



Manual

Opfølgningsprogram for cerebral parese

Neuropædiatrisk protokol

15.5.2014



Indhold

Personoplysninger	3
Diagnose	4
Postneonatalt erhvervet cerebral parese	5
CP klassifikation efter SCPE	5
Billeddiagnostik	8
Kognitiv funktion	8
Syn	10
Hørelse	10
Tale efter Viking Speech Scale ©, 2010	10
Åndedrætsfunktion	11
Vækst og BMI	12
Hydrocephalus – neurokirurgisk behandlet	13
Epilepsi	13
Øvrige sygdomme, syndromer eller sundhedsproblemer	14
Peroral medicinering af spasticitet/dyskinesi	14
Fødsel	14
Graviditet – fødsel – neonatalperioden	14
Referencer	14

Neuropædiatrisk Protokol og Manual er udarbejdet af:
Charlotte Reinhardt Petersen, Nordsjællands Hospital, Hillerød
Ulrike Dunkhase-Heinl Sygehus Lillebælt, Kolding
Gija Rackauskaite, Regionshospitalet Randers og Aarhus
Universitetshospital, Skejby





Den neuropædiatriske protokol udfyldes af neuropædiater / speciallæge i pædiatri, der varetager behandlingen af børn med cerebral parese og er ansvarlig for CPOP databasen på den lokale børneafdeling.

Data indrapporteres i den neuropædiatriske protokol i det kalenderår, hvor barnet fylder 5 år.

For børn født i

2008: mellem 1.1.2013 og 31.12.2013

2009: mellem 1.1.2014 og 31.12.2014

2010: mellem 1.1.2015 og 31.12.2015

osv.

Børn, der først bliver diagnosticeret efter 5-årsalderen, indrapporteres på diagnosetidspunktet og den neuropædiatriske protokol udfyldes ved samme lejlighed.

Der er én neuropædiatrisk procesindikator i CPOP-databasen: **Procesindikator 4 Diagnose**

Indikatoren skal afspejle i hvor høj grad den ansvarlige læge tager stilling til om barnet opfylder kriterierne for cerebral parese, hvilket vil have betydning for barnets videre forløb i klinisk praksis og i opfølgingsprogrammet CPOP.

Målgruppe: Registrerede børn, der er fyldt 5 år den 1.1.

Indikatordefinition

Tæller: Registrerede i CPOP hvor det er beskrevet, at barnet opfylder kriterierne for cerebral parese i den neuropædiatriske protokol.

Nævner: Registrerede i CPOP den 1.1.

Standard: Minimum 95 %.

Det anbefales at børn med CP og børn med CP lignende symptomer, der er inkluderet i CPOP, bliver indkaldt til en statusvurdering mellem 4 og 5-årsalderen. I forbindelse med denne undersøgelse skal den neuropædiatriske protokol indtastes i CPOP databasen og den behandlende neuropædiater skal tage stilling til om barnet har CP eller ej

CPOP inkluderer børn med CP og lignende symptomer. Det betyder, at en del af børnene vil blive afsluttet i CPOP på dette tidspunkt, da mistanken om CP ikke kunne bekræftes.

Side 1

Personoplysninger

CPR

Efternavn, fornavn

Dato for vurdering

Vurdering udført af og titel

Pædiatrisk afdeling

Hospitalskode - kan findes på: <http://www.medinfo.dk/sks/brows.php>



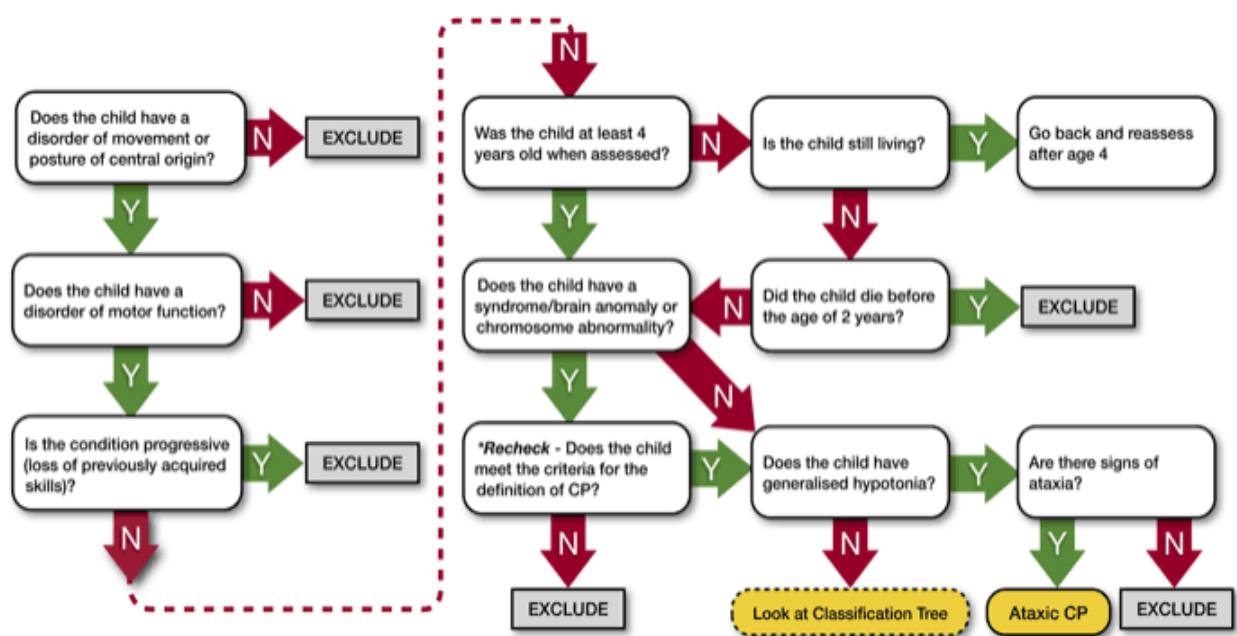
Diagnose

Opfylder barnet kriterierne for cerebral parese?

Definition: Cerebral palsy describes a group of permanent disorders of the development of movement and posture, causing activity limitation, that are attributed to non-progressive disturbances that occurred in the developing fetal or infant brain. The motor disorders of CP are often accompanied by disturbances of sensation, perception, cognition, communication, behaviour, by epilepsy and by secondary musculoskeletal problems (1, 2).

Senest i barnets 5. leveår skal der tages endelig stilling til om barnet opfylder de diagnostiske kriterier for CP.

CP defineres ud fra karakteristiske kliniske symptomer og SCPE (surveillance of cerebral palsy in Europe) har udviklet et diagnostisk flowchart (3).



Eksklusionskriterier er:

- Progressive lidelser
- Børn, der dør før 2-årsalderen
- Børn med generaliseret hypotoni, som ikke er ataktiske
- Børn med postneonatal CP, der er erhvervet efter 2 årsdagen

For detaljeret beskrivelse se SCPE's hjemmeside https://eu-rd-platform.jrc.ec.europa.eu/scpe_en.

På hjemmesiden findes Reference Training Manual med kliniske eksempler på alle CP typer. Adgang til Training Manual kræver log-in, men det er nemt og gratis.

Link til SCPE databasen med inklusions- og eksklusionskriterier (kræver EU-login, som er gratis):

https://eu-rd-platform.jrc.ec.europa.eu/scpe/data-collection/cp-definition_en



Link til SCPE Reference and Training manual, inkl. MR-klassifikation og billeder. En god læring til både yngre børnelæger og radiologer til fri benyttelse i undervisnings og ikke-kommercielt øjemed:

https://eu-rd-platform.jrc.ec.europa.eu/scpe/reference-and-training-manual_en.

Tvivlsomme tilfælde og børn med syndromer diskuteres på et af de nationale CPOP-møder. Der bør da foreligge: Anamnese, MR-skanning af cerebrum og video-optagelser af barnets motoriske funktion og den objektive neuropædiatriske undersøgelse.

Se evt. appendix S1 fra ref. 6 (Se appendix S1)

Bemærk!

Hvis der svares nej på spørgsmålet om hvorvidt barnet har cerebral parese skal resten af protokollen **ikke** udfyldes.

Årsagen til at mistanken om CP ikke kunne bekræftes angives. Fx symptomerne på cerebral parese er ikke længere til stede, der er tale om progredierende tilstand, barnet er hypoton og generelt forsinket i sin udvikling.

Postneonatalt erhvervet cerebral parese

Postneonatal CP defineres som CP, hvor hjerneskaden formodes at være opstået mellem 28. levedøgn og 2 årsdagen. Der skal ikke korrigeres for GA (gestations alder) for at sikre ensartethed i kodepraksis over årrække i CP-registeret. Ved postnatal CP skrives ICD kode og/eller tekst for den postnatale hjerneskade, f.eks. ICD10:DI634, a. cerebri media infarkt ved hjerteoperation i 3 måneders alderen.

Side 2

CP-klassifikation efter SCPE

Klassificer efter dominerende symptom.

SCPE har udviklet en subtype-klassifikation, som anvendes i CPOP, i det Nationale CP Register og andre europæiske CP registre.

Spastisk CP

Karakteriseret ved et abnormt bevægelses og/eller stillingsmønster med øget tonus (ikke nødvendigvis konstant) og patologiske reflekser (hyperrefleksi og/eller pyramidebanetegn som Babinski).

Deles i unilateral og bilateral spastisk CP

Unilateral spastisk CP, hvis ekstremiteter er involveret i den ene side, omfatter tidligere hemiplegi og monoplegi.

Bilateral spastisk CP, hvis ekstremiteter er involveret i begge sider, omfatter tidligere diplegi, triplegi, tetraplegi.

Dyskinetisk CP



Karakteriseret ved et abnormt bevægelses og/eller stillingsmønster med ufrivillige, ukontrollerede, gentagne og nogle gange stereotype bevægelser.

Deles i dyston og choreo-athetotisk CP

Dyston CP

Domineret af hypertoni, men tonus kan være vekslende, og hypokinesi med reduceret aktivitet og langsomme stive bevægelser.

Choreoathetotisk CP

Domineret af hypotoni og hyperkinesi med øget aktivitet og hurtige, nogle gange vridende athetotiske, andre gange kaotiske choreatiske bevægelser.

Ataktisk CP

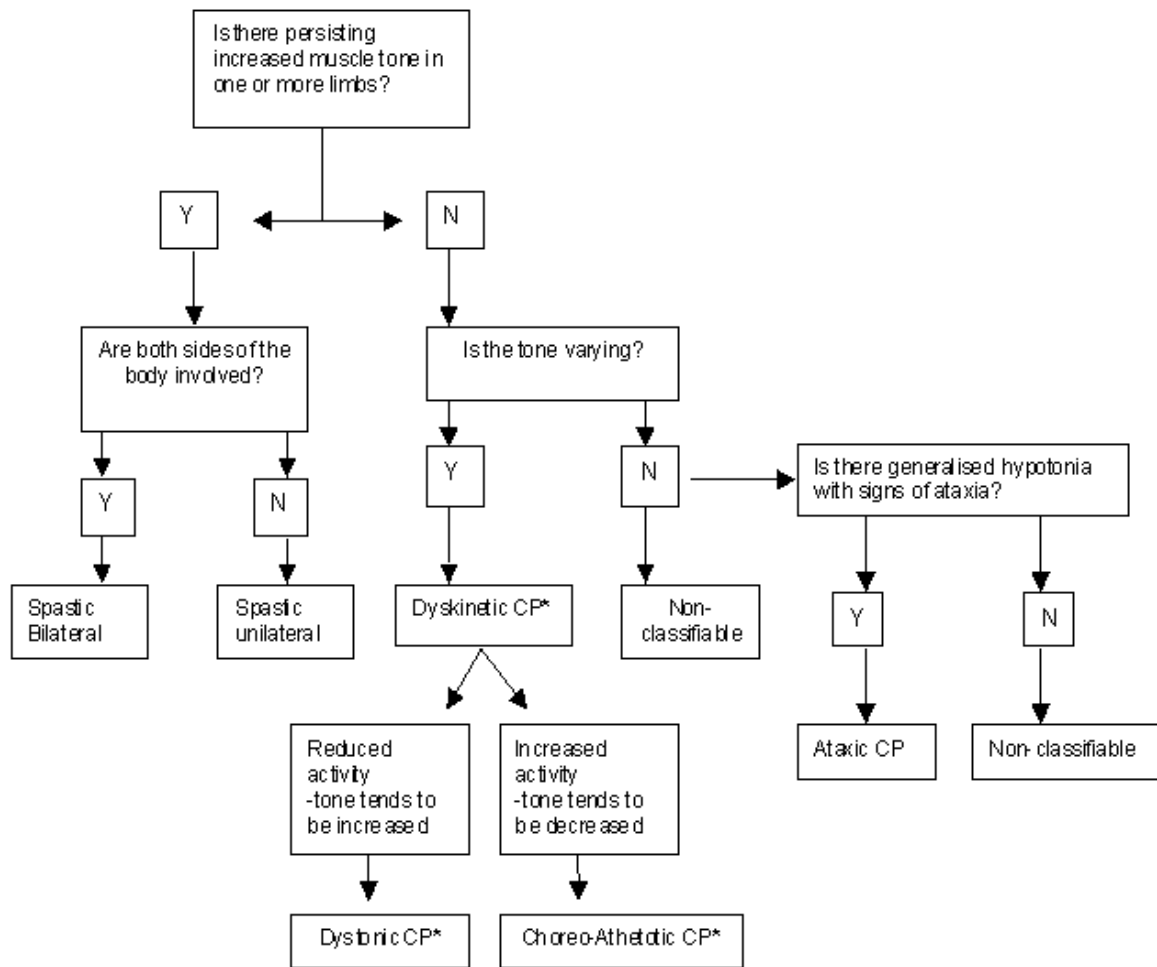
Karakteriseret ved et abnormt bevægelses og/eller stillingsmønster med manglende koordination og som regel nedsat tonus således, at bevægelser gennemføres med abnorm kraft, rytme og præcision.

Ej klassificerbar eller blandingsform

Bør så vidt muligt ikke bruges. Den dominerende klinisk subtype i alderen 4-5 år bør noteres frem for en blandet type så vidt det kan lade sig gøre. Tvivlsomme tilfælde kan diskuteres på de neuropædiatriske CPOP-møder.



Classification tree for sub-types of Cerebral Palsy





Billeddiagnostik

Marker, hvilke undersøgelser der er udført, og datoerne på de seneste.
Skriv det dominerende patologiske fund

Neonatal billeddiagnostik (indenfor de første 28 levedøgn)

Tvivlsomme tilfælde kan diskuteres på neuropædiatriske CPOP-møder.

MR skanning efter neonatalperioden (efter 28 levedøgn)

Tvivlsomme tilfælde kan diskuteres på neuropædiatriske CPOP-møder.

Side 5

Kognitiv funktion

Den optimale løsning er at der er gennemført en formaliseret test for eksempel ved hjælp af WPPSI, således at der foreligger en IQ.

Det er muligt, at der er foretaget en testundersøgelse uden IQ. Den kan bruges, hvis resultaterne er kategoriseret i forhold til et kognitivt niveau under gennemsnittet og de forskellige grader af mental retardering.

Hvis det ikke er tilfældet, hvis der ikke er gennemført en test eller hvis en test ikke kan gennemføres, bliver den kognitive funktion vurderet klinisk ud fra foreliggende oplysninger og der noteres om det er psykolog og/eller børnelæge, som har foretaget vurdering. Hvis børnelægen skønner et andet IQ-niveau end psykologen, skal børnelægen sætte kryds ved det niveau, som er børnelægens skøn, og begrunde sit skøn i kommentarfeltet.

Mental retardering

I WHO's diagnoseliste, ICD-10 defineres mental retardering som:

En tilstand af forsinket eller mangelfuld udvikling af evner og funktionsniveau, som normalt viser sig i løbet af barndommen, og som bidrager til det samlede intelligensniveau, dvs de kognitive, sproglige, motoriske og sociale evner og færdigheder. I de diagnostiske retningslinjer har WHO beskrevet de forskellige grader af udviklingshæmning. Beskrivelserne gengives her:

F70 Mental retardering af lettere grad (debilitet, retardatio mentalis levis, debilitas mentis).
IQ ca. 50-69.

Selv om den sproglige udvikling oftest er forsinket, erhverver de fleste debile et talesprog, der er tilstrækkeligt til dagligdags formål og til almindelig samtale. De fleste magter selvstændigt daglige aktiviteter som spisning, påklædning og toiletbesøg og forskellige huslige og praktiske opgaver, selv om udviklingen af disse færdigheder foregår langsommere end normalt.

Derimod har den debile vanskeligt ved at klare sædvanlige skolefag som læsning og skrivning. Imidlertid kan mange debile drage fordel af undervisning, der specielt tager hensyn til deres handicap. Mange vil være i stand til at klare ikke-teoretisk krævende ufraglært arbejde.

I sociokulturelle sammenhænge, der ikke kræver skolemæssige færdigheder, udgør debilitet i sig selv ikke noget problem. Er debiliteten imidlertid ledsaget af følelsesmæssig og social umodenhed, vil virkningen af handicappet være tydelig, f.eks. i parforhold, ved



børneopdragelse og den debile vil have vanskeligt ved at leve op til samfundets kulturelle traditioner og forventninger (til den normale).

I almindelighed ligner den debiles emotionelle, adfærdsmæssige og sociale problemer mere de problemer, der findes i den almindelige befolkning end de problemer, der findes hos mere udviklingshæmmede. En organisk årsag kan påvises i et stigende antal tilfælde, men langt fra hos flertallet.

F71 Mental retardering af middelsvær grad (imbecilitet i lettere grad, retardatio mentalis moderata, imbecilitas levis).

IQ ca. 35-49.

Personer med imbecilitet i lettere grad udvikler kun langsomt forståelse og brug af sprog og de færdigheder, som de eventuelt erhverver på dette område er begrænsede. Udviklingen af selvhjulpener og motoriske færdigheder er også langsom og hos nogle er der behov for opsyn livet igennem.

Tilegnelsen af skolemæssige færdigheder er begrænset, men enkelte kan opnå basale færdigheder i læsning, skrivning og tælling. Særlige undervisningsprogrammer kan give de lettere imbecile personer mulighed for at udvikle deres begrænsede potentiale og for at erhverve enkelte basale færdigheder.

Som voksne er personer med lettere imbecilitet sædvanligvis i stand til at udføre simpelt praktisk arbejde, hvis opgaverne er omhyggeligt strukturerede og udføres under kvalificeret vejledning.

En fuldstændig uafhængig tilværelse opnås kun sjældent i voksenlivet. Imidlertid er disse mennesker i almindelighed mobile og fysisk aktive og hos flertallet ses tegn på social udvikling med hensyn til evnen til at etablere kontakter, til at kommunikere med andre og til at indgå i enkle sociale aktiviteter.

Der er hyppigt betydelig variation i de præstationer, der opnås på forskellige områder, således at nogle klarer sig bedre ved praktiske opgaver end ved aktiviteter, der er afhængige af sproglige færdigheder, mens andre er udtalt kluntede men nyder socialt samvær. Den sproglige udvikling er varierende: nogle evner at deltage i simple samtaler, andre har et så beskedent udviklet sprog, at de kun kan give udtryk for basale behov. Nogle lærer aldrig at bruge sproget, selv om de kan forstå simple instruktioner og forklaringer. I stedet kan de eventuelt lære at anvende et tegnsprog, som til en vis grad kan kompensere for den manglende evne til at tale.

Hos flertallet af de lettere imbecile kan der påvises en organisk årsag. Infantil autisme findes hos en betragtelig del og epilepsi og andre neurologiske sygdomme er hyppige.

F72 Mental retardering af sværere grad (imbecilitet i sværere grad, retardatio mentalis gravis, imbecilitas gravis).

IQ ca. 20-34.

De imbecile i sværere grad ligner de lettere imbecile i fremtræden og ved, at der hyppigt kan påvises en organisk årsag og ved den hyppige forekomst af neurologiske komplikationer.

De færdigheder, den sværere imbecile person behersker, når ikke over de dårligst fungerende lettere imbeciles færdigheder (f. eks. på det sproglige plan). De fleste har udtalte motoriske



vanskeligheder eller andre udviklingsmæssige mangler, der tyder på betydelig beskadigelse eller fejludvikling af centralnervesystemet.

F73 Mental retardering af sværeste grad (retardatio mentalis profunda, idiotia).
IQ under 20.

Her skønnes IQ at være under 20, hvilket i praksis sætter svære begrænsninger for personens evne til at forstå og efterkomme anmodninger eller instruktioner. De fleste er immobile eller har svære bevægehandicaps, de er som regel urenlige og formår højst meget begrænsede former for ikke-sproglig kommunikation. De har ingen eller kun meget ringe mulighed for at tage vare på egne basale behov og kræver konstant hjælp og opsyn.

En organisk årsag kan påvises i de fleste tilfælde og svære neurologiske og andre legemlige komplikationer er hyppige.

Side 6

Syn

Ved vurdering af syn forstås synsevnen med evt. briller eller kontaktlinse. Kun hvis synsevnen målt på bedst seende øje med korrektion er mindre en 6/18 (0,3) skal der svares ja.

Hvis barnets syn ikke kan vurderes på grund af udviklingshæmning, har barnet ingen brugbar synsfunktion og derfor kodes som "Svagsynet eller blind". Det vil sige at børn med kortikal blindhed kodes som svagsynet.

Hørelse

Hørelsen vurderes med hjælpemidler. Der kodes at barnet er svært hørehæmmet, hvis hørelsen på det bedste øre er < 70dB.

Hvis barnets hørelse ikke kan vurderes på grund af udviklingshæmning, har barnet ingen brugbar hørefunktion og kodes som svært hørehæmmet.

Tale efter Viking Speech Scale ©, 2010

I. Talen er ikke påvirket af motorisk funktionsnedsættelse

Børn på niveau I følger det normale mønster i taleudvikling. De kan have en umoden tale lige såvel som andre børn i deres aldersgruppe/på deres udviklingsniveau.

Børn på niveau II har tale som er påvirket af deres motoriske funktionsnedsættelse. Deres tale er som regel forståelig, men følger ikke den normale taleudvikling og lyder ikke som andre børn på deres alder/udviklingsniveau.

II. Talen er upræcis, men som regel forståelig for modtager, der ikke kender barnet

Talens lydstyrke er passende for samtaler mellem to personer. Stemmen kan være hæs eller med luft på stemmen, men talen er alligevel fuldt forståelig. Artikulation er upræcis, de fleste konsonanter udtales, men udtalen er mærkbart forringet i længere ytringer. Selvom vanskelighederne er tydelige, er talen normalt forståelig for ukendte modtager, der ikke kender konteksten.

Børn på niveau II har tale som er påvirket af deres motoriske funktionsnedsættelse.



Deres tale kan lyde svag eller sløret, der kan være sidelæsp eller ikke-tilpasset lydstyrke, men talen er forståelig uden kendskab til konteksten.

Børn på niveau III har ofte tale som er påvirket af deres motoriske funktionsnedsættelse; påvirket betydeligt og på flere niveauer (f.eks. kontrol af åndedræt, bevægelighed i stemmelæber/stemme/artikulation). De store vanskeligheder som børnene oplever i kontrol af hvert trin i processen, gør børnenes tale vanskelig at forstå uden kendskab til konteksten.

III. Talen er uklar og er ofte ikke forståelig for modtager, der hverken kender barnet eller konteksten.

Der er vanskeligheder med at tilpasse åndedrættet til talen – barnet kan kun producere et ords ytringer og/eller talen er indimellem for høj eller lav til at kunne forstås. Stemmen kan være hæs; tonelejet kan skifte pludseligt. Talen kan være betydeligt nasal. Kun et meget begrænset antal konsonanter udtales. Omfanget af vanskeligheder gør talen vanskelig at forstå uden for kontekst.

Børn på niveau III anvender tale som kommunikationsform. Deres tale kan være forståelig for voksne, der ikke kender barnet, når de bruger et ords ytringer, og i forbindelse med flerordsytringer er kun enkelte ord forståelige.

Børn på niveau IV kan udtale stemmelyde, men kan ikke udtale ord eller ordlignende ytringer på en måde, så disse kan forstås uden kendskab til konteksten.

IV. Ingen forståelig tale

Se også www.cpop.dk for mere information Viking Speech Scale.

Åndedrætsfunktion

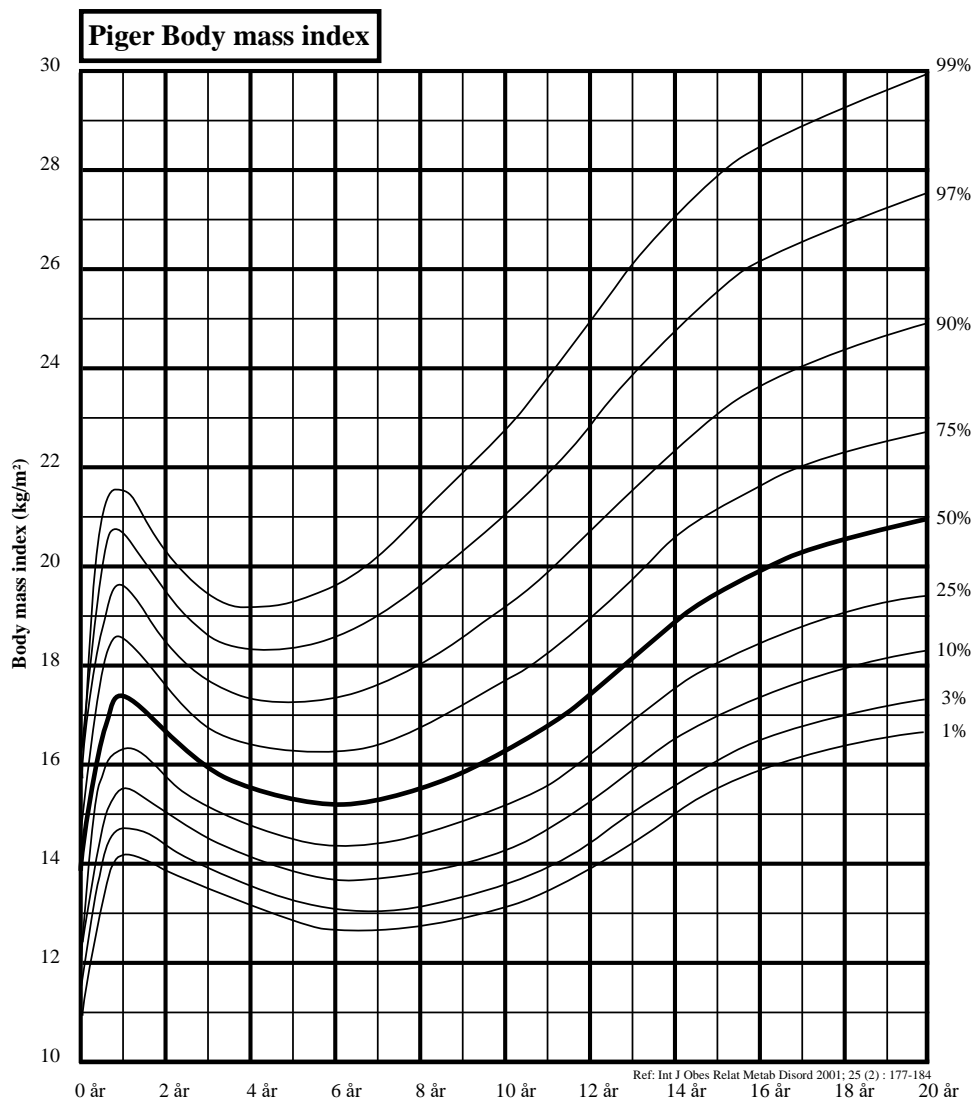
Der kodes funktionsnedsættelse, hvis barnet har behov for intermitterende eller vedvarende respiratorisk støtte i form af CPAP eller BiPAP.

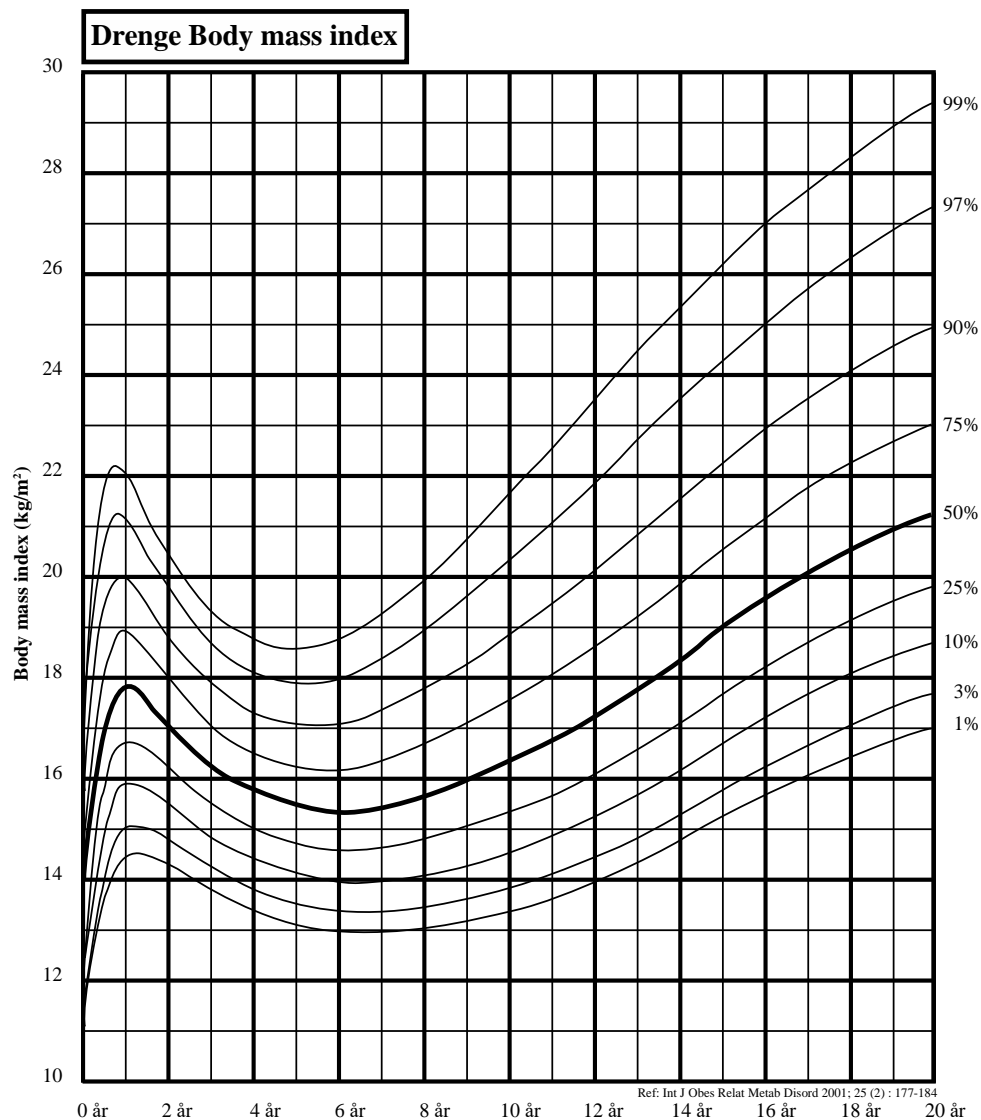


Vækst og BMI

Seneste længde, vægt og hovedomfangsmåling angives med dato.

Der kodes "svært påvirket", hvis BMI ligger under 2,5% eller over 97,5% for alderen.





Side 7

Hydrocephalus – neurokirurgisk behandlet

”Ja” hvis neurokirurgisk opereret med ventriculostomi eller shunt.

”Nej” hvis der ikke er konstateret hydrocephalus og/eller der ikke er foretaget neurokirurgisk indgreb og/eller der kun er foretaget tapping af cerebrospinalvæske.

Epilepsi

Epilepsi= mindst to uprovokerede anfald efter neonatal periode. Hverken feberkræmper eller neonatale anfald tæller med her.



Øvrige sygdomme, syndromer eller sundhedsproblemer

Skriv både ICD kode og tekst på de sygdomme, som har indflydelse på barnets funktionsniveau eller har ætiologisk sammenhæng med cerebral parese. (for eksempel Q210 Ventrikelseptumdefekt).

Peroral medicinering af spasticitet/dyskinesi

Botulinum toxin indsprøjtninger mod spasticitet/dyskinesi
Spytkirtel behandling kodes ikke.

Operationer (kun udførte før udfyldning af NP-protokol)

Her skal kun anføres de operationer der faktisk er udført dvs. her kodes ikke planlagte eller anbefalede operationer. Ortopædkirurgiske operationer kodes ikke i den neuropædiatriske protokol.

Side 8

Fødsel

Her kodes fødselsland

Graviditet – fødsel – neonatalperioden

Oplysninger vedr. graviditet, fødsel og neonatalperioden bør så vidt muligt indhentes direkte fra APGAR skema.

På sigt håber vi, at disse data tilgår CPOP databasen direkte fra fødselsregisteret.

Referencer

1. Bax MC et al. The definition and classification of cerebral palsy. DevMedChild Neurol 2007 Feb;49:1-44
2. Bax MC et al. Proposed definition and classification of cerebral palsy. DevMedChildNeurol 2005 April;47:571-576
3. Zarrinkalam R. et al CP or not CP? A review of diagnoses in a CP register Ped Neurol 2010 Vol 42No 3 177-180.
4. SCPE. Dev Med Child Neurol 42 (2000) 816-824
5. www.SCPEnetwork.eu
6. Smithers-Sheedy, H., Badawi, N., Blair, E., Cans, C., Himmelmann, K., Krägeloh-Mann, I., McIntyre, S., Slee, J., Uldall, P., Watson, L. and Wilson, M. (2014), What constitutes cerebral palsy in the twenty-first century?. Developmental Medicine & Child Neurology, 56: 323–328.
7. The ICD-10 Classification of Mental and Behavioural Disorders. Clinical descriptions and diagnostic guidelines World Health OrganisationWorld Health Organisation.