i en stor og sammensatt klasse. Som rådgivere må vi vise respekt og forståelse for den innsatsen de gjør, og ikke ureflektert forlange enda mer. En konstruktiv dialog med lærer bør være målet.

## 4.0 Organisering

Her vil vi skissere dels organisering av ressurser og dels tilrettelegging av undervisningen i forhold til punktet 2.1 om "Generelle problemer med hensyn til innlæring".

### 4.1 Ressurstildeling

Barn med MMC vil trenge en god ressurstildeling. Det er viktig at ressursene settes inn fra starten av for å tidlig gi barnet mestringfølelse, selvtillit og motivasjon i skolehverdagen. Vi vet at "gapet" mellom barnet og medelevene ofte øker jo høyere opp i klassetrinnene de kommer. Ved å sette inn hjelpen tidlig kan vi forhindre at de "faller av lasset".

Ved tildeling av ressurser tenker vi på ekstratimer med spesillærer/spesialpedagog respektive assistent. Ekstratimer med spesillærer/spesialpedagog kan organiseres som enten enetimer, som liten gruppe eller som 2-lærersystem avhengig av barnets funksjonsnivå og lærevansker. På barneskolen må sosialisering prioriteres. Derfor er det viktig å tenke ekstraressursen trukket inn i klasserommet så langt det er mulig.

### 4.2 Assistent i skolen

Assistenthjelp trengs i forhold til stell og toaletterutiner, praktisk tilrettelegging og oppfølging i klasserommet, samt i friminuttene og SFO. Det er nødvendig med fast veiledingstid, hvor spesiallærer veileder assistenten. Viktig er også at ressurslærerne og klassestyrer, samt andre impliserte lærere får fast tid til samarbeid.

Når barnet nærmer seg puberteten, er det viktig å finne en assistent av samme kjønn som barnet selv.

### 4.3 Tilrettelegging av timeplan

I forhold til timeplanene må det legges til rette for at:

- timeplanen fører til minst mulig forflytning
- toaletterutinene, ortoser/ståstativ ikke stjeler tid
- man har tid til å komme ut/inn i friminuttene

### 4.4 Fysisk tilrettelegging

Rent praktisk bør barna sitte i et rolig hjørne eller foran i klasserommet. Da unngår man en del forstyrrende momenter, og læreren kan gi eleven ekstra oppmerksomhet når det trengs.

Tilrettelegging i forhold til toalettsituasjonen. Det er viktig å være oppmerksom på nok pauser, pausegym og hvilestillinger.

#### 4.5 Tilrettelegging i forhold til fag

Prioritering/utvelgelse av stoff respektive fag i forhold til nytteprinsippet.

Unngå resultatløs "terping". Oppleggene må være under kontinuerlig revurdering.

*Stikkord er:*

- God tid
- God oversikt
- Struktur og rutiner
- Gode arbeidsvaner
- Verbal tilskyndelse
- Verbal støtte ved tolking av bildemateriell
- Gjentakelser, overlæring/automatisering
- Langsom progresjon
- Prioritering av stoff – redusert arbeidsmengde
- Prioritering av fag
- Individuell lekseplan
- Hjelpemidler
- Plassering i klasserommet/skjerming
- Forskjellig farge på bind på bøkene, 2 sett med bøker

#### 4.6 Lesing

- Morsomt materiell til bevisstgjøring av visuell oppmerksomhet
- Begrepstrening
- Holdepunkter for å huske koblingen bokstav (det visuelle symbolet) – lyd (Aud Hovik)
- Holdepunkter for leseretning, leselinjal
- Forstørret skrift
- Overlæring av stavelsesrekker og frekvente ord for automatisering av lesingen (Aud Selnes, Early Stepsmetoden)
- Langsom progresjon i leseinnlæringen (Maja Witting, Åge Didriksen)
- Skyggelesing
- Lettlestbøker
- Studieteknikk (spørsmål – nøkkelord)
- Lydbøker

#### 4.7 Skrivning

*Skrivemotoriske ferdigheter:*

- Stimulering av stereognostisk/kinestetisk sans
- Hjelpemidler til skriftlige aktiviteter, magnetbokstaver
- Eventuelt starte opp med versaler (for å unngå rotasjon og reversering)
- Data som kompenserende skrivehjelpemiddel, *ikke touch*
- Vedlikeholde håndskriften, *ikke løkkeskrift*

*Skriftspråk/skriftlig uttrykksevne:*

- Fonologisk bevissthetstrening
- Morfologisk bevissthetstrening
- Språkstimulering/begrepstrening
- Innlæring av ikke lydrette stavemåter ved hjelp av overlæring og/eller semantiske
- holdepunkter, mnemoteknikker
- Disposisjonsteknikk
- Diktere – skrivehjelp

## 4.8 Matematikk

### *Skrivemotorikk:*

- Verbalisere/forklare visuelle modeller
- Holdepunkter for å gjenkjenne/huske for eksempel tallenes plassering og ulike strategier
- Hjelpelinjer
- Oversiktlig og tydelig materiell (kopiere og forstørre)
- Engangsmateriell og forstørret materiell
- Kalkulator
- Data
- Skrivehjelp til konstruksjonsoppgaver

### *Matematiske ferdigheter:*

- Arbeide med grunnleggende begreper i matematikk (Snorre Ostad)
- Masser av mulighet til å manipulere og erfare (korrespondanse, kategorisering, seriasjon)
- Konkret erfaring i forhold til praktisk matematikk
- Verbalisere/forklare visuelle modeller
- Ett godt konkretiseringsmiddel – generalisering senere
- Holdepunkter for å gjenkjenne/huske for eksempel tallenes plassering og ulike strategier
- Oversiktlig og tydelig materiell (kopiere og forstørre)
- Lage strategibok
- Studieteknikk

Overlæring, repetisjon, langsom progresjon – SPARE TID – gi hjelp, hjelpemidler  
Velge ut viktige matematikkområder – PRAKTISK NYTTE

## 4.9 Andre fag

Huskelister, sjekklister, strategilister, mnemoteknikker kan være nyttig til bruk i språkfag, matematikk og ved generell kunnskapstilegnelse.

Korte, klare og oversiktlige instruksjoner er lettere for elever med MMC å forstå. Ofte må lærere forenkle og demonstrere en oppgave.

Hyppig repetisjon og overlæring vil være nødvendig i alle fag og spesielt i språkfag.

Skriftlig fremstilling bør i økende grad skje via data etter som kravene øker.

Tilgang til Internett for kunnskapsinnhenting kan være en verdifull og nødvendig mulighet ved for eksempel særøppgaver og prosjekter.

Det er viktig å huske på at elever med MMC har behov for, og krav på lenger tid under prøver/eksamener.

## 5.0 Sosial integrering og fellesskap

### 5.1 Inkluderende tiltak

- Vurdere enetimer opp mot deltakelse i fellestimer, omvendt integrering
- Bruke dataen som et felles gode i klasserommet og hjemme
- Finne barnets rolle i prosjektarbeid og lignende
- Tilrettelegging i forhold til friminutter
- Lære elevene leker som kan tilrettelegges
- Viktig med en assistent som kan fungere for hele klassen
- Informasjon til medelever med barnets og foreldrenes samtykke

### 5.2 Mulighet til å treffe andre med samme funksjonshemming

Mange elever med ryggmargsbrokk er den eneste i sitt nærmiljø med funksjonshemming. Dette kan for mange være en belastning og skape isolasjon og ensomhet. For en god

identitetsutvikling trenger ungdommer samvær med andre som er som dem. Erfaring viser at slike møter kan være av stor betydning for deres videre utvikling. Kontakt med lokale MMC-foreninger, helsesportslag, ferieleire, gruppeinnleggelse kan være aktuelt.

Vær oppmerksom på at mange barn/ungdommer med MMC ikke føler seg hjemme sammen psykisk utviklingshemmede.

## **IX. SOSIONOMENS OPPGAVER**

**Inger Lise Gudbrandson**

### **1.0 Kartlegging av behovet for sosionomtjenester**

Å få et barn med ryggmargsbrokk berører hele familien. Det er derfor viktig med en kartlegging av hele familiens situasjon. Hvilken støtte de har i sin egen familie og i nærmiljøet kan være avgjørende for hvilke behov familien har når det gjelder tiltak. Grad av funksjonshemning og hvor sammensatt problematikken er vil også ha betydning for hvilke tiltak som kan settes inn.

### **2.0 Aktuelle problemområder**

#### **2.1 Bolig**

Mange vil få problemer i forhold til bolig, enten pga. sin motoriske funksjonshemning eller fordi inkontinensproblematikken nødvendiggjør tilrettelegging på badet. Det kan også være behov for ekstra plass til oppbevaring av hjelpemidler og utendørs tilrettelegging. For enkelte familier kan det også være aktuelt å flytte for å kunne bo mer sentralt i forhold til servicetilbud og kamerater.

Noen vil som voksne kunne bo i egen leilighet og klare seg selv, mens andre vil ha behov for spesialbolig eller et botilbud tilknyttet kommunens hjelpeordninger.

#### **2.2 Jobb**

Foreldrenes arbeidssituasjon vil alltid bli berørt, fordi barn med ryggmargsbrokk har et stort oppfølgingsbehov. Spesielt mødre kan få problemer med å gå ut i arbeidslivet igjen hvis de har planlagt det, og mange av de som går ut i jobb vil velge deltid. Enslige foreldre er spesielt utsatt og kan ha behov for å søke om dispensasjon til å forlenge overgangsstøtten.

De fleste som har ryggmargsbrokk vil måtte ta hensyn til det ved valg av utdanning og yrke, og enkelte vil ha behov for mer omfattende attføringstiltak eller uførepensjon.

#### **2.3 Økonomi**

Mange vil bl.a. som følge av redusert yrkesaktivitet oppleve at deres økonomi blir forverret, og har stort behov for informasjon om støtteordninger som kan motvirke dette. Etterhvert opplever også de fleste at ekstra utgifter til transport, slitasje på klær, sko og hjelpemidler samt telefon øker. Behov for boligendringer vil i mange tilfelle føre til økt lånebyrde for foreldrene. Mange sykehusopphold vil også ofte oppleves som en økonomisk belastning. Det er viktig å være klar over at en del av de tiltakene vi foreslår medfører utgifter for familien, f. eks. barnehageplass.

#### **2.4 Transport**

Familieene blir ofte svært avhengig av å bruke bil, enten pga. barnets forflytningsvansker og /eller hjelpemidler og annet utstyr som skal medbringes. Noen har ikke bil eller sertifikat fra før, mens andre må skaffe seg større bil pga. hjelpemiddelbehovet eller spesialutstyr. For barnet er muligheten til å kunne fungere sosialt avhengig at de blir kjørt til kamerater og aktiviteter. Etterhvert vil det av hensyn til selvstendiggjøring være ønskelig at noe av transportbehovet kan dekkes av andre enn foreldrene.



Etter hvert må familiens behov for bil ses i sammenheng med ungdommens mulighet for å ta sertifikat, og mange har i den forbindelse behov for en bred vurdering.

## 2.5 Barnehage/skole

De fleste barn med ryggmargsbrokk vil profitere på samvær med andre barn og har utbytte av å starte tidlig i barnehage. Men de vil trenge praktisk hjelp og mange vil i tillegg ha behov for spesialpedagogisk tilbud. Søskene kan også ha et spesielt behov for barnehage ettersom et barn med ryggmargsbrokk alltid vil kreve mer hjelp og oppfølging fra foreldrene. I forbindelse med skolestart kan det bl.a. være behov for eget toalett, hjelp til kateterisering, rullestoltilgjengelighet og skoleskyss.

## 2.6 Fritid

Mange barn med ryggmargsbrokk vil ha problemer med sosial fungering i forhold til jevnaldrende, spesielt utenfor skoletiden. Mange bruker mye tid på og/eller har behov for hjelp til lekselesing. De vil ofte falle utenfor i aktiviteter sammen med jevnaldrende og vil ha behov for alternative aktiviteter. Vi har også erfaring for at de har behov for å treffe andre i samme situasjon. Mange vil ha behov for ulike støttetiltak for å kunne fungere optimalt sosialt. I ungdomstiden vil det være behov for rådgivning i forhold til seksualitet og samliv.

## 2.7 Familiesituasjonen

Å få et barn med ryggmargsbrokk vil ofte oppleves som en krise. Dette vil være spesielt merkbart i den første tiden etter fødselen, men for enkelte vil krisereaksjonene i ulik grad kunne prege familien også senere. I hvilken grad familien har et godt nettverk rundt seg i den første tiden er viktig og til dels avgjørende for mestring på sikt. Mange vil ha foretrekke hjelp fra besteforeldre og annen familie, der dette er mulig. Av og til kan det være behov for andre løsninger, og behovet øker etterhvert som barnet blir større. Dette er en gruppe som har behov for fleksible avlastningsordninger, og erfaring har vist at mange kommuner har problemer med å tilby ordninger som foreldrene synes er akseptable. Foreldrene har fått spesiell opplæring for å kunne ivareta dagliglivets rutiner, og de vil lett kunne føle seg usikre på om andre kan ivareta barnets behov. Å skulle lære opp andre til f.eks. kateterisering og vannklyster kan bety en merbelastning. For større barn med stort hjelpemiddelbehov kan det også være vanskelig å finne avlastningsordninger som passer, i forhold til alder og utviklingsnivå. Søskene har behov for å være i fokus i blant, og avlastning vil ofte være nødvendig for å få dette til. Søskene, foreldre - og besteforeldre har også behov for å treffe andre i samme situasjon. Det kan være behov for rådgivning pga. konflikter i familien. Hvis foreldre sliter med egne problemer vil dette kunne virke inn på oppfølgingen av barnet. Se også psykologens oppgaver.

## 3.0 Sosionomtjenester på ulike alderstrinn

### 3.1 0 - 1 år

- Kontakt med foreldrene hvis vi blir kontaktet mens de er på Nevrokirurgisk avdeling ved Rikshospitalet.
- Tilpasset informasjon i forhold til rettigheter.
- Problematikk i forbindelse med krisereaksjoner
- Eventuelt kontakte det lokale hjelpeapparat eller sosionom i habiliteringsteamet ved akutte/omfattende behov.

Kontakt med foreldrene i forbindelse med innleggelse ved BNS, oftest i 3-4 mndrs. alder

- Anamnese og kartlegging
- Informasjon om rettigheter
- Søskeneproblematikk /avlastningsbehov
- Veiledning i forbindelse med søknad om hjelpestønad og eventuelt grunnstønad

Hjelp og veiledning i forhold til spesielle problemområder

- Kontakt med det lokale hjelpeapparat ved behov
- Drøfte behovet for henvisning til sosionom i habiliteringstjenesten
- Informere om Ryggmargsbrokkforeningen

### 3.2 1 - 3 år

- Informere om bleiedekning fra 1 års alder
- Frambukurs
- Oppfølging i forhold til stønader

I denne tiden må foreldre ta stilling til videre yrkesaktivitet bl.a. i den forbindelse har de behov for informasjon og veiledning i forhold til:

- jobb /omsorgslønn
- permisjonsrettigheter
- barnehage
- avlastning

### 3.3 3 - 6 år

I denne fasen vil barnet ha et markert større hjelpebehov i forhold til barn på samme alder og det vil ofte være behov for informasjon og veiledning i forhold til:

- boligendringer
- stønad til bil
- forhøyelse av stønader

Det vil også være aktuelt å informere om rettigheter i forbindelse med skolestart og skolefritidsordning.

### 3.4 6 - 12 år

I denne alderen kan det ofte være aktuelt å ta opp forholdet til fritidsaktiviteter og sosial fungering i forhold til jevnaldrende uten og med ryggmargsbrokk Det kan også ofte være behov for å drøfte ulike former for avlastning.

Det vil bli gitt informasjon og veiledning i forhold til:

- støttekontakt / fritidsassistent /brukerstyrt personlig assistanse
- skolefritidsordning
- Frambuleir /Beitostølen o.l.
- Informasjon om aktuelle fritidsaktiviteter og støtteordninger
- Transporttjeneste for funksjonshemmede
- skoleskyss

### 3.5 12 - 16 år

I denne fasen er det viktig å gi mulighet for at den unge selv kan være med på samtalen, eventuelt få tilbud om egen samtale, med tanke på en gryende bevisstgjøring og selvstendighetsutvikling. Det vil allerede nå være aktuelt å starte forsiktig med å snakke om yrkesvalg og utflytting i egen bolig.

Det vil bli gitt informasjon og veiledning i forhold til:

- stønader
- attføringsstønad til ekstrautgifter i forbindelse med videregående opplæring
- rettigheter etter Opplæringsloven
- problemstillinger i forhold til kjøreopplæring og støtte til bil
- alternative transportordninger
- fritidsaktiviteter, ledsagertjeneste / fritidsassistanse/støttekontakt

- alternative avlastningsformer /brukerstyrt personlig assistanse
- informasjon til den unge om Ryggmargsbrokkforeningen
- muligheter for kontakt med andre i samme situasjon
- informasjon om og eventuelt overgang til TRS

### 3.6 16 -18 år

Noen få vil velge å beholde tilbudet ved BNS til de fyller 18 år. I denne fasen er det viktig å ansvarliggjøre den unge ved å forutsette at han/hun deltar på samtaler eller har egne avtaler. I denne aldersgruppen kan det også være ønskelig å gi mulighet for at foreldrene og den unge kan ha kontakt med forskjellige personer/ulike faggrupper.

Det vil bli gitt råd og veiledning i forhold til:

- endringer i forhold til myndighetsalder
- bortfall av barnetrygd og forhøyet hjelpestønad ved fylte 18 år
- uførepensjon /yrkesrettet attføring
- aldersgrense for hjelpemidler til lek/fritid
- arbeidsformidlingens rolle/tilbud
- bolig - i forhold til lov om sosiale tjenester og Husbankens støtteordninger
- overgang til voksenhabiliteringstjenesten / TRS (Trenings- og rådgivningssenteret, Nesodden)