

Intratekal Baklofenbehandling (ITB) vid spasticitet hos barn, riktlinjer

För mer detaljerad information hänvisas till [Intratekal Baklofenterapi \(ITB\) vid spasticitet, kliniska riktlinjer](#) publicerad av neurologkliniken, AS.

Innehåll

Bakgrund	3
Spasticitet – definition	3
Verkningsmekanism för intratekal baklofenbehandling (ITB)	3
Mål med behandlingen	3
Målgrupper, aktuella diagnoser	3
Indikationer för ITB	4
Kontraindikationer för ITB	4
Vårdkedja, handläggning	4
Remissmottagning	4
Multidisciplinär bedömning	4
Baklofentest	5
Baklofentest engångsdos	6
Inläggning av intraspinal kateter om flera testdoser planeras	6
Kontroller efter att testdos Lioresal® givits	6
Borttagande av intraspinal kateter	7
Utskrivning	7
Implantation av baklofenpump	7
Postoperativt efter implantation av baklofenpump	8
Innan utskrivning från 95B kontrolleras och utförs följande åtgärder	8
Påfyllning av baklofenpump samt dosjusteringar	8
Kontaktpersoner och akuta situationer	9

Akuta situationer.	9
Överdoserig	9
Underdosering, abstinenssymtom.....	9
MRT undersökningar på patienter som har baklofenpump	10
Kontaktpersoner	10
Dokumenthistorik	10

Bilaga: Informationsblad till patient och remittent efter implantation av baklofenpump.

Bakgrund

Spasticitet – definition

Med spasticitet menas en hastighetsberoende ökning av muskelmotståndet då en led sträcks ut. Samtidigt föreligger stegrade senreflexer som en följd av en hyperexitabilitet i de spinala sträckreflexerna. Efter en skada på det kortikala motoriska systemet (övre motorneuronskada, lesion av pyramidbanor eller de kortikospinala bansystemet) bortfaller den inhibition som dessa system annars utövar på ryggmärgsnivån. Detta medför stegrade senreflexer, ofta klonus, samt nedsatt volontär motorik.

Verkningsmekanism för intratekal baklofenbehandling (ITB)

Intratekal baklofenbehandling introducerades 1984 på vuxna och på barn från i början av 1990-talet. Läkemedlet baklofen utövar en hämmande effekt på de mono- och polysynaptiska reflexbanorna på spinal nivå. Baklofen är ett derivat av GABA (gammaaminosmörtsyra). Genom en stimulering av GABA betareceptorerna fås en minskad spasticitet.

Baklofen passerar blodhjärnbarriären dåligt. Vid peroral behandling krävs därför höga doser för att uppnå terapeutisk effekt. Genom att ge läkemedlet intratekalt når man en bättre effekt samtidigt som biverkningar i form av trötthet, illamående, huvudvärk samt andningsdepression minskar. Det betyder att dygnsdosen kraftigt kan reduceras och nämnda biverkningarna undvikas.

Nackdelar med ITB är en hög kostnad för utrustningen, neurokirurgisk operation krävs samt att behandlingskontroller och påfyllningar ca 2–4 gånger/år behöver utföras. En viss toleransutveckling har också noterats.

Mål med behandlingen

För varje barn ska det finnas ett individuellt uppsatt mål med behandlingen.

Målen kan vara att

- minska spasticitet och därigenom förbättra viljemässig rörelseförmåga
- underlätta förflyttningsförmågan
- förbättra sittandet
- underlätta omvårdnad inklusive hygien
- förbättra den personliga komforten och därmed livskvaliteten
- minska risken för utveckling av felställning och kontrakturer i leder
- förbättra sömnen

Målgrupper, aktuella diagnoser

- Cerebral pares

- Ryggmärgsskada, medfödd eller förvärvad
- Traumatisk anoxisk hjärnskada
- Dystoni - vid denna indikation krävs som regel högre doser
- Stroke
- Andra ovanliga tillstånd där ökad spasticitet föreligger

Indikationer för ITB

- Förbättra funktioner hos barn och ungdomar där annan behandling inte haft tillräcklig effekt
- Underlätta omvårdnad av barn och ungdomar med svår spasticitet eller där annan behandling inte gett tillräcklig effekt

Kontraindikationer för ITB

- Överkänslighet mot baklofen
- Utebliven effekt av testdos
- Cerebral sjukdom med medvetandepåverkan
- Om patienten planeras att bosätta sig i land där denna behandling inte kan ges eller följas adekvat

Vårdkedja, handläggning

Utredning och behandling sker i samarbete mellan barnneurologi och habilitering samt neurokirurgi och barnortopedi.

Remissmottagning

Remisser skickas till Folke Bernadotte regionhabilitering och bedöms där av ansvarig överläkare. Remissen bör innehålla information om barnets tidigare sjukhistoria, diagnos(er), genomförda utredningar (särskilt MRT över CNS, röntgen av rygg och höfter) samt prövade och pågående spasticitetsbehandling(ar). Viktigt också med information om patientens övriga sjukdomar och mediciner. Patienten planeras sedan för bedömning enligt nedan.

I ett fåtal mera akuta fall kan bedömning ske på barnneurologisk vårdavdelning av berörda specialiteter.

Multidisciplinär bedömning

I mindre komplicerade fall sker bedömning av barnneurolog och sjukgymnast på Folke Bernadotte regionhabiliteringsmottagning (FBH).

Vid mer komplicerade fall sker bedömning på multiprofessionell spasticitetsrond på FBH. Deltagande vid rondens är barnneurolog, neurokirurg, barnortoped och fysioterapeut. Om möjligt bör också barnets ordinarie fysioterapeut och ibland arbetsterapeut delta, på plats eller via länk.

Noggrann information till barnet/ungdomen och anhöriga ges i anslutning till denna bedömning. Om patienten bedöms lämplig för ITB bör som regel baklofentest utföras innan definitivt ställningstagande till implantation av baklofenpump. Bokningsunderlag och Orbit-anmälan utförs. Om inläggande spinal kateter planeras utfärdas remiss till barnanestesi.

Pågående behandling med botulinum toxin bör om möjligt inte ges närmaste 3 månaderna innan test.

Baklofentest

Testet kan avse engångsdos baklofen eller upp till 3 dagars test via inlagd spinal kateter.

- Familjen ska vara väl informerad om syfte med testningen och om proceduren.
- Barnet skall inför inläggning vara infektionsfri inklusive över huden lumbalt, vara kardiopulmonellt stabil och aktiv epilepsi ska vara optimalt behandlad och stabil.
- Ev. behandling med antikoagulantia skall vara utsatt; Waran 5 dagar innan test med kontroll av INR/PK dagen innan inläggning, acetylsalicylsyra utsatt en vecka innan proceduren och Fragmin efter samråd med koagulationsjour.
- Mindre barn eller äldre barn med beteenderubbning eller autism är i regel olämpliga för testning med inläggande kateter.

Inläggning på vårdavdelning 95B

Inskrivning av avdelningsläkare respektive sjuksköterska dagen innan proceduren. Allmänstatus och relevant neurologstatus. Viktigt att inspektera hela huden.

Observera! Om barnet medicinerar med per oralt baklofen skall morgondosen halveras testdagen!
Ordineras i COSMIC och därefter halva ordinarie dosen per oralt baklofen fram tills att testningen är över.

Övriga mediciner införs i COSMIC inklusive analgetika vid behov.

- Provtagning: Blodstatus, Na, K, kreatinin, INR/PK, APT-tid, CRP. Blodgruppering, bas-test. Förberedelser för ev. CSF-analyser i samband med lumbalpunktion.
- PVK (för hela vårdtiden).
- Fysioterapeutbedömning inkomstdagen (enligt Ashworth-Bohannon).
- Bedömning av barnanestesiolog.
- Barnet/ungdomen ska duschas med Hibiscrub, kvällen innan och testdagens morgon.
- Fasta: 6 timmar fast föda och 4 timmar flytande kost och klar vätska till transporten till operation. Ställningstagande till behov av iv vätska, fr.a. de mindre barnen.
- Patienten sövs av narkosläkare på barnoperationsavdelningen.

Baklofentest engångsdos.

- Lumbalpunktion av barnneurolog/ST-läkare på barnoperation.
- Mätning av lumbalt öppningstryck och provtagning celler, albumin, glukos. Andra analyser enligt ordination. Använd lp-nål 22 G (svart).
- Installation av Lioresal® 50 µg/ml intratekalt. Dos enligt tabell nedan "Dag 1". Dosen kan justeras nedåt för barn som väger omkring 20 kg.
- Övervakning på BUVA normalt 1–2 timmar. Om särskilda, individuella omständigheter föreligger som indikerar att längre observationstid krävs på BUVA, ska barnet planeras in tidigt i operationsprogrammet vilket ska anges i ORBIT-anmälan.
- Vakenhet, puls, blodtryck, saturation, respiration en gång per timme under 8 h. Beredskap med syrgas samt i.v. vätska.
- Fysioterapeutbedömning 3–5 h efter given dos. Ev. förändring av spasticitet noteras.
- Avdelningsläkare ska vara omedelbart tillgänglig vid ev. problem.
- Observera regler för antikoagulantia vid lumbalpunktion, se SFAI's hemsida.

Inläggning av intraspinal kateter om flera testdoser planeras

Inläggning av kateter (motsvarande EDA-kateter) i interstitie L3/L4 eller L4/L5 av anestesilog på barnoperation. Observeras på BUVA 1–2 timmar, ev. längre, se ovan.

Alternativt kan Lioresal® ges genom upprepade lumbalpunktioner under en kort narkos på barnoperation. Använd i dessa fall en tunnare lp-nål, 25 G (orange) eller 27 G (grå). Det krävs ny Hibiscrub-dusch inför varje lp.

Testdoser baklofen

Ges antingen i samband med kateterinläggning eller dagen efter på vårdavdelning av ansvarig sjuksköterska eller läkare. Observera strikt sterilitet vid administration. Spola efter med ca 3 ml NaCl. Fyll i läkemedelslistan.

Antal µg Lioresal® 50 µg/ml (baklofen) intratekalt

	Dag 1	Dag 2	Dag 3
Barn under 20 kg	25 (0,5ml)	50 (1ml)	75 (1,5ml)
Barn över 20 kg	50 (1ml)	75 (1,5ml)	100 (2ml)

Kontroller efter att testdos Lioresal® givits

- Vakenhet, puls, blodtryck, saturation, respiration en gång per timme närmaste 8 tim.

- Kontroll av bandaget för ev. läckage eller infektionstecken ca var 3:e timme eller vid behov under hela dygnet.
- Smärtskattning enligt rutin.
- Beredskap med syrgas, analgetika samt i.v. vätska.
- Vid tecken på läckage, infektion eller oväntad smärta ska avdelningsansvarig läkare, eller under jourtid ansvarig barnmedicinsk primärjour, kontaktas för bedömning.
- Fysioterapeutbedömning 3–5 h efter varje given dos enligt protokoll. Ev. förändring av spasticitet noteras.
- Vid positiv effekt avslutas testningen efter beslut av ansvarig fysioterapeut och läkare.
- Observera regler för antikoagulantia vid lumbalpunktion och vid borttagande av kateter, se SFAI's hemsida.

Borttagande av intraspinal kateter

Kan ske på vårdavdelning av ansvarig sjuksköterska efter beslut enligt ovan. Vid behov kan sedering ges inför proceduren (exv. midazolam p.o. eller i.v). Sterilt förband över stickstället. Barnet ska ligga i planläge 2 h.

Observera! Pågående peroral baklofenbehandling återupptas i fulldos dagen efter testproceduren.

Utskrivning

- Tidigast 4 h efter att katetern borttagits.
- Barnet ska vara i sitt habitualtillstånd och vårdnadshavare ska känna sig trygg. Om så inte är fallet trots välmående barn, kan övernattnings på patienthotell övervägas.
- Baklofen per oralt återinsätts i ordinarie dos.
- Familjen informeras om fortsatt planering inför ev. implantation av baklofenpump.
- Vederbörande neurokirurg informeras om testresultatet. Om implantation är indicerad skickas remiss till neurokirurgen.
- Epikris-kopia skickas till inremitterande samt FBH regionhabilitering.

Implantation av baklofenpump

Inläggning på avdelning 95B dagen innan operationen. Sedvanliga pre-operativa prover tas.

Obs! att förekomst av behandling som kan påverka blodkoagulationen måste efterhöras, bland annat ev. valproatbehandling. Ev. IVY blödningstid.

Pre-operativ bedömning av neuroanestesiolog.

Observera: Dosen peroralt baklofen halveras operationsdagens morgon och lunch.

Postoperativt efter implantation av baklofenpump

Post-operativa vården sker på NIMA. Övertagning till avdelning 95B sker någon/några dagar efter operationen.

Observera att man i samband med övertagandet från NIMA måste ta ställning till om peroralt baklofen ska ges eller inte.

Om inte baklofenpumpen startas i samband med operationen måste ev. peroral baklofendos återinsättas. Dialog om detta med neurokirurgiska vårdavdelningen.

Innan utskrivning från 95B kontrolleras och utförs följande åtgärder

- Operationsårren inspekteras både vad gäller såret på buken samt såret på ryggen. Kontrollerar om infektionstecken föreligger. Byt förband vid behov.
- Patienten ska vara feberfri.
- Baklofenpumpen ska vara avläst och kontrollerad.
- Suturer tas 10–14 dagar postoperativt. Patienten får inte bada förrän suturerna helt har tagits och vänta med det till det gått ytterligare 2 veckor. Vid dusch ska såren täckas över och patienten ska få råd om detta.
- Beslut om var suturtagning ska ske.
- Återbesökstid bestäms individuellt men lämpligtvis inom 2–3 månader.
- Föräldrar skall få information om symtom vid överdosering och om pumpen slutar fungera samt om kontaktvägar vid frågor och ev. problem. Skriftlig information utdelas (se bilaga).
- Patienten ska utrustas med recept på peroralt baklofen och ordination av dos vid misstanke om pumpstopp.

Påfyllning av baklofenpump samt dosjusteringar

Påfyllning av baklofenpump sker av särskilt utbildad personal under iakttagande av strikta sterila betingelser på barnneurologiska mottagningen. Utförs tekniskt enligt anvisningar av Medtronic.

En dosökning med högst 10 % kan göras polikliniskt.

Vid dosökning mer än med 10 % ska patienten övervakas på sjukhus över en natt med regelbundna kontroller alternativt att dosen ökas i flera steg inlaggande under några dagar.

Vanligen startas man med baklofenkoncentration 500 µg/ml men vid fortsatt dosökning kan man övergå till 2000 µg/ml genom "bolus bridge". Möjlighet till att programmera olika doser under dygnet finns ("flexdos"). Dosjusteringar och påfyllning av baklofenpump noteras i särskilt protokoll som finns i särskild pärm på neurologmottagningen för barn och ungdom.

Påfyllning av baklofenpump ska ske minst 2 gånger/år. Hållbarhetstiden för Lioresal® är ca 6 månader. Det exakta intervallet mellan påfyllningarna beror på aktuell dos.

Kontaktpersoner och akuta situationer

Akuta situationer.

För mer information se "Intratekal baklofenbehandling (ITB) vid spasticitet, vårdprogram".

Överdoser

Symtom på överdosering är: dåsighet, slöhet, yrsel och hypotonus.

förvirring, sänkt medvetande, coma. Tillståndet kan likna sepsis, intrakraniell tryckstegring, hypoglykemi, elektrolytrubbningar och epilepsi.

I sena stadier lågt blodtryck, arytmier och andningsdepression.

Orsak kan vara feldosering eller pumpfel.

Åtgärder vid överdosering:

- Vid endast misstanke om överdosering – kontakta enligt vårdkedjan nedan
- Under jourtid neurokirurgjouren
- Vid tydliga symptom – kontakta neurokirurgjouren
- Patienten ska observeras på neurokirurgisk intensivvårdsavdelning i enlighet med neurocentrums rutiner

Underdosering, abstinenssymtom

Symptom kommer då tillförsel av baklofen via pumpen plötsligt upphör eller minskar.

Symptom på abstinens är spasticiteten tydligt ökar och inte bara kortvarigt utan kvarstående vilket kan utvecklas till en dyston kris. Andra symptom kan vara klåda (utan utslag), parestesier, medvetandepåverkan, feber, huvudvärk, blodtrycksfall och kramper.

Patienter som har baklofenpump ska om dessa symptom uppträder i hemmet ha tillgång till baklofentabletter samt en ordinerad dosering.

Plötsligt stopp i tillförseln beror oftast på kateterproblem. Katetern kan lossa från pumpen, i vissa fall dislocera från spinalkanalen. Katetern kan också vara knickad eller gå av. Ibland förekommer mikroläckage från katetern. Programmeringsfel kan också få denna effekt.

Åtgärder via abstinens:

- Om påverkat barn kontakta omedelbart neurokirurg- och anestesilog-jour.
- Kontrollera pumpens inställning.
- Ge baklofen per os. Midazolam-infusion kan även bli aktuell. NIVA-vård.
- Provtagning: syrabas, CK, myoglobin mm.
- Kontrollera katetersystemet med röntgen för att verifiera ev. kateterbrott.

MRT undersökningar på patienter som har baklofenpump

Kontrollera pumpens inställning innan MRT.

I samband med MRT kan pumpen stängas av. Som regel startar den av sig själv på nytt men detta måste alltid kontrolleras efter genomförd MRT undersökning.

Kontaktpersoner

Ansvarig vårdplanerare på 95B är gruppledaren för barnneurologi (tel. 018 6116363).

Barnneurologmottagningens sjuksköterska (tel. 018 6118743, enbart för vårdgivare)

Ansvariga barnneurologer är Staffan Lundberg, Cecilia Tjäder, Christoffer Ehrstedt m.fl.

Ansvariga neurokirurger är Pelle Nilsson, Elena Jiltsova samt Nils Wesslén

Neurokirurgens primär- och bakjour är ansvariga för jourverksamheten när det gäller barn med baklofenpump.

Dokumenthistorik

Författare

Staffan Lundberg, Överläkare

Gunnar Ahlsten, Överläkare