



Habiliteringsprogram Ryggmärgsbråck

Vad är Ryggmärgsbråck?

Ryggmärgsbråck är en medfödd missbildning i ryggmärgen som ofta leder till fysisk och psykisk funktionsnedsättning. Ryggmärgsbråcket uppstår under fosterstadiets tredje och fjärde vecka. Orsaken är inte helt klarlagd, men både miljö och ärftliga faktorer har betydelse. Att blivande mödrar tar B-vitaminet folsyra minskar riskerna för att ett barn föds med ryggmärgsbråck. Ryggmärgsbråck (RMB) kallas också för myelomeningocele (MMC). I engelskspråkig litteratur används ofta begreppet *spina bifida*.

Ryggmärgsbråck kan vara flera olika missbildningar i ryggraden, missbildningar av en eller flera ryggkotor och/eller en missbildning av ryggmärgen. De flesta som föds med ryggmärgsbråck har även missbildningar i hjärnan. Många av barnen med ryggmärgsbråck får en shunt inopererad för att inte få hydrocefalus, som förr kallades vattenskalle.

Flertalet personer med ryggmärgsbråck har många, omfattande och långdragna medicinska problem. Vanligast är komplikationer från urinvägarna, tarm, trycksår och shuntproblem.

Ryggmärgsbråck är idag en sällsynt diagnos. 10-15 barn har fötts årligen de senaste åren i Sverige. För 30 år sedan föddes 75 barn med ryggmärgsbråck per år. Fram till 1960-talet uppnådde endast var fjärde eller var femte barn med ryggmärgsbråck fem års ålder. Behandlingsmetoder har utvecklats så idag uppnår de flesta vuxen ålder.

Ryggmärgsbråck är en komplicerad och sammansatt diagnos. Variationen inom diagnosgruppen är stor. Några har få och små svårigheter och behöver därför lite hjälp utöver det alla behöver i livet. Andra har stora fysiska och/eller kognitiva svårigheter samt emotionella och sociala störningar. Funktionsnedsättningen gör att det kan vara svårt att få det dagliga livet att fungera tillfredställande.

Vad kan det innebära för mig/mitt barn?

Muskelsvaghet/förlamning i benen:

Personer med ryggmärgsbråck har förlamningar och svaga muskler i benen. Vilka muskler som blir förlamade beror på var ryggmärgsbråcket sitter, ju högre upp på ryggen desto större förlamning. Individuella skenor (ortoser) till benen provas ut i tidig ålder. Ortoserna är utformade så att de kompenserar de förlamade musklerna, som inte alls kan tränas. Ortoserna hjälper personen att träna upp styrkan i de muskler som endast är försvagade och stöttar skelettet så att det växer rakt.

Ungdomar som går för att ta sig fram 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 använder sig av gången för att ta sig fram, stöttas ändå i att upprätthålla viss gångförmåga inomhus av medicinska och motoriska samt även av praktiska skäl. 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 och smärtavlastning för leder och muskler, vilket höjer livskvaliteten. Många vuxna använder både manuell och elektrisk rullstol.

Känselförsämring - dålig cirkulation:

Personer med ryggmärgsbråck har nedsatt känsel och sämre blodcirkulation. Hur stort känselbortfallet är beror på var ryggmärgsbråcket sitter. Ju högre upp på ryggen bråcket sitter desto större blir känselbortfallet. På grund av känselbortfallet är det svårare för personer med ryggmärgsbråck att känna om de gjort sig illa eller får sår. Det är därför viktigt att personen själv och de som finns i personens närhet har denna information, för att kunna undvika att skada eller trycksår uppstår.

Personer med ryggmärgsbråck har nedsatt blodcirkulation, vilket leder till att sår har svårare att läka och att man lättare blir kall om fötter/underben.

Felställningar i benen:

Förlamningar av vissa muskler kring en led gör att personen riskerar att utveckla muskelförkortningar och felställningar i skelett och leder, vilket ibland ses redan vid födelsen. Detta kan oftast motverkas genom töjningar och användning av ortoser eller gipsning. Ibland måste muskler/skelett opereras.

Benskörhet:

Alla med ryggmärgsbråck har ett skörare skelett än andra. Det leder till att de lättare kan få benbrott, och det är inte sällan de får benbrott utan att veta om varför, så kallade spontanfrakturer. – Det är lätt hänt att sjukvården missar att röntga eftersom symtomen ofta tyder på ledinfektion. Det är därför bra om föräldrar vet att de ska insistera på röntgen om de söker vård för ett svullet knä eller liknande. Frakturerna läker lika bra som hos andra barn.

Svårt att hålla urinen och avföringen (inkontinens):

Alla med ryggmärgsbråck har problem med urin och/eller avföring. De flesta kissar med hjälp av RIK-metoden, (Ren Intermittent Katetrering). En kateter förs in i urinblåsan och tömmer blåsan på urin. Detta ska göras var 3-4 timme dagtid, för att förebygga njurkomplikationer.

Avföringsinkontinens är svårare att avhjälpa. Det är angeläget att man tidigt hittar bra och regelbundna toalettvanor. Många använder lavemang.

Kateteriseringar, tarmsköjningar och diverse undersökningar ska ske med stor respekt för personens integritet och så att man kan förmedla en positiv känsla för personens kropp (och då särskilt underliv och könsorgan).

Fjättrad märg:

När bråcket opereras kan nervvävnaden fastna i äret och det kallas för fjättrad märg.

Det kan leda till förändrad funktion i musklerna, att urinblåsans och tarmens funktion förändras. Symtom på fjättrad märg kan även uppkomma i vuxen ålder.

Hydrocefalus:

Barn med RMB utvecklar ofta en hydrocefalus (vattenskalle) som shunt-opereras i nyföddhetsperioden. De diagnostiseras ibland på ultraljud under graviditeten. Shunten kontrolleras regelbundet i samband med läkarbesök. Föräldrarna skall få information och kunskap om tecken på shuntstopp eller shuntinfektion.

Tecken på shuntstopp kan vara trötthet, slöhet, huvudvärk, illamående och kräkning. Tecken på shuntinfektion är rodnad på halsen där shuntslangen ligger och feber. Sök akutsjukvården.

Arnold Chiari-missbildning:

Det är en vanligt förekommande, medfödd missbildning. Vid den vanligaste formen av Arnold Chiari kan nedre delarna av lillhjärnan (lillhjärnstonsillerna) glida ned genom skallbasens största öppning (foramen magnum). Det kan ge symtom som tex. störd funktion av sväljning, andning och ögonmotorik samt nedsatt balans.

Tidig pubertet:

För tidig pubertet kan förekomma på grund av hormonell påverkan.

Nutrition:

Det finns olika problem runt nutrition hos personer med ryggmärgsbråck. Man har funnit att ätsvårigheter är mycket vanligt i alla åldrar, att undervikt framförallt förekommer hos de yngre barnen samt att övervikt blir vanligare ju äldre personen blir.

Latexallergi:

Är vanligare hos personer med RMB. Viktigt att känna till då latex finns i suddgummi, badmössor, rullstolsdäck, engångshandskar, kondomer och sexhjälpmedel med mera.

Smärta:

Ungdomar och vuxna med ryggmärgsbråck påtalar ofta smärta i huvud, rygg och/eller skuldror och armar. Smärta kan uppstå på grund av överbelastning, det är därför viktigt att hitta balans mellan aktivitet och vila, kanske använda rullstol/elrullstol för att orka med allt man vill göra och kunna ha fokus på aktiviteten istället för att använda energin på att förflytta sig. Att leva utan smärta är viktigt för livskvalitén.

Kognitiva funktionsnedsättningar - hjärnans annorlunda förmåga att lära, planera och organisera

Ryggmärgsbråck medför specifika kognitiva svårigheter, vilket ofta skapar problem vid inläring, bemötande och självständighetsutveckling. Det är viktigt att personer med ryggmärgsbråck, deras anhöriga och nätverk, förskola, skola och samhällsinstitutioner har vetskap om de kognitiva konsekvenserna för att ge bästa möjliga stöd. De områden som beskrivs nedan finns i olika stor grad hos personer med ryggmärgsbråck. Ibland märks det tydligt och ibland inom vissa områden nästan inte alls. Det som är svårt märks ofta tidigt och finns kvar genom livet.

Begåvning

En svensk studie har visat att 30% av personer med ryggmärgsbråck har normal begåvning, 40 % har svagbegåvning och 30% har intellektuell funktionsnedsättning.

Uppmärksamhet

Många personer med ryggmärgsbråck har svårigheter med uppmärksamhet; att fokusera, upprätthålla fokus över tid samt skifta fokus. De är också lätt-distraherade.

Perception

Perception handlar om förmågan att ta in och tolka den information vi får från våra sinnen. Personer med ryggmärgsbråck har ofta bristande förutsättningar att tolka helhet och sammanhang. De kan få problem att tolka bilder och förstå sociala sammanhang. Att uppfatta och förstå vanliga bilder, former, figurer och ansikten kan gå bra men när saker och personer är i rörelse kan det bli svårare, till exempel att se bekanta i en folksamling, hitta vägen, leta efter ord i en text eller förstå geometriska figurer.

Exekutiva funktioner

Exekutiva funktioner innebär förmågan att kunna sätta upp mål och sedan styra sitt beteende så att man uppfyller det målet. Det innehåller olika delar, bl.a. förmågan att ta initiativ, planera, organisera och strukturera aktiviteter samt att utvärdera det man gjort. Dessa områden har många personer med ryggmärgsbråck svårt med och det kan påverka förmågan att utveckla självständighet, att delta i sociala sammanhang och samhällsliv. I vardagslivet innebär det risk för att bli passiv, till exempel i form av svårigheter att ta ansvar för sin person, fatta beslut, städa, handla sköta RIK-tider och annan egenvård.

Språk

Personer med ryggmärgsbråck saknar ofta en djupare språkförståelse. De är ofta bra på att prata men kan få problem att få ihop sammanhang och verkligen förstå, exempelvis att förstå ords betydelse, uttryck och ordspråk.

Minne

Minnessvårigheter förekommer, så väl att minnas det man hör som det man ser.

Vilken hjälp kan jag/vi få?

Landstinget Dalarnas Habilitering erbjuder stöd, utbildning, råd och behandling till barn, ungdomar och vuxna med funktionsnedsättning och deras närstående. Stödet ska bidra till fungerande vardagsliv, god livskvalitet och delaktighet i samhället. I Habiliteringens kurskatalog erbjuds utbildningar, se: www.ltdalarna.se/hab/kurser

Barn och ungdomar födda 2007 och senare erbjuds uppföljning enligt nationella uppföljningsprogrammet MMCUP. Där ingår bedömningar/uppföljningar enligt ett visst schema av arbetsterapeut, läkare, psykolog, sjukgymnast och uroterapeut. För mer information om vad som ingår var god se: www.mmcup.se.

Alla 18-åringar informeras om MMCUP och erbjuds deltagande innan de lämnar Barnhabiliteringen. Vuxna och ungdomar födda före 2007 följs på liknande sätt.

Medicinsk uppföljning via barnneurolog sker regelbundet. Kontakt med ortopedläkare sker vid behov. Regelbunden utvärdering av ortoser, inkontinenshjälpmedel och eventuella gånghjälpmedel och rullstol görs enligt landstingets riktlinjer.

Tillsammans med barnet/ungdomen med familj eller den vuxne/med anhörig gör man upp en plan för hur habiliteringsinsatserna kommer att se ut. Habiliteringsplanen syftar till delaktighet och inflytande från barnet/ungdomen/vuxne och respektive familj. Den ska innehålla tydliga och utvärderingsbara mål, planerade insatser och ansvarsfördelning.

Behoven av insatser från habiliteringen är individuella, nedan beskrivs vanligt förekommande insatser under olika perioder/faser i livet.

Första åren

Föräldrar ges information om hur man lockar barnet att nå nästa motoriska utvecklingssteg.

Muskelfunktion och känselnedsättning undersöks regelbundet. Utifrån undersökningsresultat planeras insatser inklusive behov av ortoser. Det är viktigt att ortoser används hela dagar.

Föräldrarna informeras om att det är viktigt att benämna och få barnet självt att undersöka kroppsdelar med nedsatt känsel. Föräldrar instrueras i att utföra dagligt rörelseuttag av förlamade muskler. Fortsatt uppföljning av rörelseuttag/kontrakturer sker kontinuerligt under barnets hela uppväxt.

Under första året introduceras föräldrar i RIK-metoden samt informeras om vikten med regelbundna tarmtömningar.

Barnets utveckling följs regelbundet för att se om det behövs extra hjälp på vägen för att komma igång med lek och kommunikation.

När barnet är 1 – 2 år och tillräckligt stabilt att sitta, är det dags börja sitta på potta, eller annan anpassad toastol, där barnet sitter tryggt. RIK som sker i sittande ställning minskar risken för att urinen blir kvar i urinblåsan och därmed minskar risken för urinvägsinfektioner. Även tarmtömningen blir bättre när barnet sitter upp.

Kartläggning av vardagsfungerande som att äta samt av- och påklädning erbjuds. Träning innebär också att lära sig planera hur det ska genomföras, hitta olika strategier och lösa problem som kan uppstå. Börja med lätta delmoment steg för steg. Det är t ex lättare att klä av sig än att klä på sig. Uppmuntra till att så småningom klara aktiviteten från början till slut.

Information om samhällsstöd samt föräldrastöd erbjuds.

Förskoleåldern

Habiliteringsteamet erbjuder att tillsammans med föräldrarna ge information till förskolans personal om barnets funktionsnedsättning och behov av stöd. Medverkar vid behov i uppföljande möten på förskolan.

Barnets utveckling följs regelbundet för att se om det behövs extra hjälp på vägen för att komma igång med lek och kommunikation.

Barnet uppmuntras i självständighet t.ex. klara förflyttningar samt klara vardagsaktiviteter som att klä på och av sig samt få åldersadekvata sysslor att ansvara för i hemmet, t ex duka. Känslan av att klara av att göra själv är värdefull för hela individens självuppfattning och välmående. Vid RIK och tarmtömningar är det viktigt för integritet och självkänsla om man kan göra så många moment som möjligt själv. Hitta till att börja med bra sätt att hjälpas åt och göra barnen delaktiga så att hen sedan ska kunna klara sig själv i största möjligaste mån.

Om barnet får vara delaktig i vad som händer i livet kommer de också att få större förståelse för sina svårigheter och möjligheter. Anpassa information och krav efter barnets ålder och förmåga.

Att självständigt utföra aktiviteter påverkas ofta av tidsuppfattning, planering, minne och initiativförmåga, familjen uppmuntras därför till att skapa rutiner som gör vardagen enklare. Ofta behövs även olika struktur- och påminnelsehjälpmedel för att underlätta i vardagen. Individanpassat stöd och information erbjuds barnet, föräldrar och andra som t ex guidning, strategier och kognitiva hjälpmedel.

Barnet uppmuntras till ökad kroppskänedom, tex att lära sig att kolla efter tryck/röda märken av ortoserna, hitta strategier på hur man håller koll på kroppsdelar som inte är så lätta att se, t.ex. ryggen, rumpan. Viktigt även att lära sig risken för nedkylning av kroppsdelar utan känsel.

Råd kring vardaglig fysisk aktivitet.

Information om samhällsstöd samt föräldrastöd erbjuds.

Inför skolstart

Habiliteringsteamet erbjuder att tillsammans med föräldrarna ge information till skolans personal om barnets funktionsnedsättning och behov av stöd i skolan.

I samband med skolstart är det viktigt att barnens urin och avföringsrutiner fungerar. Avföringsläckage är mycket socialt utmärkande och upplevs ofta som svårare än den motoriska funktionsnedsättningen.

Låg- och mellanstadieålder

Åldersadekvat självständighet i vardagsaktiviteter så som förflyttningar, hjälpa till hemma, duscha, gå på toa och klä sig uppmuntras. Information om att kroppen för att utvecklas på bästa sätt behöves varierade stå- sitt- och liggställningar.

Stöd till föräldrarna att fortlöpande med anpassning till utvecklingsnivå göra barnet medvetet om sina styrkor och begränsningar. Uppmärksamma och ge stöd att vara delaktig i sociala relationer, som att ta initiativ att leka med kamrater.

Barnet uppmuntras till ökad kroppskänedom, tex att lära sig att kolla efter tryck/röda märken av ortoserna, hitta strategier på hur man håller koll på kroppsdelar som inte är så lätta att se, t.ex. ryggen, rumpan. Viktigt även att lära sig risken för nedkylning av kroppsdelar utan känsl.

Bedöma arm och handmotoriken främst vad gäller att avväga kraft och finmotoriken.

Öka barnets förståelse för varför RIK är viktigt.

Uppföljning av känsl, muskelfunktion, ledrörlighet, skolios samt ortoser och hjälpmedel erbjuds årligen. Information om vikten av varierade sitt och liggställningar. Råd kring vardaglig fysisk aktivitet.

Fortsatt individanpassat stöd för tidsuppfattning, planering, minne och initiativförmåga. Fortsatt information om självständighetsutveckling. Viktigt att våga prova och lära in strategier för hur man hittar till olika ställen, håller koll på tiden och sina saker. Känslan av att klara av att göra själv är värdefull för hela individens självuppfattning och välmående.

Eget samtalsstöd erbjuds. Information om samhällsstöd och föräldrastöd erbjuds.

Högstadie- och gymnasieålder

Ungdomen erbjuds individanpassat stöd för t ex påminnelser, starthjälp och översikt över dagen. Fortsatt träning och compensation för tidshantering för att t ex planera när ska jag börja för att bli klar i tid? Ge stöd att kunna ta eget ansvar för egenvård och dagliga aktiviteter.

Under ungdomstiden är det vanligt att man inte RIK:ar sig regelbundet, vilket kan leda till fler urinvägsinfektioner.

Att bli helt självständig vid tarmtömning med lavemang är ett mål som kan ta tid att uppnå.

Genom att träna olika delmoment, stötta och uppmuntra, kan många ungdomar bli självständiga och oberoende vid toalettbesök.

Känsln i könsorganen kan vara nedsatt eller saknas helt. Sexuella förmågan kan vara påverkad av nervskadan.

Råd kring vardaglig fysisk aktivitet.

Eget samtalsstöd erbjuds. Information om samhällsstöd och föräldrastöd erbjuds.

Vid övergång från Barn och ungdomshabiliteringen till Vuxenhabiliteringen erbjuds samlad vårdplanering med Primärvården, Rehabiliteringsmedicin och vid behov annan vårdenhet.

Vuxen

Uppföljning av känsel, muskelfunktion, ledrörlighet, skolios samt ortoser och hjälpmedel erbjuds årligen.

Vid förekomst av smärta görs bedömning av smärtorsak, råd ges kring avlastning och träning. För smärtbehandling hänvisas till primärvården. Information om varierade sitt och liggställningar. Stöd och strategier för att förebygga och upptäcka begynnande trycksår, vara fysiskt aktiv och bibehålla ledrörlighet.

När man blir vuxen ökar kraven att klara vardagen självständigt t ex sköta hushåll, sköta ekonomi och arbete. Stöd kan behövas för att upprätthålla rutiner, att sätta mål och lära sig strategier för att nå målen. Förutom individanpassat visuellt stöd behövs ofta även personligt stöd för påminnelser och att starta upp och genomföra en aktivitet.

Eget samtalsstöd erbjuds. Information om samhällsstöd och hjälp i kontakt med myndigheter erbjuds.

Kognitionsbedömning erbjuds efter behov.

Medicinsk uppföljning hos läkare erbjuds via Rehabiliteringsmedicin, vartannat år.

Förskrivning av inkontinenshjälpmedel görs av Primärvården.

Ett fåtal män och de flesta kvinnor födda med RMB kan bli föräldrar med graviditet och förlossning på vanligt sätt. Några män kan bli biologiska fäder efter assisterad befruktning. Att planera sin graviditet är viktigt, eftersom folsyratillskott rekommenderas till kvinnor som är födda med ryggmärgsbråck eller som skaffar barn med en man som är född med ryggmärgsbråck.

Vill du veta mer?

[Habiliteringen Dalarna](#)

[MMCUP: Uppföljningsprogram för ryggmärgsbråck](#)

[1177 om ryggmärgsbråck](#)

[Nationellt habiliteringsprogram för vuxna](#)

[Infoteket om rörelsehinder](#)

[Kunskapscenter Ågrenska: Barn med ryggmärgsbråck](#)

[Kunskapscenter Ågrenska: Vuxna med ryggmärgsbråck](#)

[Barnläkarföreningen: Medicinska uppföljningar vid ryggmärgsbråck](#)

[Nationellt kompetenscentrum för anhöriga](#)

[Myndigheten för delaktighet](#)