

Barnhälsovård med neuro-habiliterings perspektiv



*Attila Szakács
Barnneurolog och habiliteringsläkare
2020*

*Era förväntningar av dagens
föreläsning?*



Mina mål: ge kunskap och inspiration

Program

1. Introduktion

1. Allmänt om barnneurologi
2. Neurologisk undersökning, viktiga symtom

2. Barnneurologiska sjukdomar

1. Huvudvärk
2. Epilepsi, feberkramp
3. Hjärntumör
4. CNS infektioner
5. Hydrocefalus, shunt
6. Huvudtrauma
7. Narkolepsi

1. Habilitering

1. CP-cerebral pares
2. Intellectuell funktionsnedsättning
3. Syndrom

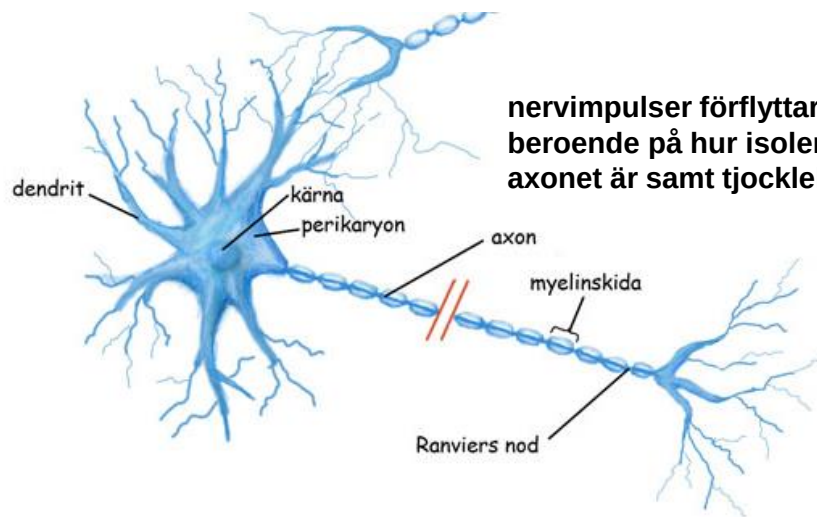
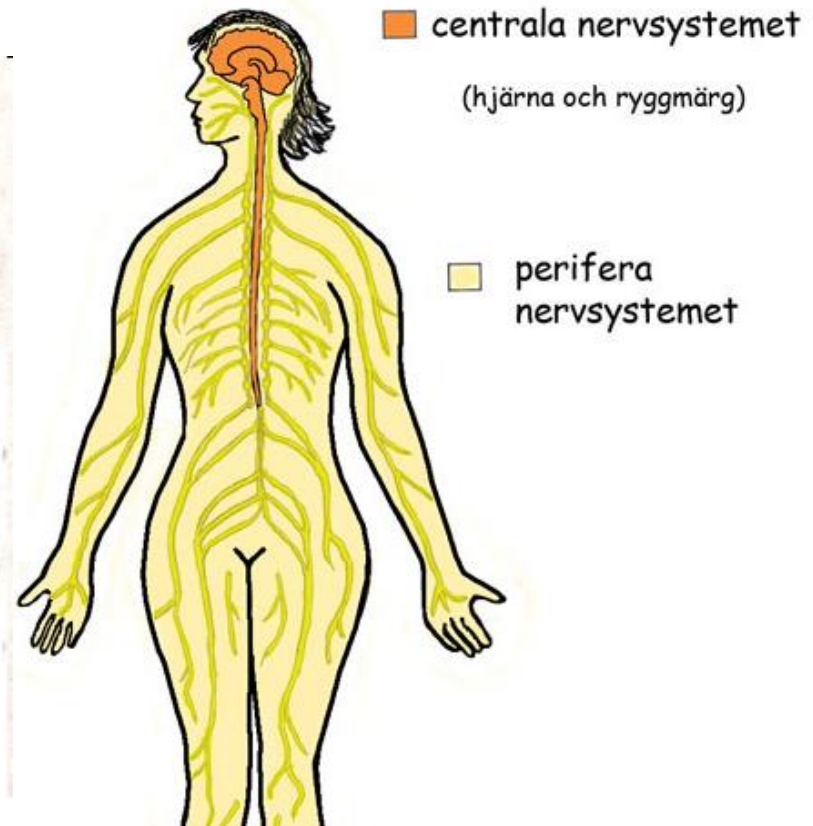
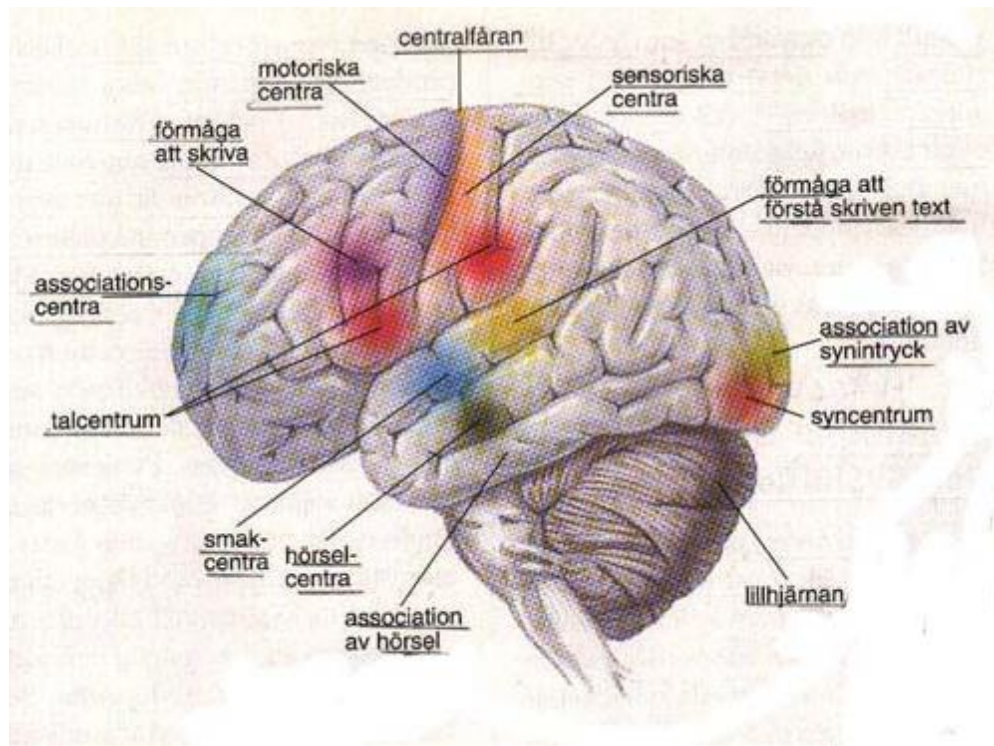
1.1 Allmänt om barnneurologi

- Åldersgrupper

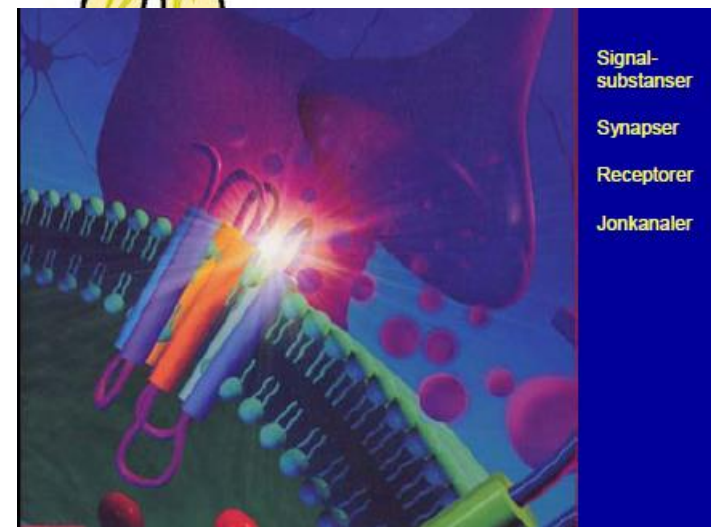
-3 mån→18 år

Rumaisa 25v, 244g. Minsta baby i världen heter Rumaisa Rahman, hon föddes vid sex månaders ålder och vägde bara 244 gram och var endast 24cm lång





nervimpulser förflyttar sig **0,5-120 m/s**, beroende på hur isolerat (myeliniserat) axonet är samt tjockleken på själva axonet



Barnneurologi

- Subspecialitet 10-20% av pediatriken
- Barn med neurologisk funktionshinder i alla specialiteter
 - Primärvård
 - Slutenvård
 - Kardiologi
 - Ortopedi
 - Ögon
 - Öron
 - Hud

Prevalens

1-2/100 barn i Sverige

- Epilepsi (7-12 år) 0.5% 7500
- Feberkramp 3%
- Huvudvärk
 - Migrän 10%
 - Hv. av spänningstyp 10-30%
- Cerebral pares 0.25% 4000
- Utvecklingstörning 0.4% 12 000
- ADHD 2-7%

1.2 Viktiga symtom

- Sen utveckling/ förlust av funktioner- fortskridande sjukdomar (sällsynta men får ej glömmas bort)
- Motorikproblem: klumpig motorik-avvikande motorik, muskelsvaghet, tågång, smärta
- Avikelser gällande språk och kommunikation

Viktiga symtom

- **tillväxtkurva:** HOF, läng, vikt, förhållanden
- **beteende, prestation:** koncentration, aktivitetsgrad
- **hud, ögon:** fläckar, skelning
- **matningsvårigheter:** sugkraft, sväljning,
- **motorik:** kraft, spontan motorik,
- **hand- och fotställning:** handfavorisering? spetsfot?
- **gång:** hälta, snubbling, balans



Neurologisk undersökning av barn

- **ANAMNES**

SOCIALT, SKOLA

PERINATALA DATA

ÄRFTLIGHET

TIDIGARE OCH AKTUELLA SJUKDOMAR

AKTUELLA PROBLEM

MEDICINER

HÖRSEL

SYN

UTVECKLINGSSTOLPAR

MAT-SÖMN

- **STATUS**

KONTAKTBETEENDE INKLUSIVE SPRÅK

LEKBETEENDE

MEDVERKAN

UTSEENDE

HUD

HJÄRTA-LUNGOR

BUK

MOTORIK

NEUROLOGISK STATUS:

NEUROLOGISK STATUS:

- At, samspel
- kranialnerver,
- kraft, tonus,
- sensorik,
- koordination,
- Reflexer
- balans

- **Helhets perspektiv:** ofta endast språkförsening, repetitivt beteende, tågång
- **Olika miljöer:** inhämta information från förskola-skola
- **Vid undersökning:** "vill inte", distanslöshet, *motoskopi* räcker långt hos svårundersökt barn
- **Sambedömning** med sjukgymnast, psykolog
- **Remiss till Habiliteringen eller BUP:** när? innehåll?



Program

1. Introduktion

1. Allmänt om barnneurologi
2. Viktiga symtom och undersökningsfynd

2. Barnneurologiska sjukdomar

1. Huvudvärk
2. Epilepsi, feberkramp
3. Hjärntumör
4. CNS infektioner
5. Hydrocefalus, shunt
6. Huvudtrauma
7. Narkolepsi

1. Habilitering

1. CP-cerebral pares
2. Intellektuell funktionsnedsättning
3. Syndrom

2.1 Huvudvärk

■ FAKTA 1. Klassifikation av huvudvärk

Förenklad huvudvärksklassifikation efter ICHD-II
(International Classification of Headache Disorders) [6]

Primär huvudvärk

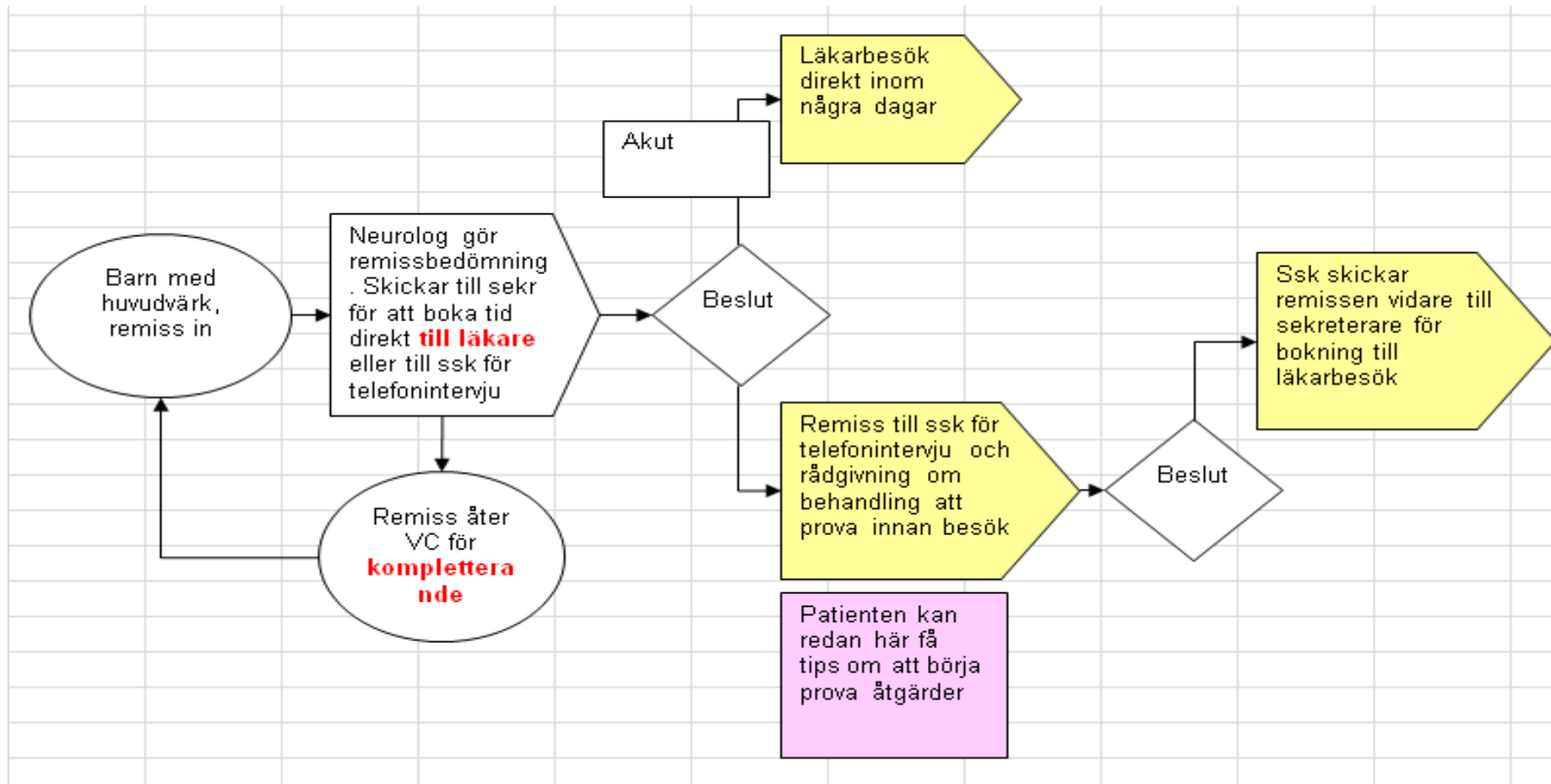
- Migrän
- Huvudvärk av spänningstyp
- Hortons huvudvärk (cluster headache) och andra trigemino-autonoma cefalalgier (TAC)

Sekundär huvudvärk orsakad av:

- Traumatiska huvud- och/eller nackskador
- Kraniella vaskulära sjukdomar
- Kraniella icke-vaskulära sjukdomar
- Bruk eller utsättande av läkemedel eller andra substanser
- Infektioner
- Metabola störningar
- Sjukdomar i bihålor, tänder, käkleder, öron-, näs- och hals-regionen
- Psykiatrisk sjukdom

Kraniella neuralgier och andra ansiktssmärter

Flödesschema för handläggning av huvudvärk



Migrän utan aura

- A. Åtminstone 5 attacker som uppfyller kriterierna B-D.
- B. Attack varar hos barn 2-48 timmar
- C. Huvudvärk med åtminstone 2 av följande:
 - Ensidig lokalisation
 - Pulserande karaktär
 - Måttlig till svår intensitet
 - Försämring av fysisk aktivitet
- D. Under huvudvärken åtminstone 1 av följande:
 - Illamående och/eller kräkningar
 - Ljus- och ljudkänslighet
- E. Attackerna förklaras ej av annat sjukdomstillstånd.

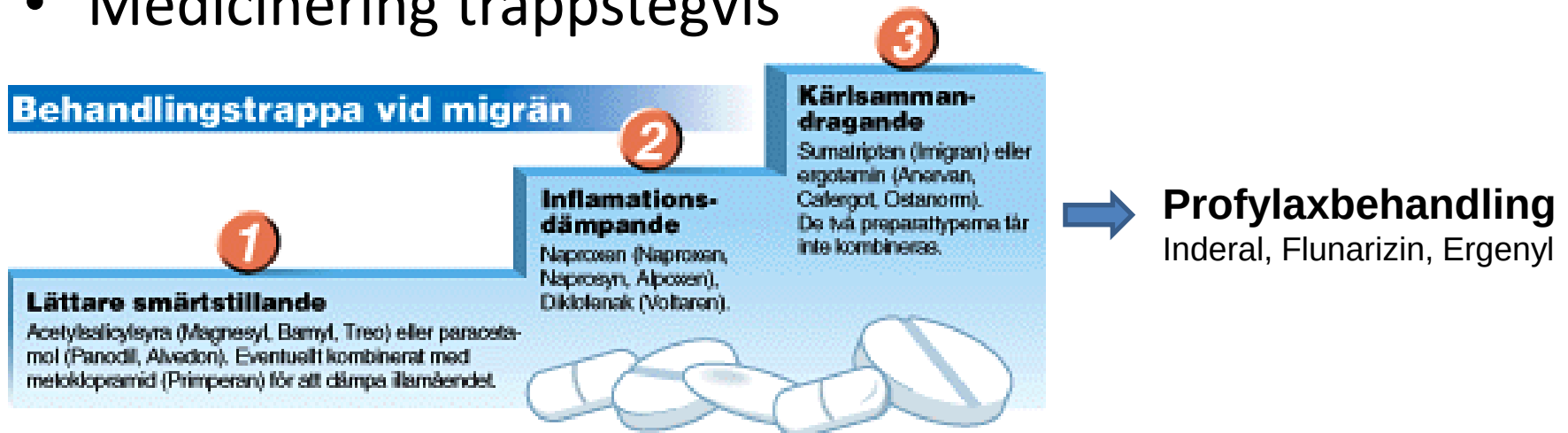
Migränspektrat enligt IHS

- 1.1 Migrän utan aura
- 1.2 Migrän med aura
 - 1.2.1 Migrän med typisk aura
 - 1.2.2 Migrän med förlängd aura
 - 1.2.3 Familjär **hemiplegisk** migrän
 - 1.2.4 Basilarismigrän
 - 1.2.5 Migränaura utan huvudvärk
 - 1.2.6 Migrän med akut insättande aura
- 1.3 Oftalmoplegisk migrän
- 1.4 Retinal migrän
- 1.5 Under barndomen förekommande **periodiska syndrom** som kan vara föregångare till eller associerade med migrän
 - 1.5.1 Benign paroxysmal torticollis, vertigo och cykliska kräkningar
 - 1.5.2 Alternnerande hemiplegi i barndomen
- 1.6 Komplikationer till migrän
 - 1.6.1 Status migränosus
 - 1.6.2 Migränutlöst infarkt
- 1.7 Migränliknande sjukdomstillstånd som ej uppfyller ovannämnda kriterier

Behandling

- **INFORMATION**

- Utlösande faktorer: stress, mat/dryck,
- Regelbunden sömn, måltider och fysisk aktivitet
- Stress hantering
- Behandla ev. huvudvärk av spänningstyp
- Medicinering trappstegvis



Huvudvärk av spänningstyp

A. Åtminstone 10 attacker som uppfyller kriterierna B-D.

Mindre än 180 dagar/år.

B. Attack varar mellan 30 minuter och 7 dygn

C. Huvudvärk med åtminstone 2 av följande:

- Dubbelsidig lokalisation
- Molande/tryckande karaktär (ej pulserande)
- Lätt eller måttlig intensitet
- Ingen försämring av fysisk aktivitet

D. Under huvudvärken bägge av följande:

- Inget illamående eller kräkningar (matleda kan förekomma)
- Högst endera av ljus- eller ljudkänslighet

E. Attackerna förklaras ej av annat sjukdomstillstånd.



Diagnostik

- Detaljerad sjukhistoria: socialt,.....
- Huvudvärksdagbok
- Fysikalisk undersökning: muskelömheter/spänning?
tandgnissling? skolios? neurologisk status
- Blodtryck
- Betti fel? Syn fel?
- Blodprover, CT/MR

Behandling

- **INFORMATION**
- Behandla bettfel, synfel
- Sjukgymnast hjälp: avslappning, massage, akkupunktur, biofeedback, TENS, träningsprogram
- Psykolog hjälp: sociala problem/svårigheter?
- Anpassning eller hjälp i skolarbete
- Endast tillfällig och nödvändig medicinering

Hortons huvudvärk

- A. Åtminstone 5 attacker som uppfyller kriterierna B-D.
- B. Svår **ensidig smärta i ögat, ovan ögat och/eller vid tinningen**, vilken obehandlad varar mellan 15 och 180 minuter (0,25-3 tim).
- C. Huvudvärken förenad med åtminstone 1 av följande på smärtsidan:
- **Konjunktival kärlinjektion**
 - **Tårflöde (lakrimation)**
 - **Nästäppa**
 - **Snuva (rinorré)**
 - Svettning i panna och ansikte
 - Sammandragen pupill (mios)
 - Nedsjunket ögonlock (ptos)
 - Svullnad (ödem) i ögonlock
- D. **Attackfrekvens** från 1 varannan dag till **8 per dygn**
- E. Attackerna förklaras ej av annat sjukdomstillstånd.

Borreliosis orsakad huvudvärk

Borrelia är en spiroket som sprids av fästingar. Förekommer framför allt i södra och mellersta Sverige, Öland, Gotland

Symptom neuroborreliosis:

- A. Facialispares eller annan kranialnervspares med eller utan allmänsymtom.
- B. Diffusa allmänsymtom med trötthet, personlighetsförändring, huvudvärk, matleda, radikulit smärtor i rygg/nacke eller extremiteter.

Diagnostik neuroborreliosis: kliniska symtom (ovan) + blod och likvor serologi och monocyty i likvor

Behandling:	Barn < 8 år	Ceftriaxon* iv. 100 mg/kg x 1 i 10 dagar. Maxdos 2g x 1
	Barn ≥ 8 år	Doxycyklin 4 mg/kg x1 i 10 dagar Maxdos 200 mg x 1. Varna för solexponering.

När ska man tänka på farligt huvudvärk?

■ FAKTA 2. »Varningsklockor«

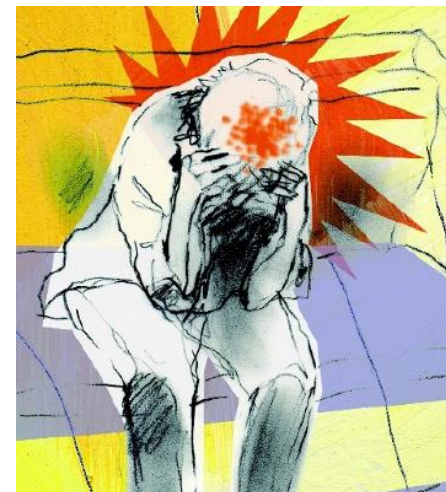
»Varningsklockor« vid akut insättande huvudvärk

Anamnestiska uppgifter

- Urakut debut, speciellt vid fysisk ansträngning
- Ny eller förändrad huvudvärk hos patient med tidigare primär huvudvärk
- Huvudvärk av hög intensitet
- Huvudvärk som förvärras av valsavmanöver (hosta, nysning, krystning)
- Svimning vid debuten
- Epilepsianfall
- Personlighetsförändring, andra neurologiska symtom
- Ålder över 50 år

Statusfynd

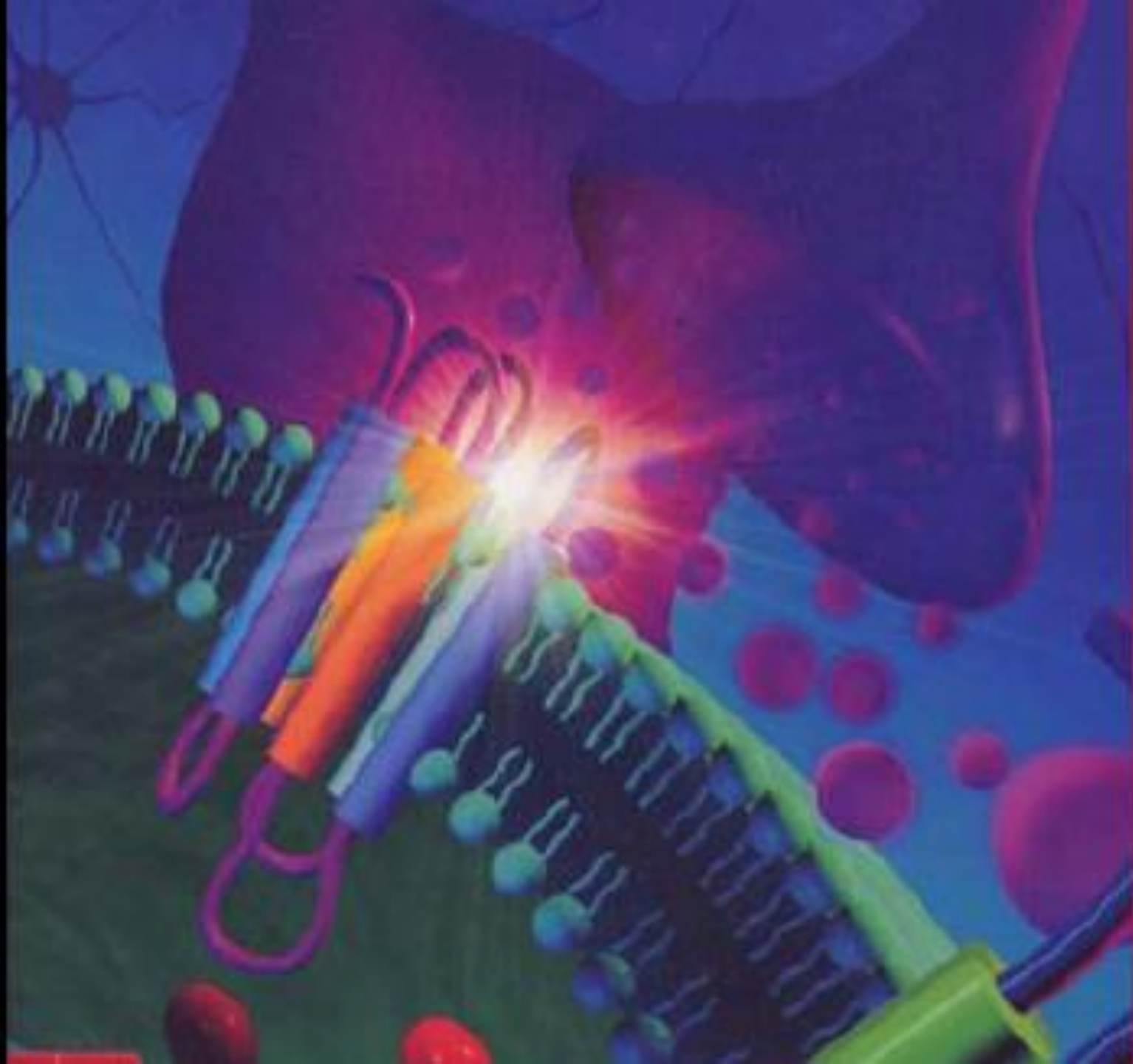
- Allmänpåverkan
 - Feber, nackstelhet, positivt Lasègue–Kernigs test
 - Medvetandepåverkan, gäspningar, hicka
 - Motorisk oro, irritabilitet
 - Ljus- och/eller ljudskygghet
 - Kräkningar
 - Ömmande pulslösa tinningartärer
- Fokalneurologiska statusfynd
 - Stor ljusstel pupill, ensidig ptos, anisokori
 - Staspapiller
 - Hemisymtom, reflexasymmetri, positivt Babinskis tecken



2.2 Epilepsi

- Onormal, upprepad, synkroniserad urladdning i nervceller i storhjärnans bark som skapar en tillfälligt störd hjärnaktivitet
- 2 oprovocerade anfall eller.....
- 1 oprovocerad anfall+EEG
= epilepsi



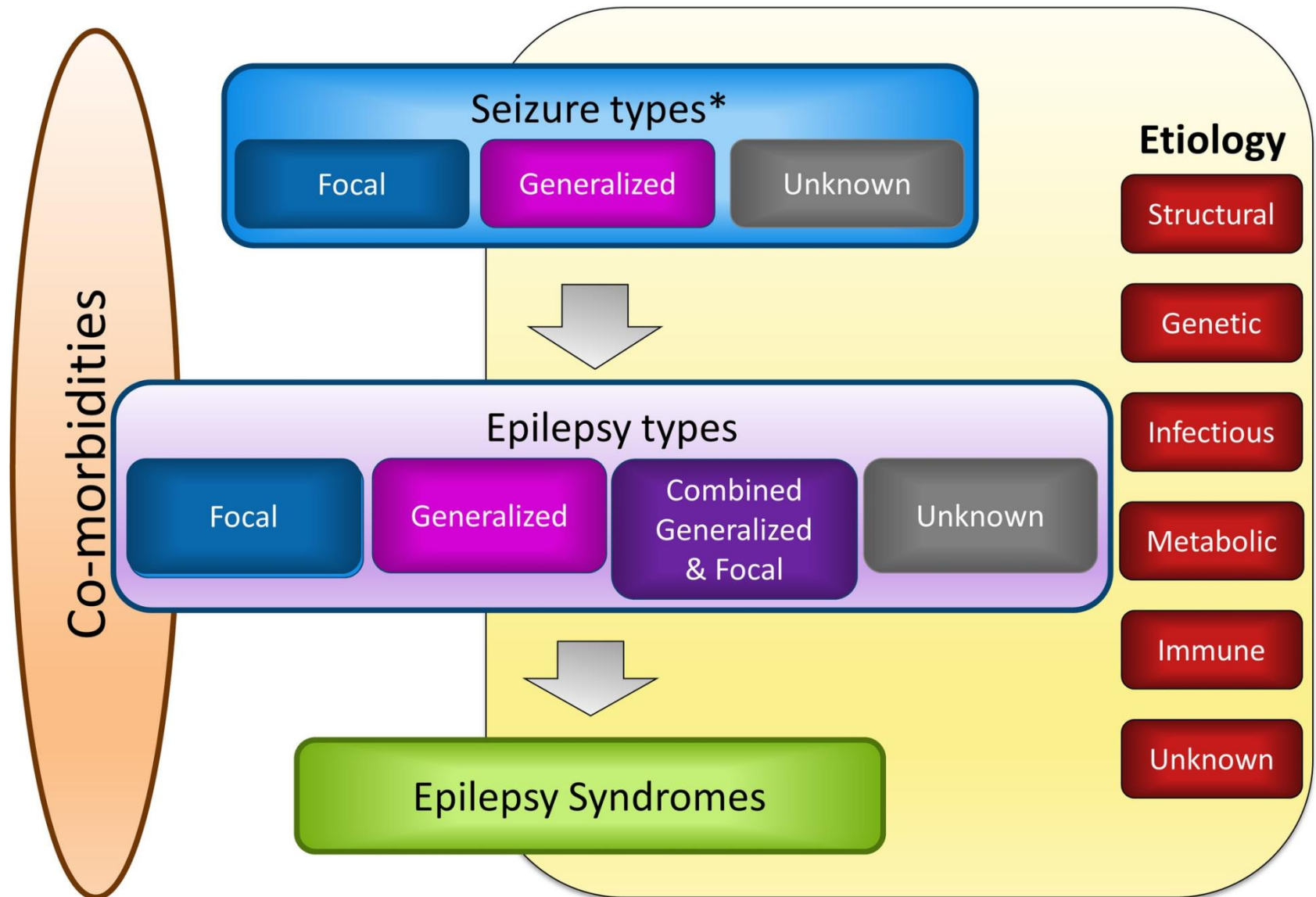


**Signal-
substanser**

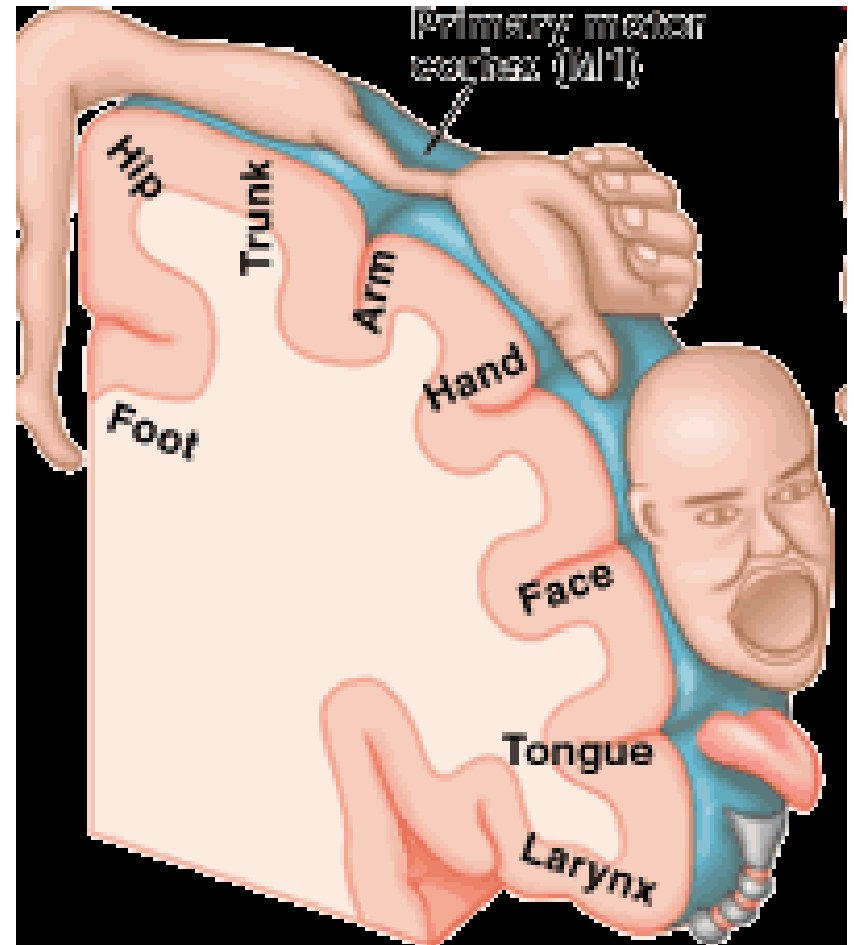
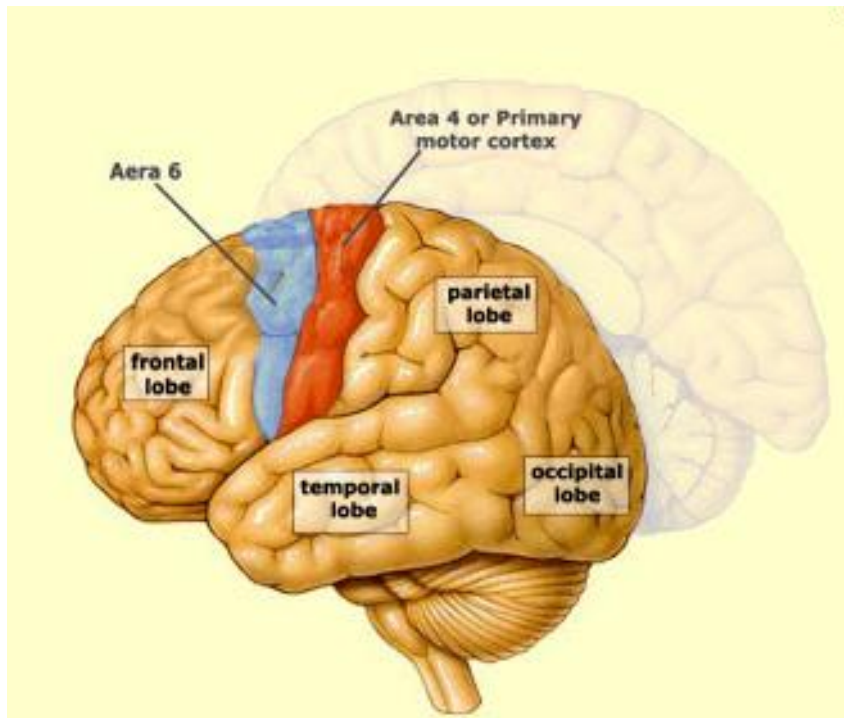
Synapser

Receptorer

Jonkanaler



Anfallstart

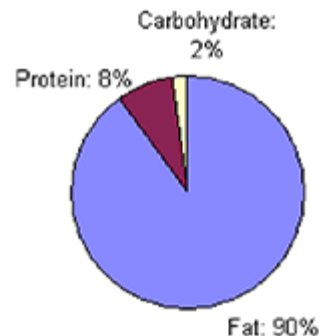


Hur diagnostiserar vi epilepsi?

- **Föräldrarnas berättelse om misstänkta anfall, hemvideo**
- EEG (sömn eller vaken)
- Datortomografi eller Magnetkamera
- Video-EEG, SPECT,
- Olika provtagningar från blod, ryggmärgsvätska, urin

Behandling

- Antiepileptiska mediciner
 - Äldre AED, nyare AED, kombination
- Operation
 - missbildning, tumör, "brytning av nervbanor"
- VNS-vagusnervstimulering



- Ketogen diet
- Kombination av ovannämnda

Feberkramp

Definition

- Feberkramp är ett krampanfall hos barn mellan 3 mån till 5 år
- Temp $>38,5$
- Utan intrakraniell infektion eller annan klar genes
- Utan föregående afebrilt anfall
- Ärftlighet föreligger ofta

Feberkramp

Typiska feberkramper:

- < 6 års åldern
- Symmetrisk tonisk - klonisk (>80 - 90%)
- Högst 15 min. duration (cirka 90%)
- Recidivfrekvens 15 - 20% inom första dygnet

Atypisk feberkramp:

- Längre än 15 min.
- Fokal kramp inkl. förlamning
- Multipla krampanfall (cirka 15%)
- > 6 års åldern

Akutbehandling

- Framstupa sidoläge, vuxennärvaro
- Klä av barnet , ge febernedsättande (Supp.Panodil/Alvedon, Ipren)
- Vid pågående kramp → Diazepam rektalt/Buccolam munhåleslösning alt. sök AKUT
- Avvakta några min. och svalka av barnet med ljummet (OBS ej kallt) vatten
- Status epilepticus ? (anfall >30 min)
- ALLTID inläggning efter första feberkrampen !



Diagnostisera bakomliggande orsak

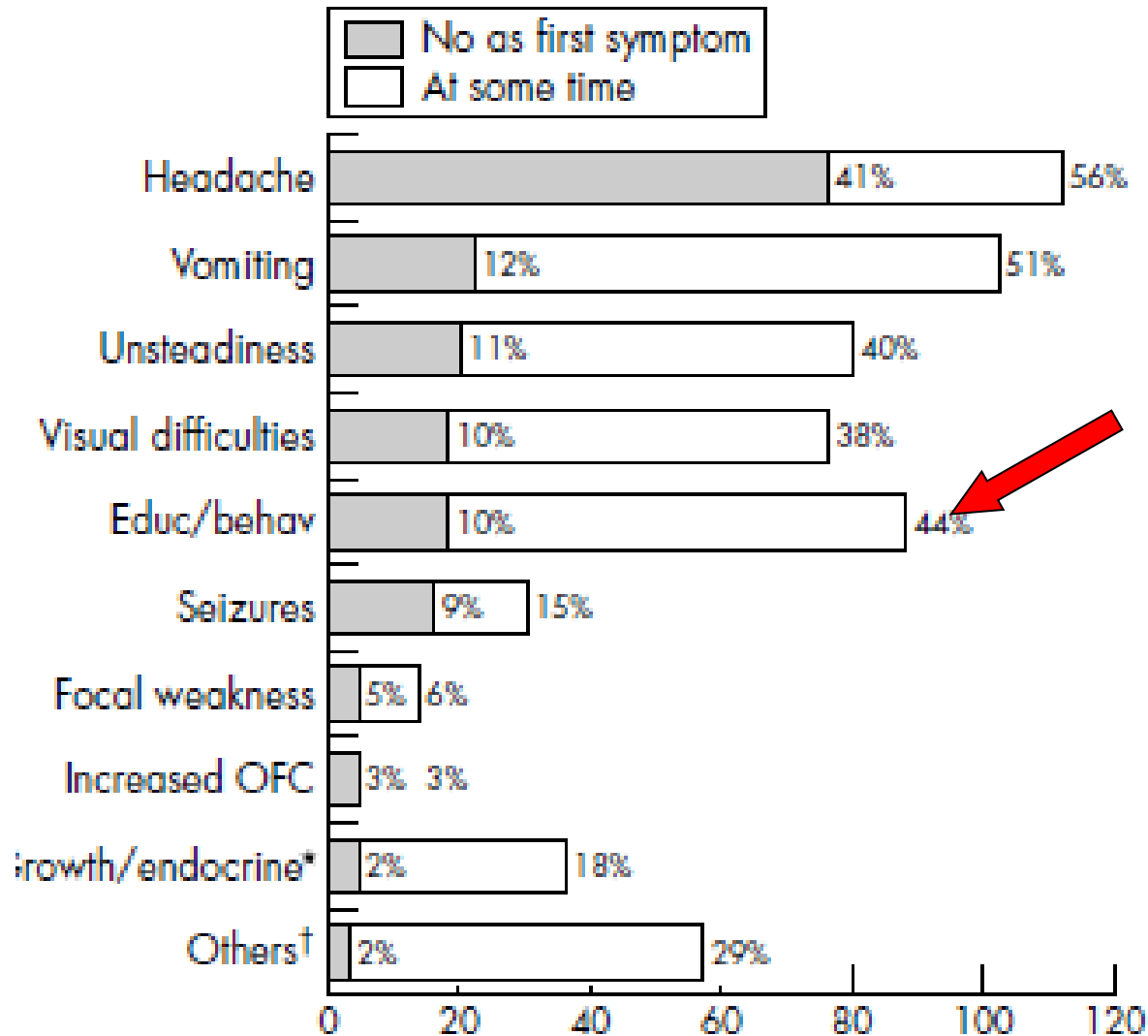
- Oftast viroser
- Bakteriella infektioner förekommer (tonsillit, otit)
- Urinsticka alltid!
- MENINGIT/ENCEFALIT måste uteslutas !



2.3 Hjärntumörer

- Incidens : 2-4/ 100 000
- Näst vanligaste solida cancer hos barn
- Ökande trend ? (bättre diagnostik , demografi, carcinogener?)

Symptom



Diagnostik

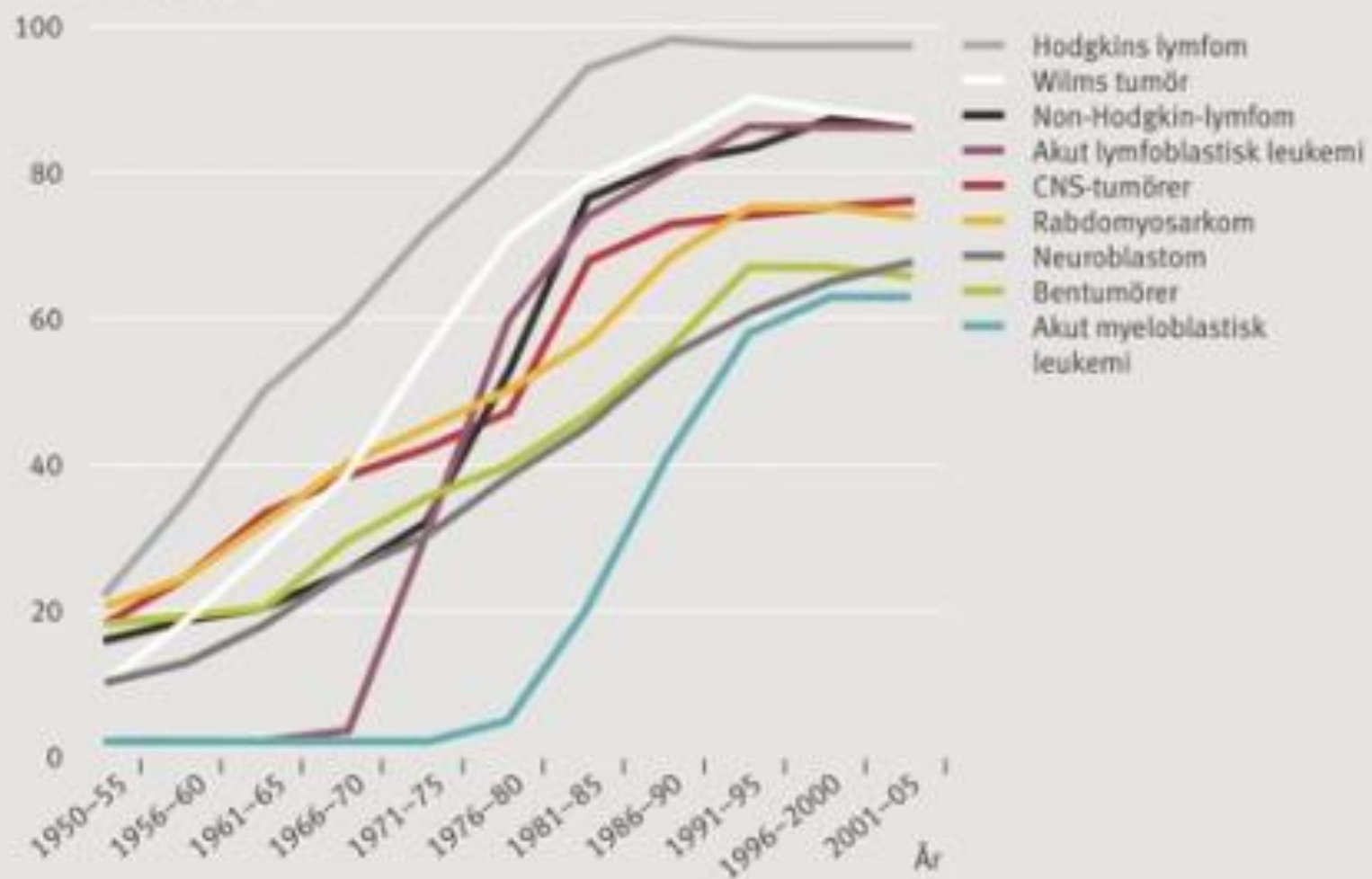
- Radiologisk undersökning
- Liquor undersökning
- Ev. biopsi
- Tumörmarkörer: AFP, bHCG

Behandling

- **Multidisciplinär handläggning:** onkolog, neurolog, psykolog, kurator, sjukgymnast, habilitering
- Operation beroende på anatomi
- Strålning
- Kemoterapi
- Palliativ vård



Överlevnad, procent



Bilder på...?



2.4 Infektioner i CNS

- Meningit
- Encefalit

Meningit (hjärnhinneinflammation)

Incidens: 2 barn i Halland / år

Orsak: bakterier (otit, lunginflammation)

Symtom:

- Feber
- Huvudvärk
- Illamående och kräkning
- Tilltagande medvetande påverkan
- Nackstel (kan saknas, ffa < 18 mån)
- Spänd/buktande fontanell
- Purpura / petekier
- Krampanfall (speciellt under 4 års ålder)
- OBS! Symptomen hos spädbarn kan vara svårtolkad!



Meningit

Diagnostik

- Fysikalisk undersökning
- Blodprover: CRP, blododling
- Lumbalpunktion

Behandling

- Intravenös antibiotika
- Vätska intravenöst
- Ofta initial IVA vård



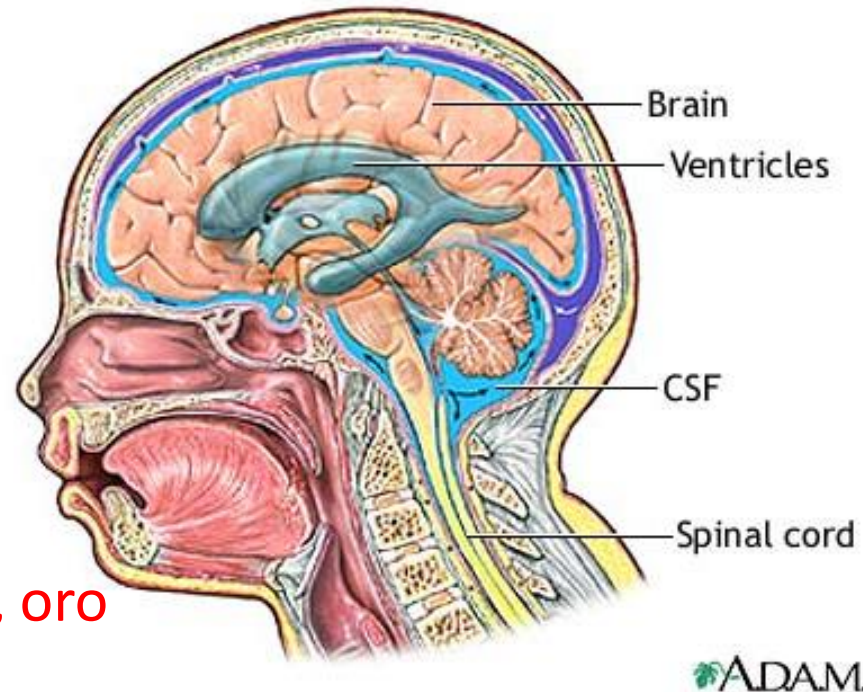
2.5 Hydrocefalus

Intrakraniella tryckökning på grund av

- Ökad liquor produktion
- Avflödeshinder
- Minskad liquor upptag

Symtom

- Beteende förändring, **irritabilitet, oro**
- Huvudvärk
- Illamående, kräkning
- Medvetandepåverkan



Risk för "inklämning" och död !

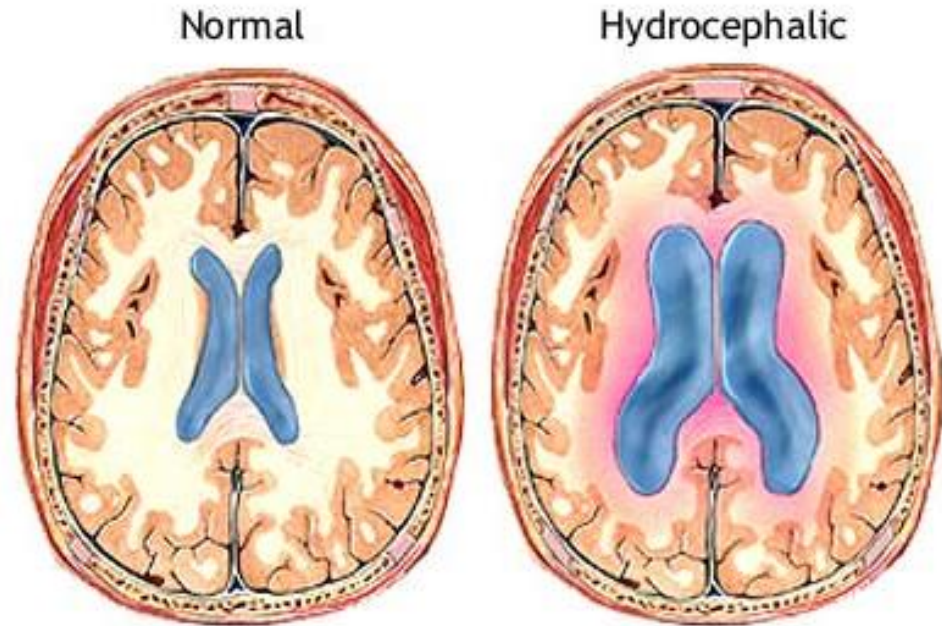
Hydrocefalus

Utredning

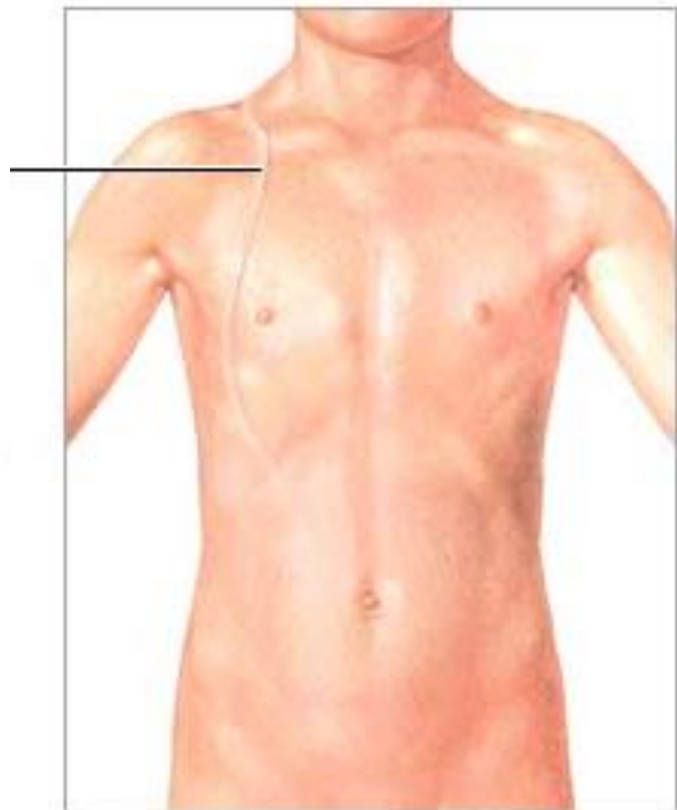
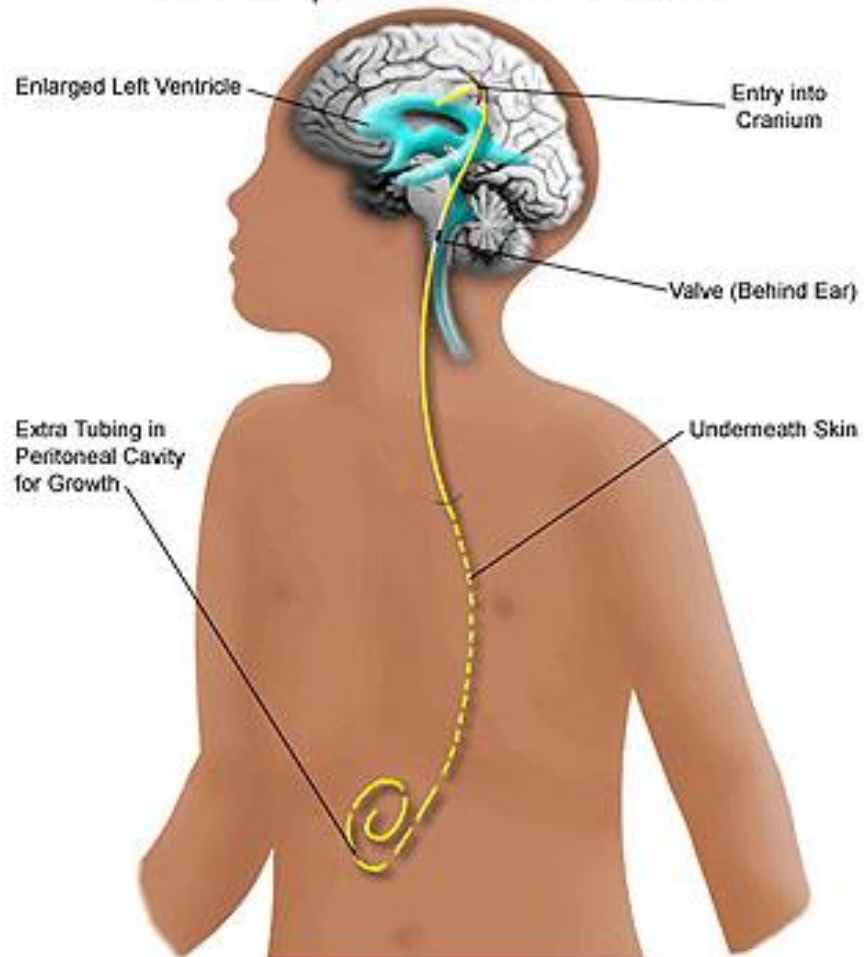
- Fysikalisk undersökning: RLS,
- ögon, reflexer, kraft.....
- Akut CT/MR/Ultraljud (<1 år)

Behandling

- IVA vård: kroppsläge, hyperventilation, mediciner (mannitol), behandla orsaken (tumör → kortison)
- Skärpt övervakning: RLS, pupiller, bltr, puls, saturation
- AKUT NEUROKIRURGI → drän, shunt



Ventriculoperitoneal Shunt Placement



2.6 Huvudtrauma

- Olyckor är **vanligaste dödsorsaken** hos barn
(ca. 70 barn per år)
- Högenergi våld mot huvudet kan orsaka hjärnskada från mild till svår grad med hjärnblödning och skallbensfrakturer
- Akut läkarbedömning → 24 tim. inneliggande observation/CT eller AKUT NEUROKIRURGI vid t.ex blödning

Commotio cerebri (hjärnskakning)

Definition: Kortvarig medvetslöshet och/eller minneslucka direkt efter skalltrauma.

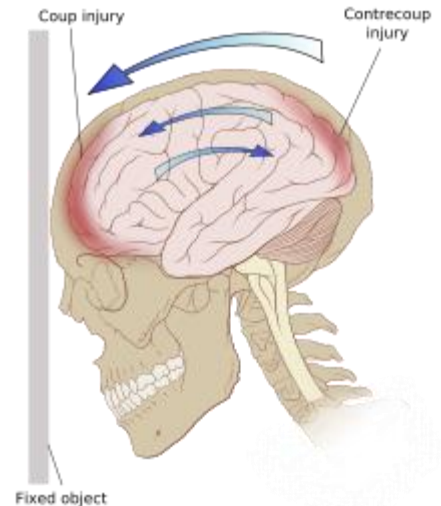
Symtom:

- kortvarig medvetslöshet (<1 min)
- illamående, kräkning, huvudvärk,
- förvirring och amnesi

Om krampanfall efter traumat föreligger ökad risk för **intracerebral blödning**.

Contusio cerebri (hjärnskada)

- krosskada som uppstår när hjärnan kastas mot skallben "coup,contrecoup injury"
- traumatisk skallskada
 - med medvetandeförlust > 1min,
 - amnesi >1 h,
 - förvirring > 1h,
 - fokalneurologi och/eller påvisande av skada med EEG eller röntgenologiska metoder > 24 h efter traumat.



Huvudtrauma

Behandling : ”multidisciplinär”

- AKUT
- Inneliggande vård (1-12 v): barnneurolog, ögonläkare, sjukgymnast, logoped, arbetsterapeut
- Hjärnskadeteamet / habiliteringen

Prognos

- Rörelsehinder, kognitiv deficit
- Syn, hörsel, lukt, tal
- Nedstämdhet, depression
- Sociala problem : skolgång, kompisar, familjen

2.7 Narkolepsi

- Narkolepsi definieras som ökad dagsömnighet associerat med kataplexi, hypnagoga hallucinationer, sömnparalys eller störd
- Ospecifika symtom
 - Viktökning
 - Psykiska symtom
- Orsak: hypokretin brist

Även om symtom ofta debuterar i barnåldern sätts diagnosen oftast inte förrän tonåren/unga vuxna åldern



Behandling

1. Centralstimulantia
 - Concerta, Ritalin
2. Modafinil
3. Antidepressiva läkemedel
4. Sömnrutiner, skolanpassning



Program

1. Introduktion

1. Allmänt om barnneurologi
2. Viktiga symtom och undersökningsfynd

2. Barnneurologiska sjukdomar

1. Huvudvärk
2. Epilepsi, feberkramp
3. Hjärntumör
4. CNS infektioner
5. Hydrocefalus, shunt
6. Huvudtrauma
7. Narkolepsi

1. Rehabilitering

1. CP-cerebral pares
2. Intellektuell funktionsnedsättning
3. Syndrom

Habilitering

RIKTADE PLANERADE INSATSER FÖR ATT STIMULERA UTVECKLING
OCH MINSKA FUNKTIONSNEDSÄTTNING OCH –HANDIKAPP

TVÄRFACKLIGT TEAMARBETE GRUNDAT PÅ:

- MEDICINSK - läkare, sköterska, sjukgymnast, dietist
- SOCIAL - kurator
- PSYKOLOGISK - psykolog
- PEDAGOGISK - special pedagog
- MOTORIK - sjukgymnast, arbetsterapeut
- TEKNISK KUNSKAP - arbetsterapeut

Grundkrav: behov av minst 2 professioner

Diagnosgrupper

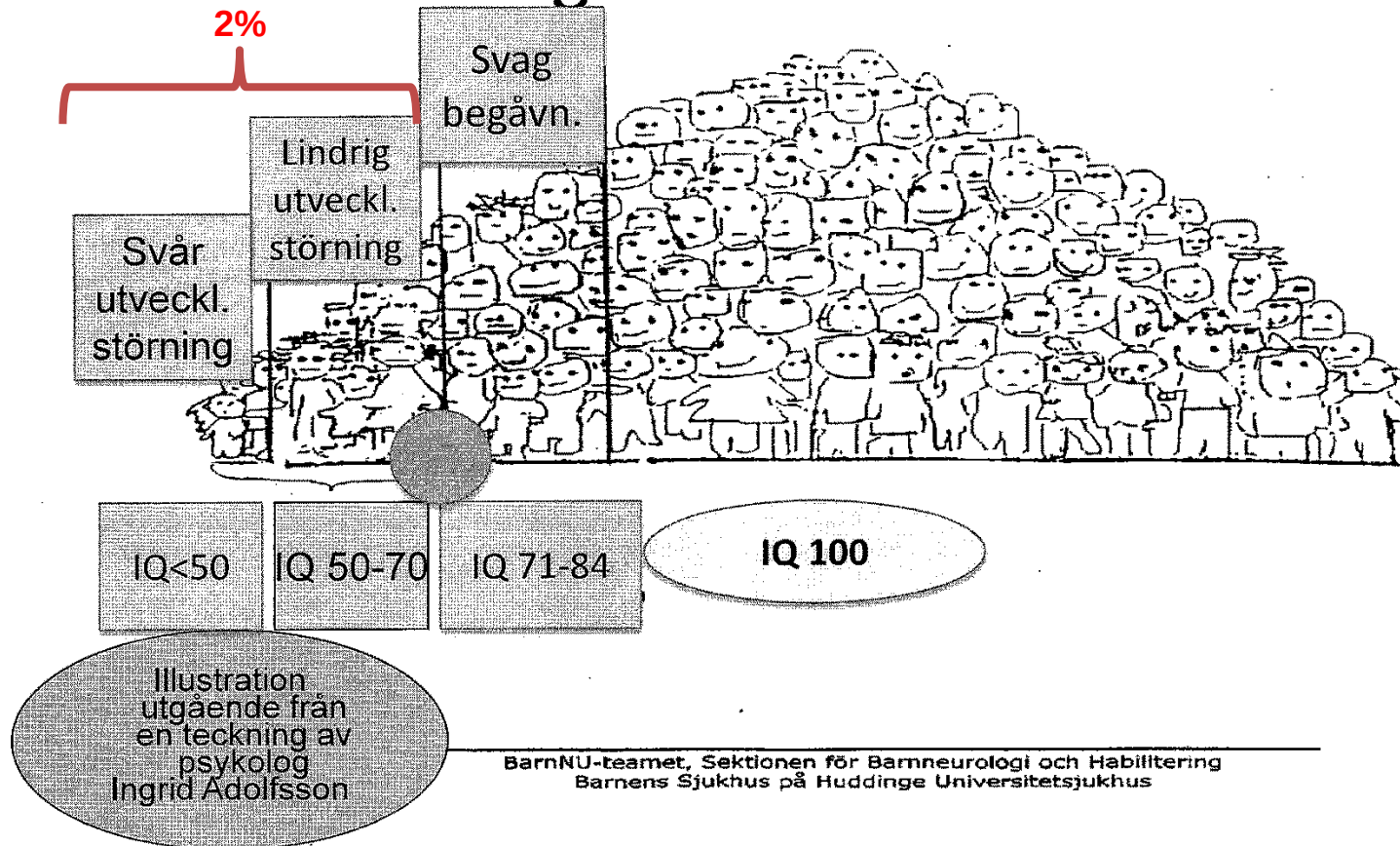
- **RÖRELSEHINDER** av olika slag
tex. **CEREBRAL PARES**
→ Hemiplegi, Diplegi, Tetraplegi, Ataxi
- **MUSKELSJUKDOMAR**
- **RYGGMÄRGSBRÅCK**
- **PLEXUSSKADOR**
- **REDUKTIONSMISSBILDNINGAR**
- **TRAUMATISKA HJÄRNSKADOR**
- **SYNDROM** tex Morbus Down
och **SMÅ OCH MINDRE KÄNDA HANDIKAPPGRUPPER**
- **Intellektuell Funktionsnedsättning med eller utan beteendepåverkan (ADHD, AUTISM)**

Intellektuell funktionsnedsättning

”nedsatt intellektuell och adaptiv förmåga”

- Utvecklingstörning / FÖRSTÅNDSHANDIKAPP / MENTAL RETARDATION
- 0.5 -2 % prevalens
- IQ <70 + funktionsnedsättning inom minst två av områdena: kommunikation, ADL-färdigheter, boende, socialt/interpersonellt fungerande, användande av offentliga resurser, målinriktning, studier, arbete, fritid, hälsa och personlig säkerhet - utifrån ålder och kulturell grupp.
- Förmågan till symbolisering och abstrakt tänkande nedsatt : att i tankarna ordna, omordna och dra slutsatser, förstå sammanhang , tolkning av språk
- Inlärningsvårigheter, beteendeavvikelse

Generell kognitiv funktion mätt med IQ



ESSENCE



Early Symptomatic Syndromes Eliciting Neurodevelopmental Clinical Examination

■ NEUROPSYKIATRI ÖVERSIKT

Läkartidningen

Citera som: Läkartidningen. 2014;111:CU47

Samlingsterm för tidiga
eller kognitiva svårigheter

ESSENCE samlar diagnoserna till en helhet

..... oberoende av vilka
sådana problem nä

Helhetssyn är grunden inom ESSENCE, ett samlingsbegrepp för tidigt debuterande utvecklingsneurologiska problem – problem som till stor del överlappar varandra. ESSENCE-centra som kan stå för helhetssyn även i kliniken borde etableras.

CHRISTOPHER GILLBERG,
professor, överläkare, Gillberg-
centrum, Sahlgrenska akademi-

en, Göteborgs universitet
christopher.gillberg@gnc.gu.se

Här ges en kort översikt av ESSENCE-begreppet och några av de viktigaste komponenterna/syndromen som ingår i begreppet.

Kan diagnostiseras tidigt hos 10 procent

Tidigt diagnostiserbar ESSENCE-problematik finns hos ca 10 procent av alla skolbarn (ca 13 procent av pojkarna och 7 procent av flickorna) [9]. Ungefär hälften av dessa barn (8 procent av pojkarna och 2 procent av flickorna) har undersökts av läkare, psykolog eller logoped och i kanske vartannat fall diagnostiserats med språkstörning, utvecklingsförsening eller möjligen, numera, autism redan före skolstart. Lika ofta har en ospecifik avvikelse i barnets utveckling konstaterats, och föräldrarna har fått lugnande besked om att avvakta [4]. I stort sett samtliga övriga barn kommer att upptäckas som

ESSENCE



ESSENCE är inte en diagnos i sig !

ADHD, Autism, Tourette Syndrom, Språkstörning, Affektiva sjukdomar osv. överlappar varandra och kan oftast inte enkelt skiljas åt före 3-5 års ålder

Alla med ESSENCE måste följas upp i många år

Även fast diagnos måste ställas i samtliga fall, kan det vara rimligt att tala om ESSENCE

Cerebral pares

Förekomst 2/1000 födda. Stationär tillstånd.

Följdtillstånd till en skada i den omogna hjärnan (till ca två års ålder)

Vanligaste orsaken till rörelsehinder hos barn- och ungdomar (nedsatt fin-
grovmotorik, spasticitet)

Förutom rörelsehinder kan dessutom följande finnas:

- Kramper
- Syn- och hörselnedsättning
- Utvecklingsstörning
- Perceptionsstörningar
- Problem med aktivitetsreglering
- Ortopediska problem
- Allmänpediatriska problem: obstipation, enures.....

Ryggmärgsbråck

MMC- Myelomeningocele

- Förekomst: 3-5 / 1000 födda
- Missbildning under tidigt fosterstadium – bristande slutning av neuralröret (inom 4 veckor)
- Neuralröret skall bilda CNS vilket innebär HJÄRNAN och RYGGMÄRGEN
- Förlamning med påverkad MOTORIK samt SENSIBILITETSSTÖRNING (risk för sår)
- HYDROCEFALUS (80%) medför ofta shuntbehov.
- Inlärningsproblem
- NEUROGEN BLÅS OCH TARMSTÖRNING
Risk för njurskador. Behov av regelbunden uppföljning av urolog.
Ortopediska problem (Höftledsluxation, fotfelställningar och scolios)

Syndrom

Kombination av speciella särdrag till ex

- SYMTOM
- UTSEENDE
- UTREDNINGSRISULTAT
- UTVECKLING
- PROGNOSE osv

Ex DOWNS SYNDROM = Trisomi 21



Syndrom har oftast getts namn av den **doktor som först beskrev tillståndet**.

Namnet kan också vara en **sammansättning**

av **huvudsymtomen** eller de **organ som påverkats** alternativt vara en **akronym** dvs förkortning som består av initialer tex:

CATCH 22 (Cardiac defect, Anomalous face, Thymusaplasia / Hypoplasia, Hypocalcemia, 22 deletion 22q11)



Take home messages

Helhetssyn

Samsjuklighet

Samverkan