OCTOBER 6

WORLD CEREBRAL PALSY DAY

Behandling av spasticitet och annan förhöjd muskelspänning

Kate Himmelmann

Magnus Påhlman

Neurologisk utredningsmottagning barn

Drottning Silvias barnsjukhus

Jakten på evidens

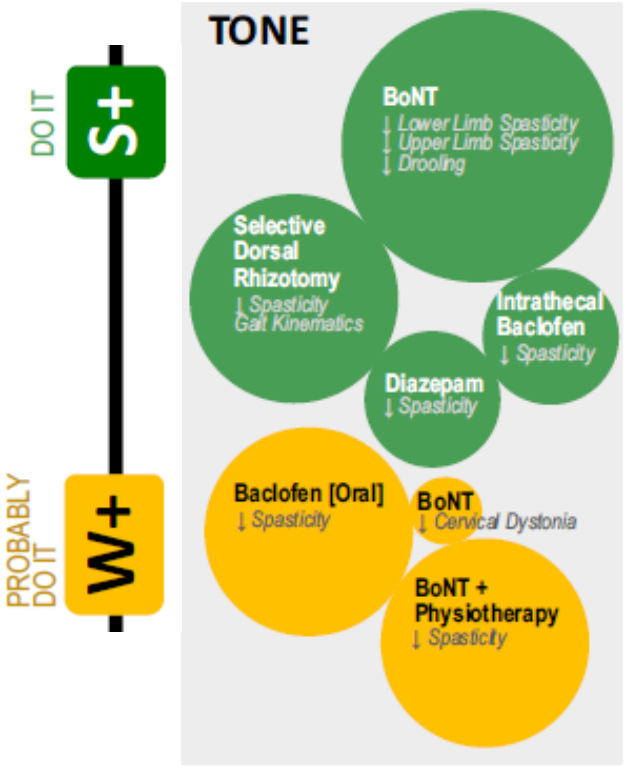
Current Neurology and Neuroscience Reports (2020) 20:3
https://doi.org/10.1007/s11910-020-1022-z

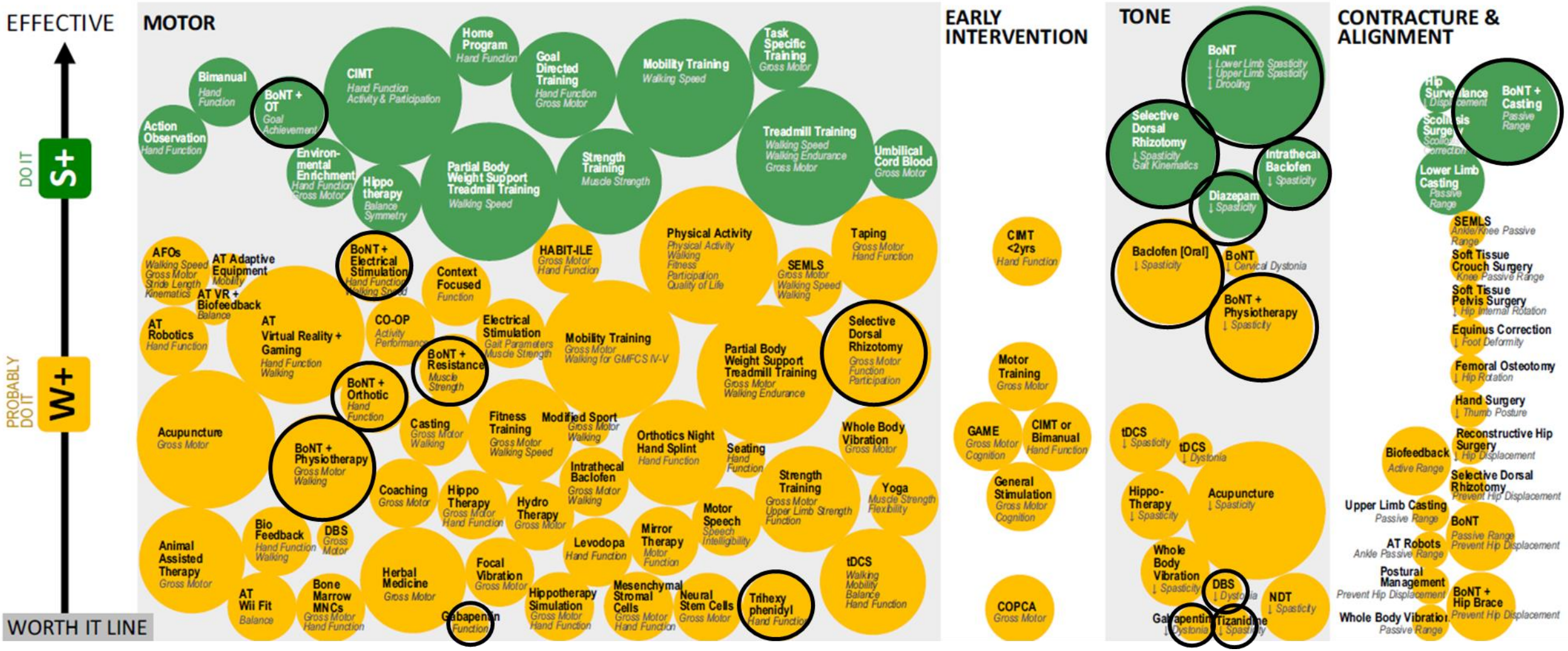
PEDIATRIC NEUROLOGY (WE KAUFMANN, SECTION EDITOR)

Check for updates

State of the Evidence Traffic Lights 2019: Systematic Review of Interventions for Preventing and Treating Children with Cerebral Palsy

Iona Novak[1] · Catherine Morgan[1] · Michael Fahey[2,3] · Megan Finch-Edmondson[1] · Claire Galea[1,4] · Ashleigh Hines[1] · Katherine Langdon[5] · Maria Mc Namara[1] · Madison CB Paton[1] · Himanshu Popat[1,4] · Benjamin Shore[6] · Amanda Khamis[1] · Emma Stanton[1] · Olivia P Finemore[1] · Alice Tricks[1] · Anna te Velde[1] · Leigha Dark[7] · Natalie Morton[8,9] · Nadia Badawi[1,4]




EFFECTIVE
DO IT
S+
PROBABLY DO IT
W+
WORTH IT LINE
MOTOR
Bimanual
Hand Function
Action Observation
Hand Function
BoNT + OT
Goal Achievement
CIMT
Hand Function
Activity & Participation
Home Program
Hand Function
Goal Directed Training
Hand Function
Gross Motor
Mobility Training
Walking Speed
Task Specific Training
Gross Motor
Treadmill Training
Walking Speed
Walking Endurance
Gross Motor
Umbilical Cord Blood
Gross Motor
Environ-mental Enrichment
Hand Function
Gross Motor
Hippo therapy
Balance
Symmetry
Partial Body Weight Support Treadmill Training
Walking Speed
Strength Training
Muscle Strength
AFOs
Walking Speed
Gross Motor
Stride Length
Kinematics
AT Adaptive Equipment
Mobility
AT VR + Biofeedback
Balance
BoNT + Electrical Stimulation
Hand Function
Walking Speed
Context Focused
Function
HABIT-ILE
Gross Motor
Hand Function
Physical Activity
Physical Activity
Walking
Fitness
Participation
Quality of Life
SEMLS
Gross Motor
Walking Speed
Walking
Taping
Gross Motor
Hand Function
AT Robotics
Hand Function
AT Virtual Reality + Gaming
Hand Function
Walking
CO-OP
Activity
Performance
Electrical Stimulation
Gait Parameters
Muscle Strength
BoNT + Resistance
Muscle Strength
Mobility Training
Gross Motor
Walking for GMFCS IV-V
Partial Body Weight Support Treadmill Training
Gross Motor
Walking Endurance
Selective Dorsal Rhizotomy
Gross Motor
Function
Participation
BoNT + Orthotic
Hand Function
Acupuncture
Gross Motor
Casting
Gross Motor
Walking
Fitness Training
Gross Motor
Walking Speed
Modified Sport
Gross Motor
Walking
Orthotics Night Hand Splint
Hand Function
Seating
Hand Function
Whole Body Vibration
Gross Motor
BoNT + Physiotherapy
Gross Motor
Walking
Intrathecal Baclofen
Gross Motor
Walking
Strength Training
Gross Motor
Upper Limb Strength
Function
Yoga
Muscle Strength
Flexibility
Coaching
Gross Motor
Hippo Therapy
Gross Motor
Hand Function
Hydro Therapy
Gross Motor
Motor Speech
Speech
Intelligibility
Animal Assisted Therapy
Gross Motor
Bio Feedback
Hand Function
Walking
DBS
Gross Motor
Levodopa
Hand Function
Mirror Therapy
Motor
Function
tDCS
Walking
Mobility
Balance
Hand Function
AT Wii Fit
Balance
Bone Marrow MNCs
Gross Motor
Hand Function
Herbal Medicine
Gross Motor
Focal Vibration
Gross Motor
Hippotherapy Simulation
Gross Motor
Hand Function
Mesenchymal Stromal Cells
Gross Motor
Hand Function
Neural Stem Cells
Gross Motor
Trihexyphenidyl
Hand Function
Gabapentin
Function
EARLY INTERVENTION
CIMT <2yrs
Hand Function
Motor Training
Gross Motor
GAME
Gross Motor
Cognition
CIMT or Bimanual
Hand Function
General Stimulation
Gross Motor
Cognition
COPCA
Gross Motor
TONE
BoNT
↓ Lower Limb Spasticity
↓ Upper Limb Spasticity
↓ Drooling
Selective Dorsal Rhizotomy
↓ Spasticity
Gait Kinematics
Intrathecal Baclofen
↓ Spasticity
Diazepam
↓ Spasticity
Baclofen [Oral]
↓ Spasticity
BoNT
↓ Cervical Dystonia
BoNT + Physiotherapy
↓ Spasticity
tDCS
↓ Spasticity
tDCS
↓ Dystonia
Hippo-Therapy
↓ Spasticity
Acupuncture
↓ Spasticity
Whole Body Vibration
↓ Spasticity
DBS
↓ Dystonia
NDT
↓ Spasticity
Gabapentin
↓ Dystonia
Tizanidine
↓ Spasticity
CONTRACTURE & ALIGNMENT
Hip Surveillance
↓ Displacement
BoNT + Casting
Passive Range
Scoliosis Surgery
Scoliosis correction
Lower Limb Casting
Passive Range
SEMLS
Ankle/Knee Passive Range
Soft Tissue Crouch Surgery
Knee Passive Range
Soft Tissue Pelvis Surgery
↓ Hip Internal Rotation
Equinus Correction
↓ Foot Deformity
Femoral Osteotomy
↓ Hip Rotation
Hand Surgery
↓ Thumb Posture
Biofeedback
Active Range
Reconstructive Hip Surgery
↓ Hip Displacement
Selective Dorsal Rhizotomy
Prevent Hip Displacement
Upper Limb Casting
Passive Range
BoNT
Passive Range
Prevent Hip Displacement
AT Robots
Ankle Passive Range
Postural Management
Prevent Hip Displacement
BoNT + Hip Brace
Prevent Hip Displacement
Whole Body Vibration
Passive Range

Spasticitet?

Sanger Ökad tonus vid spasticitet karakteriseras av ökat motstånd som är hastighetsberoende*,

vilket visas vid snabb och långsam passiv dorsalflexion.

Ett spastiskt motstånd mot rörelsen känns efter det att rörelsen initierats.

**Sanger et al. Pediatr 111(2003)e89-e97*

Dystoni?

Dyston CP – domineras av:

Abnorm hållning beroende på ihållande muskelspänningar

Växlande muskelspänning (låg grundspänning men lättutlöst tonusökning)

ofrivilliga rörelser, förvridna viljemässiga rörelser

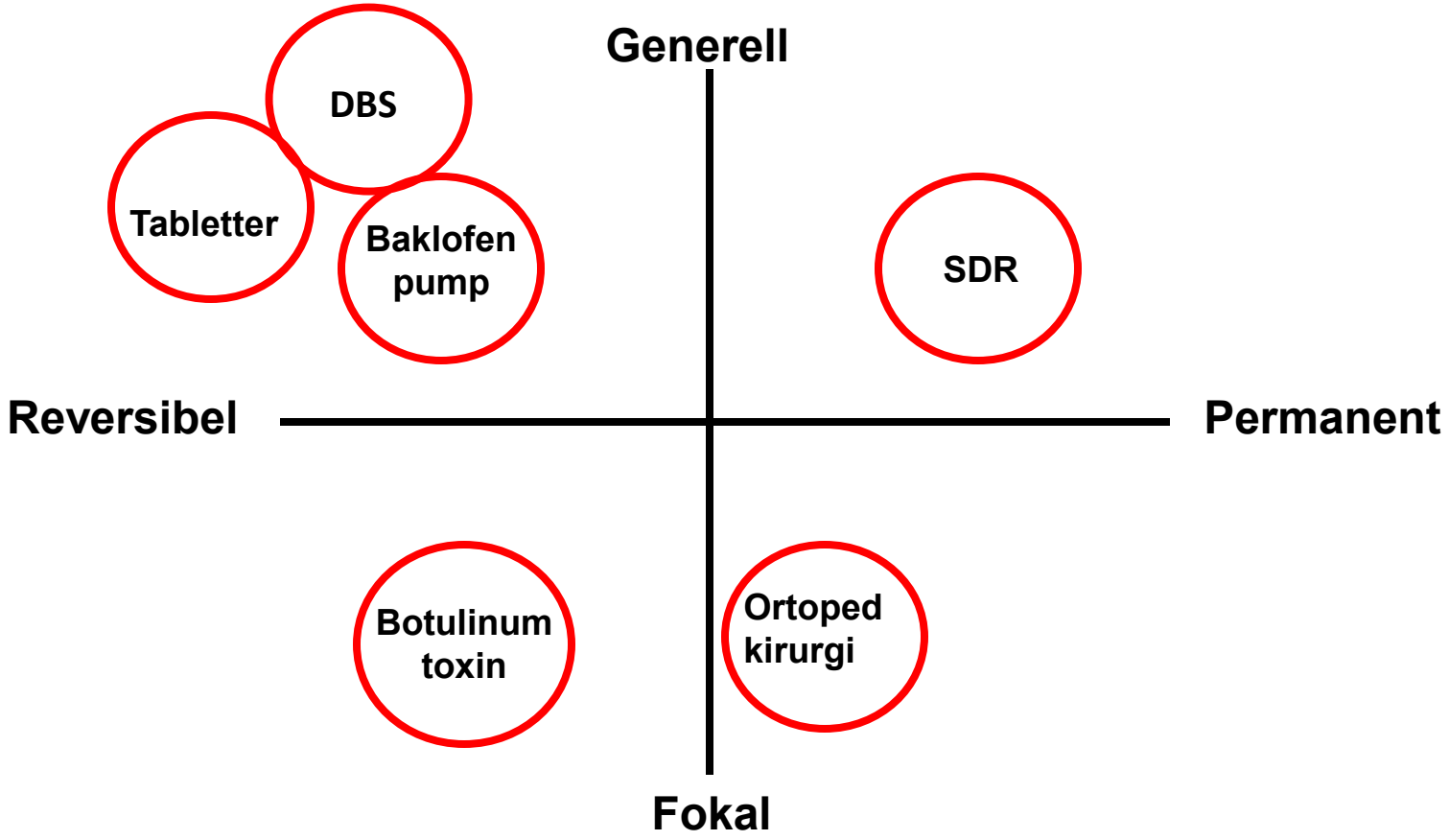
Choreo-atetos – domineras av:

Hyperkinesi men låg muskelspänning

Chorea innebär snabba, ofrivilliga, ryckiga, ofta fragmenterade rörelser.

Atetos innebär rörelser som är långsammare, hela tiden skiftande, vridande och slingrande

Behandling av muskelspänningar

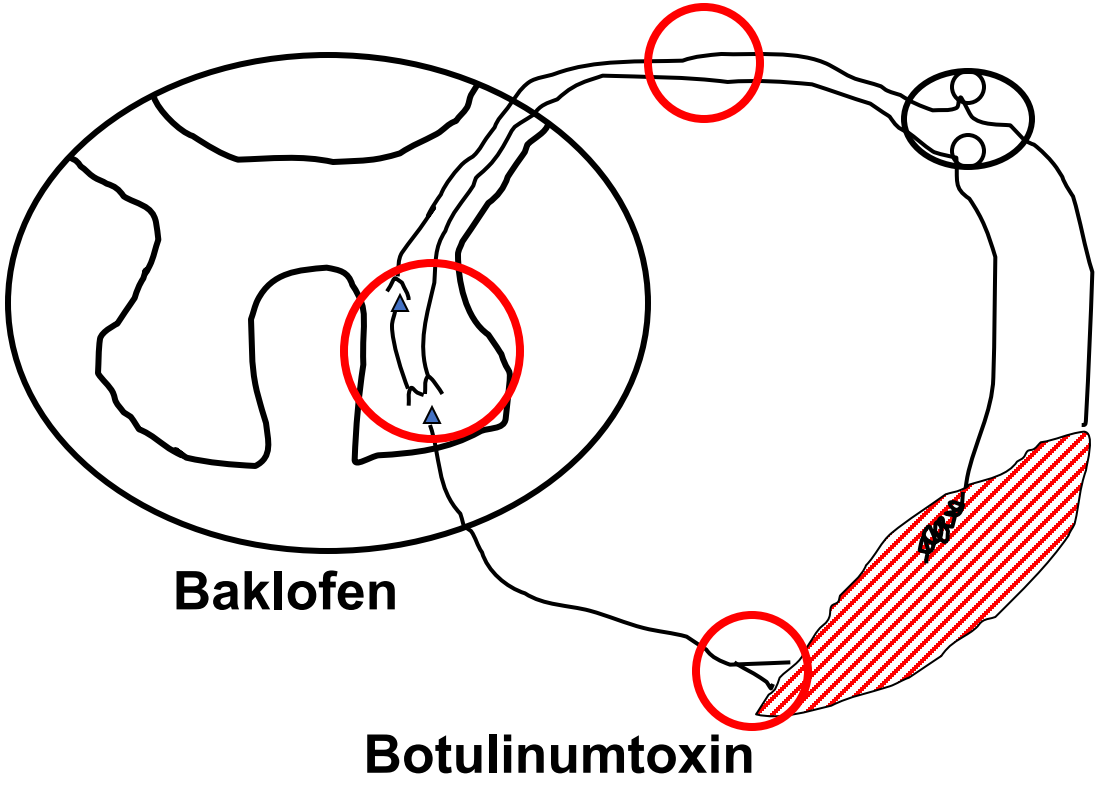


Recommendations for the use of botulinum toxin type A in the management of cerebral palsy

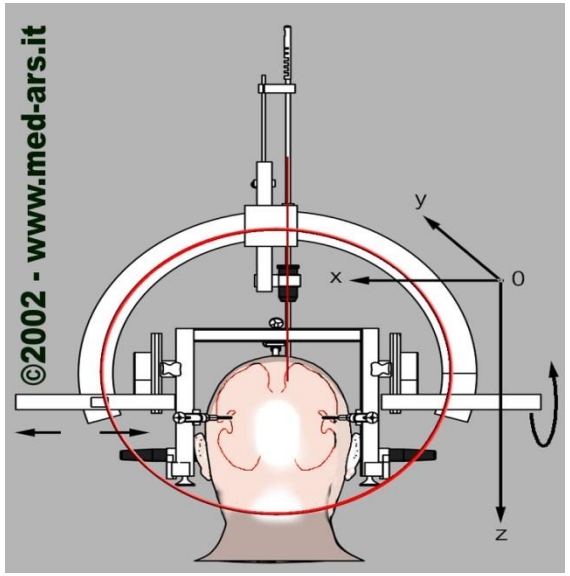
H.Kerr Graham et al. Gait and Posture 11 (2000) 67-79

Behandling av muskelspänningar

Selektiv dorsal rhizotomi



Djup hjärnstimulering

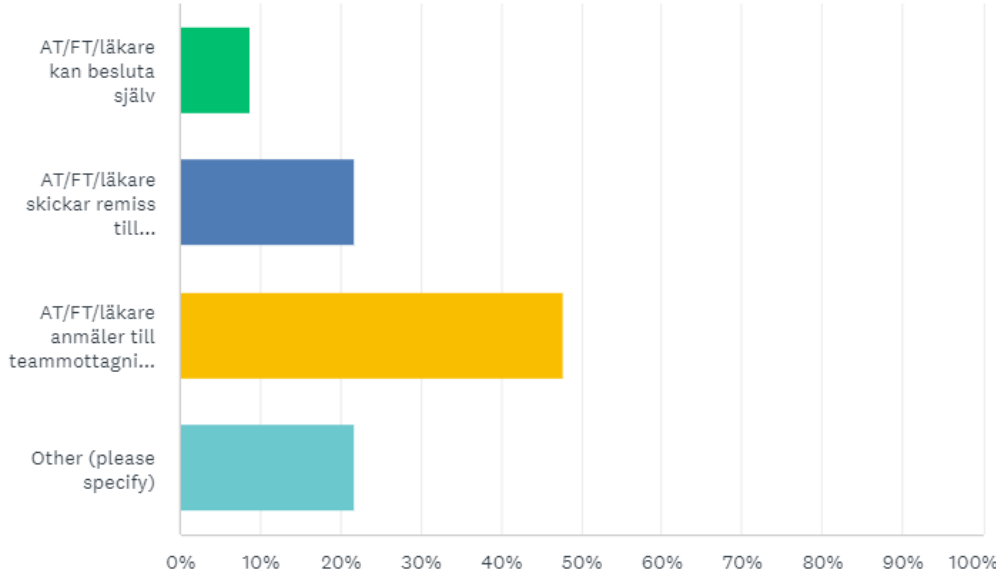


Rutiner

Enkät arbetsgruppen Cerebral pares
Svensk neuropediatrisk förening

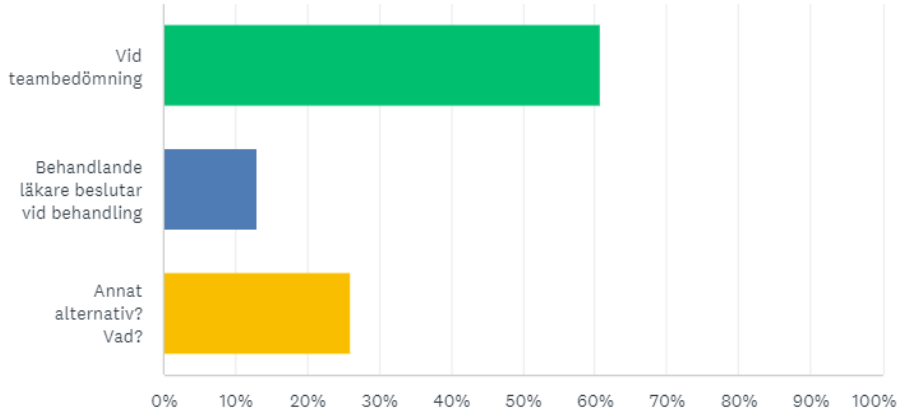
Hur blir vanligtvis botulinumtoxinbehandlingen beslutad?

Svarade: 23 Hoppade över: 0



Hur beslutas om efterbehandling (ortos, gips, arbetsterapi, fysioterapi) vid förstagångsbehandling?

Svarade: 23 Hoppade över: 0

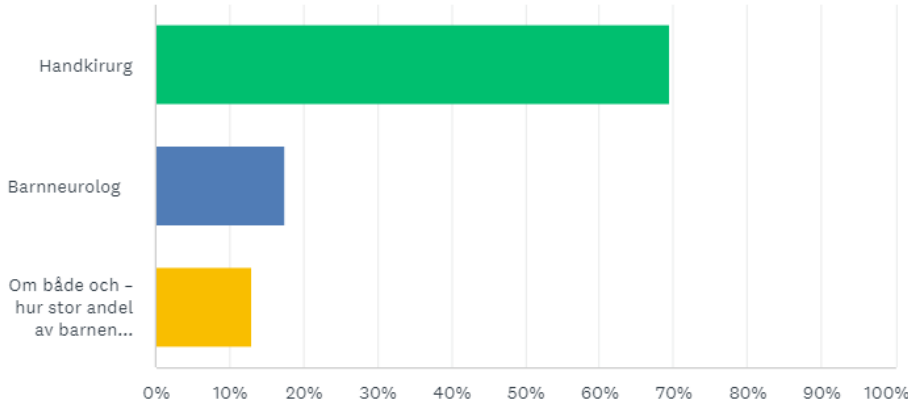


Rutiner

Enkät arbetsgruppen Cerebral pares
Svensk neuropediatrisk förening

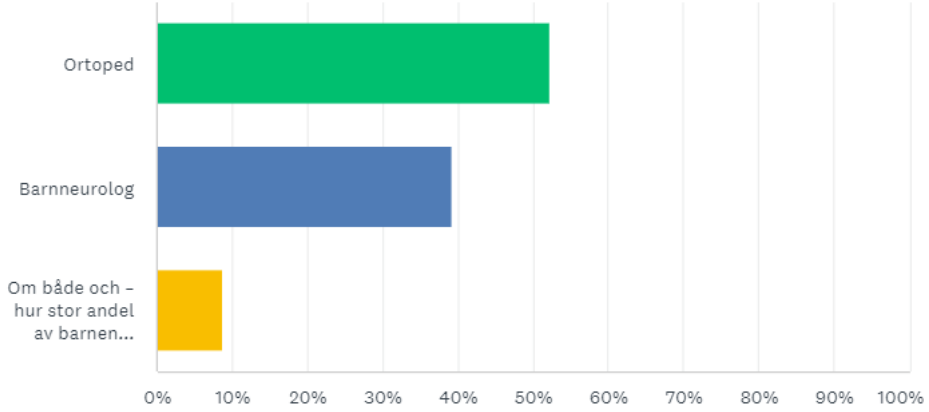
Vem ger vanligtvis behandling i övre extremiteterna?

Svarade: 23 Hoppade över: 0



Vem ger vanligtvis behandling i nedre extremiteterna?

Svarade: 23 Hoppade över: 0



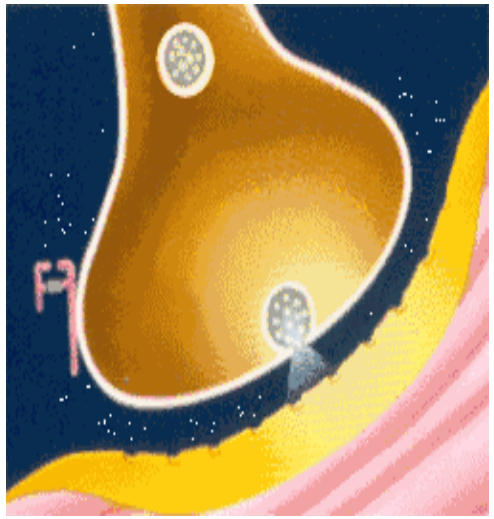
Indikationer för botulinumtoxin

Spasticitet, dystoni, hyperkinesi, smärta, felställningar, omvårdnad, funktionsförbättring, underlätta användning av ortoser

Nationella riktlinjer för Btx
nedre extremiteter 2005

- För gående barn
- För icke gående barn

Botulinumtoxin - effekt

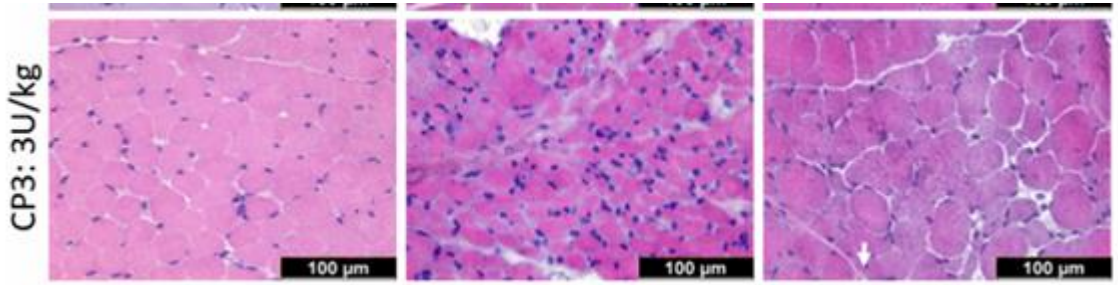


- Toxinet tar sig in i nervänden och hindrar frisättningen av signalsubstans. Muskeln får då ingen signal att dra ihop sig.
- Sprouting leder till att förbindelsen etableras på nytt.

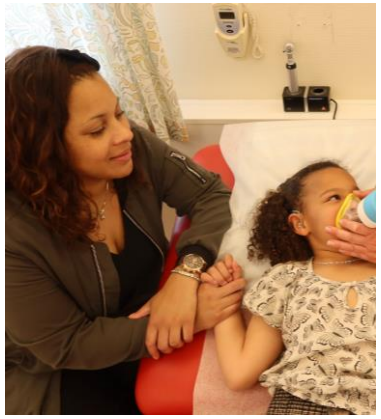
Vad händer i muskeln vid botulinumbehandling?
Exempel

- 0
- 3 mån
- 6 mån

- Strukturell förändring i gastrocnemius hos gående barn med CP 3 månader efter single BoNT-A administration. Förändringar normaliserades delvis och tecken till återhämtning sågs efter 6 månader.
- Minskad och mer varierande fibertjocklek, mer långsam fibertyp



Deschrevel J, Andries A, Maes K, De Beukelaer N, Corvelyn M, Staut L, De Houwer H, Costamagna D, Desloovere K, Van Campenhout A, Gayan-Ramirez G. Short-Term Effects of Botulinum Toxin-A Injection on the Medial Gastrocnemius Histological Features in Ambulant Children with Cerebral Palsy: A Longitudinal Pilot Study. Toxins (Basel). 2024 Jan 30;16(2):69.



Lustgas och det barnet valt som avledning (sång, saga, film på Ipad, musik i lurar mm.)

Utvärdering efter behandling
Hur var det att andas lustgas?
Hur ont gjorde behandlingen?

Botulinumtoxinenkäten

Hur brukar barnet sederas och smärtstillas eller avledas? Uppskatta hur stor andel av barnen som får de olika metoderna (%).

Svarade: 22 Hoppade över: 1

SVARSVAL		SVAR	
EMLA (%)	Svar	81,82 %	18
Smärtstillande (oralt, rektalt eller i knapp) (%)	Svar	68,18 %	15
Sederande (oralt, rektalt eller i knapp) (%)	Svar	63,64 %	14
Lustgas (%)	Svar	86,36 %	19
Narkos (%)	Svar	86,36 %	19
VR glasögon (%)	Svar	59,09 %	13
Annat (ange med %)	Svar	31,82 %	7

Lokalisering

Botulinumtoxin - procedursmärta
Vår verksamhet

- Förberedelser (bildstöd, bra rutiner, lyssna in barn och föräldrar)

- Vi har tillsammans med barnnarkosläkare och smärtsjuksköterska utvecklat fungerande sederings- och smärtlindringsrutiner

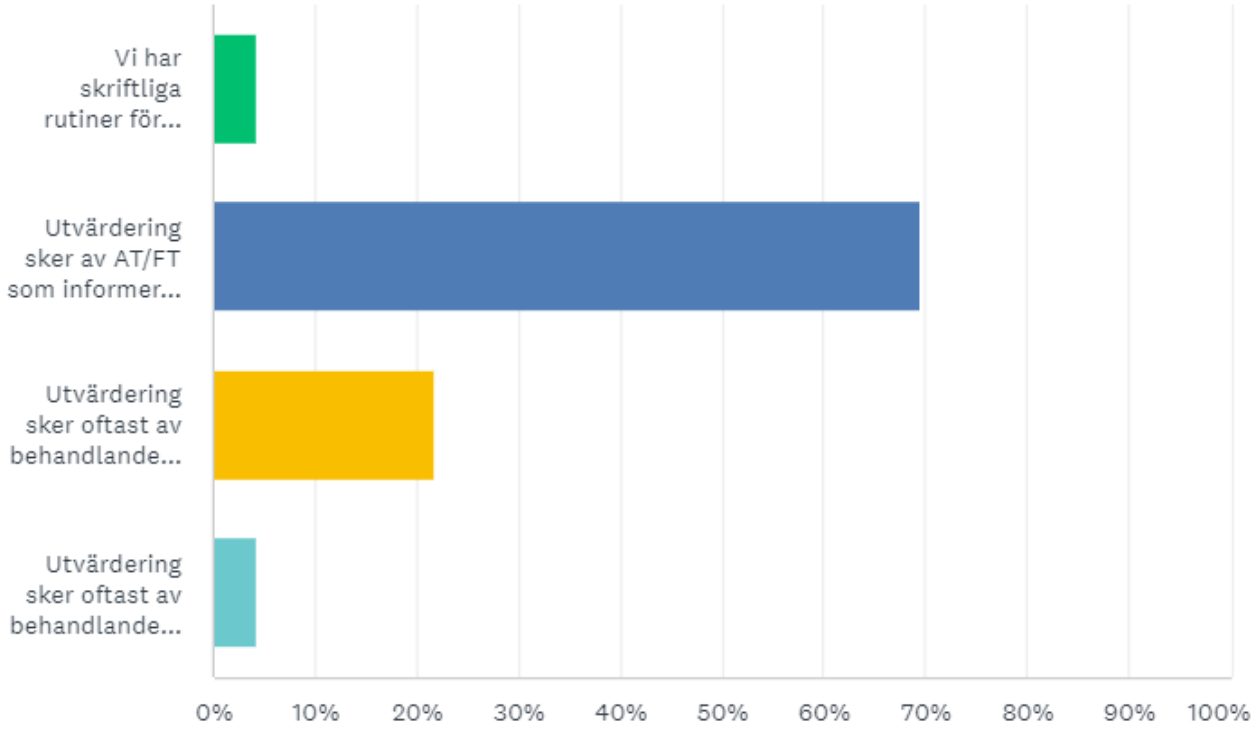
  - EMLA på planerade instickställen
  - För mindre barn en kombination av ketamin och midazolam som ges rektalt eller oralt
  - För majoriteten är det lustgas som gäller

Rutiner

Enkät arbetsgruppen Cerebral pares
Svensk neuropediatrisk förening

Hur brukar behandlingen utvärderas – hur tar man ställning till att avsluta eller pausa upprepade behandlingar?

Svarade: 23 Hoppade över: 0

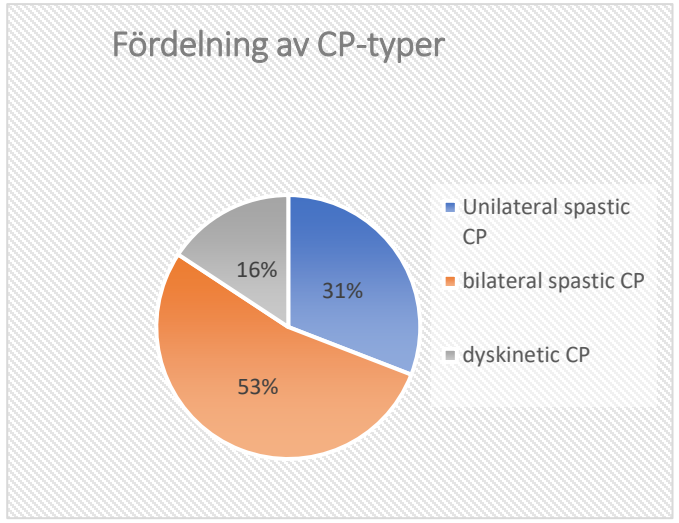


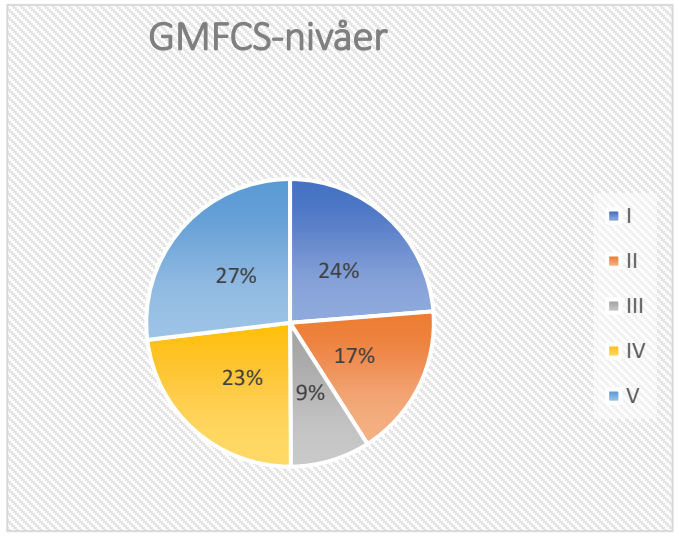
BOTULINUMTOXIN SOM POSTOPERATIV SMÄRTLINDRING

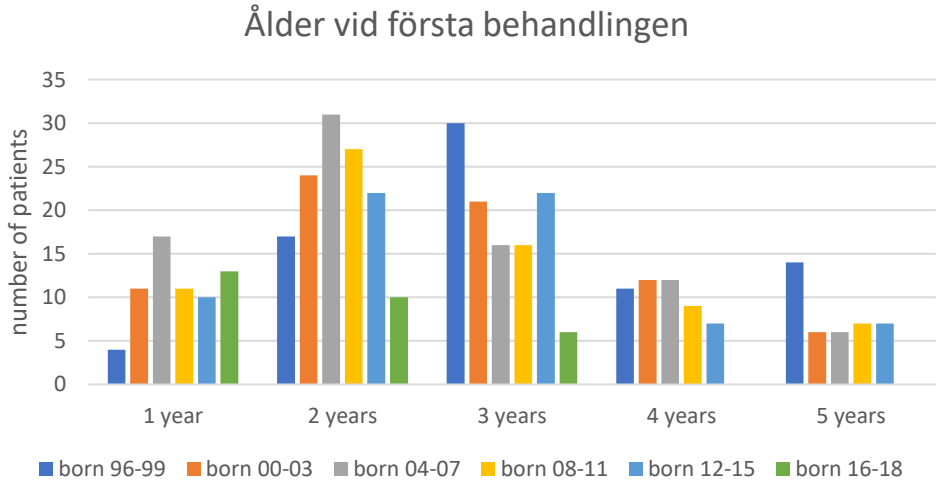
- 16 barn 2-10 år
- spastisk CP som genomgick adduktormyotomi
- 8 fick Botulinumtoxin
- 8 fick NaCl
- I Botulinumgruppen signifikant lägre score på smärtskattning, mindre behov av analgetika och sedativa, tidigare utskrivning, lättare att träna efter avgipsning.
  - *Barwood et al. 2000*

Behandlingar i nedre extremitet okt 1996-juni 2020

- 693 barn fick 3410 behandlingar i nedre extremitet, start vid 2 åå (senare vid dyskinetisk CP)
- Gångare framför allt gastrocnemius
- Icke gångare adductorer och hamstrings

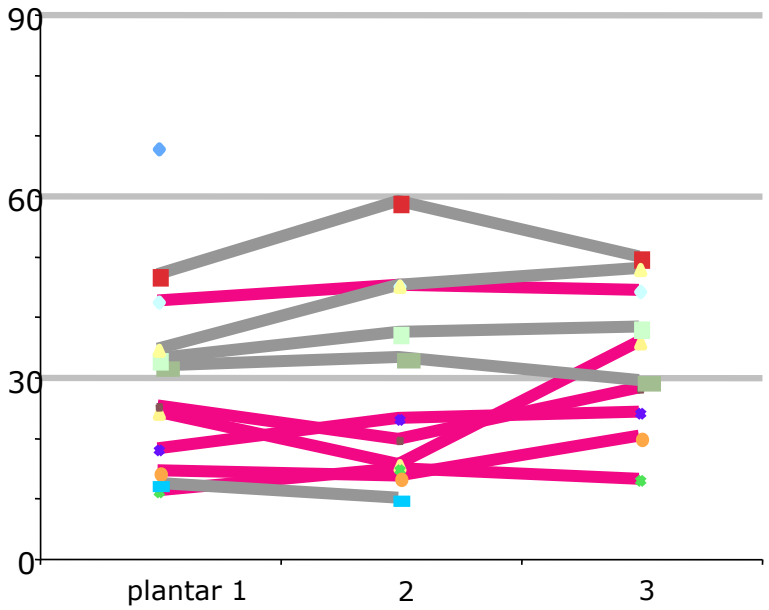




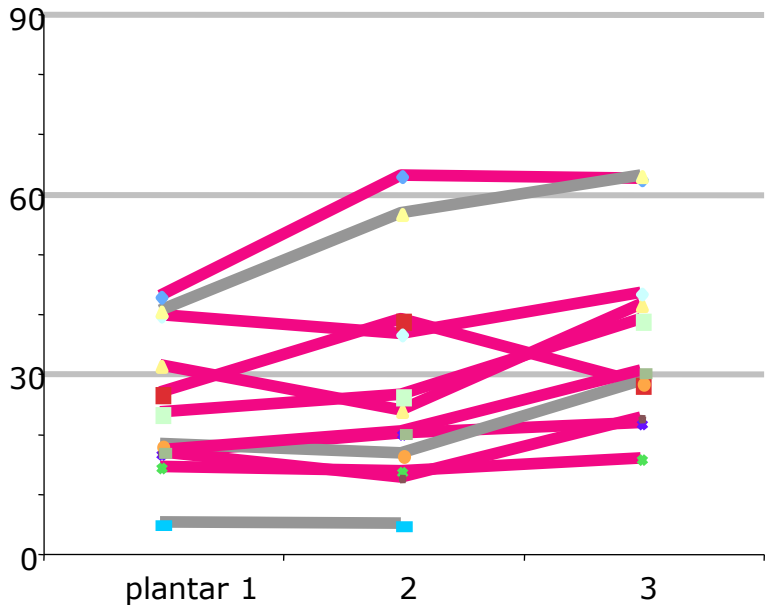


styrka plantarflexorer minskar inte efter injektion

höger



vänster



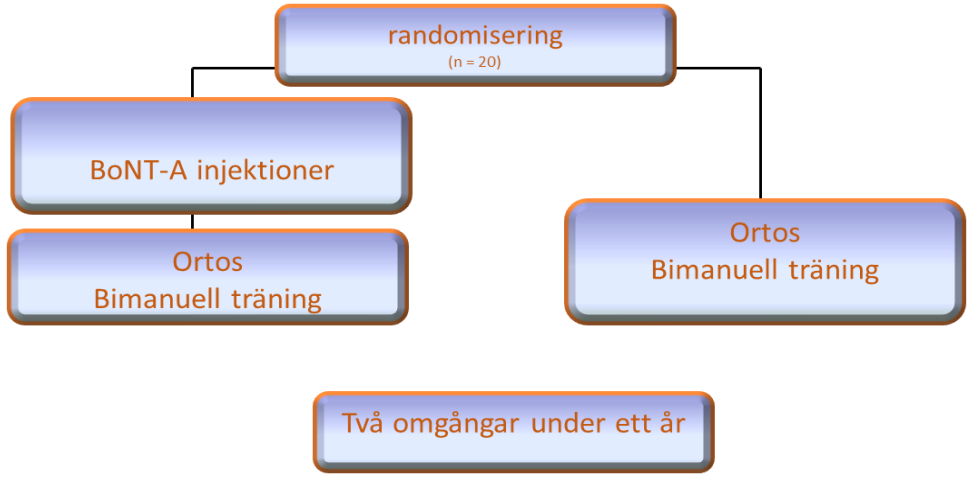
injicerad muskel - ej injicerad muskel

Eek MN, Himmelmann K. No Decrease in Muscle Strength after Botulinum Neurotoxin-A Injection in Children with Cerebral Palsy. Front Hum Neurosci. 2016 Oct 6;10:506.

Nationella riktlinjer för botulinumtoxin vid CP – övre extremiteten

Indikationer för behandling *Vårdplanering - görs före behandlingsstart (bilaga 1)*		
A. Kontrakturprofylax och lindra smärta	**B. Förbättra grovmotorik, positionering och minska dystonier/hyperkinesier**	**C. Förbättra handfunktion och finmotorik**
Basutredning *– dokumenteras före behandling*		
Målutvärdering[1] Passivt / aktivt rörelseomfång[2] House funktionsklassifikation[4b] MACS[4a], GMFCS[4a] Zancolli[4d] *Video*[5]		Vid indikation C görs förutom basutredningen även en utvidgad bedömning före och efter behandling (se sid 4)

Exempel på funktionsförbättring
RCT-studie Barn med unilateral spastisk cerebral pares



Efter interventionsåret:

- Upprepad BoNT-A i kombination med intensiv arbetsterapi gav bättre effekt på bimanuell handfunktion jämfört med enbart arbetsterapi
- ROM aktiv supination och målinriktade aktiviteter förbättrades i båda grupper

Efter 4 år:

- Analys av långtidseffekter visar kvarstående förbättring av bimanuell förmåga och fortsatt förbättring av supination.
- Uppnådda handaktiviteter fortsatt förbättrade

DMCN Developmental Medicine & Child Neurology

Original Article | Free Access

Botulinum toxin A injections and occupational therapy in children with unilateral spastic cerebral palsy: a randomized controlled trial

Git Lidman, Ann Nachemson, Marie Peny-Dahlstrand, Kate Himmelmann

DMCN Developmental Medicine & Child Neurology

Original Article | Free Access

Long-term effects of repeated botulinum neurotoxin A, bimanual training, and splinting in young children with cerebral palsy

Git R M Lidman, Ann K Nachemson, Marie B Peny-Dahlstrand, Kate M E Himmelmann

Exempel perorala preparat mot spasticitet och dystoni

- Baklofen
- Trihexifenidyl (Artane licenspreparat)
- Klonidin
- Gabapentin
- Bensodiazepiner
- Tizanidine
- Tetrabenazine (Xenacin, Tetmodis) vid choreoatethos

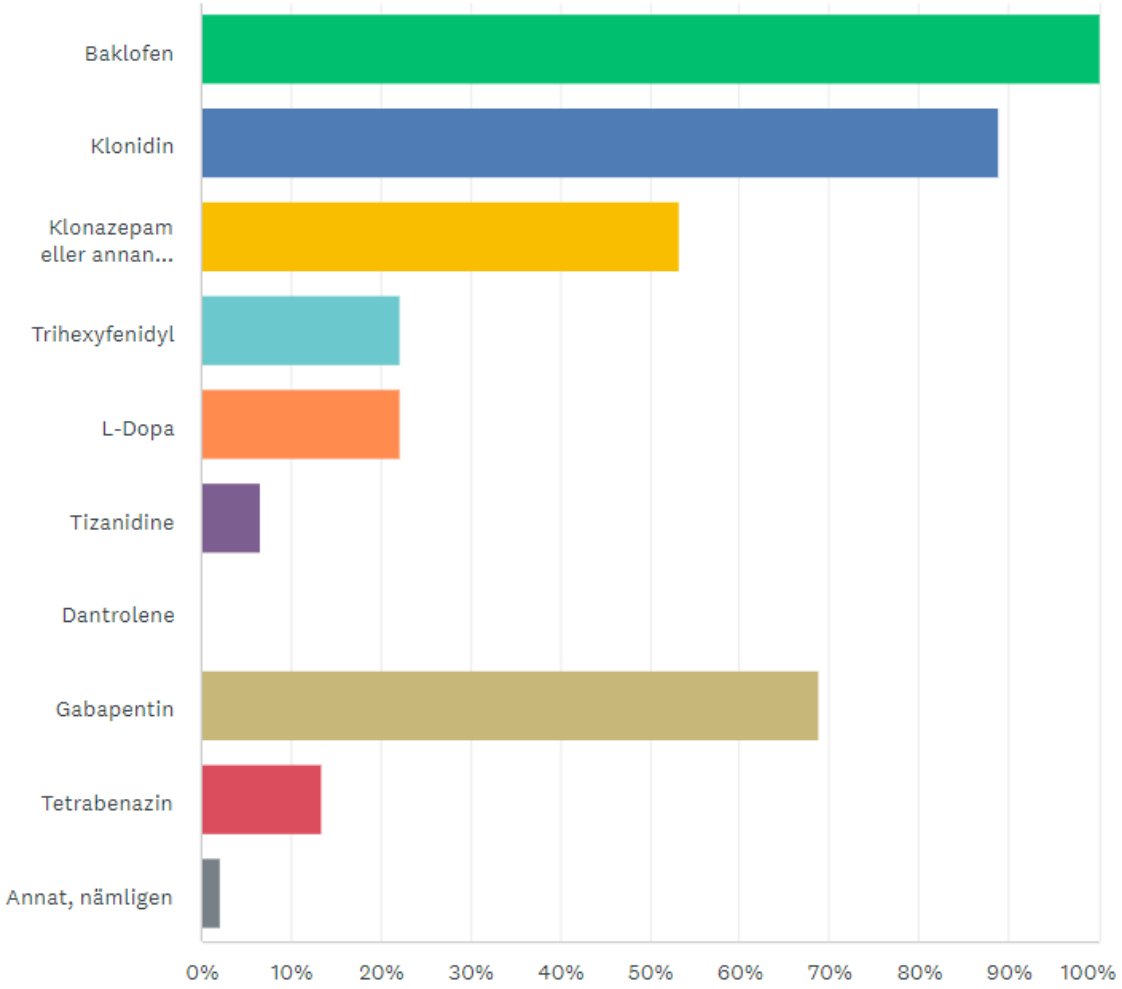
- Dopa? Inget evidens vid spasticitet eller dystoni. Dopa-responsiv dystoni

Enkät arbetsgruppen Cerebral pares
Svensk neuropediatrisk förening

Enkät till barnneurologer om perorala läkemedel

Vilka läkemedel har du använt vid behandling av ökad tonus hos barn? (Flera alternativ möjliga)

Svarade: 45 Hoppade över: 2



Dyskinesi

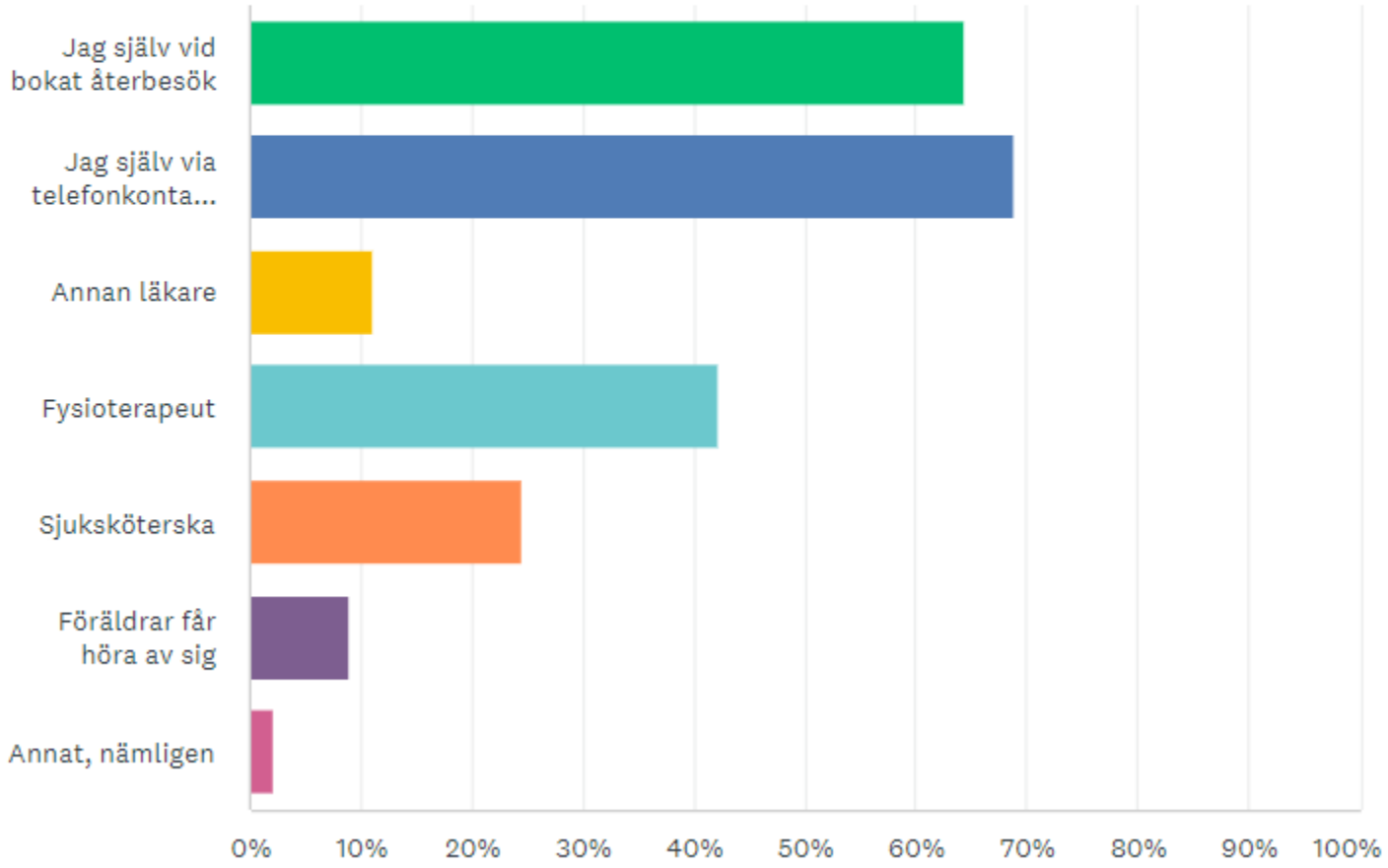
Oral meds	Dystonia	Chorea
Dopa agonists (L-Dopa)	😐	☹
Anticholinergics (Trihexiphenidyl, benz(a)tropine)	☺	☹
Benzodiazepines (diazepam, clonazepam)	☺	☺
Baclofen	☺	
Clozapine	☺	
Dopa antagonists (Pimozide, Haloperidol)		☺
Monoamine blockers (Tetrabenazine)	😐	☺
alpha 2 receptor agonist (Clonidine)	☺	
Monoamine depleters (Reserpine)		☺
AED (Carbamazepine)	☺	
AED (Levetiracetam)		☺
Dantrolene	☺	
Gabapentin	☺	

References: *1984, Marsden - 2001, Hoon - 2002, Chuang - 2003, Edgar - 2007, Sanger - 2009, Rice - 2010, Cloud - 2011, Ben Pazi - 2011, Carranza-del Rio - 2011, Kölker - 2012, Roubertie - 2013, Jankovic - 2014, van Karnebeek - 2016, Liow - 2016, Lumsden – 2016, Koy*

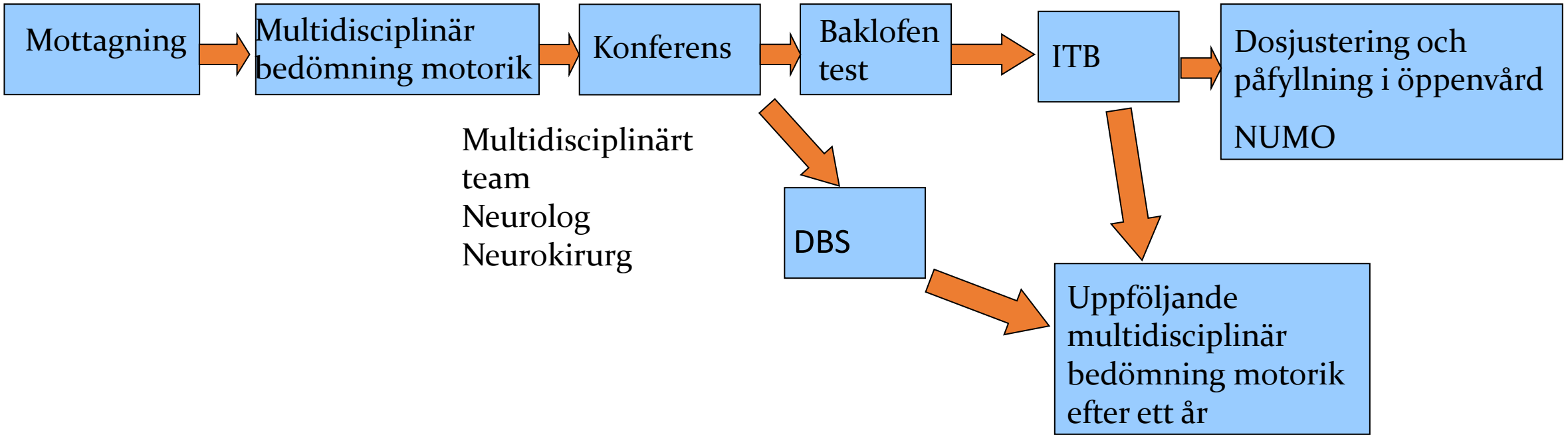
Enkät arbetsgruppen Cerebral pares
Svensk neuropediatrisk förening

Hur sker uppföljning när du startat en ny läkemedelsbehandling? Flera svar är möjliga

Svarade: 45 Hoppade över: 2



Intratekal baklofenbehandling (ITB)/djup hjärnstimulering (DBS)

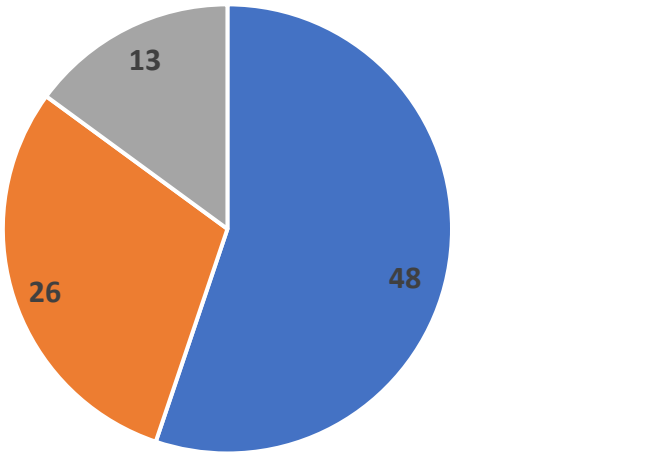


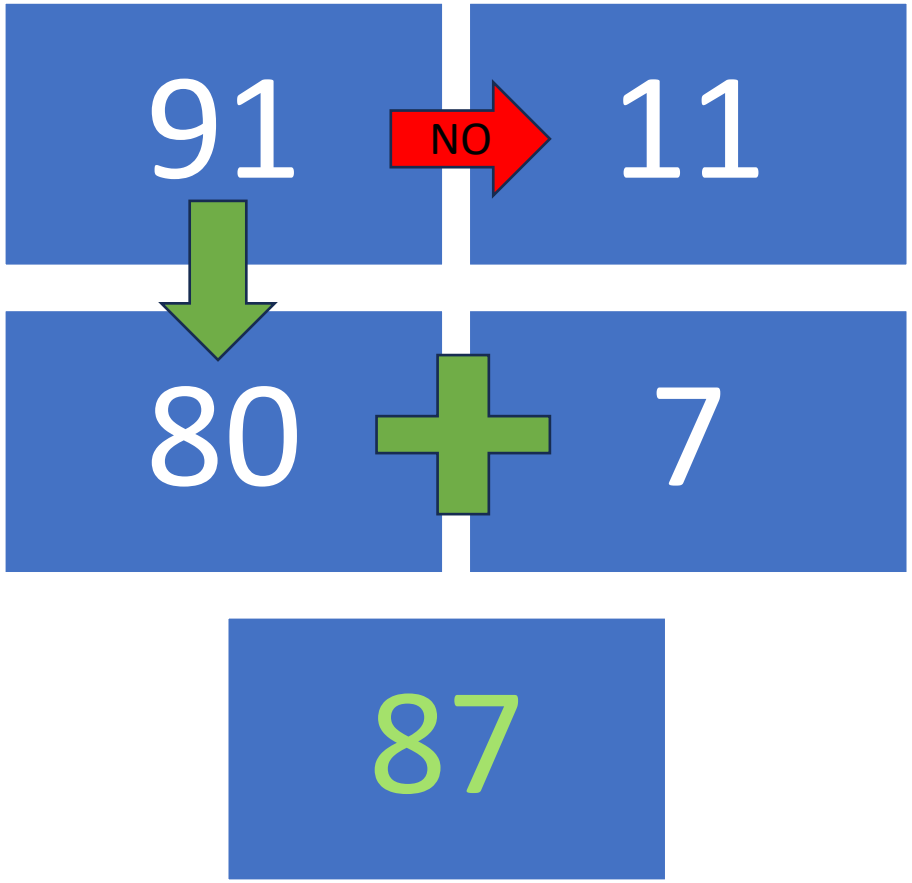
Urval/målsättning för ITB/DBS

- Medicinska mål
- Barnets/familjens mål
- ADL
- Sittfunktion
- Kommunikation
- Smärta
- Sömn
- Motorisk funktion

ITB för barn, ungdomar, unga vuxna 2000-

- 87 har fått ITB
  - 56 pojkar, 31 flickor
  - Åldrar 3-25
- GMFCS IV-V





dyskinetic CP is an off-label indication for ITB with the use of Synchromed II and III pumps

Vad är baklofen?

- En GABA-B-agonist
- Har muskelavslappnande men också smärtlindrande egenskaper.
- Smärtlindringen sker i ryggmärgens bakhorn
- Den avslappnande effekten sker i framhornet
- Baklofen har mycket svårt att passera blod-hjärnbarriären
- Tabletter hjälper ofta dåligt mot spänningar och ont

Malcangio 1996, Slonimski 2004 m.fl.

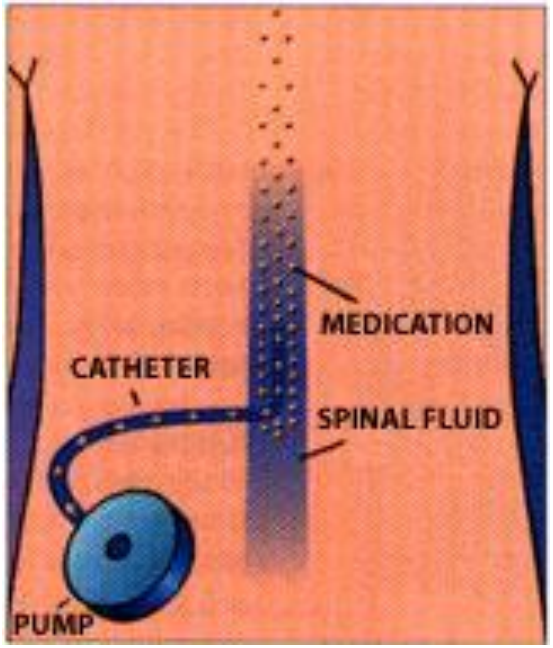
Intratekal behandling med baklofen

- Baklofen kan ges direkt till ryggmärgsvätskan
- Dosen blir då en bråkdel av den perorala, men effekten blir mycket större, på gott och ont

+

Avslappning

Smärtlindring



-

Påverkan på andning, bltr, medvetande, illamående

Därav övervakningen!

Baklofenpump – för- och nackdelar

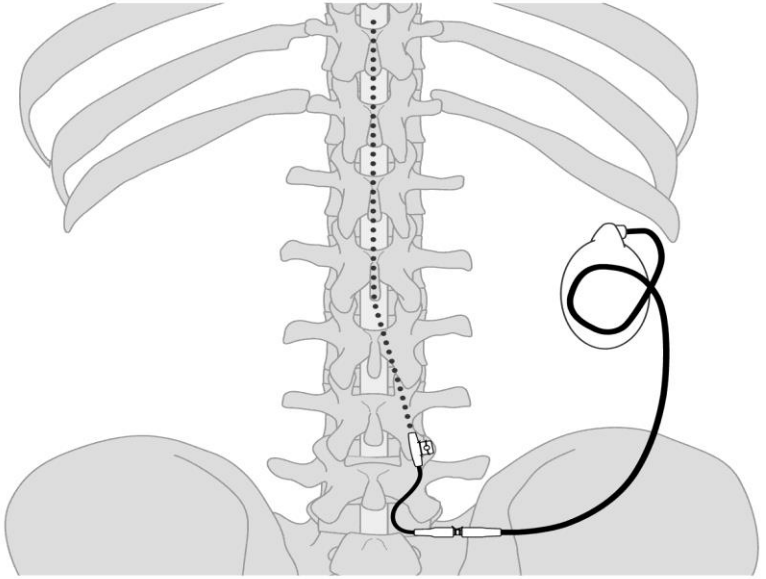
• Batteri som håller 7år, sedan måste pumpen bytas

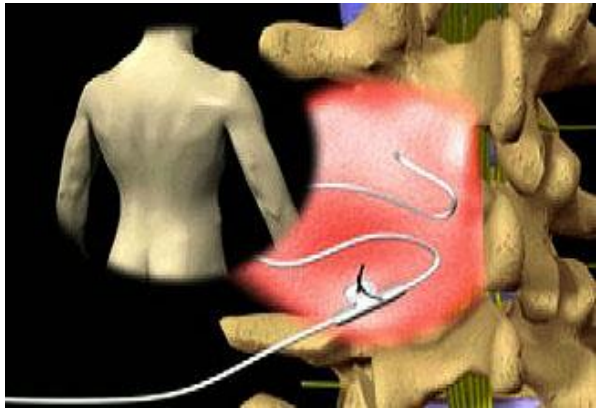
•Måste fyllas på

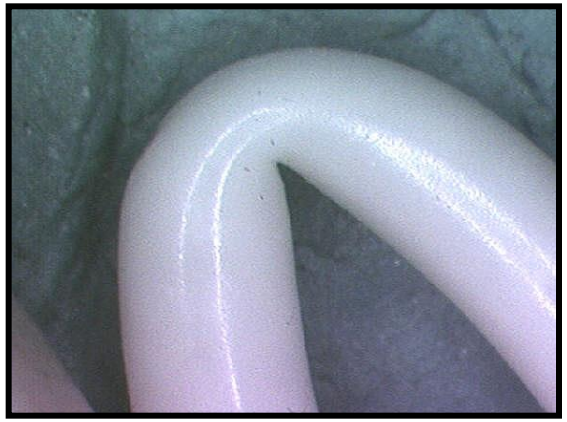
• Effektiv lindring av spänningar, kan varieras över dygnet

•Reversibel behandling

•Kateterproblem, infektion







Results

Kostnadseffektivt? JA

	Per patient	Population
Annual cost of ITB	€6,778	€2,340,284
Potential cost offsets		
Oral medication — Left out for the sake of simplicity, but represents a saving of 78€ pr. pt. pr. year	€0	€0
Bed days	€8,058	€2,782,272
Pressure sores — N/A for CP patients	€0	€0
Budget impact of using ITB	**-€1,280**	**-€441,988**

We previously stated that using ITB is associated with a utility gain of 0.25 per annum per patient

Cost-effectiveness ratio **Dominant**

Test procedur

- Inneliggande kateter, läggs in I kort anestesi
- Start när barnet har vaknat, ofta med 2µg/t, ökning 1-2 ggr dagligen
- Övervakning HR, O2 saturation, andningsfrekvens and blodtryck
- Oförändrad medicinering per os
- Tryckförband på ryggen
- Planläge initialt, försiktig mobilisering

- Fysioterapeut och barnneurolog utvärderar
- Föräldrarna utvärderar
- Slutdos 2-5(-7) microg/h

Alternativ: bolus i stigande dos

- Kateter ut bedside

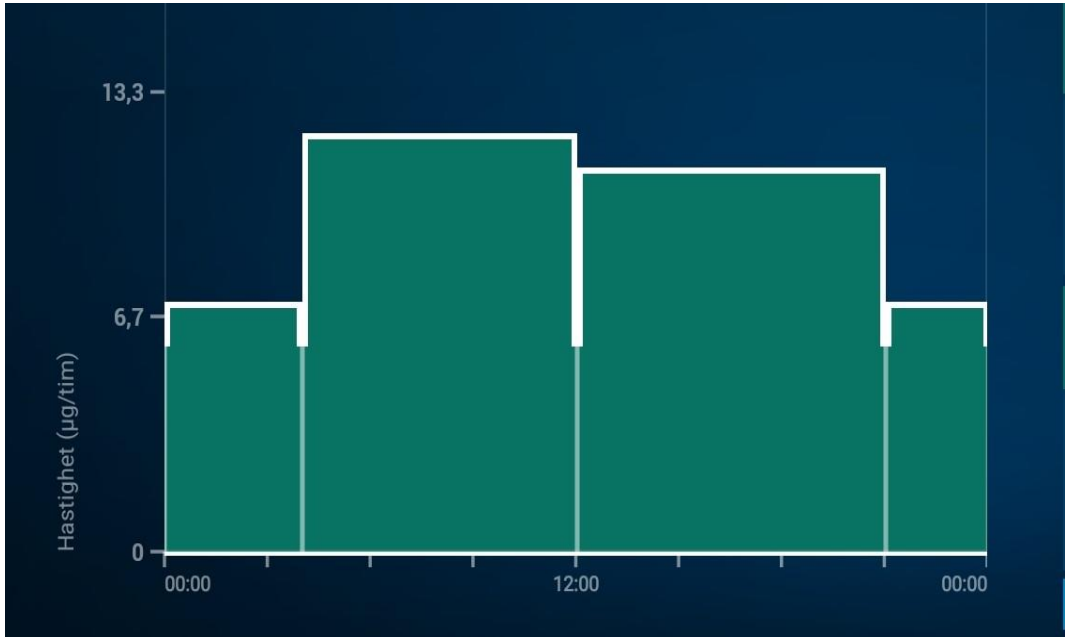
Test

Mål

- Bra effekt som även upplevs av föräldrarna
- Effekt samstämmig med mål
- Inga problematiska biverkningar

Permanent pump: Flex mode

- Simple continuous i början, sedan flex mode
- Ofta lägre dos på natten
- Högre ofta på morgonen(eller eftermiddagen)
- 75% (50/67) I Göteborg har flex mode



Barry-Albright Dystonia Scale

- Dystoni skattad 0-4, från video
  - Eyes
  - Mouth
  - Neck
  - Trunk
  - Arms
  - Legs

0=no dystonia

1=<10% of the time and not affecting activity

2= <50% of the time and not affecting activity

3= >50% of the time and/or affecting activity

4= >50% of the time and/or preventing activity

- Total dystoniscore summan (0-24)

Dyskinesia Impairment Scale

Original Article | Free Access

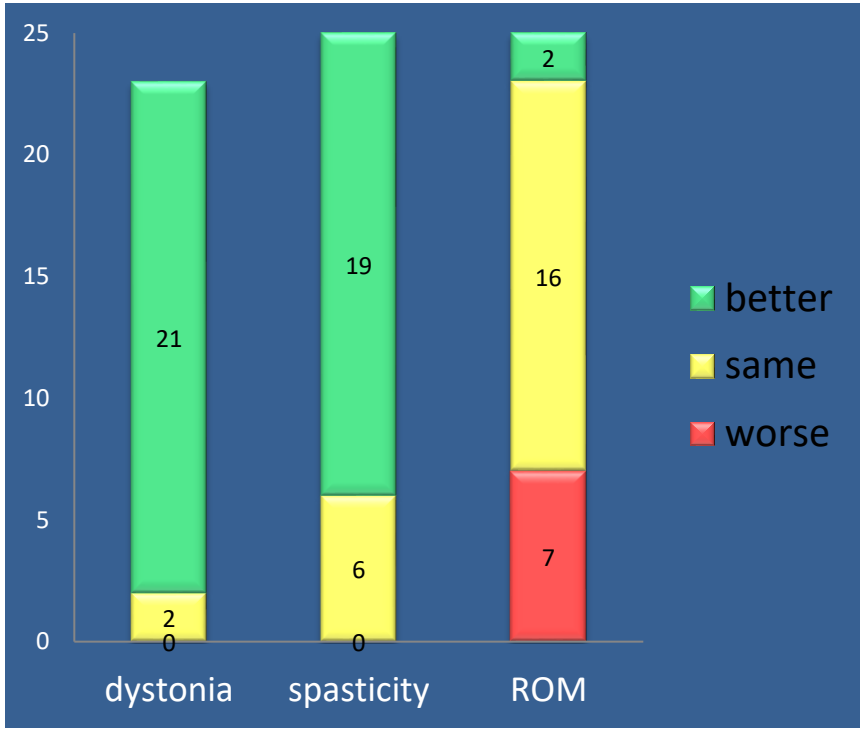
Test–retest reliability of the Dyskinesia Impairment Scale: measuring dystonia and choreoathetosis in dyskinetic cerebral palsy

Inti Vanmechelen, Bernard Dan, Hilde Feys, Elegast Monbaliu,

Burke-Fahn-Marsden Dystonia Rating Scale (Movement Scale, Disability Scale)

Resultat – spänningar och rörelseomfång

25 barn och ungdomar med dyskinetisk CP
Före och minst ett år efter insatt behandling med baklofenpump



DEVELOPMENTAL MEDICINE & CHILD NEUROLOGY ORIGINAL ARTICLE

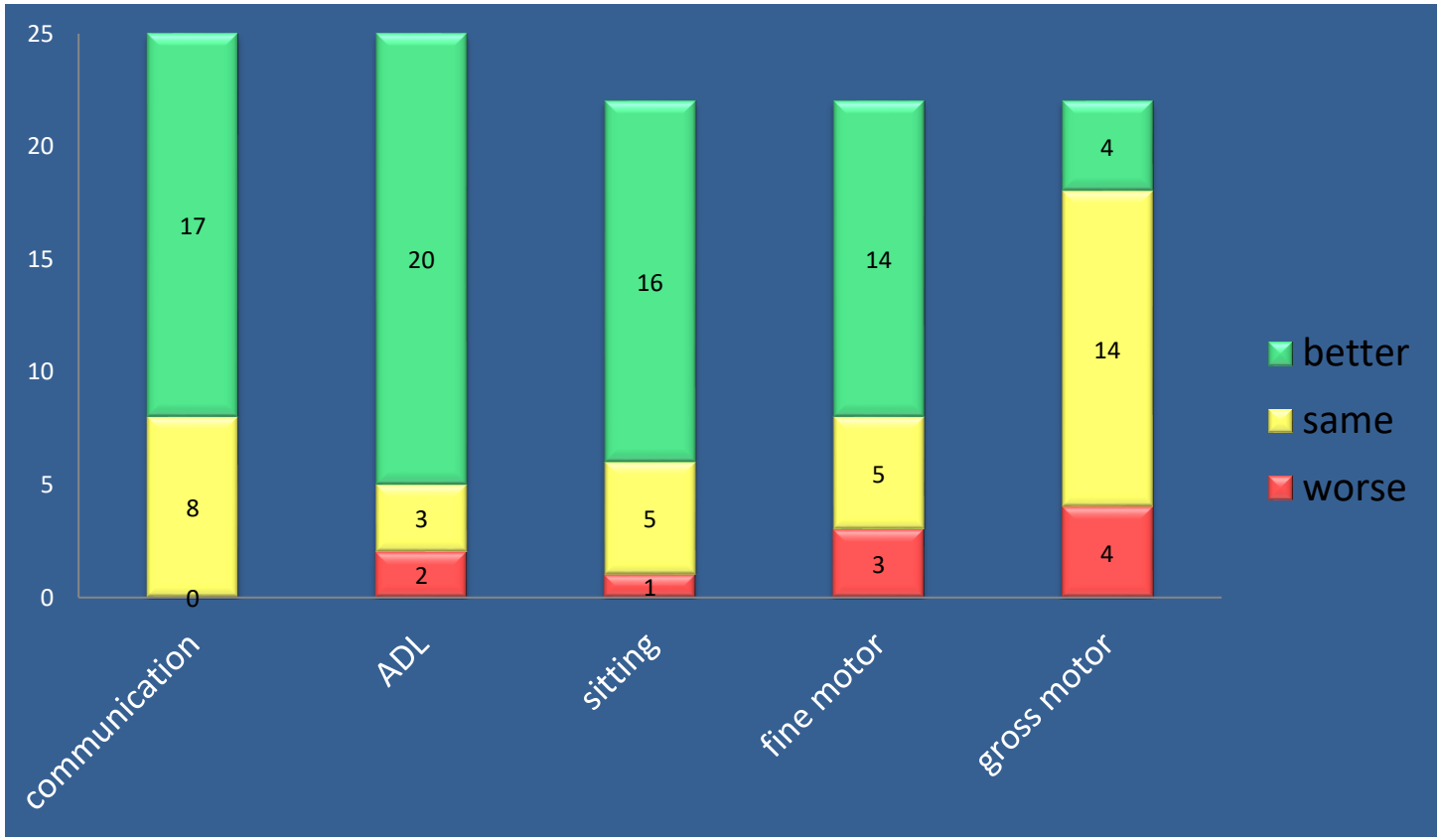
Intrathecal baclofen in dyskinetic cerebral palsy: effects on function and activity

META N EEK[1] | KRISTINA OLSSON[1] | KARIN LINDH[1] | BERIT ASKLJUNG[1] | MAGNUS PÅHLMAN[1] | OLLE CORNELIUSSON[2] | KATE HIMMELMANN[3]

1 Regional Rehabilitation Centre, Queen Silvia Children's Hospital, Gothenburg; **2** Department of Neurosurgery, Sahlgrenska University Hospital, Gothenburg; **3** Department of Pediatrics, Institute of Clinical Sciences, Sahlgrenska Academy, University of Gothenburg, Gothenburg, Sweden.

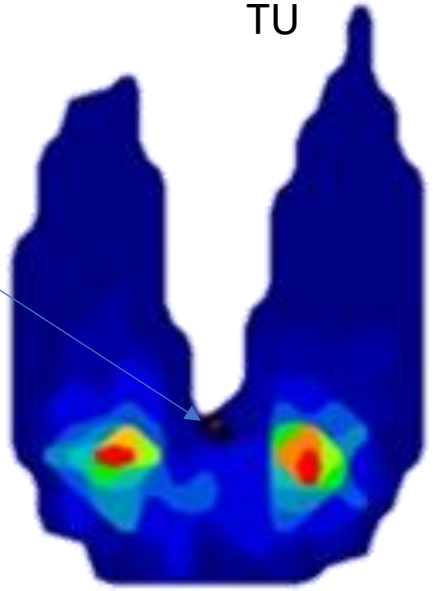
Resultat – funktion och aktivitet

25 barn och ungdomar med dyskinetisk CP
Före och minst ett år efter insatt behandling med baklofenpump

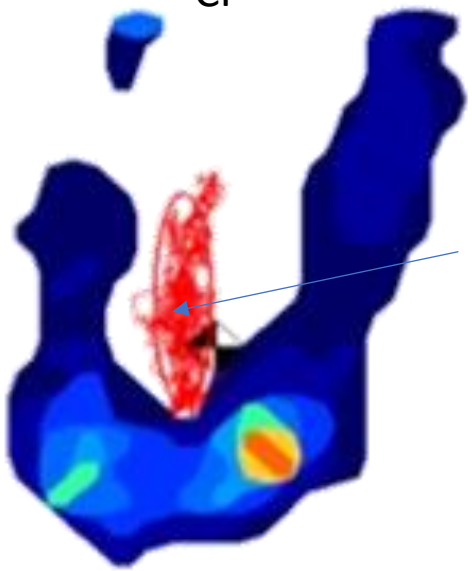


Utvärdering av sittfunktion vid CP

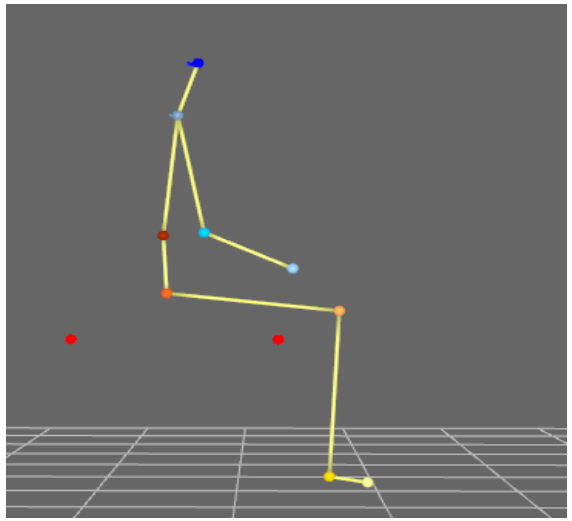
TU

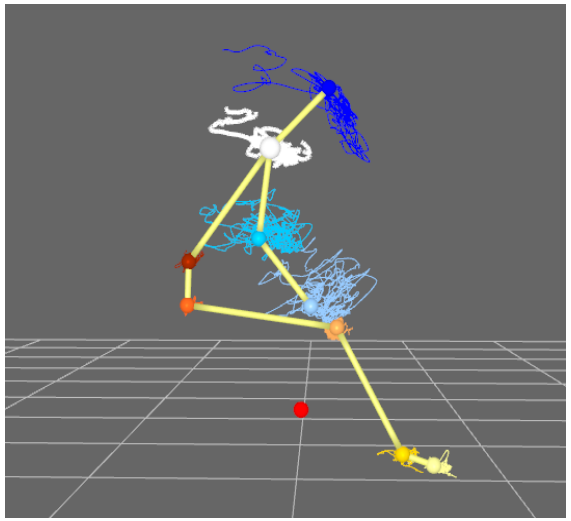


CP



tryckkänslig matta,
Centre of Pressure (CoP)





2D rörelseanalys

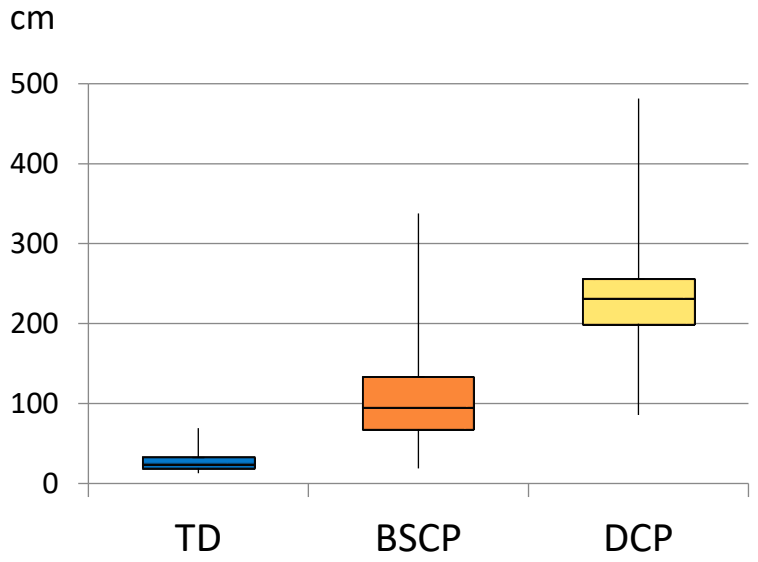
Gait & Posture

Volume 96, July 2022, Pages 210-215

Eek MN, Blomkvist A, Olsson K, Lindh K, Himmelmann K. Objective measurement of sitting - Application in children with cerebral palsy. Gait Posture. 2022 Jul;96:210-215.

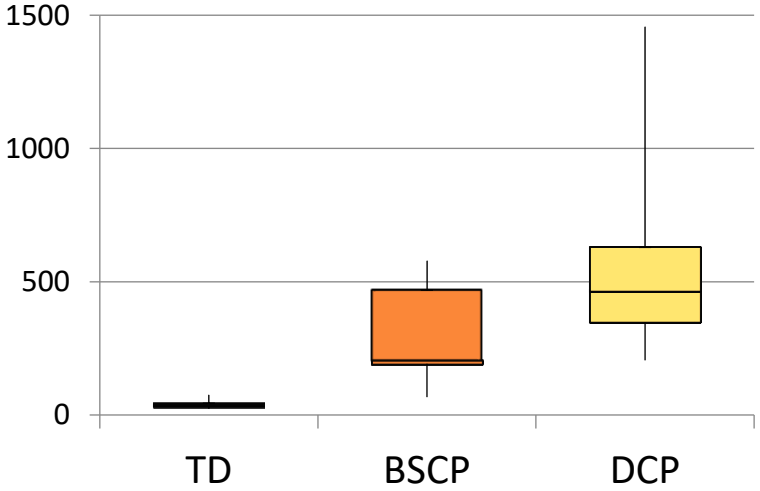
Resultat

CoP – distans på tryckmattan



TD – CP p < 0,001
BSCP – DCP p = 0,005

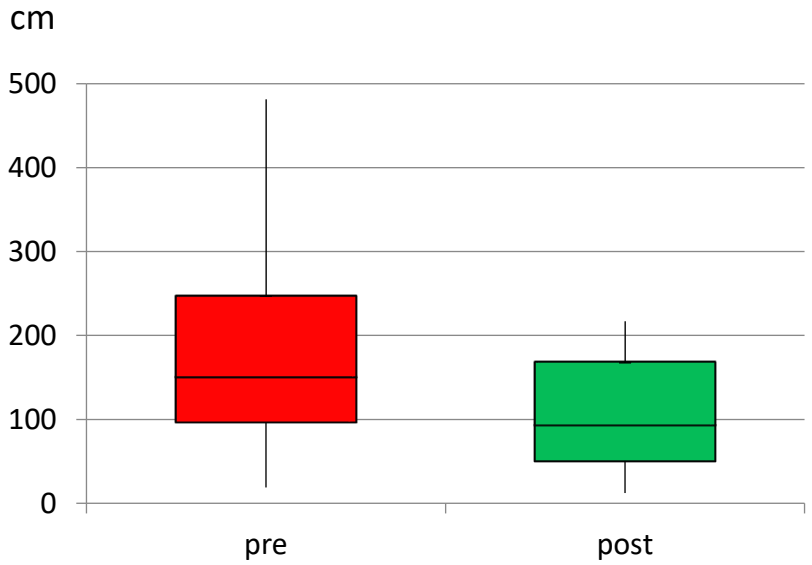
Huvudrörelser i datoriserad rörelseanalys



TD – CP p < 0,001
BSCP – DCP p = 0,083

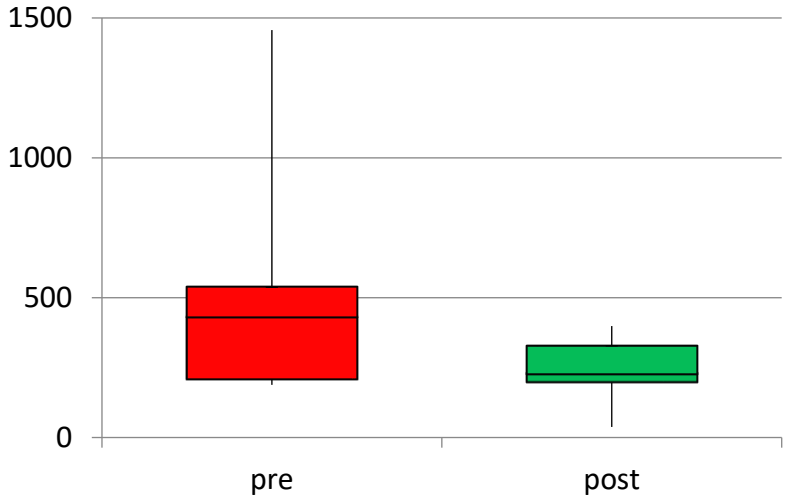
Resultat pre – post ITB

CoP – distans
på tryckmattan



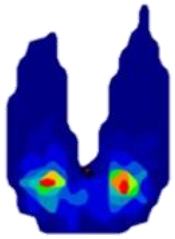
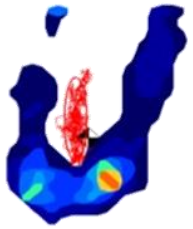
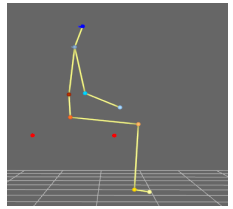
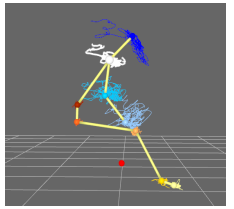
Pre – post ITB p = 0,013

Huvudrörelser
i datoriserad
rörelseanalys



Pre – post ITB p = 0,020

Slutsats

- Möjligt att mäta svaj med tryckmatta o 2D rörelseanalys
- Mätbara skillnader mellan barn med CP och TU
- Mätbara skillnader mellan barn med spastisk och dyskinetisk CP
- Minskat svaj/ofrivilliga rörelser efter ITB

Strukturerade frågor om inverkan av dyskinesi på vardagen

Dyskinetic Cerebral Palsy – Functional Impact Scale (D-FIS)

Kirsty Stewart, Jenny Lewis, Natasha Bear, Margaret Wallen, Adrienne Harvey

DMCN Developmental Medicine & Child Neurology

Original Article | Full Access

The Dyskinetic Cerebral Palsy Functional Impact Scale: development and validation of a new tool

Kirsty Stewart, Jennifer Lewis, Margaret Wallen, Natasha Bear, Adrienne Harvey,

First published: 19 June 2021 | https://doi.org/10.1111/dmcn.14960

Svensk version 2023-03-06
Anja Dahlberg
Karin Gildebrand
Kate Himmelmann

D-FISS

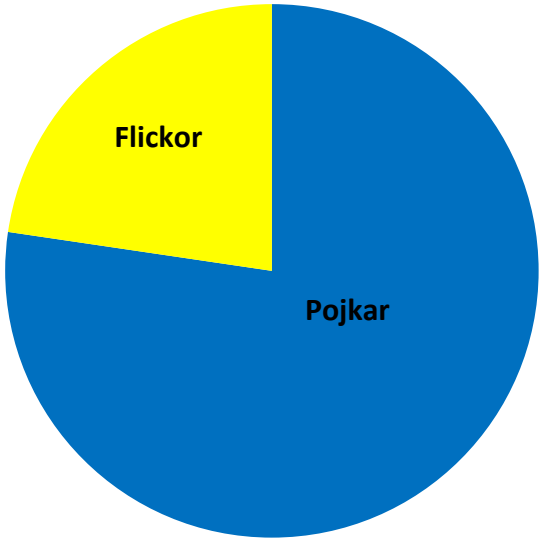
- Grad av påverkan 1-4
- Prioritering 1-4

Påverkan av dyskinesi i vardagsaktiviteter

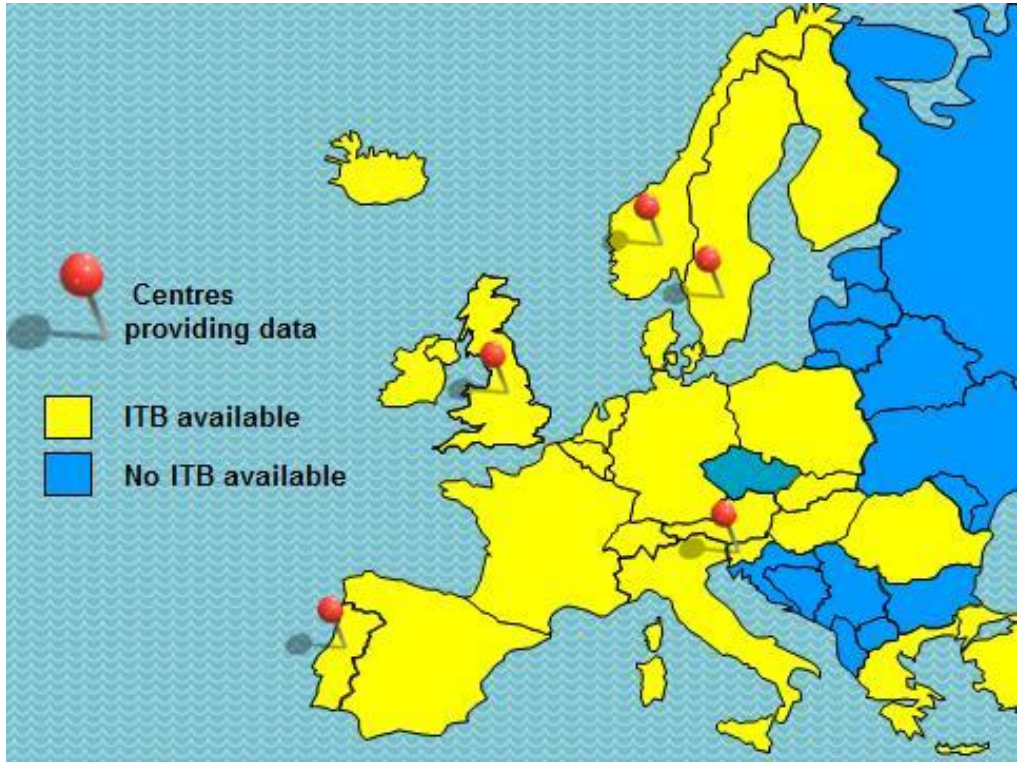
- Kan användas som grund för diskussioner och för utvärdering av interventioner

Access to Intrathecal Baclofen Treatment for Children with Cerebral Palsy in European Countries: An SCPE Survey Reveals Important Differences

Kate Himmelmann[1,2] Magnus Påhlman[2] Guro L. Andersen[3] Torstein Vik[4] Daniel Virella[5]
Karen Horridge[6,7] David Neubauer[8] Catherine Arnaud[9,10] Gija Rackauskaite[11] Javier de la Cruz[12]



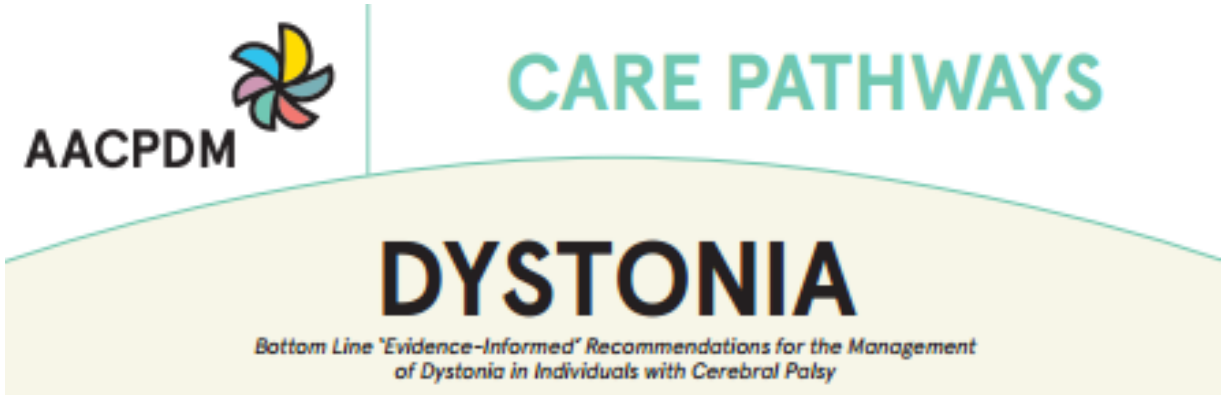
0,4-4%



DEVELOPMENTAL MEDICINE & CHILD NEUROLOGY AACPDM CARE PATHWAY

Pharmacological and neurosurgical interventions for managing dystonia in cerebral palsy: a systematic review

DARCY FEHLINGS[1] | LEAH BROWN[1] | ADRIENNE HARVEY[2] | KATE HIMMELMANN[3] | JEAN-PIERRE LIN[4] | ALEXANDER MACINTOSH[1] | JONATHAN W MINK[5] | ELEGAST MONBALIU[6] | JAMES RICE[7] | JESSICA SILVER[1] | LAUREN SWITZER[1] | ILANA WALTERS[1]



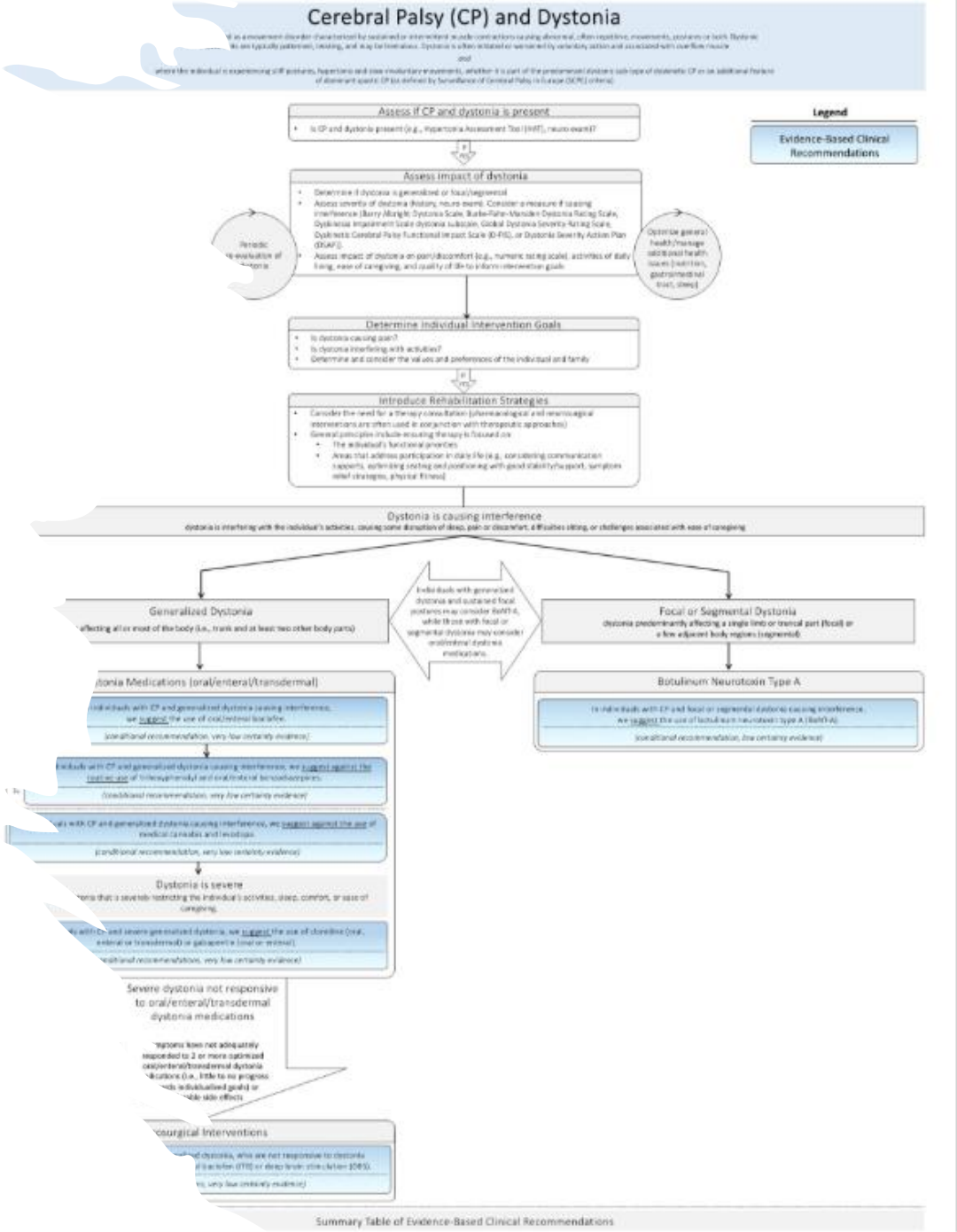
www.aacpdm.org/publications/care-pathways/dystonia-in-cerebral-palsy

Clinical practice guideline for management of individuals with cerebral palsy and dystonia using pharmacological and neurosurgical interventions: 2021 update

Darcy Fehlings[1], Brenda Agnew, Hortensia Gimeno[2], Adrienne Harvey[3], Kate Himmelmann[4], Jean-Pierre Lin[2], Jonathan W Mink[5], Elegast Monbaliu[6], James Rice[7], Emma Bohn[1], Yngve Falck-Ytter[8]

Flödesschema för utvärdering och behandling av dystoni vid CP

www.aacpdm.org/publications/care-pathways/dystonia-in-cerebral-palsy



Behandling av dystoni (läkemedel och neurokirurgi)

uppdaterade kliniska rekommendationer från expertgruppen efter litteraturgenomgång (GRADE)

AACPDM CARE PATHWAYS

DYSTONIA

Bottom Line "Evidence-Informed" Recommendations for the Management of Dystonia in Individuals with Cerebral Palsy

Låg evidens för samtliga perorala preparat

- Baklofen per os kan prövas,

men vid svår dystoni rekommenderas klonidin eller gabapentin

- Avråder från rutinmässig användning av trihexifenidyl och bensodiazepiner
- Avråder från medicinsk cannabis och levodopa

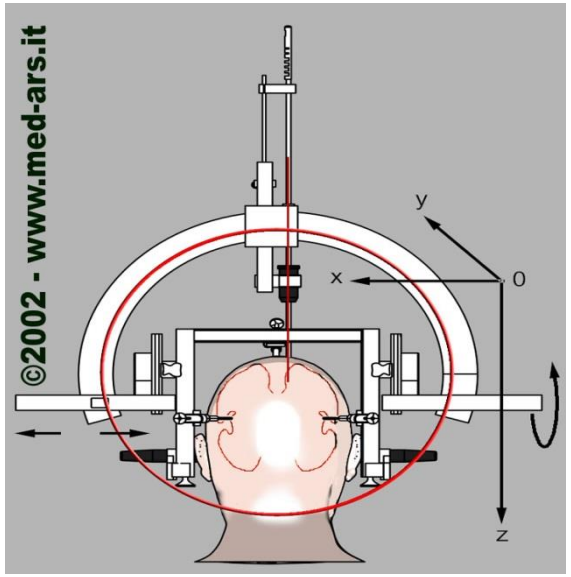
- Vid fokal eller segmentell dystoni kan botulinumtoxin prövas

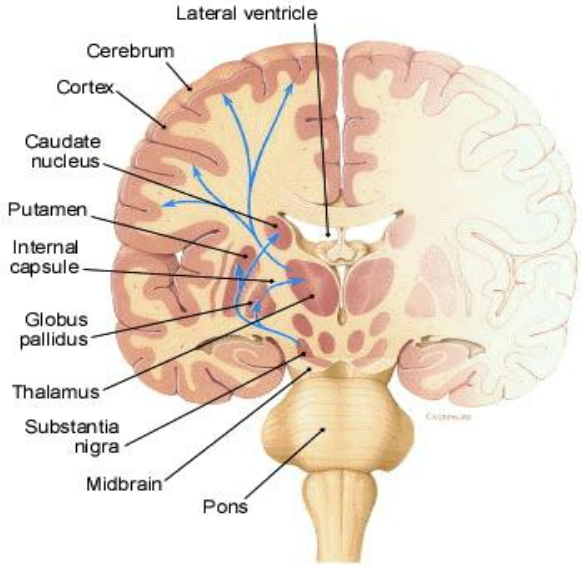
- Om detta inte är tillräckligt rekommenderas intratekalt baklofen eller DBS (djup hjärnstimulering)

Deep brain stimulation (DBS)

elektroder oftast i globus pallidus internus,

även nucleus subthalamicus

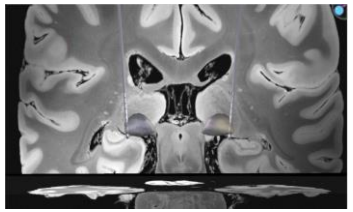




Kate Himmelmann

DBS - Primära och sekundära dystonier

Mer kunskap om DBS vid sekundära dystonier, t.ex. dyskinetisk CP



- Hagelschuer L, Koy A. Deep brain stimulation in children with acquired dystonia. Front Neurol. 2026 Feb 25;17:1735832.
- Review. Heterogen grupp och varierande utvärdering och effekt.

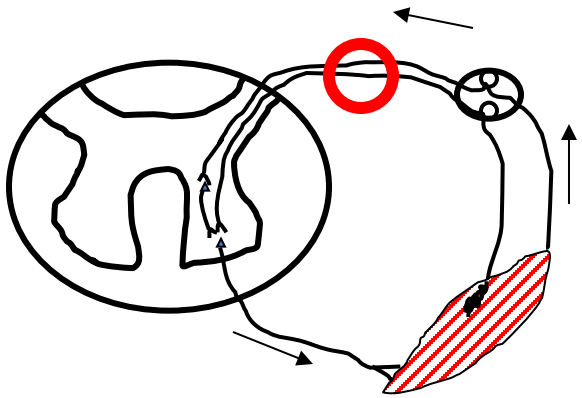
- **Dystonia due to cerebral palsy responds to deep brain stimulation of the globus pallidus internus**[†‡]
- Warren A. Marks MD, John Honeycutt MD, Fernando Acosta Jr. MD, MaryAnn Reed MS, CNRN, Laurie Bailey MS, Angela Pomykal PT, Mary Mercer OTR

- 14 patienter 8-18 år, efter 6 månader signifikant förbättring i Burke-Fahn-Marsden Dystonia Movement Scale och Disability Scale, samt Barry Albright Dystonia Scale, bättre hos de yngre.

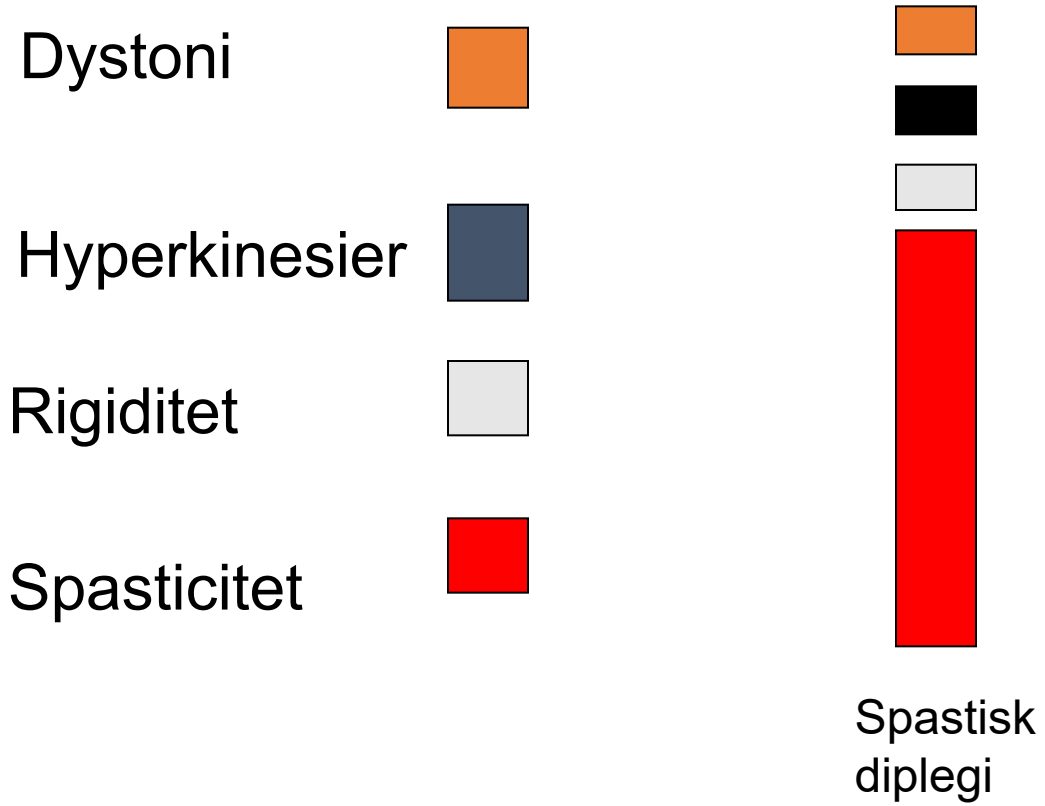
Selektiv dorsal rhizotomi

- 1981 Peacock - rhizotomi av barn med CP
- 1990 Tekniken introduceras i Sverige

- Mekanism: Avskärning av afferenta nervtrådar till ryggmärgen



”Rätt” patient för SDR – gående barn i förskoleåldern



SDR långtidsresultat

- 51 barn opererade 1981-1984
  - Reduktion av spasticitet bevarad hos alla
  - Bäst resultat funktionellt hos de som opererats före 8 års ålder - Arens 1999
- 20-årsuppföljning av 14 pat opererade 1985
  - Förbättring på två ICF-nivåer, både body structure&funktion och aktivitet samt förbättrad GMFCS-nivå - Langerak 2009
- 5årsuppföljning från Skåne resultat s.o.

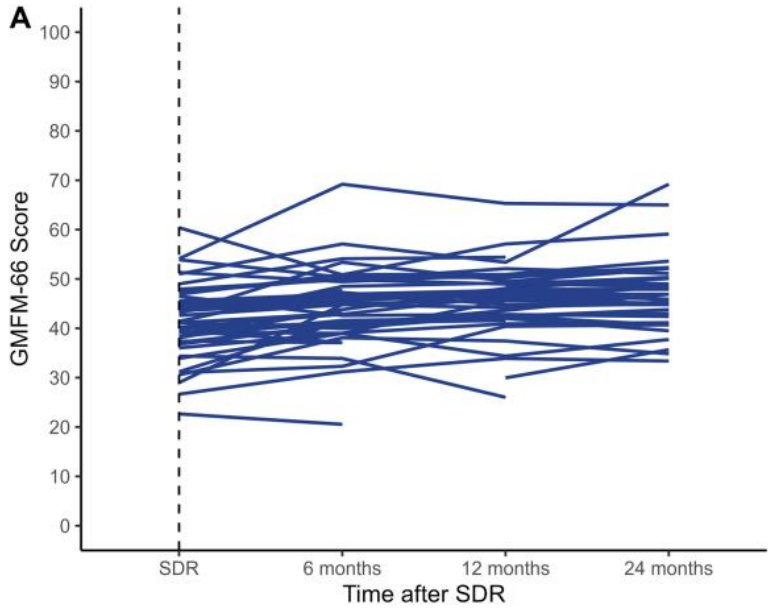
- Viktigt att välja ut rätt patienter

SDR hos barn med GMFCS IV-V

Selective dorsal rhizotomy in non-ambulant children with cerebral palsy: a multi-center prospective study.

Conor S. Gillespie et al. *Child's Nervous System* https://doi.org/10.1007/s00381-023-06062-4

- 144 barn och ungdomar 3-18 år GMFCS IV-V
- 24 mån uppföljning
- 67 hade GMFM-66 data, 52 förbättrades
- Spasticitet och smärta minskade



SDR

- Olika operationsmetoder

Original Article

Comparing short-term outcomes between conus medullaris and cauda equina surgical techniques of selective dorsal rhizotomy

Elizabeth A Duffy, Alexander L Hornung, Brian Po-Jung Chen, Meghan E Munger, Nanette Aldahondo, Linda E Krach, Tom F Novacheck, Michael H Schwartz

First published: 25 October 2020 | https://doi.org/10.1111/dmcn.14716

- Långtidsresultat finns från flera centra (25 år)

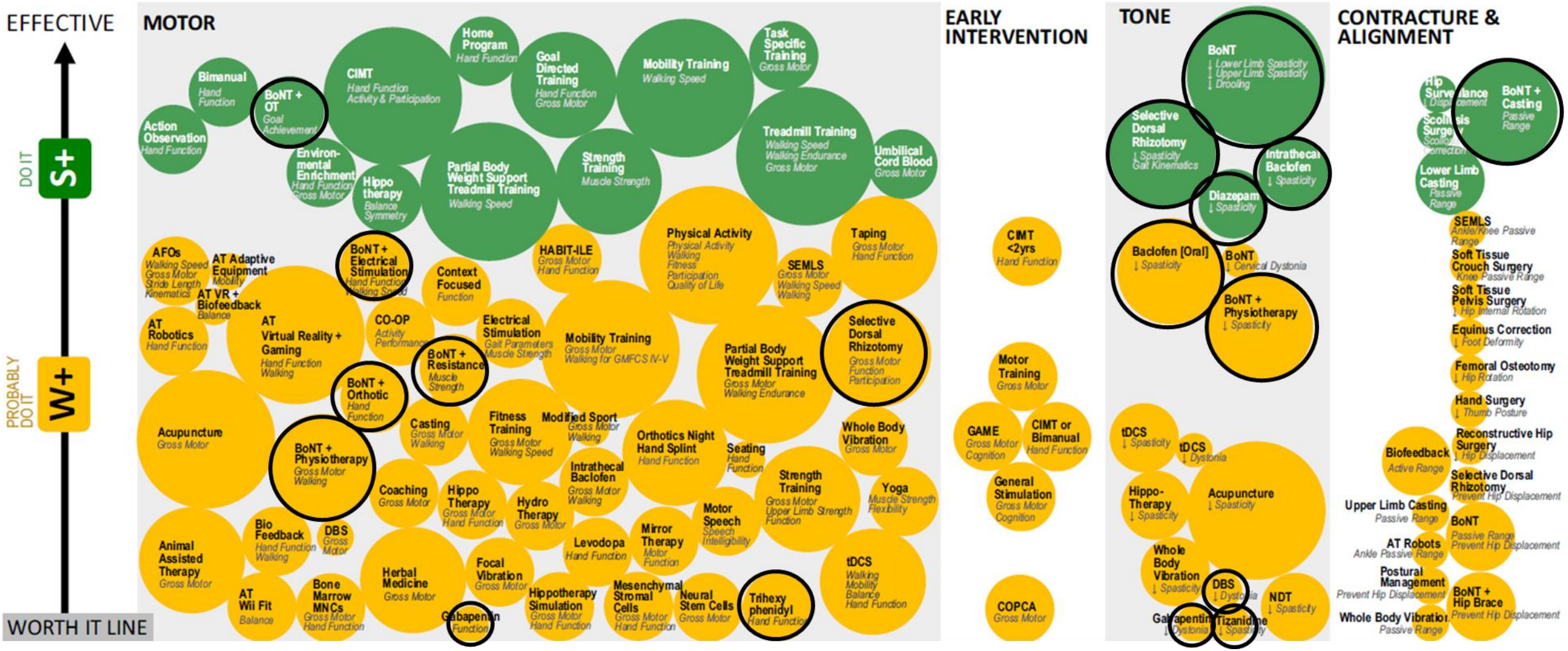
- Tolkning av resultat varierar

Systematic Review | Open Access

Long-term effects of selective dorsal rhizotomy in children with cerebral palsy: a systematic review

Kristina Tedroff, Gunnar Hägglund, Freeman Miller

First published: 24 July 2019 | https://doi.org/10.1111/dmcn.14320 | Citations: 15


EFFECTIVE
DO IT
S+
PROBABLY DO IT
W+
WORTH IT LINE
MOTOR
Bimanual
Hand Function
Action Observation
Hand Function
BoNT + OT
Goal Achievement
CIMT
Hand Function
Activity & Participation
Home Program
Hand Function
Goal Directed Training
Hand Function
Gross Motor
Mobility Training
Walking Speed
Task Specific Training
Gross Motor
Treadmill Training
Walking Speed
Walking Endurance
Gross Motor
Umbilical Cord Blood
Gross Motor
Environ-mental Enrichment
Hand Function
Gross Motor
Hippo therapy
Balance
Symmetry
Partial Body Weight Support Treadmill Training
Walking Speed
Strength Training
Muscle Strength
AFOs
Walking Speed
Gross Motor
Stride Length
Kinematics
AT Adaptive Equipment
Mobility
AT VR + Biofeedback
Balance
BoNT + Electrical Stimulation
Hand Function
Walking Speed
Context Focused
Function
HABIT-ILE
Gross Motor
Hand Function
Physical Activity
Physical Activity
Walking
Fitness
Participation
Quality of Life
SEMLS
Gross Motor
Walking Speed
Walking
Taping
Gross Motor
Hand Function
AT Robotics
Hand Function
AT Virtual Reality + Gaming
Hand Function
Walking
CO-OP
Activity
Performance
Electrical Stimulation
Gait Parameters
Muscle Strength
BoNT + Resistance
Muscle Strength
Mobility Training
Gross Motor
Walking for GMFCS IV-V
Partial Body Weight Support Treadmill Training
Gross Motor
Walking Endurance
Selective Dorsal Rhizotomy
Gross Motor
Function
Participation
BoNT + Orthotic
Hand Function
Acupuncture
Gross Motor
Casting
Gross Motor
Walking
Fitness Training
Gross Motor
Walking Speed
Modified Sport
Gross Motor
Walking
Orthotics Night Hand Splint
Hand Function
Seating
Hand Function
Whole Body Vibration
Gross Motor
BoNT + Physiotherapy
Gross Motor
Walking
Intrathecal Baclofen
Gross Motor
Walking
Strength Training
Gross Motor
Upper Limb Strength
Function
Yoga
Muscle Strength
Flexibility
Coaching
Gross Motor
Hippo Therapy
Gross Motor
Hand Function
Hydro Therapy
Gross Motor
Motor Speech
Speech
Intelligibility
Animal Assisted Therapy
Gross Motor
Bio Feedback
Hand Function
Walking
DBS
Gross Motor
Levodopa
Hand Function
Mirror Therapy
Motor
Function
tDCS
Walking
Mobility
Balance
Hand Function
AT Wii Fit
Balance
Bone Marrow MNCs
Gross Motor
Hand Function
Herbal Medicine
Gross Motor
Focal Vibration
Gross Motor
Hippotherapy Simulation
Gross Motor
Hand Function
Mesenchymal Stromal Cells
Gross Motor
Hand Function
Neural Stem Cells
Gross Motor
Trihexyphenidyl
Hand Function
Gabapentin
Function
EARLY INTERVENTION
CIMT <2yrs
Hand Function
Motor Training
Gross Motor
GAME
Gross Motor
Cognition
CIMT or Bimanual
Hand Function
General Stimulation
Gross Motor
Cognition
COPCA
Gross Motor
TONE
BoNT
↓ Lower Limb Spasticity
↓ Upper Limb Spasticity
↓ Drooling
Selective Dorsal Rhizotomy
↓ Spasticity
Gait Kinematics
Intrathecal Baclofen
↓ Spasticity
Diazepam
↓ Spasticity
Baclofen [Oral]
↓ Spasticity
BoNT
↓ Cervical Dystonia
BoNT + Physiotherapy
↓ Spasticity
tDCS
↓ Spasticity
tDCS
↓ Dystonia
Hippo-Therapy
↓ Spasticity
Acupuncture
↓ Spasticity
Whole Body Vibration
↓ Spasticity
DBS
↓ Dystonia
NDT
↓ Spasticity
Gabapentin
↓ Dystonia
Tizanidine
↓ Spasticity
CONTRACTURE & ALIGNMENT
Hip Surveillance
↓ Displacement
BoNT + Casting
Passive Range
Scoliosis Surgery
Scoliosis correction
Lower Limb Casting
Passive Range
SEMLS
Ankle/Knee Passive Range
Soft Tissue Crouch Surgery
Knee Passive Range
Soft Tissue Pelvis Surgery
↓ Hip Internal Rotation
Equinus Correction
↓ Foot Deformity
Femoral Osteotomy
↓ Hip Rotation
Hand Surgery
↓ Thumb Posture
Biofeedback
Active Range
Reconstructive Hip Surgery
↓ Hip Displacement
Selective Dorsal Rhizotomy
Prevent Hip Displacement
Upper Limb Casting
Passive Range
BoNT
Passive Range
Prevent Hip Displacement
AT Robots
Ankle Passive Range
Postural Management
Prevent Hip Displacement
BoNT + Hip Brace
Prevent Hip Displacement
Whole Body Vibration
Passive Range