

Gang- og ståforlængende behandling til drenge med Duchennes muskeldystrofi

En opgørelse fra 1993-2000



Institut for Muskelsvind

¹ Undersøgelsen er støttet af Ulla og Mogens Folmer Andersens Fond, Danske Fysioterapeuters Forskningsfond, Forskningsfonden vedrørende medfødte sygdomme under Vanførefonden, Frimurerlogen i Gram, Lemvig-Müller Fonden og Grosserer A. V. Lykfeldts Legat.

Indholdsfortegnelse

Indholdsfortegnelse	2
Baggrund for projektet	3
Mål med behandlingen	3
Hvornår skal behandlingen iværksættes.....	4
Udenlandske undersøgelser om behandlingen og dens effekt	4
Alder for gangophør	4
Operation i forbindelse med skinnebehandling.....	5
Gang med skinner.....	5
Psykosocial effekt	6
Procedure omkring behandlingen i Danmark.....	7
Undersøgelsen	8
Resultater.....	10
Tid med skinner.....	10
Tidspunkt for skinner og effekt på gang med skinner.....	14
Alder og Muskelkraft i forhold til effekt på skinner	17
Spørgeskemaundersøgelse	19
Diskussion af resultater	21
Litteraturliste	24
Bilag	25

Baggrund for projektet

Gang- og ståforlængende behandling til drenge med Duchennes muskeldystrofi (bilag 1) er en behandling med lange benskiner, som kan få drengen til at vedblive med at stå og gå, når kraftnedsættelsen er så omfattende, at han ellers vil miste evnen til dette. Behandlingen indebærer ofte også en operativ overskæring eller forlængelse af stramme muskler i benene, da stramningen ellers vil forhindre drengen i at holde balancen og stå eller gå med skinnerne. Behandlingen blev først introduceret i USA omkring 1960 (Vignos), og har siden været anvendt på flere centre i USA og Canada. Behandlingen blev taget op af Hammersmiths Hospital i London i 1970'erne og blev derfra introduceret til andre centre i Europa. I 1993 blev behandlingen iværksat i Danmark, og Sundhedsstyrelsen etablerede landdelsfunktion for behandlingen ved de to ortopædkirurgiske afdelinger på henholdsvis Rigshospitalet og Århus Kommunehospital.

På trods af det efterhånden langvarige kendskab til behandlingen, og selv om der er lavet adskillige studier, er der stadig ikke fuldstændig accept af lange benskiner på verdensplan, og det er derfor ikke et behandlingstilbud, der bruges overalt.

Efter 10 år med tilbuddet om gang/ståforlængende behandling i Danmark vil dette projekt forsøge at lave en opgørelse over behandlingens effekt i Danmark sammenlignet med udenlandske standarder og undersøgelser.

Mål med behandlingen

Målet med behandlingen er på kort sigt, at drengen kan bevare sin evne til at gå og/eller stå i gennemsnitlig et par år længere, end sygdommen ellers giver mulighed for og dermed gøre hverdagen lettere for hele familien (2,3,5,6,10,13,18,19).

Endvidere mener man, at behandlingen tilgodeser såvel sociale som psykiske elementer: drengen kan komme steder, hvor det ikke er muligt med kørestol. Han kan bevare en færdighed i stedet for kun at miste færdigheder. Praktiske ting i hverdagen som påklædning og toiletbesøg bliver nemmere, fordi han kan fortsætte med at stå.

På længere sigt er målet med behandlingen, at forebygge og udskyde tidspunktet for rygskævhed (scoliose), at vedligeholde muskelstyrken og bevægeligheden i benene og at nedsætte behovet for fysioterapi, fordi han ved at stå og gå selv vedligeholder sin muskelstyrke og sin ledbevægelighed (4,5,9,11,13,14).

Denne rapport omhandler ikke en opgørelse af effekten på de mere langsigtede mål.

Hvornår skal behandlingen iværksættes

Iværksættelse af gang/ståforlængende behandling skal ske, når drengen begynder at gå langsomt og besværligt og med stor risiko for at falde.

Skinnerne vil på dette tidspunkt være en hjælp for ham til at fastholde en funktion.

Iværksættelsen af behandlingen må ikke ske for tidligt, så drengen mister færdigheder p.g.a. skinnerne – hvis han f.eks. selv er i stand til at rejse sig fra en stol, vil skinnerne forhindre ham i dette, og at have skinner i en periode, hvor drengen stadig har god gangfunktion uden skinner, har ingen betydning for, hvor længe man kan bruge skinnerne, når selvstændig gang er ophørt (1,2,3,10).

Flere udenlandske centre mener, at det er tid for intervention med lange benskinner, når drengen ikke længere har nogen *funktionel* gang. Dette defineres som det tidspunkt, hvor drengen ikke længere kan gå eller kun kan gå få skridt, hvor han er i konstant risiko for at falde, men stadig kan stå op til en time dagligt (2,3,5, 10 14, 18, 19).

Der er bred enighed om, at hvis drengen ophører med at gå/stå inden behandlingen, falder behandlingens virkning betydeligt, og det kan ikke forventes, at han opnår selvstændig gangfunktion(1,2,3,5,6,10, 14).

Udenlandske undersøgelser om behandlingen og dens effekt

Alder for gangophør

I undersøgelserne oplyser man generelt ikke alder ved gangophør, men alder ved iværksættelse af behandlingen med lange benskinner. Da kriterierne for skinnebehandlingen er, at de skal iværksættes før drengen bliver fast kørestolsbruger (jvnf ovenfor), vil disse to tidspunkter næsten være sammenfaldne og dermed sammenlignelige.

Gennemsnittet for gangophør/tidspunkt for skinner er 9,9 år (gennemsnit 9,4-10,5 år)
(1,2,3,4,5,7,9,11, 13, 18)

Operation i forbindelse med skinnebehandling

Der er enighed om, at det sædvanligvis er nødvendigt at lave en seneforlængende operation, for at behandlingen med lange benskiner kan blive en succes.

En sammenligning af 8 studier omhandlende 485 patienter (6) - udvalgt blandt 70 artikler publiceret mellem 1966-1997 - viser at 24 patienter fik lange benskiner uden forudgående operation. De øvrige blev alle opereret inden benskiner. 23 drenge var kørestolsbrugere (1-18 måneder), da skinnebehandlingen blev introduceret.

89% fik en akillesseneløsning/tenotomi. 4,3% fik en forlængelse af akillessenen. 62,5% fik løsning af tractus iliotib/tensor fascia lata. 42% fik flyttet tibialis posterior, 6% fik en op. af haserne.

Der hersker bred enighed om, at kontrakturer i fodleddene skal opereres, men der er ikke helt enighed om, hvor store kontrakturerne må være.

Indikationen spænder mellem kontrakturer, der begrænser en dorsalfleksion af fodleddet til en max. kontraktur på 10° plantarfleksion (1,2,3,5,6, 9, 10, 11, 13, 14, 16, 18, 19). De fleste steder korrigeres kun akillessenerne, mens nogle (1,5, 11) også anbefaler en flytning af tibialis posterior, hvis der er tendens til equino-varus stilling.

I udlandet starter stå- og gangtræningen postoperativt, mens drengen har gips på benene. Det er meget forskelligt, hvordan og hvor længe der trænes, efter skinnerne er tilpasset.

Træningen varierer fra 2-10 uger (1,2,3,5,6,9,10,11), og der gives meget få anvisninger på, hvor længe det anbefales at stå eller gå med skinnerne pr. dag. (1,5,9)

Gang med skinner

Det er karakteristisk for undersøgelserne, at de først og fremmest måler skinnernes evne til at forlænge drengenes evne til at stå og gå.

Studier om varighed af selvstændig gangfunktion med lange benskiner er kompliceret af, at forfatterne opfatter selvstændig gangfunktion forskelligt, og at nogle artikler slet ikke skelner mellem selvstændig og støttet gangfunktion.

Selvstændig gangfunktion defineres så forskelligt, som evnen til at kunne gå rundt uden støtte inde og lidt udenfor (1,5) til at kunne gå 7 meter på et minut (3,9). Alle er dog enige om, at selvstændig gangfunktion er evnen til at kunne stå og gå *uden støtte*. Assisted eller støttet gang/ståfunktion er evnen til at gå eller stå med *let støtte* af person eller ting.

Hvorvidt gangen er funktionel, kan ikke ses ud af undersøgelserne. Kun et studie nævner ved en gruppe drenge, hvor gangen er meget besværlig og langsom, at de ville have flere færdigheder i en kørestol (3).

Undersøgelserne viser dog alle, at behandlingen med lange benskiner har en effekt på evnen til at gå. Ud fra ovennævnte kriterier er gennemsnittet for selvstændig gangfunktion 24 måneder, og gennemsnittet for støttet gang/ståfunktion er 36,2 måneder (6: ” 4,2,5,11,9,1”).

Nogle studier påviser en sammenhæng mellem succes for gang med skinner og alder ved gangophør (3, 18), således at skinnebehandling lykkes bedre, hvis drengen ved gangophør er omkring 10 år eller ældre og samtidig har en restmuskulstyrke (overall) på 40- 50% (1,3).

Hvorimod behandlingens succes er mindre, hvis gangophøret sker før 9 års-alderen og restmuskulstyrken er under 40% (3).

Andre undersøgelser (1,5,8) finder ingen sammenhæng mellem restmuskulstyrke og succes i skinner, men påpeger nødvendigheden af en rimelig kraft i hofteabduktionen. (1 kg målt med myometer), hvis der skal opnås gangfunktion (18).

Psykosocial effekt

Kun få undersøgelser (3,5,19) nævner, at drenge, der opnåede selvstændig gangfunktion, fik psykologisk fordel af behandlingen i forhold til at kunne vedligeholde en funktion og få god respons fra omgivelserne, men alle er enige om, at drengens og familiens motivation og lyst til behandlingen er vigtig.

Der er ikke fundet undersøgelser, der omhandler familiernes opfattelse af behandlingens betydning for hverdagen.

Alle undersøgelser er enige i, at ikke alle drenge er egnede til skinner. For at opnå et godt resultat skal

- timingen mellem gangophør og skinner være i orden,
- der må ikke være for store kontrakturer i benenes led.
- der skal være en vis muskelkraft til rådighed
- der skal være en høj grad af motivation og interesse for behandlingen hos drengen og hans familie.

Procedure omkring behandlingen i Danmark

Alle danske drenge med Duchennes muskeldystrofi går til kontrol på en børneafdeling, eller en børneneurologisk afdeling.

I Østdanmark (Sjælland og Bornholm) går den overvejende del af drenge med Duchennes muskeldystrofi til kontrol på Rigshospitalet, mens de i Vestdanmark (Jylland/Fyn) skal henvises til Århus Kommunehospital fra deres ”lokale” børneambulatorie. Der er otte hospitaler i Vestdanmark, som har kontrollen af børn med DMD på deres børneambulatorier (Odense, Sønderborg, Kolding, Esbjerg, Århus Kommunehospital/Skejby Sygehus, Herning Sygehus, Viborg Sygehus, Handicapteam Nordjylland (Aalborg og Hjørring)).

Så godt som alle drenge med DMD henvises til Institut for Muskelsvind, og alle, der er henvist, tilbydes kontrol her en gang årligt.

Når undersøgelserne viser, at drengen forventes at ophøre med at gå inden for det næstkommende år, bliver familien orienteret om muligheden for gang/ståforlængende behandling. I Østdanmark er drengen allerede i kontrol på Rigshospitalet, hvortil behandlingen i Østdanmark er centraliseret.

I Vestdanmark sker orienteringen om behandlingen ofte ved kontrollen på Institut for Muskelsvind, og Institut for Muskelsvind kontakter derfor den lokale kontrollerende læge med henblik på en henvisning til ortopædkirurgisk afdeling, Århus Kommunehospital. Denne procedure indebærer, at der kan gå mellem 1-3 måneder før, drengen kan ses af speciallægen på ortopædkirurgisk ambulatorium, der ordinerer den gangforlængende behandling.

Ved en ordination uden operation, vil ventetiden og tilpasningstiden på lange benskiner ofte være 2-4 uger, mens ventetiden kan være noget længere, hvis man vurderer drengen skal opereres, da der først skal findes tid til operation.

Ved seneforlængende operation indlægges drengen dagen før indgrebet. Efter indgrebet tages afstøbning til lange benskiner, og der lægges en høj gips.

Dagen efter indgrebet, skal han op at stå min. to gange. Det kan enten foregå i vippeleje, eller ved sengen evt. med høj gangvogn. Hospitalets fysioterapeut og afdelingens personale hjælper ham med at komme op. Der trænes ikke gang med gipsen. Når drengen er smertefri, så han kan holde ud at komme op at stå uden smerter, udskrives han. Man tilstræber, at han på det tidspunkt kan stå 20-30 minutter. Ofte er han ikke helt smertefri ved udskrivelsen og kan ikke udholde at stå hele den optimale tid.

Efter tre til fire uger får han og en af forældrene tilbud om indlæggelse til gipsfjernelse og tilpasning af lange benskiner. De fleste er tilbuddt dette, men kun få har taget imod. Ofte sker gipsfjernelsen derfor ambulant, hvorefter drengen efterfølgende står hjemme i den bagre gips, indtil skinnerne er klar til udlevering.

Skinne afprøves og tilpasses over nogle besøg ved bandagisten. Dette er kompliceret, da flere drenge har langt til bandagisten.

Den endelige tilvænning og træning foregår hjemme og lokalt – dvs. med familien, ved den behandlende fysioterapeut og ved en hjælper i skolen. Som regel har ingen af disse før haft med lange benskiner at gøre.

En fysioterapeut fra Institut for Muskelsvind kommer ud lokalt og instruerer i brug af skinnerne, men ofte sker dette kun en enkelt gang.

Undersøgelsen

Dette projekt omhandler samtlige de 35 drenge med Duchennes muskeldystrofi i Danmark, som i perioden 1993 – 2000 er ophørt med at gå og har fået tilbuddt og taget imod gangforlængende behandling med lange benskiner.

17 af drengene har deltaget i et projekt på Institut for Muskelsvind m.h.p. at sammenligne virkningen af natkapsler kombineret med udspændning af fodleddene med udspænding alene.

Disse drenge har været fulgt regelmæssigt med 2-4 undersøgelser årligt. De resterende 18 drenge har alle været i regelmæssig kontakt med Institut for Muskelsvind (1-2 gange årligt) – enten i form af undersøgelser på Instituttet eller i form af besøg i hjemmet, tilretning af kørestol mm. Efter hver kontakt med Instituttet er der som minimum lavet journalnotat. Alle drengene har efter interventionen med skinnerne været fulgt i kontrol på de to ortopædkirurgiske afdelinger, hvor man har registreret evnen til at stå og gå samt udviklingen af evt. kontrakturer i specielt knæ og fodled. Ovenstående betyder, at der er tilgængelige data for tidspunkt for gangophør – intervention med skinnebehandling, og tid med skinner.

Undersøgelsen vil i denne gruppe afklare effekten af skinnebehandlingen – målt på

- varighed af gangfunktion med og uden støtte,
- varighed af ståfunktion med og uden støtte,
- timingen af skinnebehandling i forhold til gangophør
- antallet og arten af ortopædkirurgiske indgreb i sammenhæng med skinnebehandlingen
- forældrenes opfattelse af interventionen, deres og barnets motivation og om hverdagen blev lettere

Metode

De tilgængelige data på Institut for Muskelsvind for de 35 drenge er indsamlet og læst igennem. Disse data bestod i journalnotater, udarbejdede rapporter fra fysiske undersøgelser, hjemmebesøg, undersøgelsesark fra undersøgelser i Instituttet og oplysninger fra de ortopædkirurgiske ambulatorier. Alder for gangophør, tidspunkt for skinner, evt. operativt indgreb er registreret.

Der blev udarbejdet spørgeskemaer med 10 hovedspørgsmål, hvor hvert spørgsmål havde uddybende udsagn (bilag 6). De 10 spørgsmål omhandlede 1. accept/motivation, 2. oplevelse af interventionen med skinner i forhold til dagligdagen. 3. hvem hjalp barnet med at komme op at stå, 4. træning i brug af skinner, 5. omfang af udspænding under skinnebehandling, 6. antal timer om dagen, som barnet brugte skinner, 7. gang med skinner, 8. daglig ”ståtid” med

skinner, 9. daglige funktioner, der ændredes under skinnebehandling, 10. ville man vælge skinner igen eller ville man foretrække vippeleje.

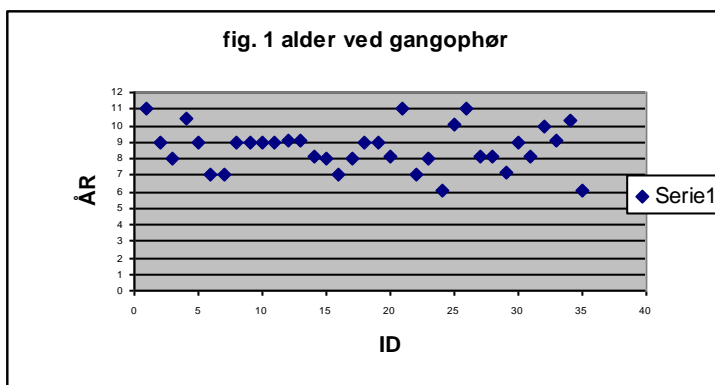
Familien kunne krydse af ved det udsagn, der passede bedst på deres oplevelse af spørgsmålstemaet.

Spørgeskemaerne blev sendt med post til 33 familier med frankeret returkuvert vedlagt. To familier fik ikke tilsendt spørgeskema, da deres drenge var døde. 29 familier besvarede og returnerede spørgeskemaet. For fleres vedkommende var det flere år siden, deres søn var ophørt med at bruge skinner.

Resultater

Drengene har i gennemsnit været 9,0 år gamle, da de ophørte med at gå (6,3-11,4).

Kun 6 af drengene er 10 år eller mere ved gangophør, og 16 drenge er under 9 år.



Tid med skinner

I gennemsnit havde drengene skinner i 28 mdr. Dette varierer fra 78 måneder (en dreng stod til han var 18) – til 5 mdr. ved en dreng, hvor det reelt aldrig kom til at fungere (bilag 2). I to tilfælde fortsatte drengene med at have skinner på, efter de reelt var ophørt med at kunne stå i dem. På denne måde kunne forældrene fortsætte med at forflytte drengen ved hjælp af skinnerne.

I gennemsnittet tæller også, at 6 drenge fik skinner før gangophør (mellem 2 og 12 måneder før reelt ophør af gangfunktion) Hvis der korrigeres for dette, så man taler om reel tid med

skinner *efter* gangophør til ophør med skinner – er tiden med skinner i gennemsnit 26 måneder.

Ovenstående opgørelse er et udtryk for hvor længe, drengene har skinner, fra de fik dem udleveret til, de ophørte med at bruge dem, men det siger intet om hvordan og hvor længe de stod, eller hvordan det fungerede. I det følgende uddybes dette.

Formålet med skinnebehandlingen er at bevare en selvstændig gang- og ståfunktion ud over den tid, sygdomsforløbet tillader. Har skinnebehandlingen haft den virkning?

For at vurdere dette deles tiden med skinner i følgende tre grupper (bilag 2a)

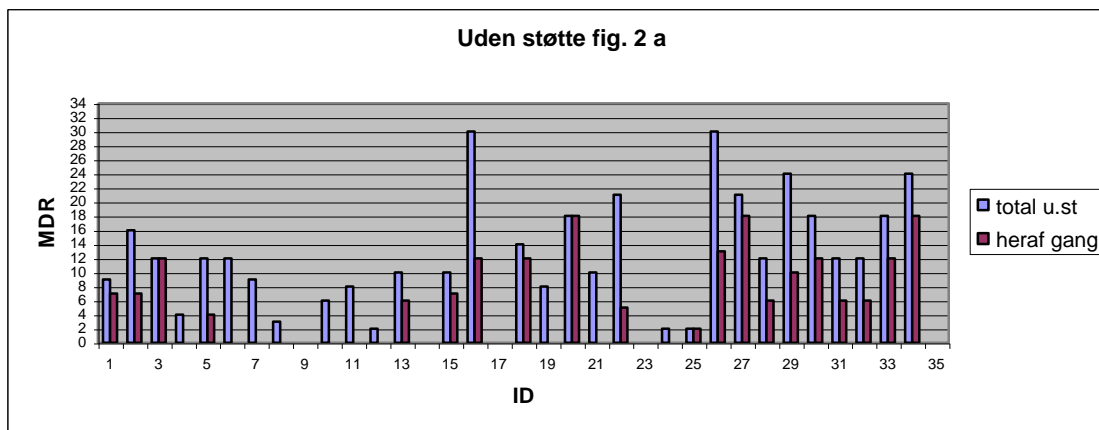
- **Uden støtte** – kan stå frit i rummet med skinner, men kan ikke stå uden skinner.
Kriteriet for ustøttet gangfunktion er, hvis drengen kan gå frit i rummet uden nogen form for støtte. Der er ikke sat kriterier for den afstand, drengen kan gå. Nogle kan således gå frit rundt i huset, mens andre kan gå betydeligt mindre afstande.
- **Let støttet** – kan stå selvstændigt med bord foran sig, eller stol bagved som sikkerhed – står med balance, så hovedet ikke tabes og armene er frie til arbejde/leg. Hvis det er muligt at gå ved bordet, eller gå med let personstøtte registreres dette.
- **Fuld støtte** – skal støttes massivt (som i vippeleje eller ståstativ), med personstøtte, rem og højt bord. Nogle i denne gruppe står med bagvægt, lænet mod væggen eller til kørestolen.

5 ud af 35 drenge kunne ikke på noget tidspunkt stå med skinner uden støtte. Ved fire drengene i denne gruppe, kom skinnerne aldrig til at fungere.

Uden støtte

De resterende 30 drenge kunne alle stå selvstændigt i en kortere eller længere periode – fra 2 måneder til 30 måneder. – gennemsnit for hele gruppen (35 drenge) 11,1 mdr. Medianen er 10 mdr.

Hvis de fem drenge, der ikke opnåede selvstændig gangfunktion, tages ud, forbedres gennemsnittet til 13 mdr, medianen til 12 mdr. Korrigeret for de to yderpunkter bliver gennemsnit og median henholdsvis 11 / 10 og 13 / 12.



Af de 30 drenge, som kunne stå uden støtte, var 20 i stand til at gå med skinnerne uden støtte (figur 2a). Yderligere to drenge kunne reelt gå, men gjorde det ikke, da de følte sig usikre og bange for at falde.

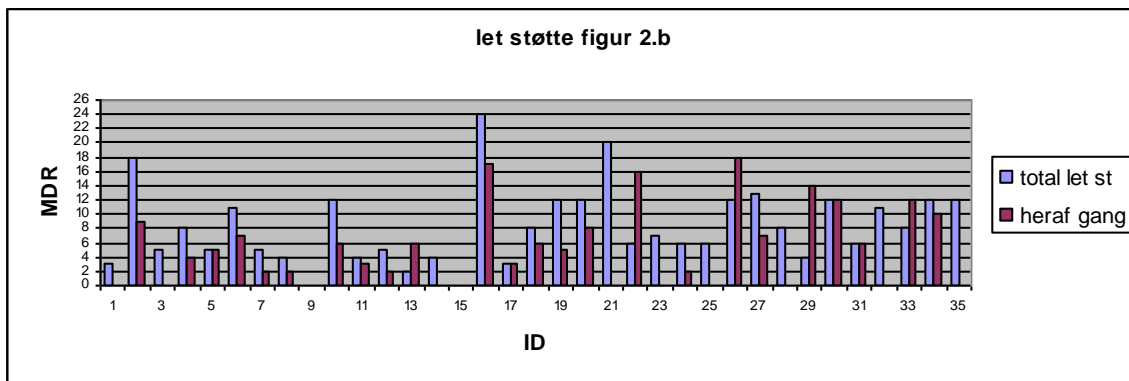
Tiden for ustøttet gang lå mellem 2 og 18 måneder. Gennemsnittet er 5,5 måneder fordelt på hele gruppen på 35 drenge – medianen er 5. Korrigeret for de to yderpunkter bliver gennemsnit og tid 5 / 5.

Hvis de ovennævnte fem drenge tages ud – så gruppen er på 30 drenge, bliver gennemsnittet for selvstændig gang 6 måneder – medianen er ligeledes 6. Korrigeret for yderpunkter er gennemsnittet/median 6/6.

Med let støtte

33 drenge stod med let støtte. For de flestes vedkommende var det en videreførelse af den selvstændige ståfunktion på det tidspunkt, hvor de balancemæssigt havde brug for mere tryghed og sikkerhed i form af bord foran og eller stol/rem bagved. En af de 30 drenge, der stod selvstændigt, ophørte med at stå p.g.a. andre omstændigheder og gik derfor fra at stå uden støtte til helt at ophøre.

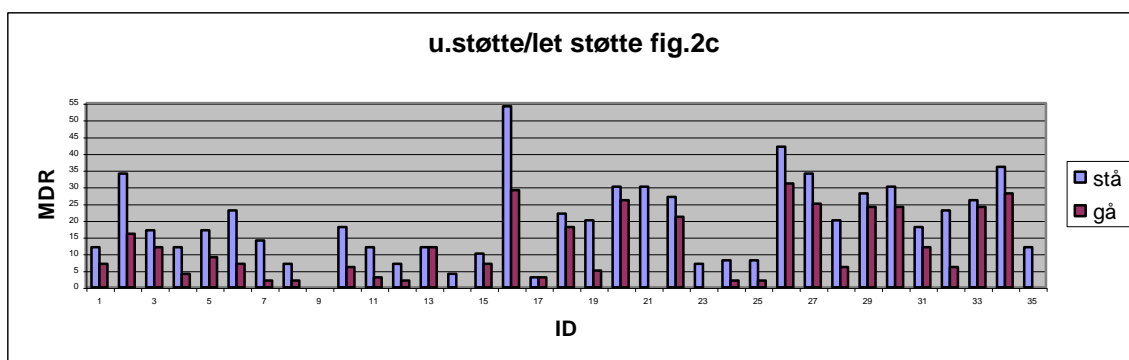
Som helhed stod gruppen ”let støttet” i gennemsnit 8 mdr. (35 drenge) fra 2 til 24 måneder. Medianen er 7 mdr. Korrigeret for yderpunkterne er gennemsnittet/median 8/8



24 drenge kunne gå lidt ved bordet eller med personstøtte (figur 2b) Tiden var mellem 2 og 17 måneder. Gennemsnitlig 5,2 mdr. for 35 drenge. Korrigeret for yderpkt (33 drenge) er gennemsnittet 5. Medianen er 4 i begge tilfælde.

Hvis de omtalte fem drenge tages ud af denne gruppe, bliver gennemsnittet for evnen til at stå med let støtte 9 mdr – medianen er 8. Korrigeret for yderpkt (28 drenge) er gennemsnittet 9 og medianen er 8. Gennemsnittet for let støttet gang (30 drenge) er 6 – medianen er 5. Korrigeret for yderpunkter er tallene for gennemsnit og median 6 / 5.

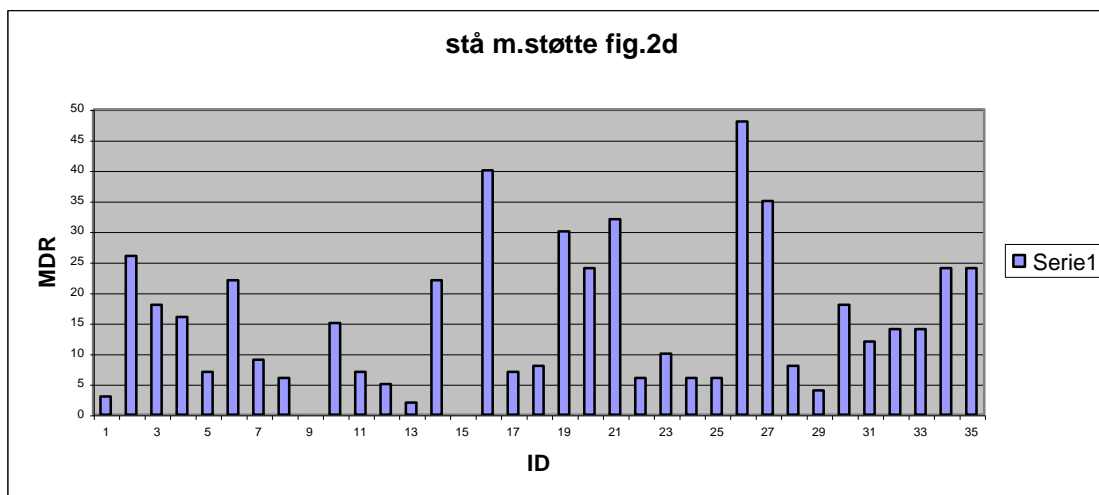
Hvis man i definitionen på at kunne bruge skinner, tillader en let støtte, vil det være relevant at se på de to grupper – uden støtte og let støtte – samlet (fig. 2c).



Gennemsnitstiden for brug af skinner bliver da 19 måneder for de 35 drenge. Korrigeret for størst og mindst er gennemsnittet ligeledes 19 måneder. Den gennemsnitlige gangfunktion er 11 mdr (35 drenge). og 10 mdr. (33 drenge).

Fuld støtte

25 drenge stod – eller fortsatte – med at stå med megen støtte. 10 af disse drenge ophørte helt med at stå, da det ikke længere kunne lade sig gøre at stå med skinner og megen støtte. De resterende fortsatte med at stå i vippeleje. Af de 10 drenge, der holdt op med at stå i skinner, da de behøvede tiltagende støtteforanstaltninger fortsatte de 6 med at stå i vippeleje.



Selv om der er sat kriterier for let støtte og fuld støtte, kan grænserne mellem disse to grupper være flydende, og jeg har derfor valgt også at se på de to supportede grupper samlet, så man får et billede af hvor længe man kan stå i skinner med en eller anden form for støtte.

Den samlede tid for alle 35 drenge var 15 måneder i gennemsnit med en eller anden form for støtte. Fraregnes størst og mindst bliver gennemsnittet 14 måneder.

Tidspunkt for skinner og effekt på gang med skinner

For at få et så præcist billede som muligt, deles drengene her i fem grupper (bilag 3)

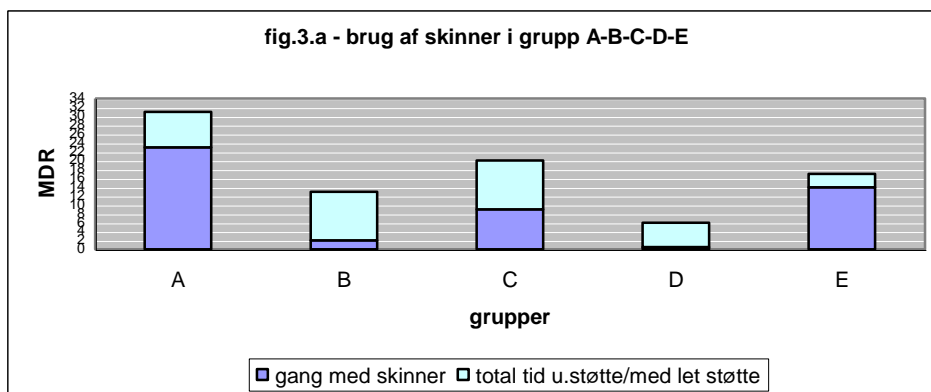
- A- op koordineret med tidspunkt for gangophør
- B – op, men ventetid , så optidspunkt er 2-5 måneder efter gangophør
- C – ingen op, men skinner samtidig med gangophør
- D – ingen op, skinner 1-5 mdr efter gangophør
- E – skinner før gangophør og uden operation

A;B

14/35 (40%) fik seneforlængende operation samtidig med de fik skinner.

- A - Ved 7 drenge var operationstidspunkt så tæt på gangophør (0-2 mdr), så man reelt kan tale om de blev opereret ved gangophør, men to af drengene fortsætter med at kunne gå uden skinner nogle måneder efter operationen (nr. 16,31) Alle opnår selvstændig gangfunktion – gennemsnit 12 måneder (6,8,12,12,12,18,18), og alle fortsætter med at kunne gå støttet ved bord eller en person i gennemsnit 11 måneder (6,6,7,10,12,14,17). I denne gruppe er den gennemsnitlige tid med skinner 42 måneder. Hvis man som ovenfor nævnt regner med at, den reelle tid med skinner er uden støtte eller med let støtte, er tiden med skinner 31 mdr. i gennemsnit.
- B - 7 af drengene venter på operation. Ventetiden er mellem 2-5 måneder. I de to tilfældene (ventetid 3 og 5 måneder) skyldtes ventetiden, at familierne selv bad om udsættelse p.g.a. omstændigheder i familien. I et tilfælde havde drengen først fravalgt skinner og var begyndt at stå i vippeleje, men fortrød og sagde ja til at blive opereret m.h.p. skinner 12 måneder efter gangophør.
Ingen i denne gruppe opnår selvstændig gangfunktion. 4 af drengene opnår gangfunktion med støtte af bord eller person i gennemsnit 4 måneder (2,2,6,6). Den gennemsnitlige brug af skinner i denne gruppe er 20 mdr totalt. Hvis man regner uden støtte og let støtte sammen er tiden med skinner 13 mdr i gennemsnit.
- C -13 drenge fik skinner samtidig med gangophør, men uden op. To af drengene var dog tidligere opereret med en forlængelse af akillessenerne (½ år og 2 år før gangophør) 8 af drengene opnår selvstændig gangfunktion i gennemsnitlig 7 måneder (2,5,6,6,7,7,12,13) De øvrige fem drenge kan gå med støtte af bord i gennemsnitlig 5 mdr (2,3,5,7,9). De har i gennemsnit skinner i 26 mdr. Ved korrektion, så kun tiden uden støtte og med let støtte tæller, er tiden med skinner 20 mdr.
- D- 3 drenge blev ikke opereret og var ophørt med at gå 3,3,5 mdr før skinner. Kun en af drengene opnåede støttet gangfunktion i 2 mdr. Samlet gennemsnitstid med skinner var 13 mdr. Korrigeret for uden støtte/let støtte er tiden 6 mdr.

- E - 5 drenge fik skinner, før de ophørte med at gå. Kun en af drengene kan ikke gå med skinner, da den selvstændige gang ophører. I gennemsnit er den selvstændige gangfunktion 8 måneder med skinner. Tallet er lidt usikkert, da grænsen mellem ophør af selvstændig gang og gang med skinner er flydende. Skinnerne har sandsynligvis givet dem en forlænget evne til at kunne gå lidt uden skinner – og effekten af skinner kan derfor være større, end det umiddelbart ser ud. Den samlede tid med skinner er 21 mdr, når den tid, hvor der var selvstændig gang uden skinner er regnet fra. Den samlede tid med skinner hvis u. støtte/let støtte er 17 mdr.



Af de 14 drenge, der blev opereret i forbindelse med gangophør, fik 9 forlænget akillessener, hasemusklér og fik resektion af tensor. 3 drenge fik forlænget akillessenerne. 1 dreng fik forlænget akillessener og flyttet tibialis posterior. 1 dreng fik forlænget akillessener og hasemusklér.

Hospitalerne har i alle tilfælde tilbudt operation mellem 1-3 måneder, men i to tilfælde blev ventetiden længere 4 og 5 måneder, da familien ikke kunne på det oprindeligt tilbudte tidspunkt.

10 drenge blev opereret mens de havde skinner, 9 blev ikke opereret i tiden med skinner, og 2 blev reopereret. 2 drenge blev som nævnt opereret noget før gangophør.

Fig. 3b

	antal	Gang u. st	Mdr	Gang m.st.	mdr	Samlet tid
A	7	100%	12	100%	11	31 mdr
B	7	0		57%	2	13 mdr
C	13	62%	4	38%	5	20 mdr
D	3	0		33%	2	6 mdr
E	5	80%	8	100%	7	17 mdr

Som det fremgår af figur 3.a og 3.b ses det bedste resultat, hvis behandling med lange benskiner koordineres med tidspunktet for gangophør og en seneforlængende operation. I gruppe A opnår alle selvstændig gangfunktion, og det er samtidig den gruppe, der opnår gangfunktion i længst tid – 1 år efter selvstændigt gangophør.

Gruppe C og gruppe E har næsten sammenfaldende resultater, hvad angår den gennemsnitlige tid for selvstændig gang med skinner. Det tyder altså ikke på, at det at få skinner lang tid før gangophør, har nogen virkning på, hvor længe man kan gå med skinner, men hvor 80% af drengene i gruppe E opnår selvstændig gang er det kun 62% i gruppe C. Dette kan skyldes, at der måske er flere kontrakturer ved drengene i gruppe C.

Ventetid er en afgørende faktor for succes af skinnebehandlingen. Dette ses i gruppe B og D, hvor ingen af drengene opnår selvstændig gangfunktion. Resultatet er uafhængigt af, om drengene bliver opereret eller ikke.

Alder og Muskelkraft i forhold til effekt på skinner

Gennemsnitsalderen for gangophør er som nævnt 9 år. Den ældste gruppe (6 drenge, der er 10 år eller mere) kan i gennemsnit stå lidt længere med skinner uden støtte, end den yngste gruppe (16 drenge under 9 år) (figur 4 og bilag 4),

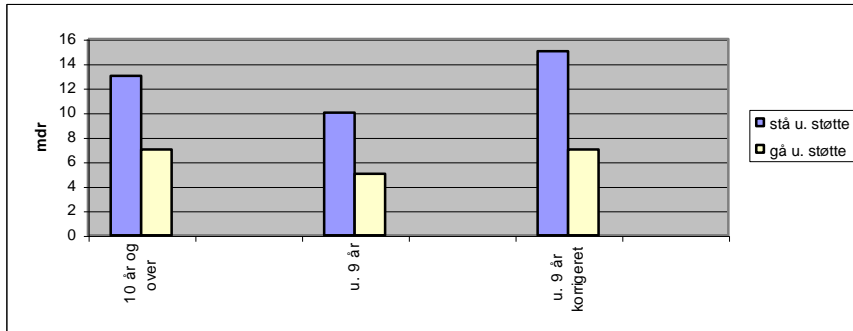


Fig.4

men korrigeres der for de fem drenge i den yngste gruppe, som aldrig opnår selvstændig gang eller ståfunktion, er den yngste gruppes resultat i forhold til selvstændig ståfunktion bedst, mens selvstændig gangfunktion er ens i begge grupper.

Ser man på alderen i de inddelte grupper (A, B, C, D og E) (bilag 5), er gennemsnitsalderen lavest (7,9 år) i gruppe D, som har det dårligste resultat, men omvendt har gruppe A med de næstnyngste børn (8,7) det bedste resultat. Dette kan tyde på, at timing og koordination af iværksættelse af lange benskiner er mere vigtigt end alderen.

De 17 drenge, der deltog i Institut for Muskelsvind projektundersøgelse fik foretaget regelmæssig undersøgelse af deres muskelkraft (MRC). 1-3 mdr. før gangophør havde samtlige 17 drenge en restmuskelkraft på 45% og derover.

Der blev ikke fundet nogen sammenhæng mellem funktion med skinner og muskelkraft ved gangophør. (fig.5). Dog ligger de to drenge, der har haft skinner længst, blandt gruppen med den bedste muskelkraft ved gangophør.

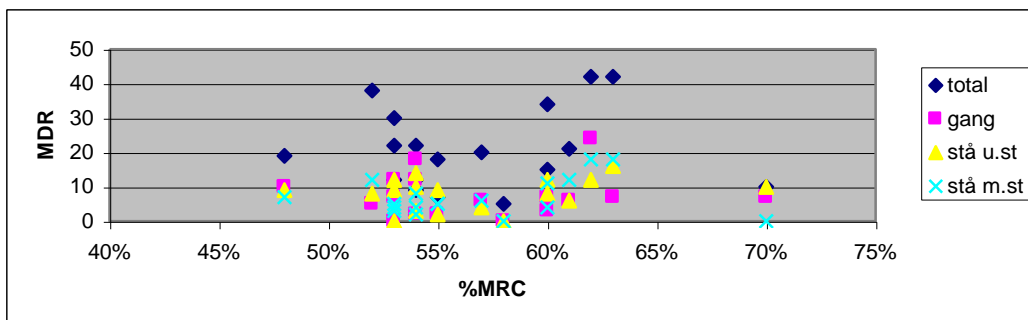


Fig. 5

Spørgeskemaundersøgelse

Der blev udsendt 33 spørgeskemaer (bilag 6), og 29 blev besvaret og returneret. Det er en svarprocent på 88%.

Accept/motivation

19 (66%) svarede, at drengen var motiveret for skinnerne. 5 skulle overtales til at komme op at stå, 5 var ikke motiveret.

Oplevelse af interventionen med skinner i forhold til dagligdagen

6 familier (21%) oplevede ikke skinnerne som specielt belastende i dagligdagen, men følte det gik fint. 17 familier (59%) syntes, det tog meget tid med skinnerbehandlingen, men at det var ok. 3 (10%) følte det tog for meget tid og fyldte for meget i hverdagen. Af disse ville to have fravalgt skinnerbehandlingen, hvis de havde været klar over, hvor meget det fyldte. Det var to af de drenge, hvor skinnerbehandlingen aldrig lykkedes.

Hvem hjalp barnet med at komme op at stå

Næsten alle familier (24 – 83%) var involveret i at hjælpe barnet med at komme op at stå – ofte i en kombination med hjælperen i skolen. 5 (17%) drenge blev udelukket hjulpet op at stå af hjælperen. – dette havde ingen indflydelse på, hvor længe eller hvordan barnet stod.

Træning i brug af skinner

16 drenge (55%) fik lidt træning i brug af skinner enten på hospitalet, eller ved lokal fysioterapeut.

Næsten alle oplevede at barnet fortsatte med det samme antal behandlinger/udspændingsøvelser, som han fik inden skinnerne.

Daglig brug af skinner

7 (24%) havde skinnerne på mellem 1 og 3 timer om dagen – kun i den periode, han skulle stå. De øvrige drenge 22 (76%) havde skinnerne på mere end 5 timer dagligt – de fleste hele dagen.

16 drenge (55%) stod i en kombination af hjemme og i skolen.

9 drenge stod kun hjemme. 4 drenge stod kun i skolen.

19 af drengene stod 2-3 timer eller mere om dagen. 10 drenge stod 1-2 timer dagligt. I forhold til disse oplysninger, er oplysningerne fra tiden lige efter skinner. Langt de fleste trappede ned for til sidst at stå ½ til 1 time, før de overgik til vippeleje.

Daglige færdigheder

I forhold til daglige færdigheder oplevede flertallet, at de daglige gøremål blev vanskeligere efter skinnebehandlingen. 17 oplevede således at påklædning blev vanskeligere, 12 mente det var det samme.

16 oplevede at toiletbesøg blev vanskeligere. 3 mener det blev nemmere (specielt at stå op og tisse). 10 mente det var det samme.

Vedr. forflytninger – eks. fra en stol til en anden eller op at stå. Mener 11 det blev vanskeligere, 4 at det var det nemmere, og 14 at det er det samme.

13 mener at behovet for daglig hjælp blev større, 4 at det var mindre, og 11 at det var det samme.

Vælg behandlingen igen

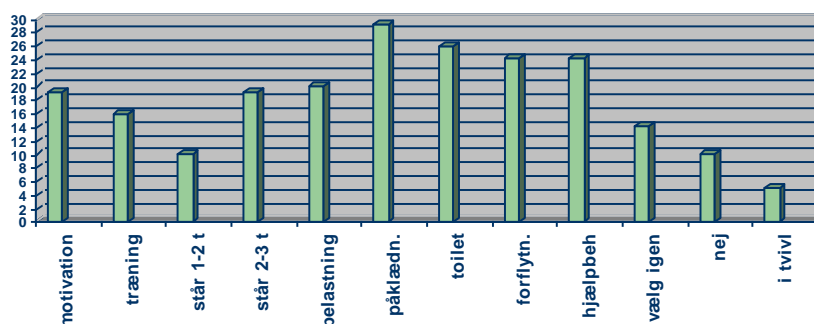
14 familier ville vælge skinner igen, hvis de kunne gøre det om. 10 ville ikke vælge skinner, men ville foretrække at fortsætte med vippeleje ved gangophør. Fem familier er i tvivl.

De 14 familiers drenge havde i gennemsnit skinnerne – 35,7 måneder og kunne stå uden støtte eller foran bord i gennemsnit 24,9 måneder.

De 10 der ikke ville vælge havde skinner i 19,3 måneder, og stod u.støtte eller foran bord i 14,5 måneder.

Den sidste gruppe, der ikke har valgt – havde det dårligste resultat 11, 6 måneder med skinner – heraf 10,4 u. støtte eller foran bord.

Fig.6 spørgeskema



Diskussion af resultater

Undersøgelsen viser klart, at resultatet af intervention med skinner er afhængig af timing og udvælgelse. Ikke alle drenge er egnede til skinner, og hvis tidspunktet for en god timing er forpasset, er det bedre at undlade behandlingen, hvis formålet om at opnå selvstændig gang og ståfunktion skal kunne opfyldes. Hvis man korrigerer for det, der må betragtes som failures forbedres gennemsnittet væsentlig.

Dette er i overensstemmelse med eksisterende viden på området, hvor udenlandske undersøgelser (1,2,3,5,6,10,14) har påpeget, at det ikke kan forventes at drengen opnår selvstændig gangfunktion, hvis selvstændig gang er helt ophørt inden behandling med lange benskinner.

Alligevel er der klar forskel i resultaterne på de udenlandske undersøgelser og den danske opgørelse. (figur 7).

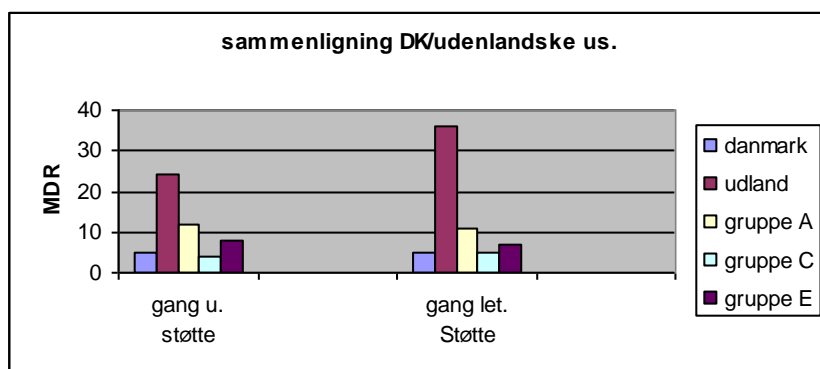


Fig. 7

I gruppe A, som klarer sig bedst, er den gennemsnitlige evne til at gå selvstændigt med skinner kun 12 måneder mod 24 måneder i de udenlandske undersøgelser.

Nogle udenlandske undersøgelser (1,3) tyder på, at der er størst succes, hvis drengen er over 10 år ved gangophør, og at succesraten falder markant, hvis gangophøret sker, før han er fyldt 9 år. Generelt er gennemsnitsalderen ved gangophør lidt højere i de udenlandske undersøgelser (9,7 år) end i denne undersøgelse (9,0 år), men som nævnt på s. 18, fig. 4 er der ingen aldersmæssig forskel i succes med skinnerne ved de danske børn.

Nogle af de faktorer, der kunne synes at have stor relevans ved sammenligningen af resultater, er, at antallet af operationer er langt færre ved de danske børn. I de udenlandske undersøgelser er det kun 5% af drengene, der *ikke* bliver opereret samtidig med gangophør/skiner. I den danske undersøgelse blev 26% af børnene opereret og fik skinner i forbindelse med gangophør (det er de 7 drenge i gruppe A + 2, der var opereret inden gangophør). Andre 20% (gruppe B) blev ligeledes opereret, før de fik skinner, men med ventetid, som betød, at de var ophørt med at gå inden operation og skinner. Inge af disse opnåede som nævnt selvstændig gangfunktion.

Den danske henvisningsprocedure til specialafdeling tager tid, og kan ofte være med til at give forsinkelser, som betyder, at selve timingen mellem gangophør og skinner bliver vanskelig. Der vil som følge af dette være risiko for, at behandlingen først iværksættes, når drengen er ophørt med at gå. Hvis dette sker, er kontrakturerne ofte forværret, han mister muskelkraft, og han ”glemmer” at stå. Samtidig vil hans motivation for at stå ofte være faldet, da han vænner sig til ikke at kunne stå selvstændigt, og dermed ikke er motiveret for at træne denne funktion igen.

Af og til har det medført at skinnerne er ordineret før gangophør. Som tidligere nævnt har dette ikke haft betydning for hvor længe, man kan bruge skinnerne, men opførelsen viser, at det dog er bedre at få skinnerne før gangophør end efter.

På nogle af de udenlandske centre har der været en lang optræningsperiode på hospitalet (op til flere måneder) efter drengen har fået skinner, og gangtræningen starter allerede ved den postoperative indlæggelse. Dette vil selvfølgelig influere på sikkerheden i at gå med skinner. I Danmark kommer drengen op at stå postoperativt, men gangtrænes ikke. Ved udlevering og tilpasning af skinnerne har familien mulighed for indlæggelse i et par dage på hospitalet, men kun få familier har taget i mod dette. Optræningen og tilvænningen med skinnerne har derfor skulle finde sted hjemme, i skolen og hos den lokale fysioterapeut. Dette har sandsynligvis betydet, at det mest har været drenge, som fra starten har følt sig sikker i skinnerne, og som har kunnet gå med skinnerne, der har gjort dette. Det har været vanskeligt hjemme og i skolen at skulle ”presse” og træne drengen i at vinde yderligere færdigheder, og de fleste lokale fysioterapeuter har ikke haft nogen erfaring i at træne drenge med denne form for lange benskiner.

Efter at have taget ovenstående i betragtning, må man stadig vurdere, hvorvidt den gangfunktion, der opnås med skinnerne er funktionel. Dette defineres eller registreres ikke i undersøgelse, hvor man mere operere med evnen til at gå uden støtte eller med støtte, og hvor selvstændig gangfunktion f.eks. kan være evnen til at gå 7 meter på et minut (3).

Hvis det tager så lang tid at gå denne afstand, kan man sætte spørgsmålstegn ved om gangen er funktionel, eller om der ikke snarere er tale om en øvelsesgang.

De fleste drenge får i løbet af kortere eller længere tid brug for støtte, når de står. Denne støtte er ikke beskrevet fuldt ud i de udenlandske undersøgelser. Fra man har brug for støtte, til man ophører med at stå i skinner, vil der været et gradvist behov for øget støtte. Den samlede tid med behov for en eller anden form for støtte er i denne undersøgelse 19 måneder, men der er her skelnet mellem graden af støtte.

Hvis man skal have meget støtte, når man står i skinnerne, som eks. ståstativ, massiv personstøtte bagved, højt bord og rem, er det efter min mening at sammenligne med at stå i vippeleje. Man kan endvidere diskutere, om ikke vippeleje i sådanne tilfælde er bedre, da det her er muligt at få en mere symmetrisk måde at stå på, hvorimod man i skinnerne ofte kommer til at stå asymmetrisk. Selv om asymmetrien i mange tilfælde kan korrigeres med helt passende skinner, vil det i nogle tilfælde ikke være muligt (2).

Et af formålene med skinnerne er at gøre nogle funktioner i hverdagen lettere for drengen og hans familie. Flertallet oplever imidlertid, at funktionerne i hverdagen bliver vanskeligere eller er det samme. Forældrenes opfattelse af dette, skal ses i lyset af, at det er den periode, hvor deres dreng får kørestol, og nye rutiner under alle omstændigheder skal indarbejdes, og når 14 familier mener, at der ikke er nogen forskel i at hjælpe drengen fra kørestolen før og efter skinner, kan det være fordi, de ikke har oplevet at skulle lifte drengen, og der derved ikke sker ændring i belastningen ved denne forflytning. Behandlingen succes målt i forhold til den tid, drengen kunne anvende skinnerne, har naturligvis en afgørende betydning for familiernes opfattelse af behandlingen.

I evt. kommende undersøgelser kunne det derfor være relevant at undersøge mere om drengenes opfattelse af skinnebehandlingen, ligesom det ville være interessant at undersøge skinnernes indflydelse på vedligeholdelse af muskelkraft og ledbevægelighed.

Litteraturliste

- 1 Vignos et all Prediction of the Success of Reambulation in patients with Duchennes muscular dystrophy
Bone and Joint surgery volume 65, 1983, 719-28
- 2 Heckmatt et all... Prolongation of walking in DMD with leightweight orthoses
Medicine and Child Neurology 1985, 27, 149-54
- 3 Zeiter and Allsop The Value of orthoses for patiens with DMD
Phys Therapy 1979;59, 1361-65
- 4 Rodillo et all Prevention of rapidly progressive scoliosis in DMD
Journal of Child Neurology 1988/vol 3, 269-74
- 5 Spencer, Vignos.. Bracing for ambulation in childhood progressive muscular dystrophy
Journal of Bone and Joint surgery 1962, 44 A, 234-42
- 6 Bakker, de Groot The effect of Kafo in the treatment of DMD review of the literature
Clinical Rehabilitation, 2000, 14, 343-59
- 7 Bakker, de Groot Predictive factors of cessation of ambulation in DMD
Amr. Journal of Phys 81, no 12, 2002, 906-12
- 8 Scott, Hyde et all Quantification of muscle function in children: a prospective study
in Duchenne muscular dystrophy
Muscle and Nerve, 1982, 4, 291-301
- 9 Vignos, Wagner... Evaluation of a program for long term treatment of DMD
Journal of Bone and Joint Surgery, 1996, dec, 1844-52
- 10 Vignos A comprehensive program to maintain ambulation and muscle function in muscular dystrophy
- 11 Smith SE, Green Prolongation of ambulation in children with DMD by subcutaneous surgery
J Pediatric Orthop. 1993, 288 336-40
- 12 Brooke et all DMD – patterns of clinical progression and effect of supportive therapy
neurology 1989, 39 475-81
- 13 Forst, Forst Lower limb surgery in DMD
Neuromuscular disorders 9, 1999, 176-181

- 14 Bowker and Halpin Factors determining success in reambulation of the child with progressive muscular dystrophy
Orthopedic clinics of North America 9, 2, 1978, 431-36
- 15 Bakker, de Groot Prescription pattern for orthoses in The Netherlands: use and experience
Disability and Rehabilitation, 1987 vol 19, 8, 318-25
- 16 Manzur, Hyde..... A randomized controlled trial of early surgery in Duchenne muscular dystrophy
Neuromuscular disorders 1992, no 5/6, 379-87
- 17 Taktak, Bowker Lightweight, modular knee-ankle-foot orthosis for Duchenne dystrophy: design, development and evaluation
Arch Phys Med Rehabilitation, 1995, dec, 1156-62
- 18 Hyde SA, Scott OM: Prolongation of ambulation in Duchennes muscular Dystrophy
by appropriate orthoses
Physiotherapy 1982; 68: 105-108
- 19 Irwing M. Siegel Maintenance of Ambulation in Duchenne Muscular Dystrophy
Clinical pediatrics 1980, vol 10, nr. 6, 383-88

Bilag

- 1 Beskrivelse af Duchennes muskeldystrofi
- 2 Tid med skinner
- 2a Tid med skinner i tre grupper
- 3 Gruppeinddeling i forhold til timing og koordination
- 4 Alder for gangophør i relation til effekt af skinner
- 5 Alder i de forskellige grupper
- 6 Spørgeskema