



Föreningen Sveriges Habiliteringschefer

Rikstäckande nätverk för habiliteringen i Sverige. Grundad 1994

Nationellt Habiliteringsprogram för vuxna med ryggmärgsbräck

Birgitta Bjerre
Per-Åke Björklund
Monica Degermark
Lena Hellaeus
Liv Nyberg
Katina Pettersson
Ulrika Ramse

Antaget 2009-01

FÖRORD

Personer med ryggmärgsbråck har en komplicerad sjukdomsbild och kräver därför omfattande insatser under såväl barn- och ungdomsåren som under vuxenlivet. Medan antalet födda barn med missbildningen minskar beroende på förfinad fosterdiagnostik och avbrutna graviditeter, har förbättrad diagnostik och behandling samtidigt lett till att allt fler uppnår vuxen ålder. För att personer med ryggmärgsbråck ska säkerställas vård på lika villkor enligt Hälso- och sjukvårdslagen (HSL) § 2 är det viktigt att det finns riktlinjer som beskriver de insatser samhället kan förväntas bistå med. Riktlinjerna bör även ha en salutogenetisk ansats genom att fokusera på möjligheterna till ett jämlikt och delaktigt liv trots funktionsnedsättning enligt Världshälsoorganisationens (WHO) intentioner.

Behov av habiliteringsprogram har diskuterats inom *Nationellt nätverk för vuxenhabiliteringschefer* i Sverige. Som ett resultat av diskussionerna beslutades att habiliteringsprogram för personer med ryggmärgsbråck skulle utarbetas av habiliteringsverksamheterna i Västmanland och Värmland. Syftet var dessutom att arbeta fram en mall för habiliteringsprogram utifrån *Klassifikation av funktionstillstånd, funktionshinder och hälsa* (ICF). Projektet har haft stor nytta av magisteruppsatsen *Kartläggning av arbetet med vuxna personer med ryggmärgsbråck inom svensk vuxenhabilitering* som projekt-deltagaren Birgitta Bjerre arbetade med och slutförde under projektiden.

En arbetsgrupp och en styrgrupp sattes samman enligt följande:

Arbetsgrupp:

Katina Pettersson	Projektledare	Västmanland
Lena Hellaeus	Kurator	Västmanland
Liv Nyberg	Sjukgymnast	Västmanland
Birgitta Bjerre	Arbetsterapeut	Värmland
Pelle Björklund	Sjukgymnast	Värmland
Monica Degermark	Psykolog	Värmland
Ulrika Ramse	Sjuksköterska	Örebro (from januari 2008)
Åsa Rehnman	Kurator	Värmland (fram till maj 2007)
Charlotte Leek	Arbetsterapeut	Västmanland (fram till augusti 2007)

Styrgrupp:

Lena Dahlman	Handikappchef	Västmanland
Maritha Sundberg	Habiliteringschef	Värmland

INNEHÅLLSFÖRTECKNING

INLEDNING	7
Vuxenhabilitering	7
Habiliteringsprocessen	7
Habiliteringsprogram	8
Tillämpning av ICF vid utformning av habiliteringsprogram	8
Habiliteringsprogrammets utformning	9
Lokal anpassning	9
BESKRIVNING AV RYGGMÄRGSBRÅCK	10
Spinal dysrafism	10
Ryggmärgsbråck	10
Orsak och förekomst	11
Kroppsfunktioner och kroppsstrukturer enligt ICF	11
1 Psykiska funktioner och strukturer i nervsystemet	11
2 Sinnesfunktioner och smärta	13
3 Röst- och talfunktioner	13
4 Hjärt- kärlfunktioner, blodbildnings-, immunsystems- och andningsfunktioner	13
5 Matsmältnings- och ämnesomsättningsfunktioner och endokrina funktioner	14
6 Funktioner i köns- och urinorganen samt reproduktiva funktioner	14
7 Neuromuskuloskeletala och rörelserelaterade funktioner och strukturer som sammanhänger med rörelse	15
8 Funktioner i huden och därmed relaterade strukturer	15
HABILITERINGSINSATSER	16
Aktivitet och delaktighet samt omgivningsfaktorer enligt ICF	16
1 Lärande och att tillämpa kunskap	16
2 Allmänna uppgifter och krav	17
3 Kommunikation	18
4 Förflyttning	19
5 Personlig vård	20
6 Hemliv	21
7 Mellanmänskliga interaktioner och relationer	22
8 Viktiga livsområden	23
9 Samhällsgemenskap, socialt och medborgerligt liv	24
Rekommendationer	26
REFERENSER	27
BILAGOR	

INLEDNING

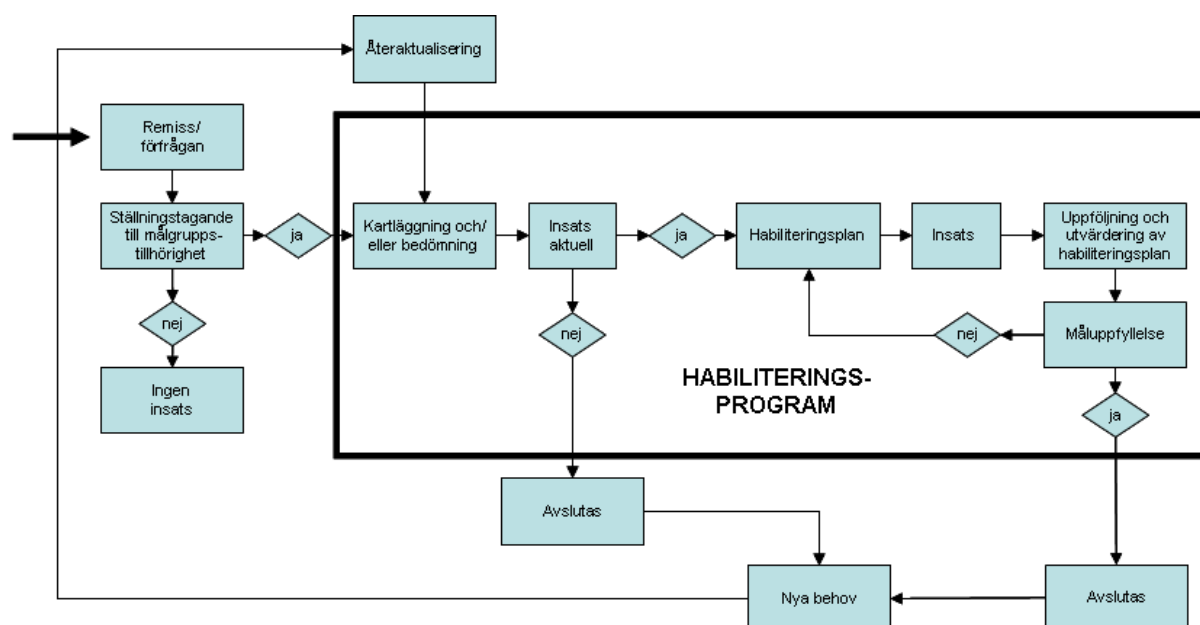
Inledningen ger en kort beskrivning och definition av olika centrala begrepp för vuxenhabilitering och habiliteringsprogram. Avsikten är att denna del ska kunna användas vid utformning av andra nationella habiliteringsprogram.

Vuxenhabilitering

Vuxenhabilitering¹ ska enligt Hälso- och sjukvårdslagen (HSL) §3 och §18 (1) erbjudas av landstinget och i vissa fall av kommunen. Habiliteringsverksamheten organiseras inom varje landsting och kan därför skilja sig åt över landet. Skyldighet finns enligt Socialstyrelsens föreskrifter och allmänna råd (SOSFS) 2007:10 (2) att samordna habiliteringsinsatserna med andra verksamheter. Habiliteringsinsatser ges enligt HSL (1) och Lagen om stöd och service till vissa funktionshindrade (LSS) (3).

Enligt Socialstyrelsen avses med habilitering: ”insatser som ska bidra till att en person med medfödd eller tidigt förvärvad funktionsnedsättning, utifrån dennes behov och förutsättningar, utvecklar och bibehåller bästa möjliga funktionsförmåga samt skapar goda villkor för ett självständigt liv och att aktivt kunna delta i samhällslivet. Habilitering står för tidiga, samordnade och allsidiga insatser från olika kompetensområden och verksamheter. Insatserna kan vara av arbetslivsinriktad, medicinsk, pedagogisk, psykologisk, social och teknisk art och kombineras utifrån den enskildes behov, förutsättningar och intressen. Det är fråga om målinriktade insatser som förutsätter att den enskildes möjligheter till inflytande vid planering, genomförande och uppföljning beaktas och säkras. Insatserna fortsätter så länge individens behov kvarstår” (4).

Habiliteringsprocessen



Figur 1. Habiliteringsprocessen och habiliteringsprogrammets del i processen.

¹. Med vuxenhabilitering avses i habiliteringsprogrammet habilitering för vuxna. Med vuxen avses person från 16 års ålder eller från personens övergång till vuxenhabilitering.

Habiliteringsprocessen beskriver övergripande hur ett ärende handläggs från remiss/förfrågan till avslut eller till dess att nya behov uppstår (figur 1).

- Habiliteringsprocessen startar med att remiss eller förfrågan inkommer.
- Ställningstagande till målgruppsstillhörighet.
- Personens behov och önskemål kartläggs och/eller bedöms.
- Habiliteringsplan upprättas. Habilitering ska, enligt HSL, planeras i samverkan med den enskilde. Planerade och beslutade insatser ska framgå.
- Habiliteringsinsatser erbjuds utifrån personens aktuella behov och habiliteringspersonalens professionella bedömningar.
- Habiliteringsplanen följs upp och insatserna utvärderas.

För att säkerställa kvaliteten på vuxenhabiliteringens insatser är det betydelsefullt att det finns riktlinjer för insatsernas utformning. Sådana riktlinjer, habiliteringsprogram, utgör en viktig del av habiliteringsprocessen.

Habiliteringsprogram

Det finns idag ingen definition av habiliteringsprogram utarbetad av Socialstyrelsen. Vårdprogram är det som mest motsvarar begreppet habiliteringsprogram. Ett vårdprogram är riktlinjer för hälso- och sjukvård för en viss grupp av patienter och kan utformas att gälla lokalt, regionalt eller nationellt (4). Socialstyrelsen har inga anvisningar för hur sådana program ska utformas. Inom såväl Föreningen Sveriges Habiliteringschefer som Nationellt nätverk för vuxenhabiliteringschefer har man formulerat följande definition av habiliteringsprogram: ”Ett habiliteringsprogram ger en ram och en inriktning inom ett visst behovs-/problemområde till exempel funktionshinder, övergång till vuxenliv, ICF-aktivitet och delaktighet.”

Detta habiliteringsprogram har utformats utifrån den mall som Nationellt nätverk för vuxenhabiliteringschefer utarbetat. Habiliteringsprogrammet ska:

- Tillhandahålla habiliteringspersonal och annan berörd personal aktuell och systematiskt sammanställd kunskap, för att garantera högsta möjliga kvalitet på de insatser som erbjuds och för att öka det kritiska tänkandet.
- Ge vuxna personer² med ryggmärgsbråck förutsättningar för att få ”lika habilitering på lika villkor” nationellt.
- Bidra till bästa möjliga hälsa och en fungerande vardag samt främja självständighet och delaktighet i samhället för vuxna personer med ryggmärgsbråck.

Tillämpning av ICF vid utformning av habiliteringsprogram

År 2003 publicerade Socialstyrelsen *Klassifikation av funktionstillstånd, funktionshinder och hälsa* som är den svenska versionen av Världshälsoorganisationens (WHO) *Classification of Functioning, Disability and Health* (ICF). Klassifikationens övergripande mål beskrivs vara att ”erbjuda ett samlat och standardiserat språk och en struktur för att beskriva hälsa och hälsorelaterade tillstånd” (s 9). En av de tillämpningar av ICF som föreslås är: ”som ett kliniskt verktyg – vid bedömning av behov, vid koppling av behandlingar till specifika tillstånd, vid arbetsbedömningar, rehabilitering, habilitering och utvärdering av resultat” (s 11) (5). Vid utformning av habiliteringsprogram kan ICF utgöra ett stöd, fungera som en checklista för att så långt möjligt, alla aspekter av personens tillstånd ska beaktas.

I ICF (5) beskrivs närmare hur olika faktorer samvarierar och påverkar personens möjlighet till aktivitet och delaktighet i samhället. *Kroppsfunktioner* avser enligt klassifikationssystemet människans fysiologiska och psykologiska funktioner medan *kroppsstrukturer* avser den mänskliga anatomin som organ, lemmar och deras komponenter. Med *aktivitet och delaktighet* avses individens förmåga att utföra

² Person i detta dokument står för brukare/klient/patient.

handlingar samt engagemanget i den egna livssituationen. *Omgivningsfaktorer* omfattar de yttre faktorer som på ett positivt eller negativt sätt påverkar individens möjligheter till ett aktivt samhällsdeltagande (5).

Habiliteringsprogrammets utformning

Habiliteringsprogrammet består av två delar förutom detta inledande avsnitt. Den del som följer, *Beskrivning av ryggmärgsbråck*, ger en kort beskrivning av funktionsnedsättningen. Därefter beskrivs funktionsnedsättningens konsekvenser och omfattning utifrån ICF:s klassifikation *kroppsfunktioner* och *kroppsstrukturer*.

I programmets nästkommande del, *Habiliteringsinsatser*, beskrivs hur funktionsnedsättningen påverkar individens vardag utifrån ICF:s klassifikation *aktivitet och delaktighet* samt *omgivningsfaktorer*. Här beskrivs också vilka insatser som personer med ryggmärgsbråck behöver för att utveckla och bibehålla bästa möjliga funktionsförmåga och skapa goda villkor för självständigt liv och aktivt deltagande i samhällslivet. Sist kommer generella *Rekommendationer* för vuxenhabiliteringens insatser.

I habiliteringsprogrammet finns inte samtliga i ICF förekommande underrubriker. De rubriker som medtagits är sådana som bedömts ha relevans och forskningsstöd för funktionsnedsättningen.

Lokal anpassning

Habiliteringsprogrammet fokuserar på individens behov av insatser och tar inte hänsyn till befintliga resurser. Då vuxenhabiliteringen organiseras inom varje landsting och i vissa fall av kommunen och därmed skiljer sig åt i landet, krävs lokala anpassningar av habiliteringsprogrammet. Den lokala delen utformas utifrån egna resurser och förutsättningar.

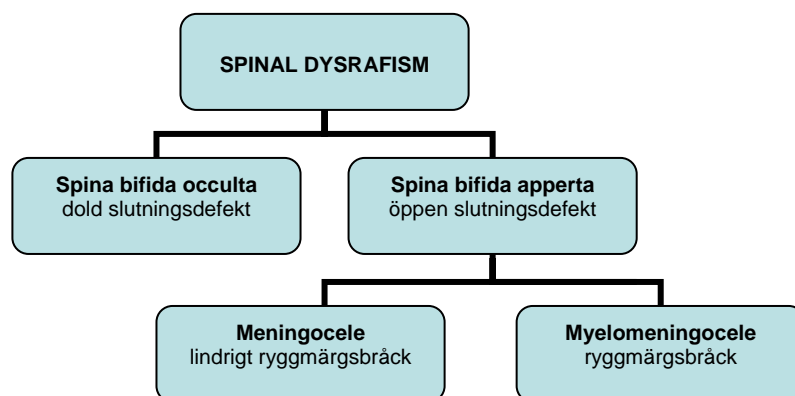
BESKRIVNING AV RYGGMÄRGSBRÅCK

Ryggmärgsbråck är en missbildning som kan få omfattande konsekvenser för individen. Utfallet för den enskilde är beroende av såväl fysiska och psykiska faktorer som omgivningsfaktorer. Vid en stor konferens i Washington 2003 (6) gjordes en genomgång av den evidensbaserade forskning som då fanns rörande ryggmärgsbråck. Man konstaterade att endast ett fåtal studier uppfyllde de vetenskapliga kraven för den högsta nivån 1. De flesta studierna återfanns inom områdena *kroppsfunktioner* och *kroppsstrukturer* enligt ICF. Betydligt färre omfattade områdena *aktivitet och delaktighet* samt *omgivningsfaktorer* (6).

För personer med ryggmärgsbråck där både kroppsfunktioner och kroppsstrukturer påverkas av missbildningen kan begränsningar av aktivitet och delaktighet bli följden. Omgivningsfaktorer kan beroende på utformning både underlätta och hindra ett deltagande i samhällslivet.

Spinal dysrafism

Samtliga missbildningar som uppkommer genom bristande slutning av ryggraden benämns spinal dysrafism (7, 8). Av figur 2 framgår de olika formerna.



Figur 2. Spinal dysrafism med undergrupper, fritt efter Valtonen (8).

Vid spina bifida occulta rör det sig om en ofullständig slutning av kotbågar, vilket vanligtvis inte kräver någon behandling. Meningocele betecknar ett utbuktat bråck med ryggmärgsvätska som kan åtgärdas operativt. Ingen av dessa former brukar ge upphov till något funktionshinder till skillnad från den tredje och allvarligaste formen, ryggmärgsbråck eller myelomeningocele (MMC) (9).

Ryggmärgsbråck

Ryggmärgsbråck (myelomeningocele) innebär att ryggmärgen (myelor) och ryggmärgshinnorna (meningerna) är indragna i en bråcksäck (cele). Om bråcket inte är hudtäckt finns en ökad risk för infektioner liksom risk för att cerebrospinalvätska går förlorad (9). Barn med öppna ryggmärgsbråck opereras med en primärslutning av bråcket under första levnadsdygnet och med hudtäckning av missbildningen. Graden av neurologiska symtom beror på skadans storlek och nivå (7). Vanligast är att bråcket sitter i ländrygg (lumbalt) och i övergången mellan länd- och korsrygg (lumbo-sakralt) (9). Symtomen kan visa sig i allt från lätta till grava felställningar, rörelsehinder, utvecklingsstörning och beteendevikelser. De kan också ändra sig under uppväxtåren. Flertalet barn med ryggmärgsbråck utvecklar hyd-

rocefalus (vattenskalle). Andra symtom som kan förekomma är nedsatt sensibilitet i nedre extremiteterna, skolios samt neurogen blås- och tarmstörning (10).

Orsak och förekomst

Ryggmärgsbräck är resultatet av en anläggningsrubbnings i tidig graviditet. Orsaken är oklar men genetiska och socioekonomiska faktorer diskuteras liksom kostfaktorerens betydelse, främst folsyrebrist (7, 11). I Sverige föds 2,2 barn per 10 000 vilket innebär cirka 22 barn per år (11). Av dessa når alltför vuxen ålder tack vare förfinad diagnostik och förbättrade behandlingsmetoder. Man räknar därför med ett årligt tillskott på 40 - 50 personer i vuxengruppen under en tioårsperiod (12).

Kroppsfunktioner och kroppsstrukturer enligt ICF

1 Psykiska funktioner och strukturer i nervsystemet

Övergripande och specifika psykiska funktioner

Ryggmärgsbräck är en missbildning som involverar hela centrala nervsystemet och följaktligen finns en risk för att också individens psykiska funktioner påverkas. Enligt Lezak (1995) utgörs grunden för mänskligt beteende av de tre funktionella systemen 1) kognition (informationsbehandling), 2) emotion (känslor och motivation) och 3) exekutiv förmåga (det sätt på vilket beteendet uttrycks). Neuropsykologisk forskning har huvudsakligen fokuserat på kognitiv förmåga³ (13). De tre systemen är emellertid avhängiga varandra varför avvikelser i ett system även kan få följdverkningar för övriga.

Beträffande ryggmärgsbräck har forskningen framför allt haft en medicinsk inriktning medan den kognitiva förmågan hos dessa personer länge har varit ett förbiset område (14). De mer systematiska kartläggningar som gjorts beträffande kognitiv förmåga, har till största delen gällt barn och ungdomar, medan forskning som rör vuxna personer först nyligen aktualiserats (15, 16).

Den forskning som rör barn är behäftad med begränsningar som gör det svårt att få en klar bild av problematiken. Långtidsstudier som belyser konsekvenser av tidiga svårigheter högre upp i åldrarna saknas liksom studier som beskriver hur kognitiva svårigheter hos en och samma individ hänger samman och påverkar varandra. Kunskap saknas om vilka konsekvenser observerade neuroanatomiska avvikelser har för beteendet. Sålunda kan till synes små avvikelser ge beteendessvårigheter medan omfattande avvikelser inte får samma genomslagskraft. Bilden kompliceras dessutom av att gruppen är heterogen med avseende på skadelokalisation och komplikationer, vilket gör det omöjligt att på förhand förutsäga vilka eventuella svårigheter den enskilde individen kan förväntas ha (6, 15, 17).

Begreppet kognition har länge varit synonymt med intelligens. Med ökad kunskap och förfinade utredningsinstrument har man kunnat konstatera att en sammantagen intelligenskvot (IK) har stora brister om syftet är att beskriva en persons förutsättningar att hantera vardagen (13, 18). Detta märks inte minst när man undersöker barn med ryggmärgsbräck. De allra flesta, enligt vissa studier 80 %, hamnar vid testning inom normalvarians trots observerade svårigheter (6, 17). Beträffande gruppen med genomsnittlig IK rapporteras emellertid olika fynd. I somliga studier har man funnit belägg för förekomsten av specifika kognitiva avvikelser (6, 17, 19, 20) medan det även finns exempel på att man inte kunnat belägga att så skulle vara fallet (21). Det har även funnits spekulationer kring i vilken utsträckning den fysiska avvikelser vid ryggmärgsbräck resulterar i låg självkänsla som i sin tur påverkar sinnesstämning och den kognitiva förmågan negativt (22). Anledningen till olikheterna i resultat kan bland annat bero på metodologiska problem. Kritiska variabler beträffande kognitiva avvikelser har

³ Oklarhet vid användandet av neuropsykologisk terminologi medför att begreppet kognition definieras något olika beroende på författare.

ansetts vara nivån på bråcket, förekomsten av hydrocefalus, vitsubstansförlust samt Arnold-Chiaris missbildning (14, 19, 22-24).

I studier där avvikande psykisk funktion konstaterats, främst på barn, har man funnit en diskrepans såväl mellan som inom olika områden. Bättre testresultat uppnås till exempel på verbala uppgifter jämfört med icke-verbala (performanceuppgifter), att läsa går bättre än att räkna. Beträffande verbal förmåga är läsning av enstaka ord lättare än textläsning och grammatisk förmåga förefaller bättre än pragmatisk (15, 17). Även specifika minnessvårigheter har rapporterats (15). Förutom redan nämnda svårigheter har även problem noterats beträffande inläring, uppmärksamhet, reaktionshastighet, exekutiv förmåga, visuell perception och konstruktion, finmotorik, tidsuppfattning, mentalt processande/tempo, social perception samt osäkerhet och ångslan (22, 25-27).

Beträffande konsekvenserna av den medfödda skadan för kognitiv funktion hos vuxna personer saknas fortfarande kunskap (15). Man har dock noterat att kognitiva svårigheter som upptäcks under barnåren kvarstår i vuxen ålder (28). Enligt West (1995), återgiven i MMC-projektet (29), blir de kognitiva svårigheterna till och med allt tydligare med stigande ålder. Detta kan bero på de ökade krav på självständighet som ställs på den vuxne (22, 30) men även på att utredningar som görs på barn inte beaktar funktioner som är färdigutvecklade först i tonåren (31). De kognitiva avvikelserna borde uppmärksammas i högre grad i habilitering av vuxna än vad som tidigare varit fallet (32).

Strukturer i hjärnan

Hydrocefalus

Man räknar med att mer än 80 % av personer med ryggmärgsbräck utvecklar hydrocefalus (7). Hydrocefalus innebär att cerebrospinalvätskan som cirkulerar i hjärnans hålrum inte avleds, vilket leder till ett ökat tryck för hjärnvävnaden som kan medföra olika grader av hjärnskador. Hydrocefalus behandlas genom att en dränerande shunt (slang) opereras in i hjärnans hålrum. Vätskan leds ut i bukhålan via shunten med en tryckreglerande ventil. De flesta kommer att vara beroende av shunt livet ut. Byte av shunt sker under tillväxtperioden eller om komplikationer uppstår. Viktiga tecken på att shunten sviktar kan vara: huvudvärk, nackvärk, trötthet, apati, krampanfall, synrubbningar, eller annan ögonpåverkan, illamående (33, 34) koncentrationssvårigheter och sänkt vakenhetsgrad (35).

Arnold-Chiaris missbildning

Neddragning av lillhjärnstonsillerna i foramen magnum (stora nackhålet) är vanlig hos personer med ryggmärgsbräck och medför ökad risk för tryck på strukturer i området. Missbildningen kan ha varierande svårighetsgrad med skiftande symtom som följd. Till exempel sväljningssvårigheter, heshet, andningssvårigheter, hjärtrytmrubbningar, huvudvärk, koordinationsrubbningar, nystagmus, pareser i ansiktet eller armar och ökad vilotonus med spasticitet. Symtom kan finnas redan vid födseln eller långsamt utvecklas i vuxen ålder. Tillståndet behandlas med kirurgi (7, 36, 37).

Corpus callosumagenesi och andra vitsubstansskador

Fullständig avsaknad av corpus callosum (agenesi), förbindelsen mellan storhjärnshalvorna, är ovanlig. Vanligtvis rör det sig om att bansystemet är ofullständigt utvecklat (partiell agenesi). Orsaken till avvikelsen anses endera bero på en anläggningsskada eller på hydrocefalus som vid hypoplasi (utvecklad men förtunnad corpus callosum). Hydrocefalus kan även orsaka vitsubstansskador på andra ställen i hjärnan (35, 38). Man har kunnat visa att vitsubstansavvikelser, exempelvis i corpus callosum påverkar kognitiv funktion. Hos barn har man funnit både en verbal och icke-verbal påverkan emellertid verkar den senare förmågan drabbas mest (38, 39).

Ryggmärgen och därmed relaterade strukturer

Fjättrad ryggmärg

Många personer med ryggmärgsbräck har nedre delar av ryggmärgen fastväxt i omgivande strukturer med ett fibröst band så kallat fjättrad ryggmärg (tethered cord). De första symtomen visar sig vanligen under uppväxtåren när sträckning av ryggmärgen sker men kan även uppkomma i vuxen ålder. Dessa kan till exempel förekomma i form av förändrad funktion i urinblåsa och tarm, förändrad funktion av känsel och motorik i ben och underkropp, spasticitet, tilltagande felställningar och skolios samt nack- och huvudsmärtor (7). Neurokirurgi kan bli nödvändig för att förhindra försämring (36).

Syringomyeli

Ett långdraget hålrum kan bildas i anslutning till ryggmärgens centralkanal. Vanligen sker en långsam utveckling med funktionsförändringar tidigt i vuxenlivet. Symtom kan till exempel vara förändrad känselkvalitet, tecken på pareser och muskeltrofier, förändrad funktion på blåsa och tarm och spasticitet. Kirurgi kan bli nödvändig (36, 37).

2 Sinnesfunktioner och smärta

Synfunktioner

Hydrocefalus kan orsaka en synnedsättning. Synen kan försämrans långsamt och nedsättningen kan därför vara svår att uppmärksamma (40).

Övriga sinnesfunktioner

Personer med ryggmärgsbräck kan ha nedsatt sensibilitet i extremiteter och bål beroende på skadelokalisation. Känselnedsättningen kan vara fläckvis eller strumpformad och kan medföra att värme, kyla och tryck inte uppfattas (7), med risk för att skador uppstår (6).

Smärta

Personer med ryggmärgsbräck påtalar ofta smärta i rygg och/eller skuldror och armar. Smärta i armar kan uppstå på grund av överbelastning till följd av rullstolskörning eller vid gång med kryckkäppar, vilket kan medföra artros i lederna. Ryggsmärtorna kan hänga samman med ökad belastning vid gång eller uppstå genom förändringar i ryggraden. En del gående kan utveckla smärta och instabilitet i knän och fotleder då de felbelastar lederna på grund av svaga muskler (40). En faktor som anses ha betydelse för livskvalitet är förekomst av obehandlad smärta, vilket kan vara ett underrapporterat problem. I en studie av 68 ungdomar med ryggmärgsbräck upplevde fler än hälften smärta en gång i veckan eller mer. Den vanligaste typen av smärta var huvudvärk, både hos ungdomar med respektive utan shuntbehandlad hydrocefalus (41).

3 Röst- och talfunktioner

Personer med ryggmärgsbräck kan ha en störd motorisk talfunktion vilket kan innebära en förlångsammad talhastighet och svårigheter med talljudsproduktion (42). De kan också ha en svag röst som gör det svårt att ropa (41).

4 Hjärt- kärlfunktioner, blodbildnings-, immunsystems- och andningsfunktioner

Blodkärlsfunktioner

Många personer med ryggmärgsbräck har nedsatt blodcirkulation i extremiteter bland annat på grund av försämrad muskelvenpump och mycket stillasittande. Det kan leda till problem med svullnad i fötter och ben som i sin tur kan medföra att det lättare uppstår sår som kan vara svårläkta (37).

Immunologiska funktioner

Personer med ryggmärgsbråck riskerar i högre utsträckning än andra att råka ut för latexallergi som följd av frekvent exponering. Bland barn har nästan 40 % antikroppar mot latex. Speciellt kontakten latex – slemhinneytor, vilket bland annat förekommer vid kirurgiska ingrepp och kateterisering, anses ge upphov till sensibilisering. Korsallergi med bland annat avokado, banan, kiwi och potatis kan förekomma (43).

Andningsfunktioner

Avvikelser i hjärnan som Arnold-Chiaris missbildning kan leda till svårigheter med andning (6).

5 Matsmältnings- och ämnesomsättningsfunktioner och endokrina funktioner

Funktioner som sammanhänger med matsmältningssystemet

De flesta personer med ryggmärgsbråck har en neurogen tarmstörning som kan ge förstoppning och avföringsinkontinens. Brist på fysisk aktivitet och minskad tonus i magmuskulatur gör tillsammans att risken för förstoppning, övervikt och fetma ökar (6). Behandling för att åstadkomma regelbundna tarmtömningar och kontinens kan ges i form av kost, lavemang och farmaka. Ibland kan även kirurgiskt ingrepp som till exempel tarmstomi bli aktuellt (44).

6 Funktioner i köns- och urinorganen samt reproduktiva funktioner

Urinfunktioner

Nästan alla personer med ryggmärgsbråck har en neurogen blåsstörning (7). Störningen kan yttra sig på flera olika sätt, antingen att man inte kan tömma blåsan fullständigt och/eller att man läcker urin. Detta medför risk för urinvägsinfektioner som i sin tur kan sprida sig till njurarna och även övergå i blodet (urosepsis) vilket kan resultera i en njursvikt (37). Blåsan behöver tömmas med ett intervall av tre timmar. Ren intermitterent kateterisering (RIK) är en metod som tömmer blåsan helt och minskar därigenom risken för urinvägsinfektioner och skador på njurarna. Däremot är det endast ett fåtal personer som blir kontinenta genom att endast använda sig av RIK. För att uppnå kontinens kan olika kirurgiska ingrepp bli aktuella som urostomi eller att operera in en konstgjord slutarmuskel kring urinröret. Det finns även medicinsk behandling för att få blåsan att bättre hålla urinen (40).

Genitala och reproduktiva funktioner

Sexualitet innefattar pubertet, sexuell funktion, fertilitet och psykosexuell utveckling. Det är känt att personer med ryggmärgsbråck ofta puberterar tidigare än andra (pubertas preacox) (37). Ryggmärgsbråck är inte ett hinder för graviditet (6) dock har man funnit att det finns en förhöjd risk för ryggmärgsskada hos barn till kvinnor med ryggmärgsbråck (45).

Det är vanligt att män med ryggmärgsbråck har en nedsättning beträffande erektion och ejakulation. Av de omkring 75 % som kan få erektion är det inte klart hur många som lyckas behålla den under ett samlag då erektionen kan vara reflexutlöst och inte ett resultat av psykologiska faktorer (6). För kvinnor med ryggmärgsbråck ses en nedsättning av förmågan till lubrikation (fuktighet i slidan) och resning av klitoris (37). Både män och kvinnor kan dessutom ha nedsatt känsel i perineum (mellangården) vilket dels påverkar upplevelsen, dels medför en risk för att skador på hud och slemhinnor uppstår. Blås- och tarminkontinens kan också påverka sexuell funktion och upplevelse negativt (6). I en svensk studie påtalas betydelsen av adekvat behandling av inkontinens och smärta som en viktig faktor när det gäller förbättrad sexuell tillfredsställelse (46). Ickeverbala inlärningssvårigheter som påverkar social interaktion och självkänsla är vanlig hos personer med ryggmärgsbråck och påverkar också den psykosexuella utvecklingen (6).

7 Neuromuskuloskeletala och rörelserelaterade funktioner och strukturer som sammanhänger med rörelse

Funktioner i leder och skelett och strukturer som sammanhänger med rörelse

Skolios

Cirka 70 % av barnen med ryggmärgsbråck utvecklar skolios och ju högre bråcknivån är, desto större är skoliosrisken. Under tillväxtperioden i tonåren ökar risken för förvärrad skoliosutveckling (47). Skolios kan kräva operativ behandling, eftersom den nedsätter sensibiliteten ger svårigheter vid korsettbehandling (48).

Höftledsluxationer

Höftledsluxation är vanligast när bråcket sitter i brösttryggs- (thorakal) eller medelhög ländryggsnivå (lumbal) (47). Luxerade höfter ger sällan smärta varför de vanligtvis lämnas utan åtgärd (48). Kirurgiska ingrepp kan motiveras för att bland annat bibehålla/förbättra sittställningen men också för att förhindra utveckling av ytterligare felställningar i nedre extremiteterna (49).

Fotdeformitet

Fotdeformiteter kan förekomma vid ryggmärgsbråck. Uttalade deformiteter kan behöva korrigeras operativt för att minska risken för trycksår. Ortopedtekniska åtgärder som specialgjorda skor och skejor underlättar (48).

Muskelfunktioner

De mest framträdande fysiska symtomen vid ryggmärgsbråck är muskelpareser och sensibilitetsbortfall i benen (47). Pareserna kan vara kompletta nedanför bråcknivån eller inkompletta både i den enskilda muskeln eller i muskelgrupperna på samma ryggmärgsnivå (37). Vanligtvis är bråcket beläget i nedre delen av brösttryggen (thorakalt), ländryggen (lumbalt) eller korsryggen (sakralt) (47). Ju högre nivå på bråcket desto sämre funktionell prognos (48). Olika system används för att definiera den neurologiska skadenivån. Ibland kan spastiska inslag (hypertonus) förekomma nedanför bråcknivån. Där man finner spasticitet och ökad reflexaktivitet, finns en patologi i ryggmärgen ovanför bråcknivån eller i hjärnan (37).

Rörelsefunktioner

Finmotorik

De flesta barn med ryggmärgsbråck har en avvikande arm/handfunktion. Detta visar sig främst i en försenad utveckling av öga-hand-koordinationen och innebär att barnen är fumliga och långsamma då de manipulerar föremål. Ibland blir en avvikande arm/handfunktion hos barnet inte tydlig förrän i förskoleåldern eller skolåldern. Det är mycket vanligt att barn med ryggmärgsbråck är svaga i armarna och händerna (47). Vid en undersökning av unga vuxna med ryggmärgsbråck konstaterades att samtliga hade nedsatt muskelstyrka i axlar och armar, särskilt tydligt var detta gällande skulderabduktion och armbågsflexion (41).

8 Funktioner i huden och därmed relaterade strukturer.

Hudens skyddsfunktioner

För personer med ryggmärgsbråck är det vanligt med sår på ben, säte och rygg (37). Det är viktigt att förebygga trycksår då de kan uppkomma inom 20–30 minuter (33). Såren kan uppstå i de delar av kroppen som saknar känsel. Dessa läker relativt långsamt och medför att många behöver professionell hjälp (40).

HABILITERINGSINSATSER

Aktivitet och delaktighet samt omgivningsfaktorer enligt ICF

Ryggmärgsbråck har primärt betraktats som ett rörelsehinder. Erfarenhetsmässigt har man kunnat konstatera att den främsta orsaken till funktionsnedsättningen är de dolda kognitiva problemen, som personerna ofta har och själva inte alltid är medvetna om. Den ytligt sett goda språkförmågan kan dölja dessa svårigheter. Risk finns att personerna överskattas i sjukvård och av omgivning. Habiliteringsplaner riskerar därför att bli orealistiska (41, 50).

Självständighet och omställning till vuxenlivet

Självständighet innefattar flera faktorer såsom egenvård, omställning till vuxenlivet (transition), anställning och livskvalitet (6). Det här är faktorer som påverkar alla ICF:s domäner. Omställningen från en sammanhållen barnhälsovård till den vuxnes kontakt med olika specialiteter inom hälso- och sjukvård är mycket viktig men kan samtidigt vara problematisk för personer med ryggmärgsbråck (51). I en amerikansk studie om livskvalitet framkommer att ungdomar med ryggmärgsbråck tycker att de får bra stöd från vårdgivare men däremot vet de väldigt lite om sin medicinska behandling och hur deras medicinska tillstånd ser ut i framtiden (52). En svensk studie visar att endast två av 175 personer i åldern 15 – 18 år anser att de skulle klara sig utan regelbundna kontroller i vuxenlivet på grund av sitt ryggmärgsbråck (53). Det finns indikationer på att vuxna med ryggmärgsbråck har lägre grad av självständighet än andra. Föräldrar till barn med ryggmärgsbråck tenderar att vara mer beskyddande jämfört med andra föräldrar. Undersökningar visar att familjen har stor betydelse för hur personen med ryggmärgsbråck hittar vägar till oberoende och en god livskvalitet (6).

1 Lärande och att tillämpa kunskap

”...lärande, tillämpning av kunskap som är inlärd, tänkande, problemlösning och beslutsfattande”
(s 117) (5).

Lärande och att tillämpa kunskap omfattar hjärnans alla psykiska funktioner som att ha en intakt perceptionsförmåga, rikta perceptionen mot sådant som är viktigt, minnas, analysera och använda det inlärd för att kunna lösa vardagssituationer och att vara motiverad (13). Personer med ryggmärgsbråck kan ha problem i olika delar av denna process vilket leder till att de får svårigheter med sådant som andra vanligtvis klarar i undervisnings- och vardagssituationer. Svårigheterna kan vara allt ifrån perception som krävs för att kunna ta in ny kunskap till själva utförandet (exekutiv funktion). Läsförståelse är en viktig källa för kunskapsinhämtning och det är känt att den kan vara nedsatt hos personer med ryggmärgsbråck (26). Det är dock omöjligt att säga i vilken utsträckning neuropsykologiska faktorer, fysiska faktorer, inlärd hjälplöshet, omgivningsfaktorer eller annat var för sig eller i kombination ger upphov till de svårigheter som personerna har (6).

Målsättningen är att personen utifrån sina förutsättningar ska lära sig saker och att använda den inlärd kunskapen.

Insatser

Kartläggning av personens behov och förutsättningar genom neuropsykologisk utredning och ADL-bedömning:

- intervju
- observation
- test och skattningsinstrument (bilaga 1)

Information om funktionshindret och dess konsekvenser för lärande och att tillämpa kunskap ges till personen och dess omgivning.

Träning i att lära sig saker och att använda den inlärd kunskapen i livets vardagliga aktiviteter.

Hjälpmiddel som stöd för personens inläring, minne och exekutiva funktioner, samt träning och uppföljning i att använda sig av dessa hjälpmedel.

Information om samhällets stödinsatser till exempel personlig assistans eller hemtjänst.

Samverka med och samordna kontakter med andra myndigheter och personens omgivning.

2 Allmänna uppgifter och krav

”...allmänna aspekter på att genomföra enstaka eller mångfaldiga uppgifter, organisera arbetsgång och hantera stress” (s 120) (5).

Vardagen ställer i regel större krav på förmågan att initiera, planera och genomföra uppgifter än vi vanligtvis tänker på. Initiering, planering och genomförande kan både gälla enstaka och sammansatta uppgifter, uppgifter som utförs en i taget och sådana som ska utföras parallellt samt sådant som enbart berör personen själv eller där fler personer är involverade. Begreppet exekutiv förmåga används för att beteckna ovanstående. Lezak beskriver exekutiv förmåga som den förmåga som ”... enable a person to engage successfully in independent, purposive, self-serving behavior” (s 24) (ungefär: ”...ge personen förutsättningar att kunna lyckas utföra självständiga, funktionella aktiviteter utifrån sina egna önskemål”) (13). Minnesförmågan har också den visat sig ha betydelse för möjligheten att leva självständigt (15). Medan vissa kognitiva brister kan kompenseras genom övning och/eller hjälpmedel leder bristande exekutiv förmåga däremot till passivitet och beroende (13).

Personer med ryggmärgsbräck, främst de med hydrocefalus, har problem med exekutiv förmåga (22). Exekutiva svårigheter kan medföra att viktiga rutiner och omsorg om den personliga hygien och hälsan inte följs (27). En del personer kan i detalj beskriva vad de bör göra och likaså hur de ska utföra nödvändiga rutiner och har inlärd tekniker och fysiska förutsättningar för att kunna klara dem, men utför dem ändå inte (37). Omgivningens insatser och stöd till personen är därför oumbärligt och kommer att behövas livet ut (12).

Målsättningen är att personen utifrån sina förutsättningar ska kunna organisera arbetsgång, genomföra uppgifter och hantera stress.

Insatser

Kartläggning av personens behov och förutsättningar genom neuropsykologisk utredning och ADL-bedömning:

- intervju
- observation
- test och skattningsinstrument (bilaga 1)

Information om funktionshindret och dess konsekvenser för allmänna uppgifter och krav ges till personen och dess omgivning.

Träning i att organisera och genomföra uppgifter samt att hantera stress i livets vardagliga aktiviteter. Hjälpmedel som stöd för personens exekutiva funktioner, samt träning och uppföljning i att använda sig av dessa hjälpmedel.

Information om samhällets stödinsatser.

Samverka med och samordna kontakter med andra myndigheter och personens omgivning.

3 Kommunikation

”...allmänna och specifika drag i kommunikation genom språk, tecken och symboler och som innefattar att ta emot och att förmedla budskap, att genomföra samtal och att använda olika kommunikationsmetoder och kommunikationshjälpmedel” (s 123) (5).

Personer med ryggmärgsbräck blir ofta förknippade med en expressiv språkstil kallad cocktailparty-syndromet som involverar ett ytligt flytande tal men med ett innehållsfattigt och tomt språk fyllt med stereotypa fraser (42). De kan även ha svårigheter att förklara saker tydligt och att ta ut det viktigaste ur ett större sammanhang (27). I en studie på sju ungdomar med ryggmärgsbräck framkom i en kommunikativ bedömning att de hade olika pragmatiska svårigheter (41).

Se även ” 7 Mellanmänskliga interaktioner och relationer” sidan 22.

Målsättningen är att personen utifrån sina förutsättningar har en fungerande kommunikation med sin omgivning.

Insatser

Kartläggning av personens behov och förutsättningar genom kommunikationsutredning, neuropsykologisk utredning och ADL-bedömning:

- intervju
- observation
- test och skattningsinstrument (bilaga 1)

Information om funktionshindret och dess konsekvenser för kommunikation ges till den enskilde och dess omgivning.

Träning i att kommunicera på ett funktionellt sätt.

Strukturerad språklig begreppsträning.

Anpassa instruktioner och information för att den ska bli begriplig och överbrygga personens begränsningar.

Ställningstagande till Alternativ Kompletterande Kommunikation (AKK) samt i förekommande fall introduktion och uppföljning av denna, till exempel tecken som AKK och olika bildstöd.

4 Förflyttning

”...att röra sig genom att ändra kroppsställning eller att förflytta sig från en plats till en annan, att bära, flytta eller hantera föremål, att gå, springa eller klättra och använda olika former av transportmedel” (s 127) (5).

Nivån på ryggmärgsbråcket har stor betydelse för personens rörelseförmåga, även andra faktorer som till exempel kognitiv förmåga, exekutiv funktion, ledkontrakturer, shuntinfektioner (6) skolios, generell hypotonus, spasticitet i benen (47), övervikt samt psykiska funktioner spelar stor roll (40).

De flesta har funktionsbegränsningar ovanför bråcknivån såsom nedsatt arm/handfunktion, detta visar sig både i nedsatt öga-hand koordination och muskelstyrka. Många har även svårt för att till exempel ta sig till och från rullstol (47).

Barn med ryggmärgsbräck lär sig att förflytta sig självständigt med rullstol alternativt gå med ortoser och gånghjälpmedel (47). ”Ungdomar som varit funktionella gångare under uppväxtåren behåller i regel sin gångförmåga i vuxenlivet, medan de barn som endast använder sin gång under träning ofta slutar att gå. De ungdomar som inte kan gå funktionellt stöttas ändå i att upprätthålla viss gångförmåga inomhus av medicinska och motoriska samt även av praktiska skäl ” (s 192) (47). I ungdoms- och vuxenlivet ökar kraven på självständighet och att kunna förflytta sig längre sträckor. Användning av rullstol i stället för gång, kan då innebära en energibesparing som höjer livskvaliteten. Många vuxna använder både manuell och elektrisk rullstol (37).

Målsättningen är att personen utifrån sina förutsättningar klarar att ändra kroppsställning, förflytta sig, att bära, flytta eller hantera föremål, gå, springa eller klättra och använda olika former av transportmedel.

Insatser

Kartläggning av personens behov och förutsättningar genom grov- och finmotorisk bedömning, ADL-bedömning och neuropsykologisk utredning:

- intervju
- observation
- test och bedömningsinstrument (bilaga 1)

Information om funktionshindret och dess konsekvenser för förflyttning och hantering av föremål ges till personen och dess omgivning.

Träning i förflyttning.

Stöd och strategier för att:

- bibehålla och ändra kroppsställning i liggande, sittande och stående
- klara förflyttningar till exempel mellan säng och rullstol
- klara ett optimalt sittande
- gå och röra sig på olika underlag och i olika miljöer
- använda förflyttningshjälpmedel
- bära, flytta och hantera föremål
- använda olika transportmedel till exempel buss
- själv vara förare av transportmedel till exempel elrullstol, personbil

Träninginstruktioner till personen och dess omgivning för att bibehålla/förbättra balans, koordination, styrka och rörelseförmåga.

Hjälpmedel och anpassningar, såväl tekniska som ortopediska, för att underlätta förflyttning. Träning och uppföljning i att använda sig av dessa hjälpmedel.

Information om samhällets stödinsatser till exempel personliga assistans eller hemtjänst.

Samverka med och samordna kontakter med andra i personens omgivning till exempel hjälpmedelskonsulenter, idrottslärare och personliga assistenter.

5 Personlig vård

”...om egen personlig vård, att tvätta och torka sig själv, att ta hand om sin kropp och kroppsdelar, att klä sig, att äta och dricka och att sköta sin egen hälsa”(s 136) (5).

Många personer med ryggmärgsbråck har problem med olika områden inom personlig vård på grund av begränsad kognition, nedsatt planeringsförmåga, visuospatial nedsättning, nedsatt rörlighet i övre och nedre extremiteterna, inkontinens och/eller inlärld hjälplöshet (6, 27).

Kognitiva nedsättningar kan orsaka ett mindre aktivt liv med en lägre nivå av vardaglig fysisk aktivitet (27). Personer med hydrocefalus är mer beroende av stöd i personlig vård än andra och ju högre skadenivå desto större är behovet av stöd (54, 55). Psykologiskt stöd kan även behövas för personer med lindrig funktionsnedsättning som till exempel personer med total autonomi men med urologiska besvär (56).

Då personen kan ha problem med minne och exekutiva funktioner är det **extra viktigt** att se till att personen har stöd i omgivningen och/eller genom hjälpmedel för att klara hygien, urin- och tarminkontinens, medicinska kontroller och säker sex för att det inte ska uppstå medicinska komplikationer.

Målsättningen är att personen utifrån sina förutsättningar självständigt ska klara att sköta om sin kropp och sin hälsa.

Insatser

Kartläggning av personens behov och förutsättningar genom neuropsykologisk utredning, ADL-bedömning, social utredning och sjukgymnastisk bedömning:

- intervju
- observation
- test och skattningsinstrument (bilaga 1)

Bevaka att personen har tillgång till den specialistsjukvård som denne har behov av (urolog, tarmspecialist, dietist, neurolog och ortoped) minst **en gång om året**.

Information om funktionshindret och dess konsekvenser för personlig vård ges till personen och dess omgivning.

Träning i personlig vård.

Stöd och strategier för att:

- sköta urin- och tarmkontinens
- sköta sin hygien
- välja klädsel och klä sig
- få en fungerande kosthållning för att undvika eller komma tillrätta med under- respektive övervikt och förstoppning
- förebygga och upptäcka begynnande trycksår till exempel genom användning av spegel
- klara medicinering till exempel dosett och tidshjälpmiddel
- vara fysiskt aktiv
- klara kontrakturprofylax och töjningar

Stöd kring frågor om sexualitet och reproduktion.

Hjälpmiddel och anpassningar för att underlätta personlig vård samt träning och uppföljning i att använda sig av dessa hjälpmedel.

Information om samhällets stöd insatser till exempel personlig assistans och hemtjänst.

Samverka med och samordna kontakter med andra myndigheter och personens omgivning till exempel arbetsterapeut i kommunen eller hjälpmedelskonsulent.

6 Hemliv

”... att genomföra husliga och dagliga sysslor och uppgifter. Områden av hemarbete innefattar att skaffa bostad, mat, kläder och andra förnödenheter, hålla rent, reparera och ta hand om personliga och andra hushållsföremål samt att hjälpa andra” (s 140) (5).

Personer med ryggmärgsbråck är beroende av stöd kring aktiviteter som rör hemlivet (57). Två tredjedelar av de gående och i stort sett alla som använder rullstol, har behov av hjälp vid praktiska göromål, som att göra rent och dammsuga samt hjälp vid större inköp (40). För många ökar hjälpbehovet med åldern. Vissa behöver minska sin arbetstid och/eller ta emot mer hjälp i hemmet (37).

Se även ”2 Allmänna uppgifter och krav” sidan 17.

Målsättningen är att personen utifrån sina förutsättningar med eller utan stöd kan genomföra sina husliga och dagliga sysslor och uppgifter.

Insatser

Kartläggning av personens behov och förutsättningar genom neuropsykologisk utredning, ADL-bedömning, social utredning och grov- och finmotorisk bedömning:

- intervju
- observation
- test och skattningsinstrument (bilaga 1)

Information om funktionshindret och dess konsekvenser för hemliv ges till personen och dess omgivning, exempelvis kring behov av särskilt stöd.

Träning i att genomföra sina husliga och dagliga sysslor och uppgifter.

Träning i att organisera och genomföra uppgifter samt att hantera stress i livets vardagliga aktiviteter.

Hjälpmedel som stöd i personens hemliv, samt träning och uppföljning i att använda sig av dessa hjälpmedel.

Stöd vid planering och anskaffning av bostad samt bostadsanpassning.

Information om samhällets stödinsatser till exempel bostadsförmedling och personlig assistans.

Samverka med och samordna kontakter med andra myndigheter och personens omgivning.

7 Mellanmänskliga interaktioner och relationer

”...att genomföra de handlingar och uppgifter som behövs för grundläggande och sammansatta interaktioner med människor (okända, vänner, släktingar, familjemedlemmar och andra närstående) på ett i sammanhanget lämpligt och socialt passande sätt” (s 145) (5).

Liten uppmärksamhet har ägnats forskning kring förekomsten av sociala problem hos personer med ryggmärgsbråck, trots att föräldrar, kliniker och utbildningspersonal konsekvent har funnit att personer med ryggmärgsbråck uppvisar svårigheter med social kompetens (6). Kognitiva svårigheter påverkar möjligheten att inleda och upprätthålla vänskap liksom att vara flexibel i vänskapsrelationer vilket är viktiga förutsättningar för att bli accepterad och att kunna upprätthålla relationer. Motoriska svårigheter kan också utgöra ett hinder (58). Personer med ryggmärgsbråck uppger att de haft försämrad social förmåga under barndomen, delvis beroende på kognitiva svårigheter och begränsad tillgång till kompisar på grund av nedsatt rörlighet och förflyttningsförmåga. En undersökning visar att medicinska faktorer såsom bråcknivå, hydrocefalus och förmåga till kontinens inte är avgörande för social kompetens. Hur familjen fungerar, personens intellektuella nivå och deltagande i vanlig skola är relaterad till social förmåga (6).

Unga vuxna med ryggmärgsbråck kan hamna i social isolering och ha begränsade möjligheter att skapa relationer med det motsatta könet. Få ungdomar med ryggmärgsbråck dejtar regelbundet och unga vuxna med ryggmärgsbråck uttrycker ett behov av sexuell rådgivning. Brist på möjligheter att interagera och jämföra sig med jämnåriga har rapporterats som en faktor som bidrar till försenad mognad (20).

En undersökning visar att ungdomar med ryggmärgsbråck är positiva till det stöd de får av familjen och rådgivare men att de känner sig missnöjda med att inte bli behandlade som andra (52).

Målsättningen är att personen utifrån sina förutsättningar kan genomföra de handlingar och uppgifter som behövs för grundläggande och sammansatta interaktioner med människor på ett i sammanhanget lämpligt och socialt passande sätt.

Insatser

Kartläggning av personens behov och förutsättningar genom social utredning, utredning av socialt nätverk och neuropsykologisk utredning:

- intervju
- observationer
- test och skattningsinstrument (bilaga 1)

Information om funktionshindret och dess konsekvenser för mellanmänskliga interaktioner och relationer till personen själv och dess omgivning.

Stödsamtal kring insikt och självkänsla, social kompetens, initiera och upprätthålla relationer av olika slag, sex och samlevnad, vuxenblivande/transition och självständighet.

Träning i att klara socialt samspel och sociala färdigheter.

Information om samhällets stödinsatser för att underlätta sociala aktiviteter till exempel kontaktperson. Samverka med och samordna kontakter med andra myndigheter och personens omgivning.

8 Viktiga livsområden

”...att engagera sig och utföra sådana uppgifter och handlingar som krävs vid utbildning, arbete, anställning och ekonomiska transaktioner (s 150) (5).

Utifrån de få studier som gjorts beträffande utbildning och inträdande i arbetslivet tyder mycket på att personer med ryggmärgsbråck uppvisar sämre akademiska och sociala resultat jämfört med normalutvecklade jämnåriga. Av erfarenhet vet man att de uppvisar inlärningssvårigheter som bland annat påverkar skolframgång (26). Personer med ryggmärgsbråck utan hydrocefalus klarar oftast vanlig skolgång medan personer med hydrocefalus behöver specialskola alternativt presterar sämre studieresultat. Intelligensnivån visar sig vara den viktigaste faktorn för studieresultatet även om faktorer som hydrocefalus och rörelsehinder har betydelse för utfallet (59). Eftersom studieframgång, framgång i yrkeslivet och annat samhällsliv är beroende av ett flertal faktorer, är det svårt att avgöra om det är någon faktor som är speciellt betydelsefull, eller om det är kombinationen av faktorer som är avgörande (6).

Bland personer med ryggmärgsbråck är det få som har en anställning. Svårigheten att få ett arbete är relaterat till den kognitiva funktionsnivån. Av dem som har en anställning återfinns de flesta inom skyddad verksamhet eller särskilt ordnad sysselsättning (6). Bättre rörelseförmåga, högre utbildning och mer oberoende i dagliga aktiviteter ökar möjligheten till delaktighet i arbetslivet (60).

Målsättningen är att personen utifrån sina förutsättningar har en fungerande skolgång, arbete anpassat till förmåga och en fungerande ekonomi.

Insatser

Kartläggning av personens behov och förutsättningar genom neuropsykologisk utredning, social utredning, ADL-bedömning och grov- och finmotorisk bedömning:

- intervju
- observationer
- test och skattningsinstrument (bilaga 1)

Information om funktionshindret och dess konsekvenser för utbildning, arbete och ekonomi ges till personen och dess omgivning.

Stödsamtal kring självinsikt och självkänsla.

Träning i att hantera struktur exempelvis gällande skola, arbete och ekonomi.

Personliga hjälpmedel som stöd i skola och arbete samt träning och uppföljning i att använda sig av dessa hjälpmedel.

Information om samhällets stödinsatser för att underlätta utbildning och arbete samt information om bidrag och ersättningar.

Samverka med och samordna kontakter med personens omgivning och andra myndigheter.

9 Samhällsgemenskap, socialt och medborgerligt liv

...”handlingar och uppgifter som krävs för att engagera sig i organiserat socialt liv utanför familjen - i samhällsgemenskap, socialt och medborgerligt liv” (s 154) (5).

De fåtal studier där delaktighet i samhällslivet undersökts, tyder på att personer med ryggmärgsbråck har svårt att hävda sig i sociala sammanhang jämfört med normalutvecklade jämnåriga. I USA uppger unga och vuxna personer med ryggmärgsbråck att de upplever en social isolering och att de tillbringar stor tid i ensamhet med att exempelvis titta på TV. När man har mätt deltagande i sociala aktiviteter och tid tillsammans med vänner, upplever 33 - 50 % social isolering. Begränsad rörlighet är en faktor som kan leda till social isolering (6). I en dansk studie fann man att personer med ryggmärgsbråck som har stöd på arbetsplatsen av till exempel pedagoger eller hjälppersonal har en bättre organiserad fritid (40).

Se även ”7 Mellanmänniska interaktioner och relationer” sidan 22.

Målsättningen är att personen utifrån sina förutsättningar kan genomföra de handlingar och uppgifter som krävs för att engagera sig i organiserat socialt liv utanför familjen - i samhällsgemenskap, socialt och medborgerligt liv.

Insatser

Kartläggning av personens behov och förutsättningar genom neuropsykologisk utredning, social utredning, grovmotorisk bedömning och ADL-bedömning:

- intervju
- observation
- test och skattningsinstrument

Information om funktionshindret och dess konsekvenser för socialt liv till personen och dess omgivning.

Information om samhällets stödinsatser för att underlätta delaktighet i samhället till exempel personlig assistent, kontaktperson och ledsagare.

Information om aktiviteter i samhället till exempel föreningar och kursverksamhet samt stöd att prova dessa.

Stödsamtal kring insikt, självkänsla och social kompetens.

Stöd kring strategier för att kunna orientera sig och hitta ute i samhället.

Hjälpmedel som underlättar delaktighet i samhället samt träning och uppföljning i att använda sig av dessa hjälpmedel.

Samverka med och samordna kontakter med andra myndigheter och personens omgivning.

Rekommendationer

Personer med ryggmärgsbråck kan ha både medicinska och neuropsykologiska svårigheter. Svårigheternas omfattning varierar mellan olika personer, men påverkar ofta flera livsområden.

- *Vuxenhabiliteringen ska erbjuda tvärvetenskapliga insatser från ett sammanhållet team för att tillhandahålla insatser av hög kvalitet.*

Personernas neuropsykologiska funktioner i vuxen ålder är inte alltid kända och personerna själva kan ha svårt att se och beskriva sina behov. Många har ett ytligt flytande tal och kan ge sken av att ha bättre kontroll på sin situation än vad de faktiskt har.

- *Vuxenhabiliteringen ska erbjuda kartläggning av personens behov och förutsättningar genom neuropsykologisk utredning, för att ge personen insikt om sina styrkor och svårigheter och för att vuxenhabiliteringen ska kunna erbjuda adekvata insatser.*
- *Habiliteringen ska även i övrigt medverka till att personen får det stöd och det bemötande den är i behov av genom information till och samverkan med närstående, myndigheter och vårdgivare.*
- *I kontakten med personen är det viktigt att ställa konkreta frågor och följdfrågor för att få nödvändig information.*

De medicinska svårigheterna uppmärksammas tidigt och följs upp regelbundet under barn- och ungdomsåren. För vuxna personer finns ingen sammanhållen medicinsk uppföljning utan personerna själva eller deras omgivning ansvarar för att uppföljning och kontroller sker. Personer med ryggmärgsbråck som har neuropsykologiska svårigheter kan ha problem att ta ansvar för sin hälsa och för att komma i väg på medicinska kontroller vilket kan ge allvarliga konsekvenser. De medicinska insatserna är livsviktiga för personens hälsa medan insatser för att stärka den neuropsykologiska förmågan är av avgörande betydelse för personens aktivitet och delaktighet inom olika livsområden (se bilaga 2).

- *Vuxenhabiliteringen ska bevaka att personer med ryggmärgsbråck har tillgång till regelbunden specialistsjukvård en gång per år. Det finns ett stort behov av att dessa kontakter samordnas till exempel av en koordinator.*
- *Vuxenhabiliteringen ska verka för samarbete med primärvården som oftast har det medicinska ansvaret.*

Den tid och kraft som krävs för personlig vård och övriga vardagliga rutiner, inskränker möjligheterna till tid för meningsfull sysselsättning och aktiv fritid.

- *Vid planering av insatser från vuxenhabiliteringen ska hänsyn tas till personens totala situation för att möjliggöra en balans mellan olika aktiviteter i det dagliga livet.*

Många personer med ryggmärgsbråck är i behov av stöd livet ut, vilket gör att det kan vara svårt att frigöra sig från sina föräldrar samtidigt som föräldrarna många gånger har svårt att släppa ansvaret för sitt vuxna barn.

- *Vuxenhabiliteringen ska ge stöd till personen själv och dess omgivning för att underlätta transitionsprocessen. Detta arbete ska starta så tidigt som möjligt.*

REFERENSER

1. SFS: Hälso- och sjukvårdslagen 1982:763, 1982
2. Socialstyrelsen: Socialstyrelsen föreskrifter och allmänna råd om samordning av insatser för habilitering och rehabilitering, 2007:10 Stockholm, 2007
3. SFS: Lagen om stöd och service till vissa funktionshindrade 1993:387, 1993
4. Socialstyrelsen: Socialstyrelsens Termbank, in <http://app.socialstyrelsen.se/termbank>, 2007
5. Socialstyrelsen: Klassifikation av funktionstillstånd, funktionshinder och hälsa, ICF. Stockholm, Socialstyrelsen, 2003
6. Services USDoHaH: Evidence-Based Practice in Spina Bifida: Developing a Research Agenda, in Evidence-Based Practice in Spina Bifida: Developing a Research Agenda. Washington, D.C., United States Department of Health and Human Services 2003
7. Lindberg T, Lagercrantz H: Barnmedicin. Studentlitteratur, 2007
8. Valtonen K: Medical problems associated with spinal cord lesions - impact on functioning, in Department of Primary Health Care. Göteborg, The Sahlgrenska Academy at Göteborg University, 2006
9. Nowak TJ, Handford AG: Pathophysiology Concepts and Applications for Health Care Professionals. McGrawHill Higher Education, 2004
10. Bowman RM, McLone DG, Grant JA, Tomita T, Ito JA: Spina bifida outcome: a 25-year prospective. *Pediatr Neurosurg* 2001; 34(3):114-20
11. Socialstyrelsen: Förekomsten av medfödda missbildningar i Sverige. En utvärdering av Missbildningsregistrets kvalitet. Edited by Socialstyrelsen. Stockholm, Epidemiologiskt centrum, 2004
12. Mattsson S, Gladh G: Barn med ryggmärgsbräck blir vuxna! *Läkartidningen* 2005:2566-73
13. Lezak MD: Neuropsychological Assessment. . New York, Oxford University Press, Inc., 1995
14. Barnenevrologisk-seksjon: Prosedyrebok. Oslo, Rikshospitalet, BNS/MMC-teamet, 2002
15. Dennis M, Jewell D, Drake J, Misakyan T, Spiegler B, Hetherington R, Gentili F, Barnes M: Prospective, declarative, and nondeclarative memory in young adults with spina bifida. *Journal of the International Neuropsychological Society* 2007; 13(2):312-23
16. Berntsen TG: Kognitiv funksjon hos unge voksne med ryggmargbrokk sammenheng mellom nevropsykologiske, medisinske og demografiske variabler., in Biologiske forutsetninger for kulturalisering. Edited by Tetzchner v S, Grindheim, E., Johannessen, J., Smorvik, D., Ytterland, V. Oslo, Psykologisk institutt og Autismeforeningen i Norge, 2006
17. Dennis M, Landry SH, Barnes M, Fletcher JM: A model of neurocognitive function in spina bifida over the life span. *J Int Neuropsychol Soc* 2006; 12(2):285-96
18. Kinsman SL, Rawlins C, Finney K, Ruffing V, Speedie L: A conceptual model of higher cortical function impairments in myelomeningocele. *European journal of pediatric surgery* 1998; 8 Suppl 1:69-70
19. Barf HA, Verhoef M, Jennekens-Schinkel A, Post MW, Gooskens RH, Prevo AJ: Cognitive status of young adults with spina bifida. *Dev Med Child Neurol* 2003; 45(12):813-20
20. Hetherington R, Dennis M, Barnes M, Drake J, Gentili F: Functional outcome in young adults with spina bifida and hydrocephalus. *Childs Nerv Syst* 2006; 22(2):117-24
21. Hommet C, Cottier JP, Billard C, Perrier D, Gillet P, De Toffol B, Sirinelli D, Bertrand P, Autret A: MRI morphometric study and correlation with cognitive functions in young adults shunted for congenital hydrocephalus related to spina bifida. *Eur Neurol* 2002; 47(3):169-74
22. Iddon JL, Morgan DJ, Loveday C, Sahakian BJ, Pickard JD: Neuropsychological profile of young adults with spina bifida with or without hydrocephalus. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2004; 75(8):1112-8
23. Bier JA, Morales Y, Liebling J, Geddes L, Kim E: Medical and social factors associated with cognitive outcome in individuals with myelomeningocele. *Dev Med Child Neurol* 1997; 39(4):263-6

24. Fletcher JM, Copeland K, Frederick JA, Blaser SE, Kramer LA, Northrup H, Hannay HJ, Brandt ME, Francis DJ, Villarreal G, Drake JM, Laurent JP, Townsend I, Inwood S, Boudousquie A, Dennis M: Spinal lesion level in spina bifida: a source of neural and cognitive heterogeneity. *Journal of neurosurgery* 2005; 102(3 Suppl):268-79
25. Davidovitch M, Manning-Courtney P, Hartmann LA, Watson J, Lutkenhoff M, Oppenheimer S: The prevalence of attentional problems and the effect of methylphenidate in children with myelomenigocele. *Pediatric rehabilitation* 1999; 3(1):29-35
26. Strinnholm M, Butler Nordkvist A: *Elever med ryggmärgsbråck*. Uppsala, Universitetstryckeriet, 2003
27. Roebroek ME, Hempenius L, van Baalen B, Hendriksen JG, van den Berg-Emons HJ, Stam HJ: Cognitive functioning of adolescents and young adults with meningomyelocele and level of everyday physical activity. *Disability and rehabilitation* 2006; 28(20):1237-42
28. Dennis M, Barnes M: Math and numeracy in young adults with spina bifida and hydrocephalus, in *Dev Neuropsychol*, 2002, pp 141-55
29. Riksgymnasieverksamheten: MMC-projektet. Kristianstad, 2000
30. Iddon JL, Morgan DJ, Ahmed R, Loveday C, Sahakian BJ, Pickard JD: Memory and learning in young adults with hydrocephalus and spina bifida: specific cognitive profiles. *Eur J Pediatr Surg* 2003; 13 Suppl 1:S32-5
31. Dise JE, Lohr ME: Examination of deficits in conceptual reasoning abilities associated with spina bifida. *American journal of physical medicine & rehabilitation / Association of Academic Physiatrists* 1998; 77(3):247-51
32. Leek C, Hellaeus L: *Ryggmärgsbråck. Kvalitetsprojekt inom ungdoms- och vuxenhabiliteringen i Västerås*. Västerås, Landstinget i Västmanland, 2005
33. Bille B, Olow I: *Barnhabilitering vid rörelsehinder och andra neurologiskt betingade funktionshinder*. Stockholm, Liber AB, 1999
34. Hunt GM, Oakeshott P: Outcome in people with open spina bifida at age 35: prospective community based cohort study. *Bmj* 2003; 326(7403):1365-6
35. Mellergård P: *Grundläggande Neurokirurgi*. Lund, Studentlitteratur, 1998
36. Aquilonius S, Fagius J: *Neurologi*. Stockholm, Norstedts Förlag AB, 2006
37. SunnaasSykehus: Veileder for oppfølging ved Ryggmargsbrokk, in http://trs.sunnaas.no/modules/module_123/proxy.asp?D=2&C=234&I=2992&mids=a698a701a Nesoddtangen, 2007
38. Fletcher JM, Bohan TP, Brandt ME, Brookshire BL, Beaver SR, Francis DJ, Davidson KC, Thompson NM, Miner ME: Cerebral white matter and cognition in hydrocephalic children. *Archives of neurology* 1992; 49(8):818-24
39. Huber-Okraïneec J, Blaser SE, Dennis M: Idiom comprehension deficits in relation to corpus callosum agenesis and hypoplasia in children with spina bifida meningomyelocele. *Brain and language* 2005; 93(3):349-68
40. Solbakkens: *Rygmarvsbrok, en orientering om fysiske, inlæringsmaessige og personlige forhold hos børn och voksne*. Højberg, Solbakkens rådgivningscenter for bevaegelsehandicap, 2006
41. Berg M, Butler A, Dahl M, Eklund P, Norrlin S, Rönnblom Hållén E, Stagling E, Strinnholm M: *Självständighet och hälsa hos ungdomar och unga vuxna med ryggmärgsbråck. Behov och åtgärder*. Uppsala, Folke Bernadotte regionhabilitering, 2008
42. Huber-Okraïneec J, Dennis M, Brettschneider J, Spiegler BJ: Neuromotor speech deficits in children and adults with spina bifida and hydrocephalus. *Brain Lang* 2002; 80(3):592-602
43. Lilja A: *Latexallergi ur neuroradiologisk synvinkel* in http://www.swedrad.se/index.php?option=com_content&task=view&id=127&Itemid=1&limit=1&limitstart=6. Stockholm, 1999
44. Socialstyrelsen: *Nationellt vårdprogram för barn med neurogen blås- och tarmstörning*. Stockholm, Socialstyrelsen, 1998:13
45. Woodhouse CR: Myelomenigocele in young adults. *BJU Int* 2005; 95(2):223-30

46. Valtonen K, Karlsson AK, Sjösteen A, Dahlöf LG, Viikari-Juntura E: Satisfaction with sexual life among persons with traumatic spinal cord injury and meningomyelocele. *Disability and rehabilitation* 2006; 28(16):965-76
47. Beckung E, Brogren E, Rösblad B: *Sjukgymnastik för barn och ungdom*. Lund, Studentlitteratur, 2002
48. Lindgren U, Svensson O: *Ortopedi*. Stockholm, Liber, 2007
49. Mattsson S: *Personlig kommunikation 26 oktober, 2007*
50. Schoeyen R, Skattebu E: *Kognitive vansker påvirker hverdagen*. Edited by hydrocephalusforeningen Ro. Oslo, 1999
51. McDonnell GV, McCann JP: Issues of medical management in adults with spina bifida. *Childs Nerv Syst* 2000; 16(4):222-7
52. Sawin KJ, Brei TJ, Buran CF, Fastenau PS: Factors associated with quality of life in adolescents with spina bifida. *J Holist Nurs* 2002; 20(3):279-304
53. Olsson I, Dahl M, Mattsson S, Wendelius M, Åström E, Westbom LM: Medical problems in adolescents with myelomeningocele (MMC): an inventory of the Swedish MMC-population born 1986-89. *Acta Paediatrica* 2007; 96(3):446-9
54. Lollar D: Secondary conditions: Concepts, identification and intervention. *Eur J Pediatr Surg* 1997; 7 suppl 1:17
55. Verhoef M, Barf HA, Post MW, Van Asbeck FW, Gooskens RH, Prevo AJ: Functional independence among young adults with spina bifida, in relation to hydrocephalus and level of lesion. *Dev Med Child Neurol* 2006; 48:114-119
56. Padua L, Rendeli C, Rabini A, Girardi E, Tonali P, Salvaggio E: Health-related quality of life and disability in young patients with spina bifida. *Arch Phys Med Rehabil* 2002; 83(10):1384-8
57. André E: *Ability in everyday activities with cerebral palsy or spina bifida*. Göteborg, Department of Handicap Research, Institute for Surgical Sciences, and Department of Rehabilitation Medicine, Institute of Community Medicine, 1998
58. Bernsten T: Flytte hjemmefra - om funksjonshemming og løsrivelse. *Tidsskrift for Norsk Psykologforening* 2002; 39:1006-1014
59. Barf HA, Verhoef M, Post MW, Jennekens-Schinkel A, Gooskens RH, Mullaart RA, Prevo AJ: Educational career and predictors of type of education in young adults with spina bifida. *Int J Rehabil Res* 2004; 27(1):45-52
60. Valtonen K, Karlsson AK, Alaranta H, Viikari-Juntura E: Work participation among persons with traumatic spinal cord injury and meningomyelocele. *Journal of rehabilitation medicine* 2006; 38(3):192-200
61. Bjerre B: *Kartläggning av arbetet med vuxna personer med ryggmärgsbräck inom svensk vuxenhabilitering*. Uppsala, Institutionen för folkhälso- och vårdvetenskap, 2008

Förslag på observation, utredning, test och bedömningsinstrument utan inbördes rangordning⁴***Psykolog***

Kartläggning av individens behov och observation av förmågor i livets dagliga aktiviteter

WAIS-III (Wechsler Adult Intelligence Scale)

WAIS-III NI

Ravens matriser

D-KEFS (Delis-Kaplan Executive Function System)

BADS (Behavioural Assessment of the Dysexecutive Syndrome)

BDI (Beck Depression Inventory)

BAI (Beck Anxiety Inventory)

CD-testet (Claeson-Dahls test för inläring och minne)

WMS III (Wechsler Memory Scale-III)

RCFT (Rey Complex Figure Test and Recognition Trial)

WCST (Wisconsin Card Sorting Test)

Sjukgymnast

Kartläggning av individens behov och förmågor i livets dagliga aktiviteter

Inspektion/palpation i rörelse och vila

Muskel - muskelstatus enligt 0-5 skalan (Janda), se även under led

Led – goniometer

Tonus - Ashworthskalan

Smärta - smärtskala Visuell Analog Skala (VAS), smärtritning på figur

Balans - Bergs balanstest, stående balanstest, Rombergs test (inklusive koordination)

Gång - självvald gånghastighet 10 meter, gånganalys

Sittande - sittanalys

Kondition – konditionstest

Sensibilitet – ritning på figur

Arbetsterapeut

Kartläggning av individens behov och förmågor i livets dagliga aktiviteter

ADL (Aktiviteter I Dagliga livet) taxonomin

AMPS (Activity Motor Process Skills)

COPM (Canadian Occupational Performance Measure)

Min mening (ett självskattningsinstrument med fokus på aktivitetsförmågan och miljön)

PRPP (Perceive, Recall, Plan, Perform System)

⁴ Sammanställning har bland annat skett med stöd från referens 61.

Bjerre B: Kartläggning av arbetet med vuxna personer med ryggmärgsbräck inom svensk vuxenhabilitering. Uppsala, Institutionen för folkhälso- och vårdvetenskap, 2008).

Logoped

Kartläggning av individens behov och förmågor i livets dagliga aktiviteter

BNT- Boston Naming test

TROG (Test for Reception of Grammar)(Gjort för barn, normerat för barn)

Pizzamiglio (språkförståelsetest)

A-ning (neurolingvistisk afasiundersökning)

ITPA (Illinois Test of Psycholinguistic Abilities)(Gjort för barn, validerade för barn)

Ordkedjor (avkodning)

Ordförståelse, LS

Läsförståelse, LS

Kurator

Kartläggning av individens behov och förmågor i livets dagliga aktiviteter

Psykosocial utredning (som innefattar boende, arbete/studier, familj, ekonomi, fritid och vänner)

Kortfattad checklista

Har något ändrats inom följande områden?

Blåsa, njurar
Tarm
Shunt
Kognitiv förmåga
Generellt funktionsbortfall
Synen
Trycksår
Smärtor
Allergi
Sväljning
Rörelseförmåga
Muskelstyrka
Spasticitet
Sensibilitetsbortfall
Svullnader

VIKTIGT!

Tänk på att ställa konkreta frågor och följdfrågor!

Vid förändringar inom ovanstående områden bevaka att personen får rätt medicinskt omhändertagande antingen inom egen verksamhet, primärvård eller specialistsjukvård.

