



UNIVERSITY OF GOTHENBURG

# Dyskinetisk cerebral pares

## Utmaningar och möjligheter

Kate Himmelfmann



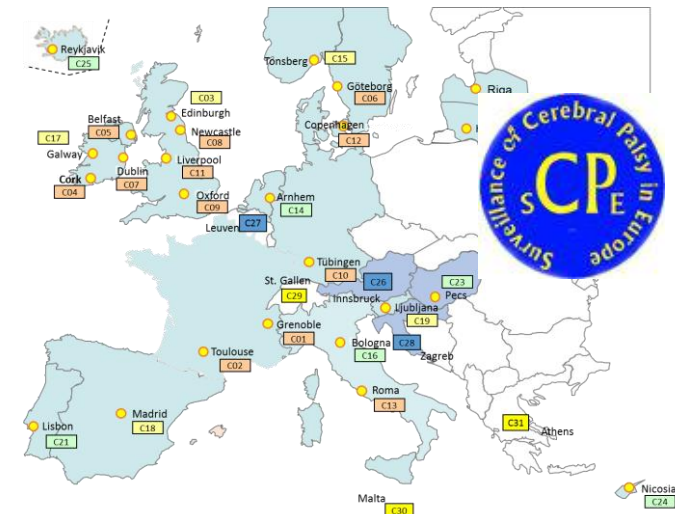
Västsvenska CP-registret



UPPFÖLJNINGSPROGRAM FÖR CEREBRAL PARES

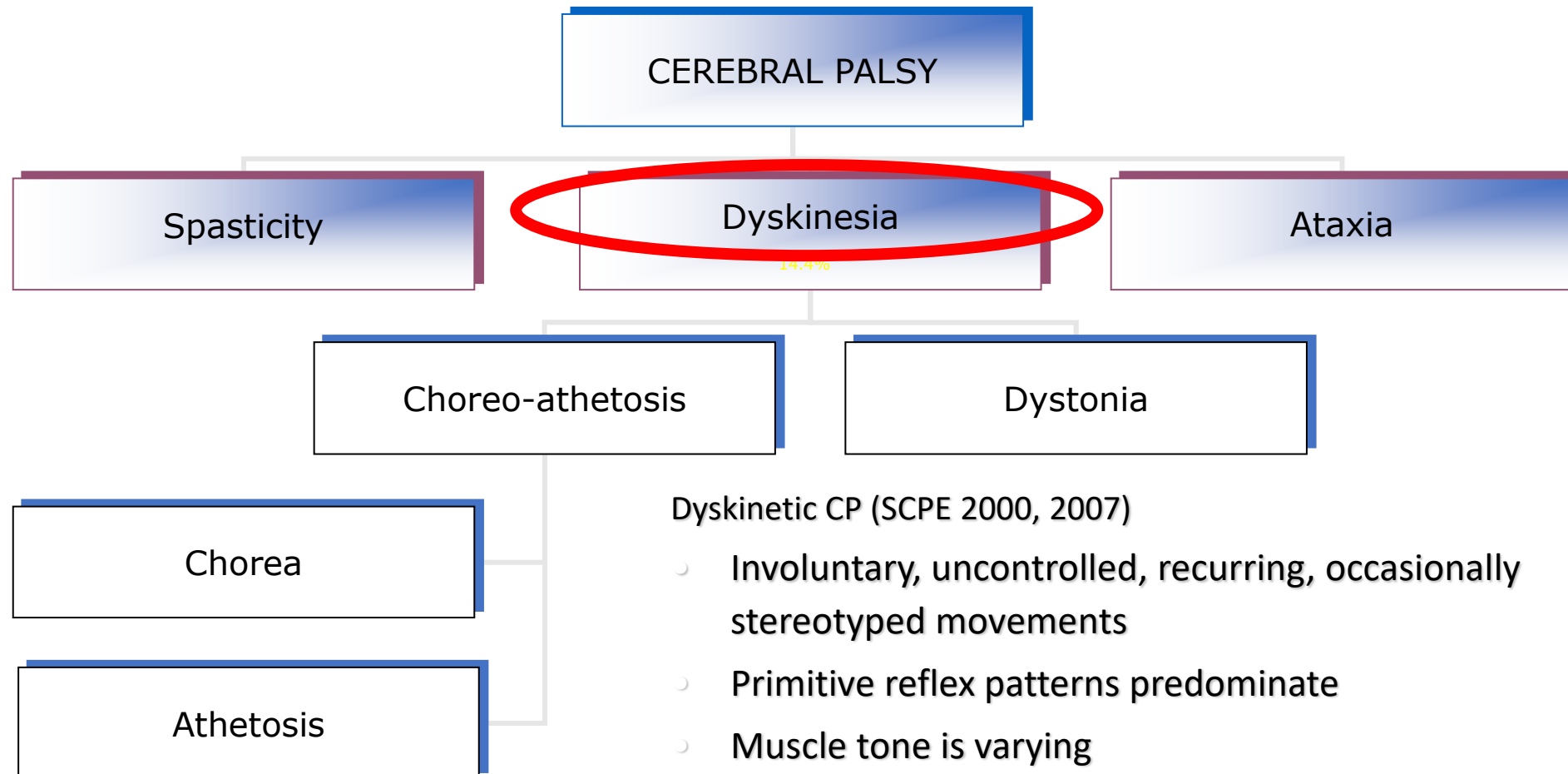


European Dyskinetic CP Network



# Dyskinetisk cerebral pares

## Definition och klassifikation



## Vad kännetecknar dyskinetisk CP?

- Ofrivilliga, okontrollerade, återkommande rörelser, primitiva reflexer dominerar, muskelspänningen växlar (mycket låg grundspänning – mycket kraftig spänning)
- Två undergrupper
  - Övervägande dyston typ (växlande, ihållande spänningar och ställningar)
  - Övervägande hyperkinetisk typ (ofrivilliga rörelser)
- De flesta är fullgångna

# Populationsbaserad fall-kontroll studie av fullgångna barn

All children with CP born at term 1983 -1994

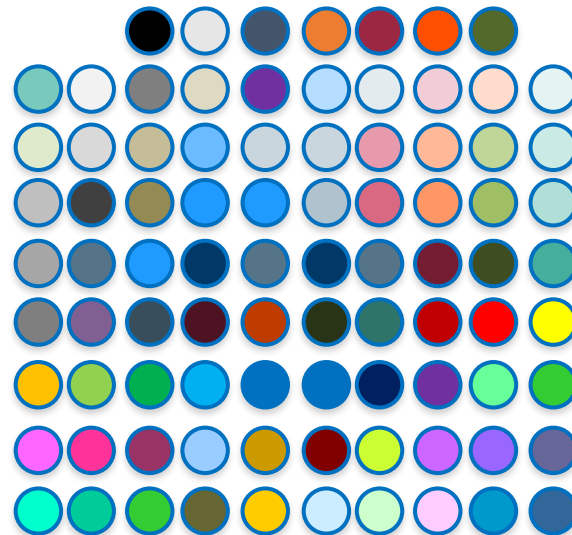
- Kontroller matchade för gestationsålder, kön, flerbörd och förlossningsklinik



Västsvenska  
CP-registret

309 cases

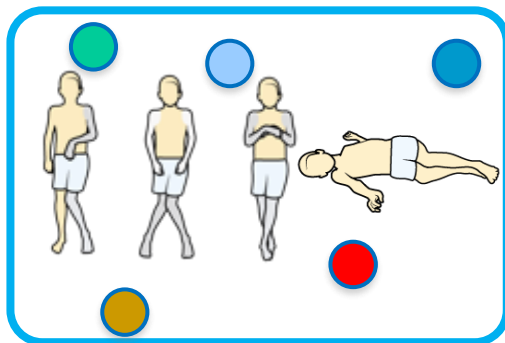
618 controls



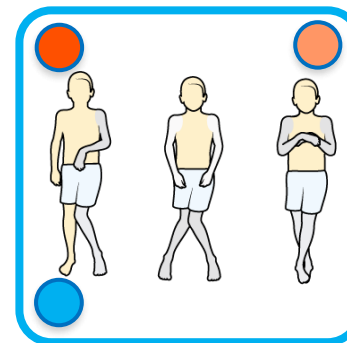
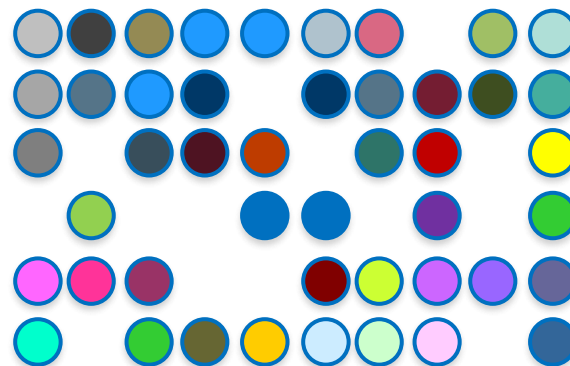
*Kristina Ahlins  
avhandling*



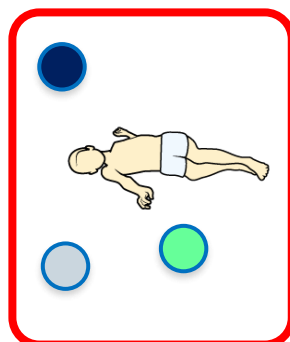
UNIVERSITY OF GOTHENBURG



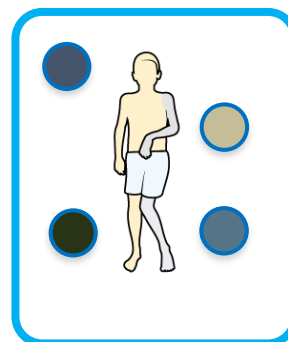
CP  
n=309



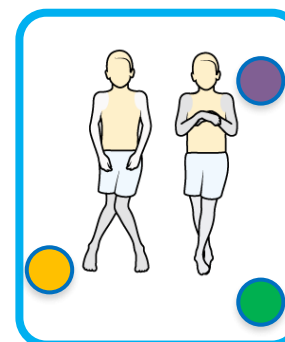
Spastic CP  
n=267



Dyskinetic  
n=42



Hemiplegia  
n=146



Diplegia  
Tetraplegia  
n=121



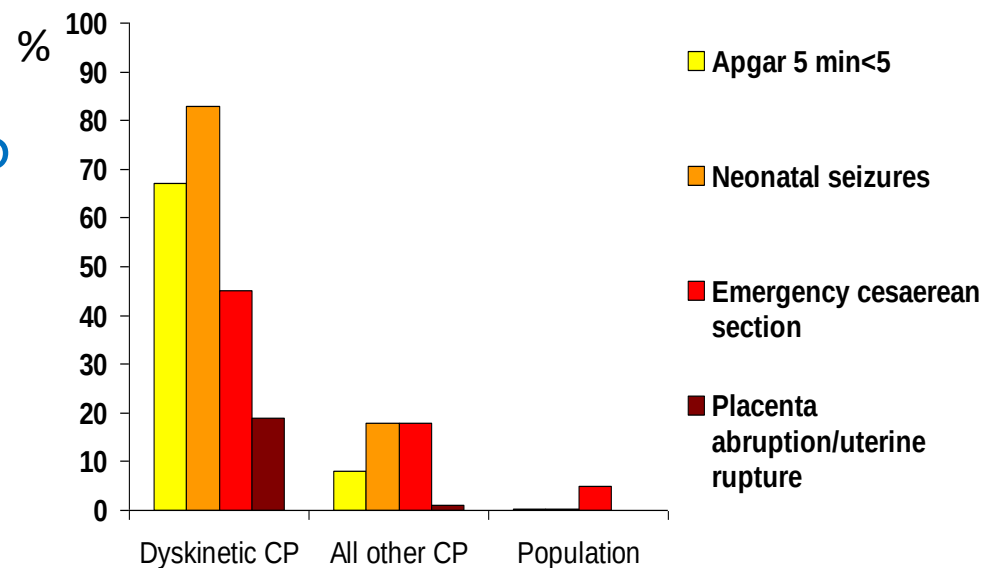
## Slutsats

Risikfaktormönstret varierade mellan CP-typer och var ofta kombinerade  
utom för **dyskinetisk CP**, där intra- och postpartala events hade en stor roll

*Ahlin et al.*



# Perinatala faktorer vid CP i Västsverige

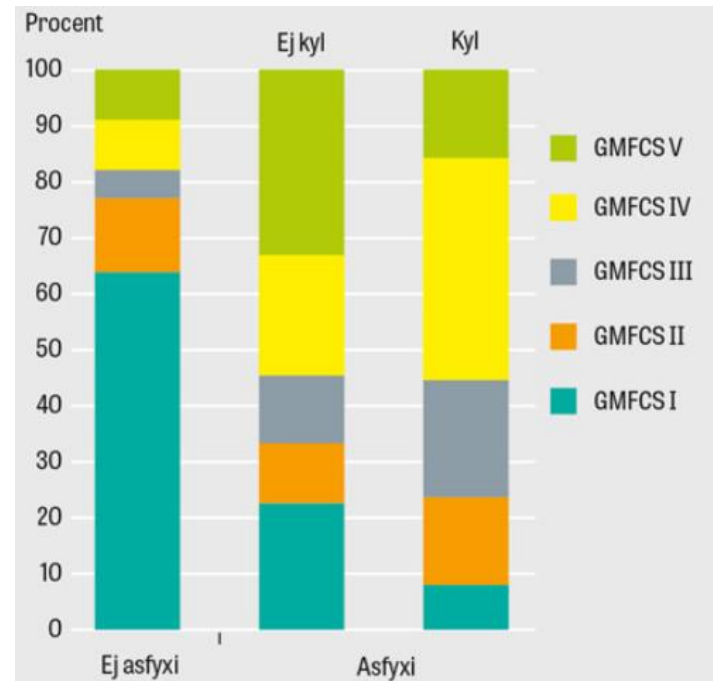
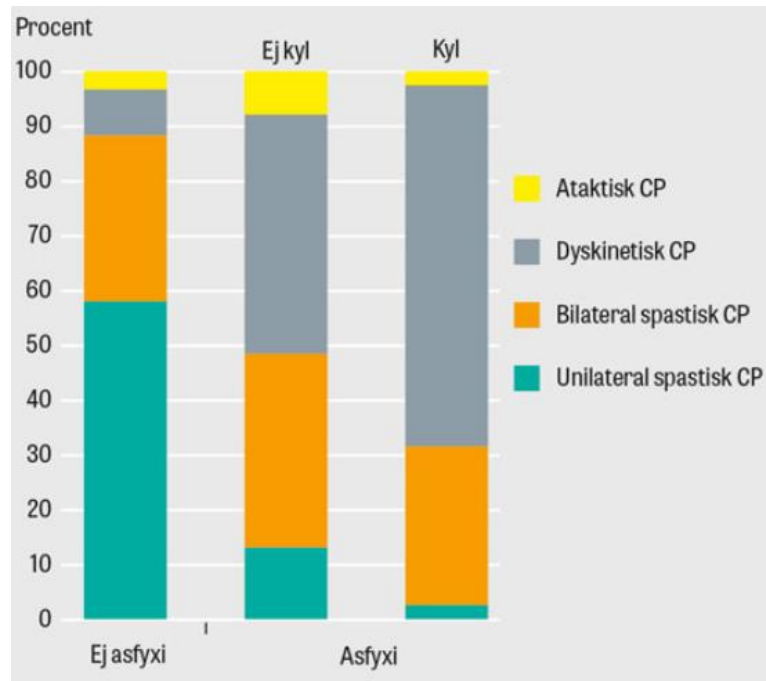


| Perinatal event in children $\geq 34$ w | Bilateral spastic CP<br>n=76 (%) | Dyskinetic CP<br>n=42 (%) | All live born<br>n=199,051 (%) |
|-----------------------------------------|----------------------------------|---------------------------|--------------------------------|
| Apgar 5 min <5                          | 12 (16)                          | 28 (67)                   | 591 (0.3)                      |
| pH <7                                   | 2 (3)                            | 17 (40)                   |                                |
| Abruptio placentae                      | 1 (1)                            | 8 (19)                    |                                |
| Neonatal seizures                       | 24 (32)                          | 35 (83)                   | 308 (0.2)                      |
| Emergency caesarean section             | 19 (25)                          | 19 (45)                   | 10549 (5)                      |

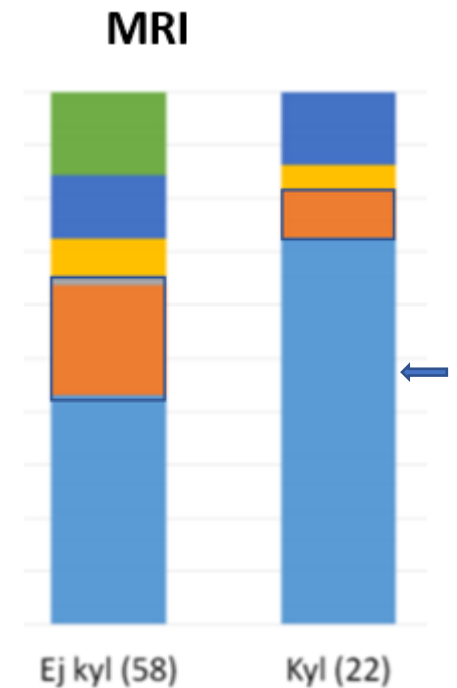
# Kylbehandling efter förlossningsasfyxi minskar skadeutveckling

*Westbom&Hägglund  
Läkartidningen 2018*

Barn med cerebral pares får bättre funktion, visar retrospektiv genomgång i kvalitetsregistret CPUP

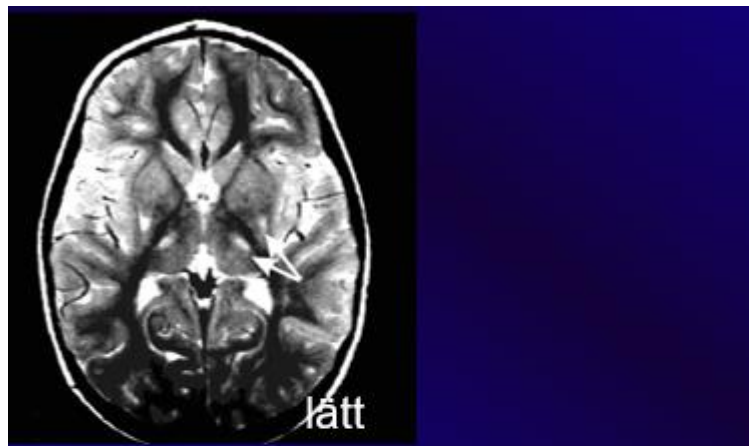


Projektet Säker förlossning startade 2007 samtidigt som kylning blev kliniskt tillgängligt

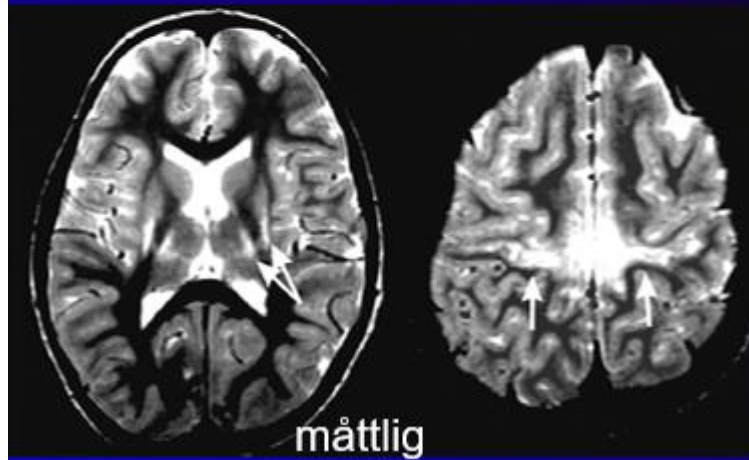


■ BG-mönster ■ Diffus cort ■ Fokal cort ■ WMI ■ Normalt ■ Okänt

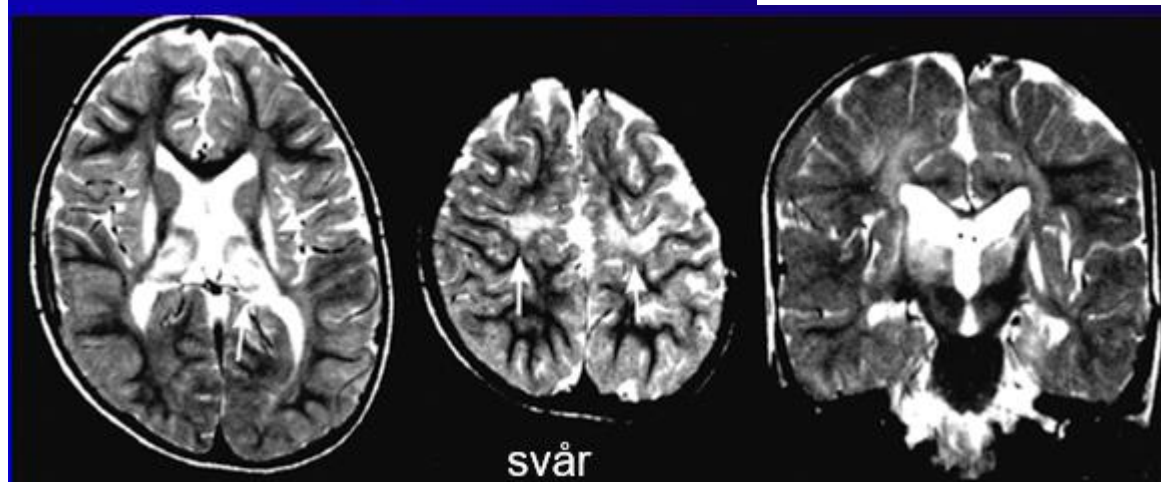




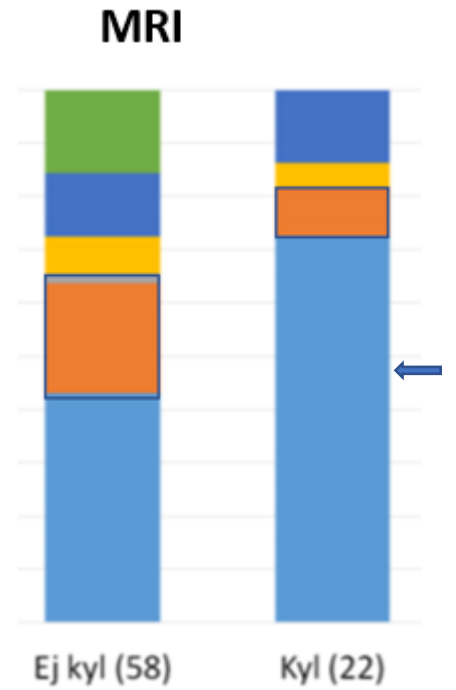
Basala ganglier, talamus



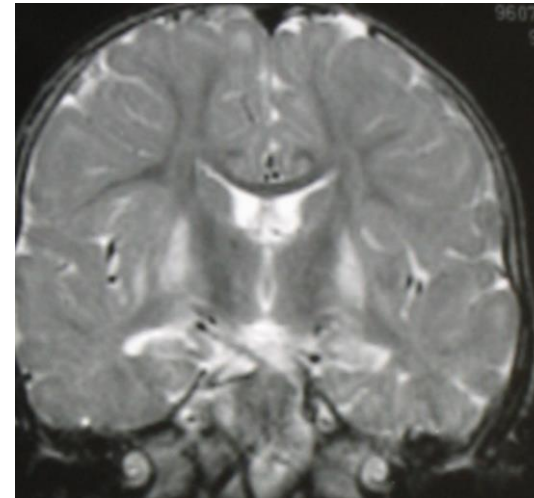
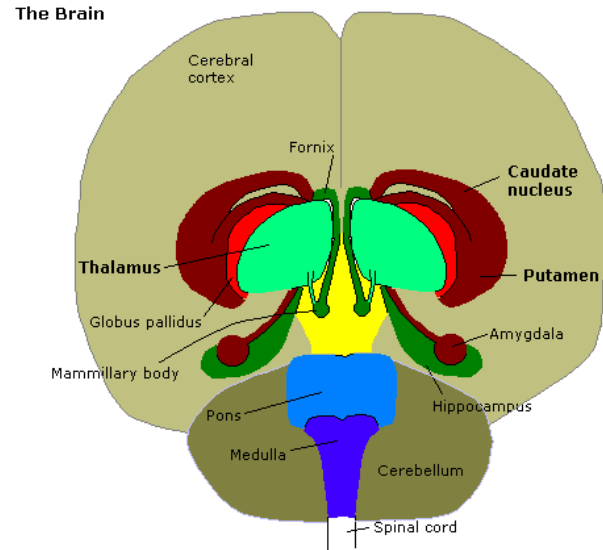
Basala ganglier, talamus och cortex



Basala ganglier, talamus, cortex,  
hippocampus



# De basala ganglierna

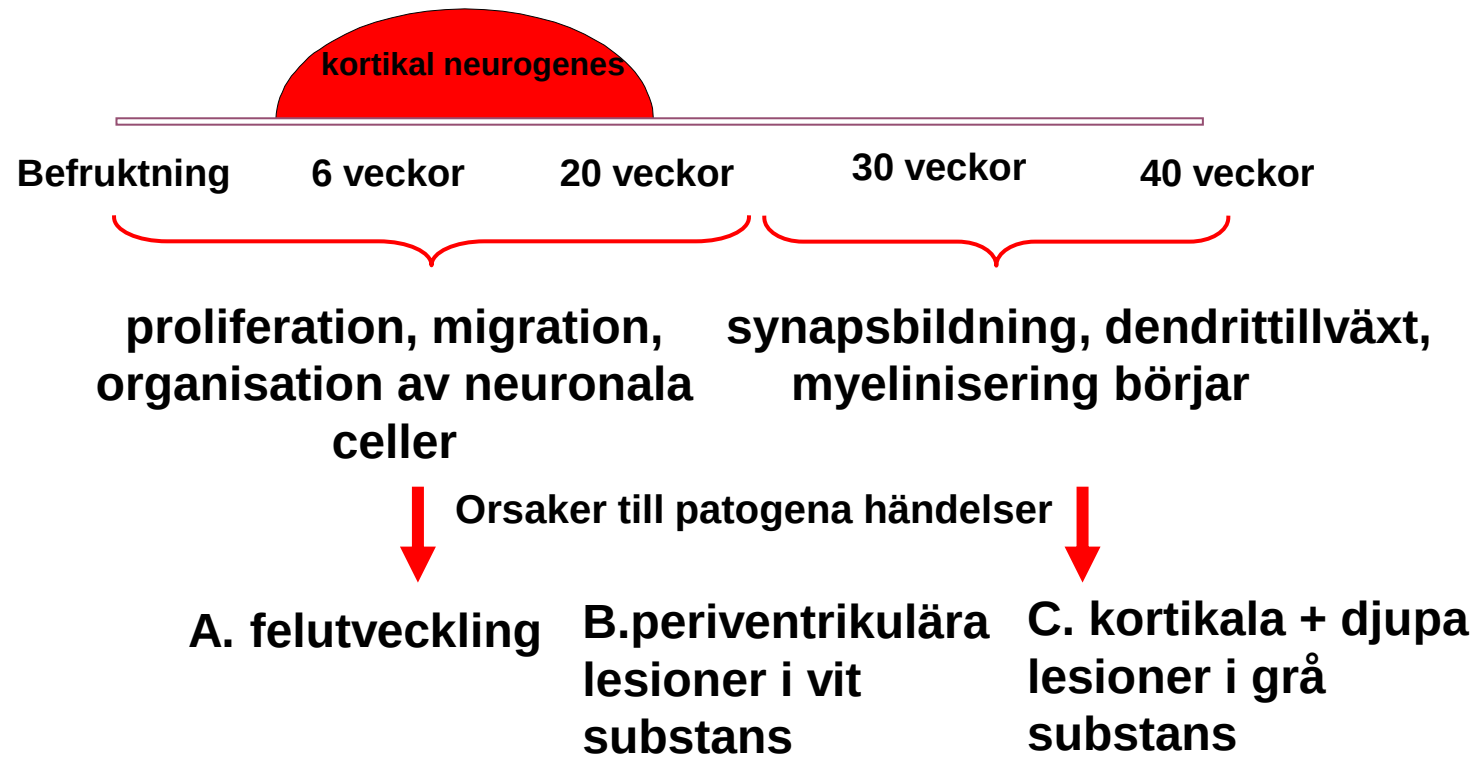


Skada efter asfyxi  
Thalamus och putamen,  
cortex och viss påverkan  
på hippocampus

Gulsotsskador (kernikterus) Inlagring av bilirubin i globus pallidus  
Händer fortfarande i Sverige

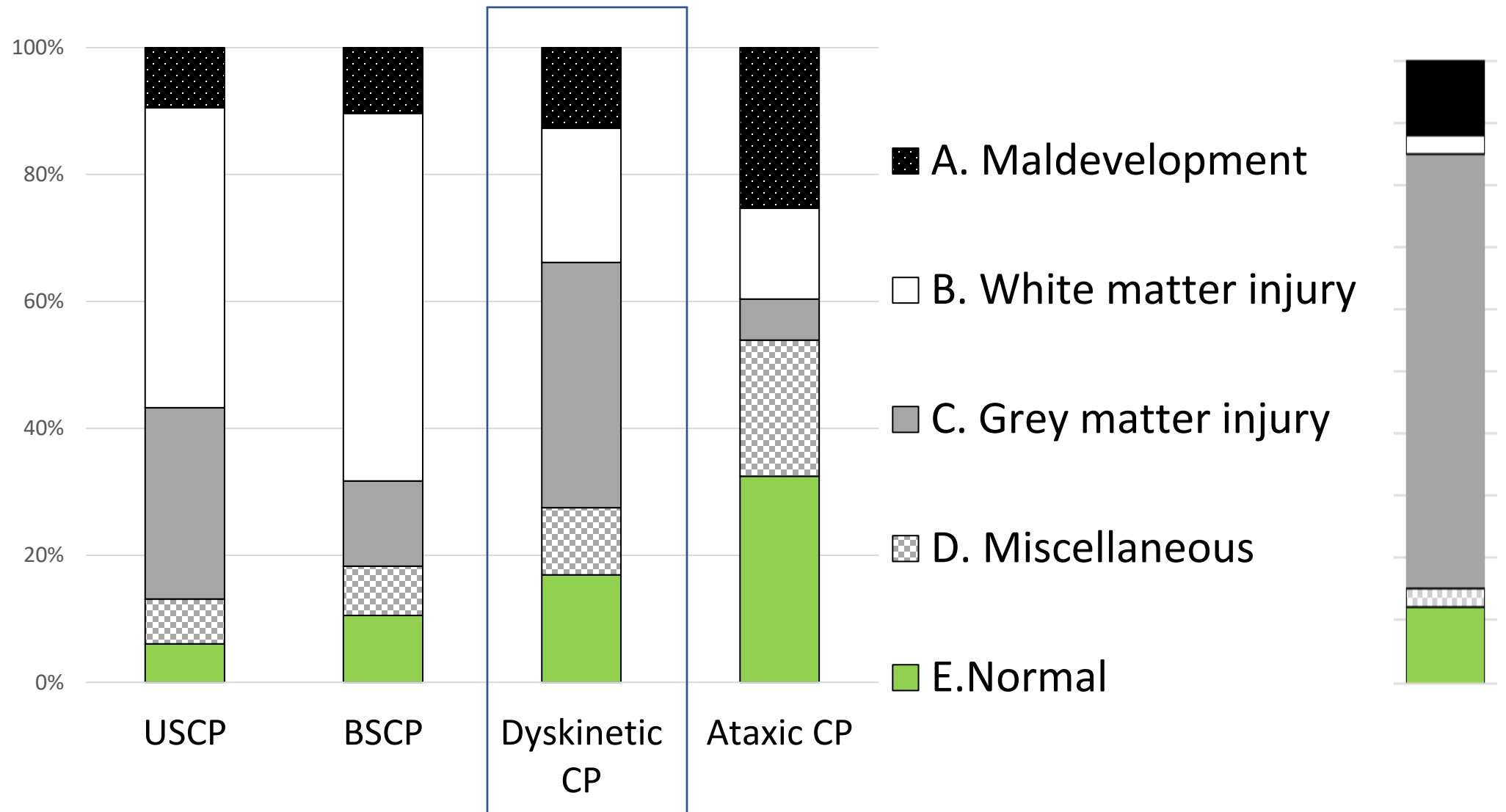
# Hjärnans utveckling

## patogena mönster och tidpunkter



# Fördelning av MR-mönster vid olika CP-typer

3818 barn födda 1999-2009 från 20 register i Europa (SCPE)



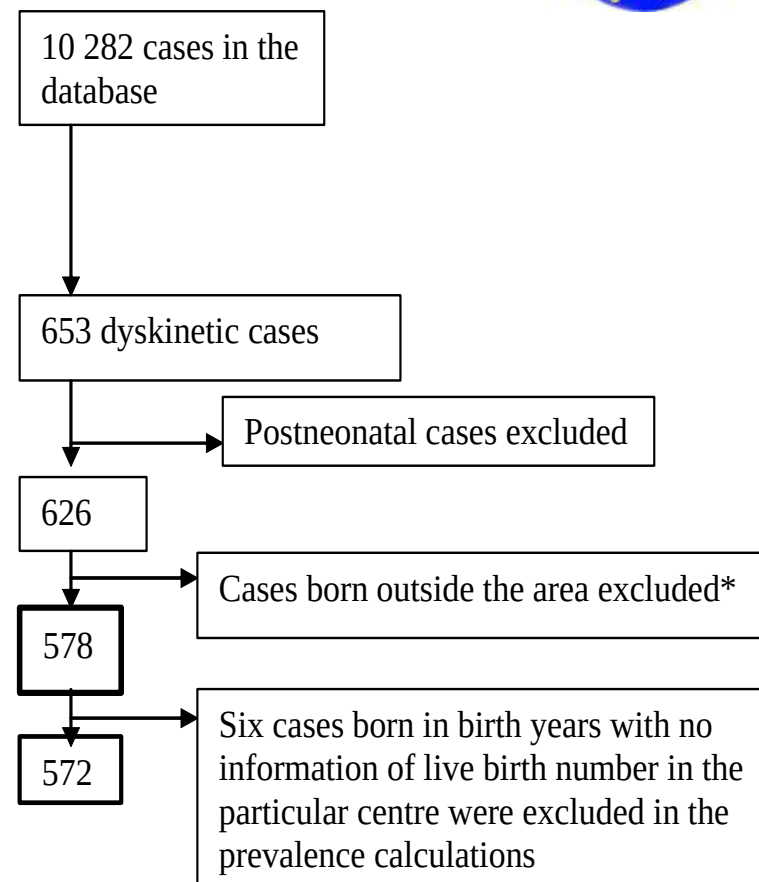
# Dyskinetic cerebral palsy in Europe

Himmelmann K, McManus V, Hagberg G,  
Uvebrant P, Krägeloh-Mann I, Cans C.

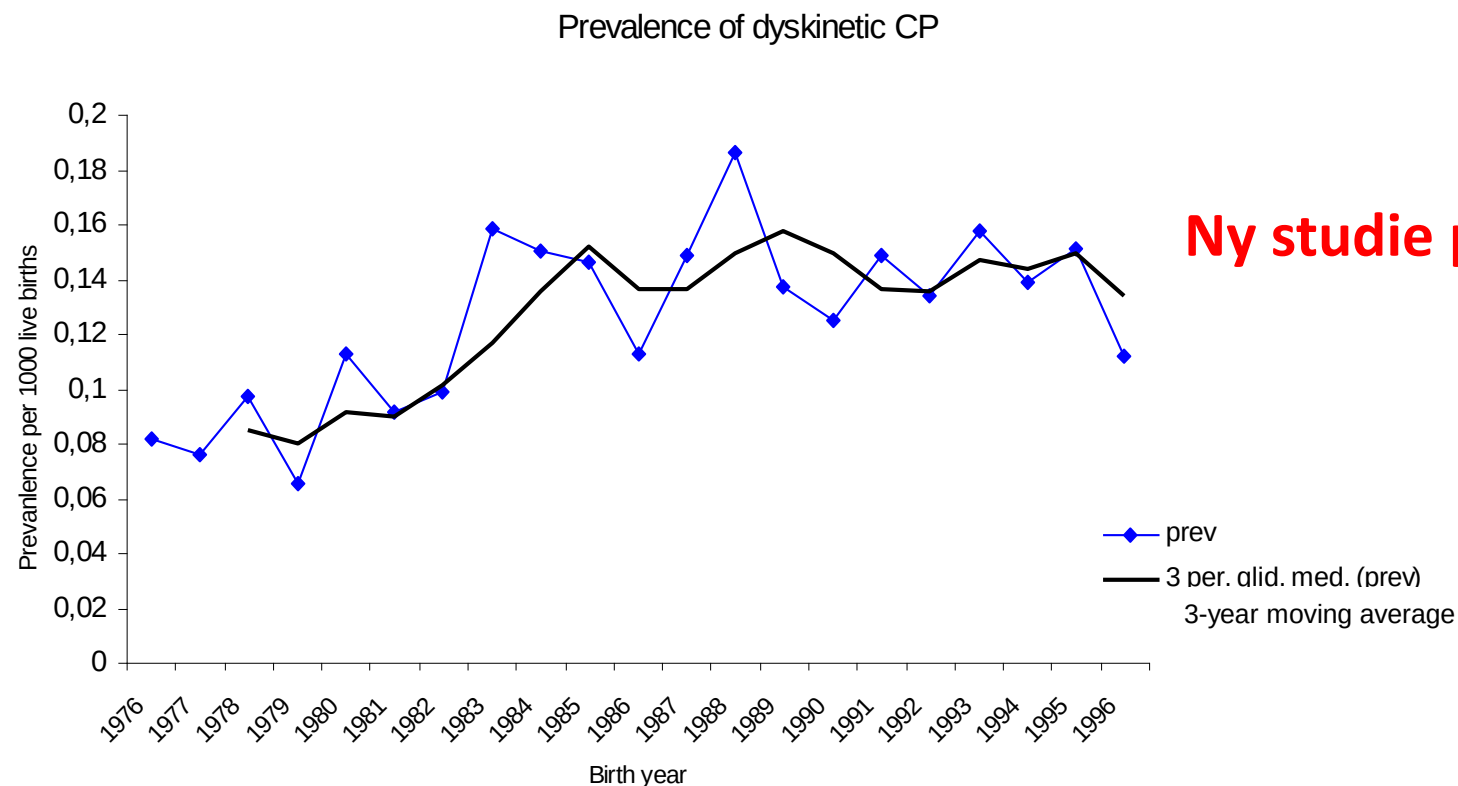


4,336,716 births 1976-1996  
from 15 centra i Europa

- 343 (59%) pojkar
- 380 (70%) fullgångna
- 386 (70%) hade födelsevikt  $\geq 2500$  g
- 94% enkelbörd



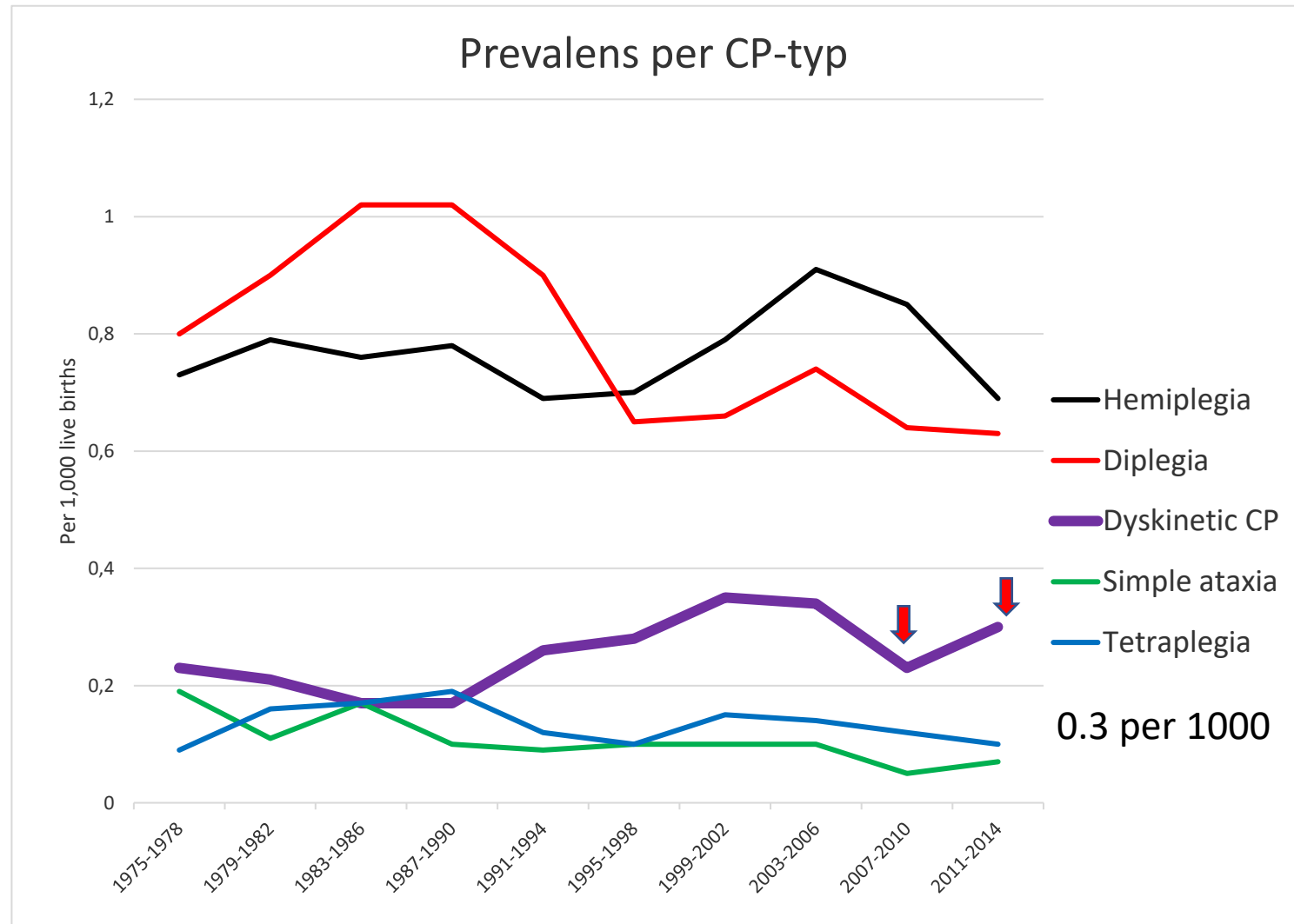
# Prevalens av dyskinetisk CP 1976-1996 i Europa



**Ny studie på gång**



# Nya data från Västsvenska CP-panoramastudien födelseåren 2011-2014



Danmark 0.16 per 1000

ACTA PÆDIATRICA  
NURTURING THE CHILD

Regular Article

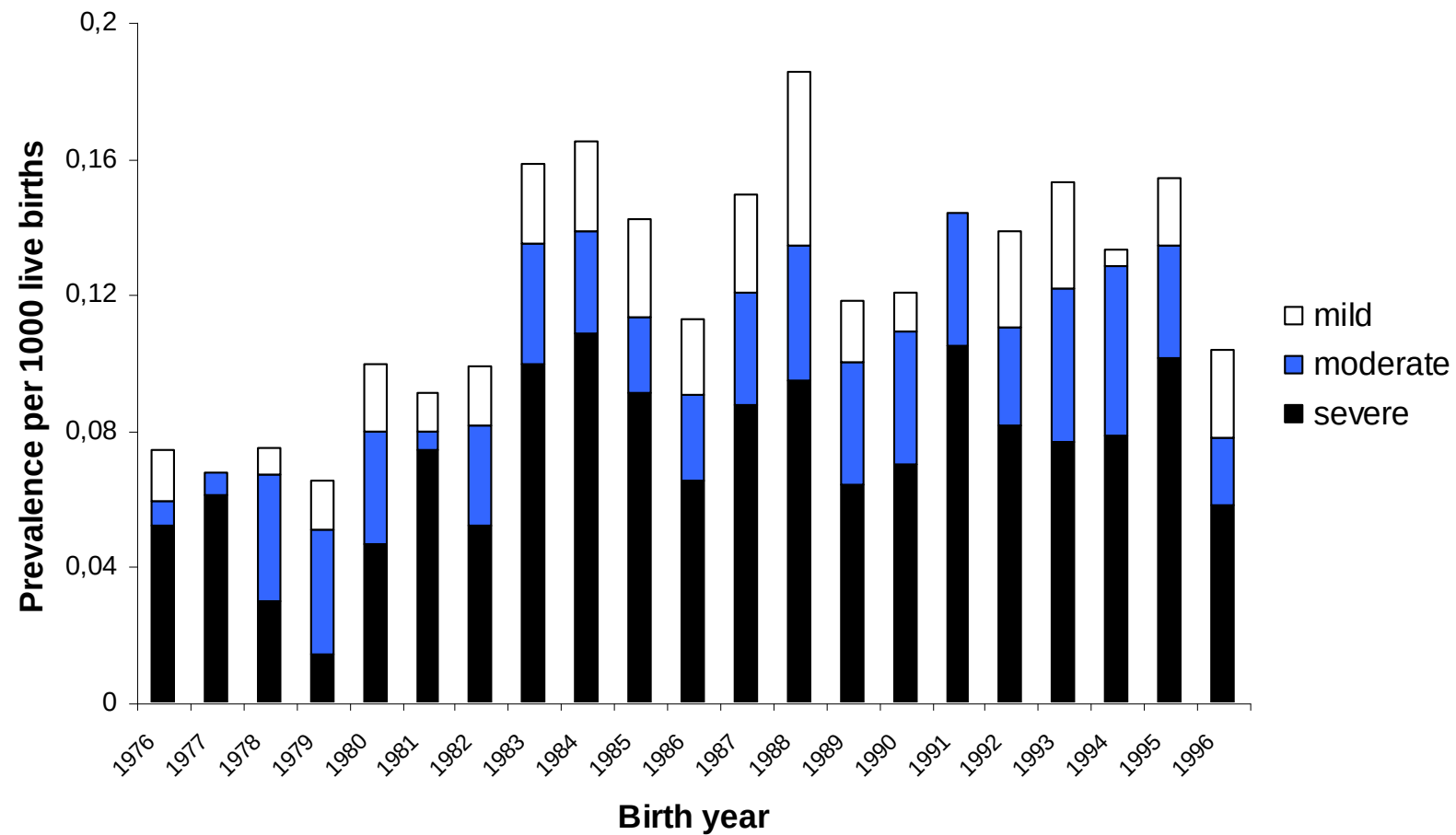
Children with dyskinetic cerebral palsy are severely affected as compared to bilateral spastic cerebral palsy

Marie Prével, Gija Rackauskaite, Mads L. Larsen, Bjarne Laursen, Jakob Lorentzen, Alfred Peter Born, Jens Langhoff-Roos, Peter Uldall, Christina E. Hoei-Hansen

# Motorisk svårighetsgrad och prevalens

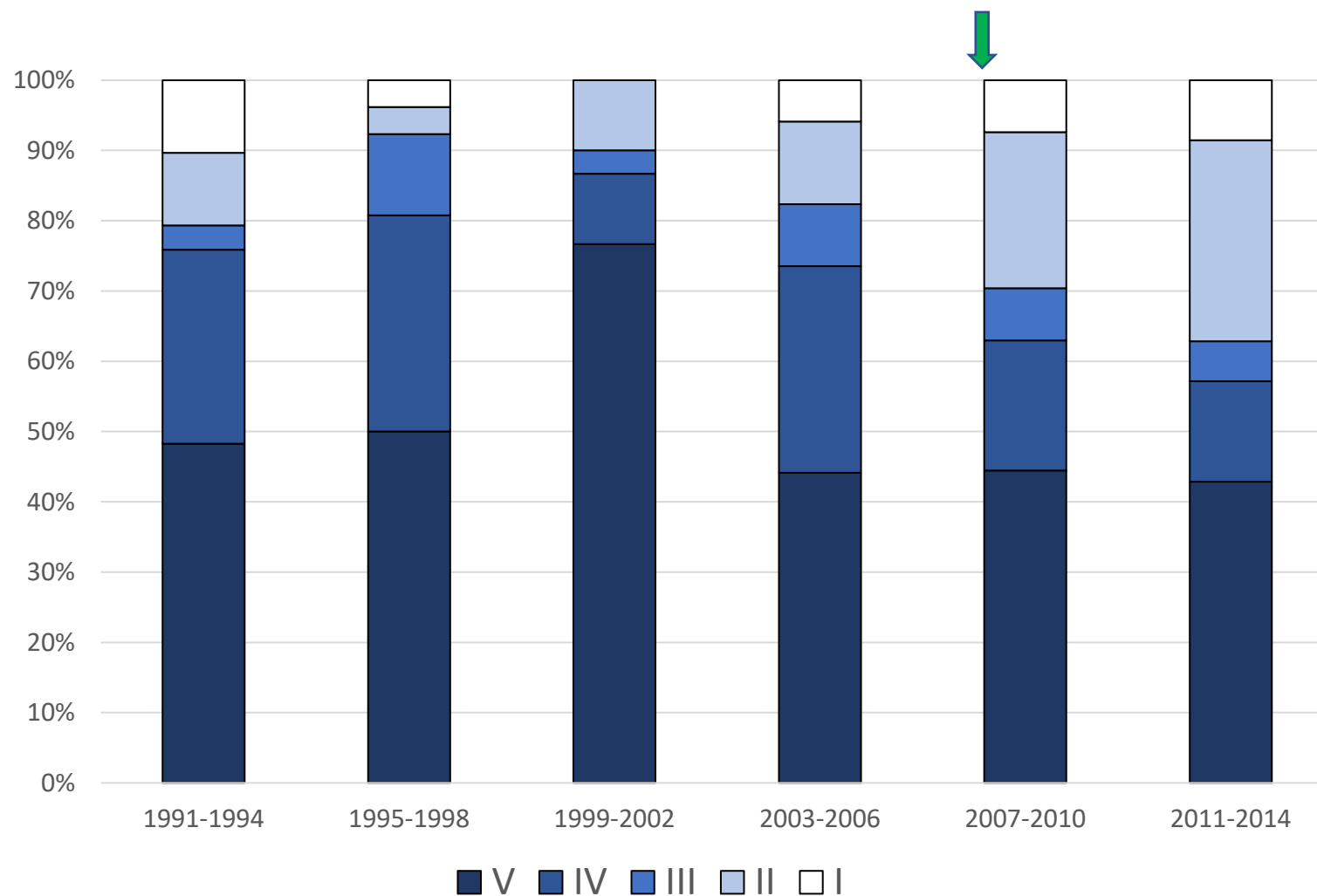


Prevalence of motor severity





# Grovmotorisk funktion (GMFCS) vid dyskinetisk CP i Västsverige 1991-2011



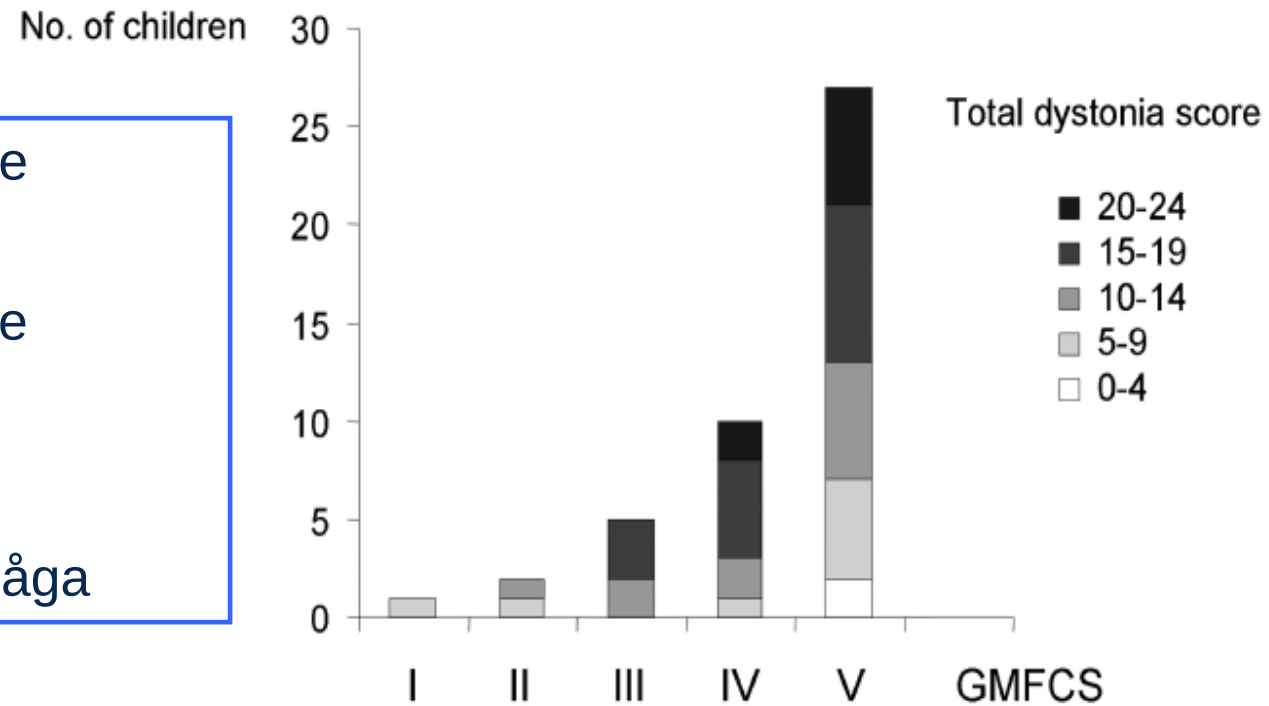
Förbättrad  
motorisk  
förmåga?

# Grovmotorisk funktion och dystoni

hos 48 barn med dyskinetisk CP



80% hade övervägande dystoni  
20% hade övervägande choreoatetos  
Spasticitet hos 70%  
80% hade ej gångförmåga



Gross Motor Function Classification System  
Barry-Albright Dystonia Scale



UNIVERSITY OF GOTHENBURG

# Barry-Albright Dystonia Scale

för secondary dystonia

- Dystonia was evaluated 0-4, from video recording

- Eyes
- Mouth
- Neck
- Trunk
- Arms
- Legs

0=no dystonia

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

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

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

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

- Total dystonia score is calculated as the sum of the partial scores (0-24)



Original Article | [Free Access](#)

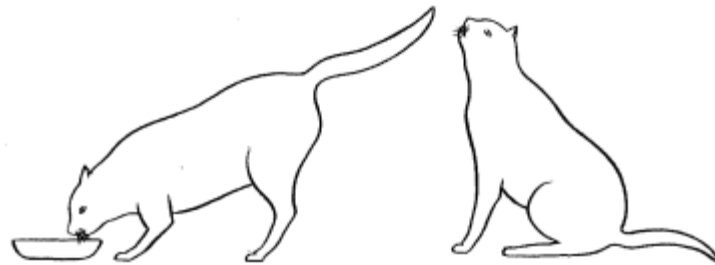
**Test-retest reliability of the Dyskinesia Impairment Scale: measuring dystonia and choreoathetosis in dyskinetic cerebral palsy**

Inti Vanmechelen  Bernard Dan, Hilde Feys, Elegast Monbaliu,

# Primitiva reflexer

## på gott och ont

- Asymmetric tonic neck reflex (ATNR)
  - Kan användas för att räcka fram
  - Kan försvåra användning av alternativ och kompletterande kommunikation
- Symmetric Tonic Neck Reflex (STNR), grip reflex, Mororeflex mm.



- Primitiva reflexer finns hos nästan alla med dyskinetisk CP

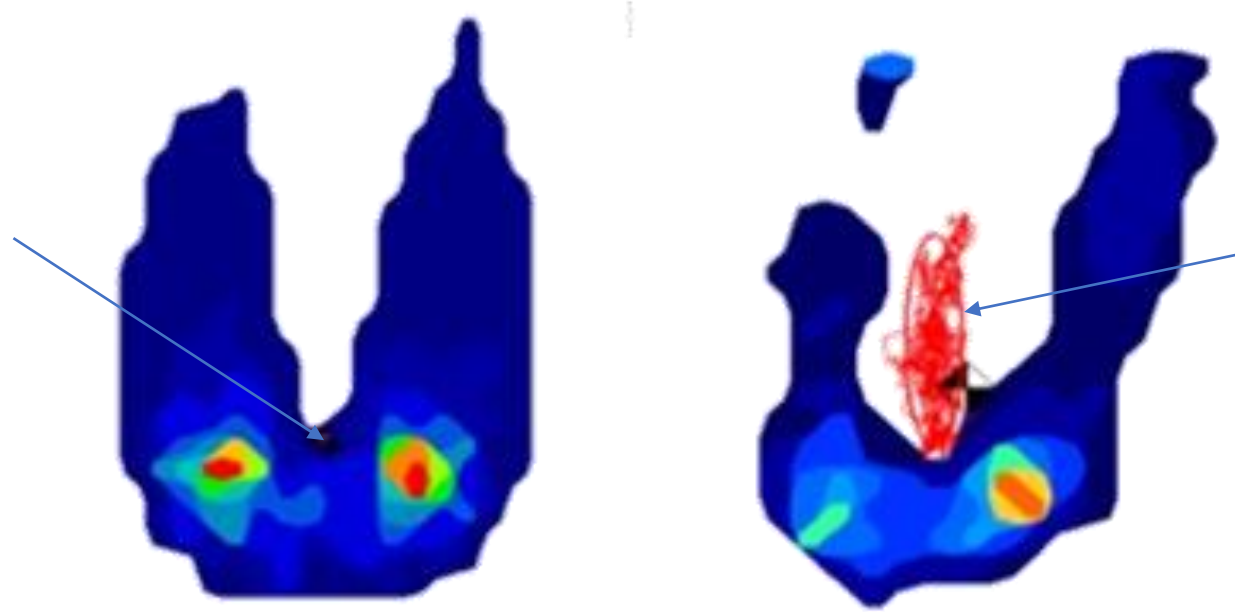


# Utvärdering av sittfunktion vid dyskinetisk CP

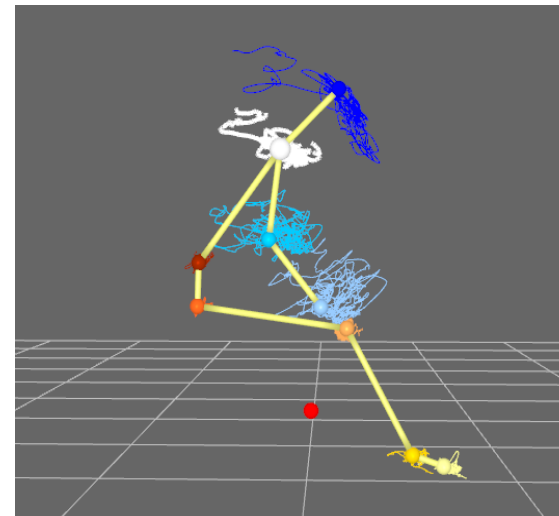
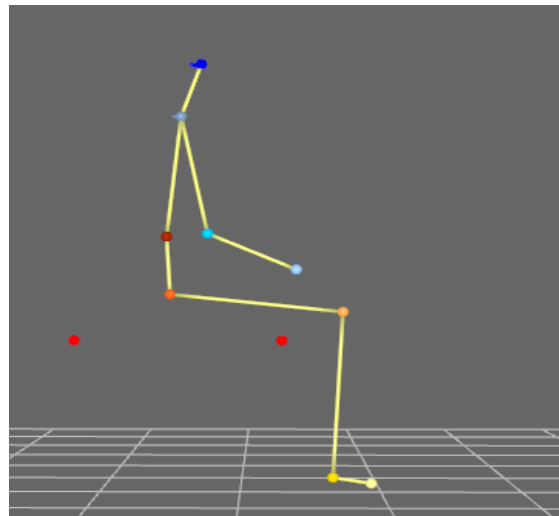
TU

CP

tryckkänslig matta,  
Centre of Pressure (CoP)



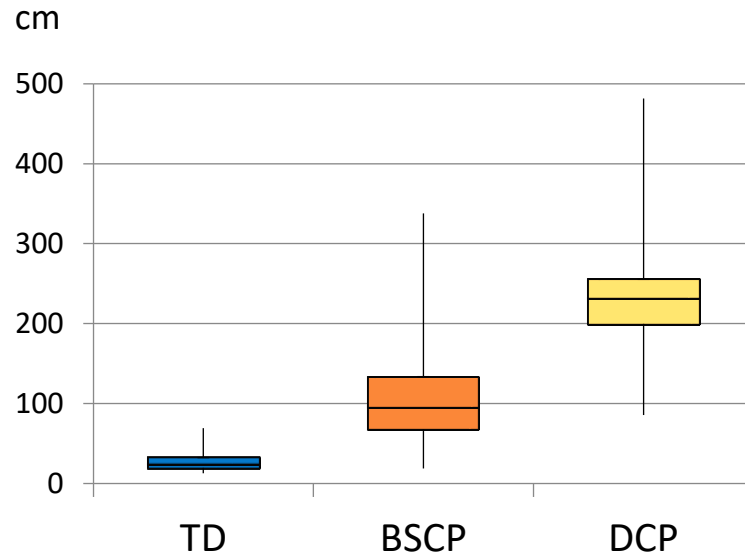
2D rörelseanalys



Eek MN.et al.  
Submitted

# Resultat

CoP - distans



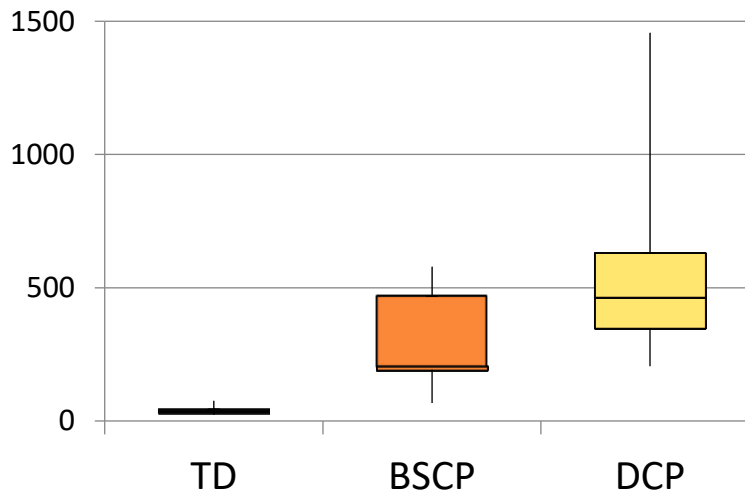
TD – CP

$p < 0,001$

BSCP – DCP

$p = 0,005$

Huvud rörelser



TD – CP

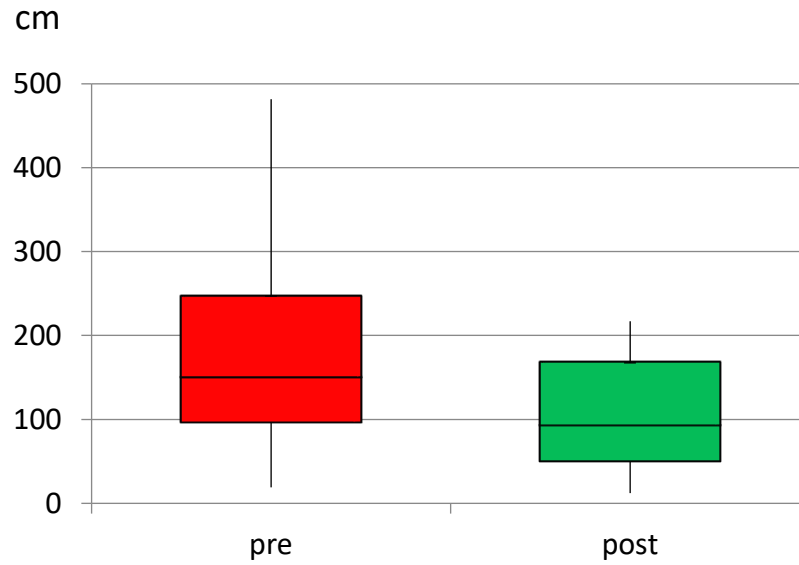
$p < 0,001$

BSCP – DCP

$p = 0,083$

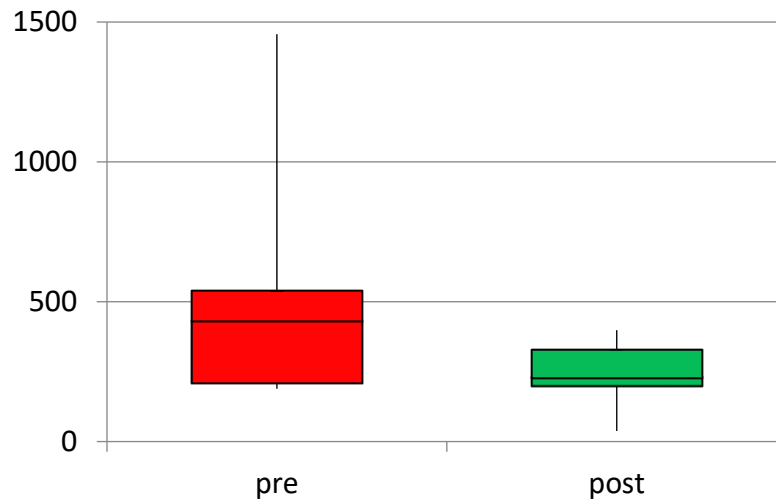
# Resultat pre – post ITB

CoP - distans



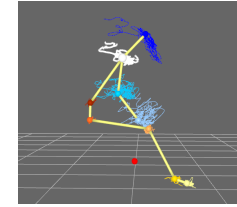
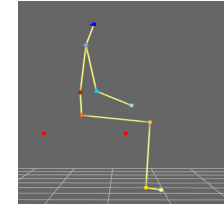
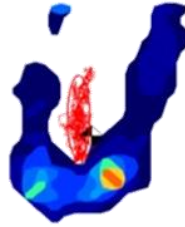
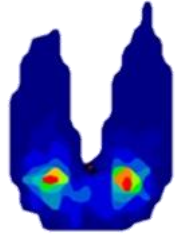
Pre – post ITB       $p = 0,013$

Huvud rörelser



Pre – post ITB       $p = 0,020$

# Konklusion



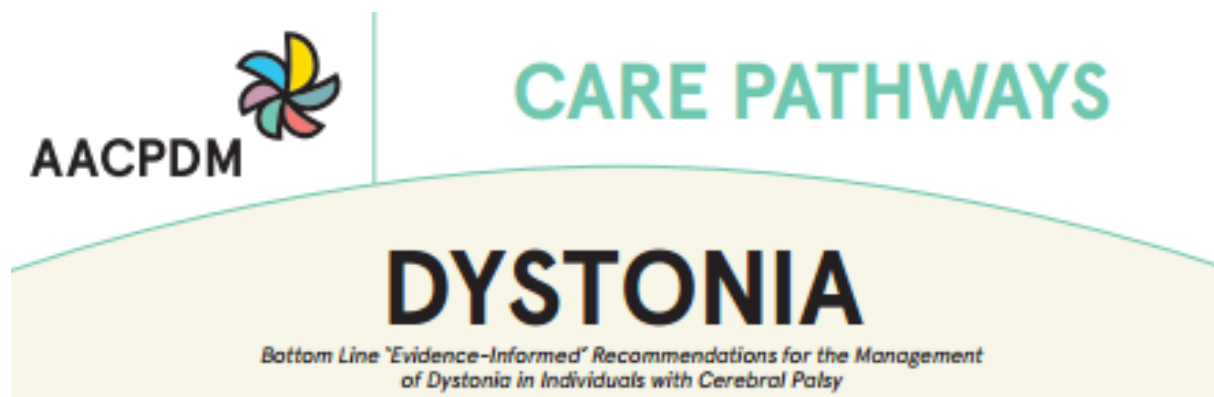
- Möjligt att mäta svaj med tryckmatta o 2D rörelseanalys
- Mätbara skillnader mellan barn med CP och TU
- Mätbara skillnader mellan barn med spastisk och dyskinetisk CP
- Minskat svaj/ofrivilliga rörelser efter ITB





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

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



<http://www.aacpdm.org/resources/care-pathways/dystonia#>

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

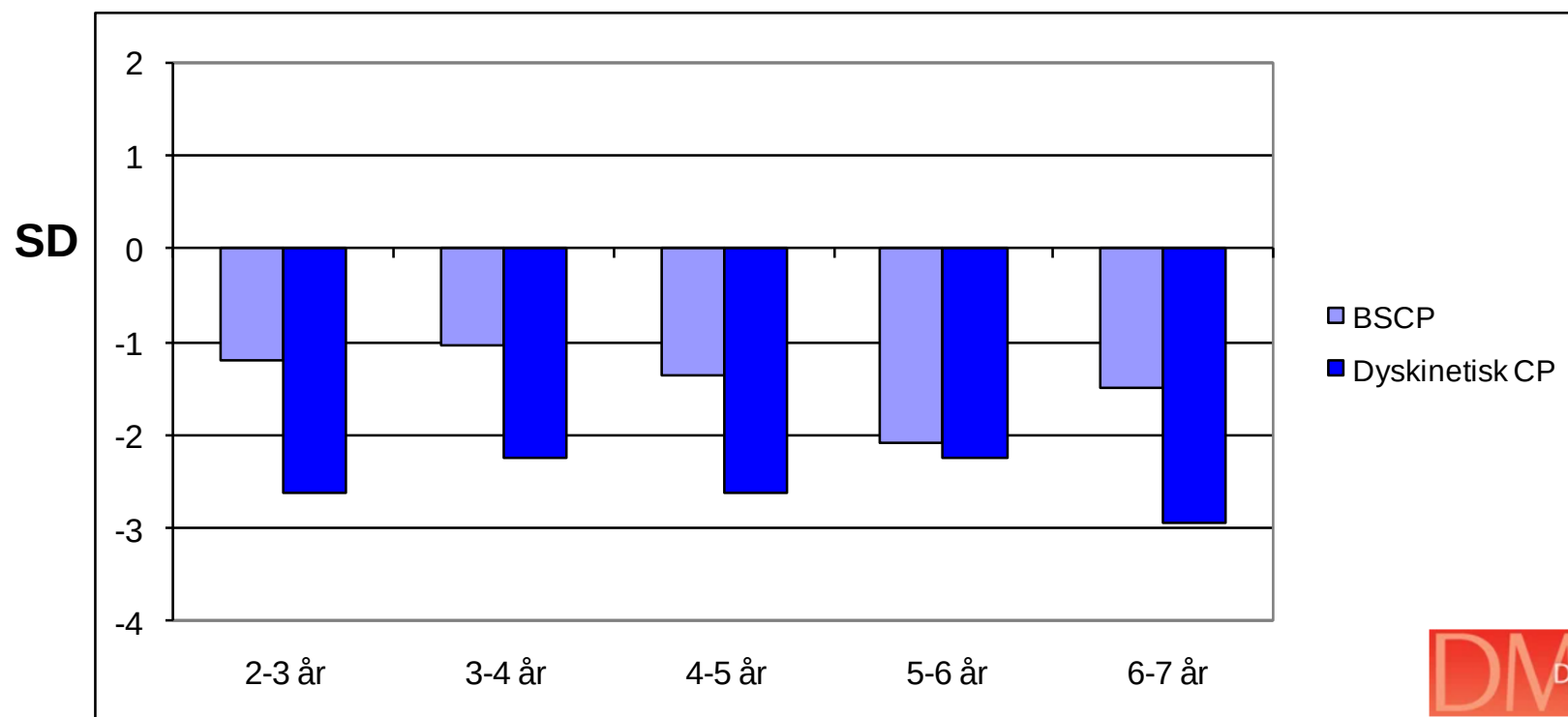
Darcy Fehlings<sup>1</sup>, Brenda Agnew, Hortensia Gimeno<sup>2</sup>, Adrienne Harvey<sup>3</sup>, Kate Himmelmann<sup>4</sup>, Jean-Pierre Lin<sup>2</sup>, Jonathan W Mink<sup>5</sup>, Elegast Monbaliu<sup>6</sup>, James Rice<sup>7</sup>, Emma Bohn<sup>1</sup>, Yngve Falck-Ytter<sup>8</sup>

Behandling av dystoni (läkemedel och neurokirurgi)  
uppdaterade kliniska rekommendationer från expertgruppen efter  
litteraturgenomgång

Låg evidens för samtliga perorala preparat

- Baklofen (eventuellt bensodiazepiner) per os kan prövas,  
men vid svår dystoni rekommenderas klonidin eller gabapentin
- Vid fokal eller segmentell dystoni kan botulinumtoxin prövas
- Om detta inte är tillräckligt rekommenderas intratekalt baklofen eller  
DBS (djup hjärnstimulering)

# Nutrition – avvikelse i tillväxt vid dyskinetisk och bilateral spastisk CP



Uppfödningssvårigheter  
Stor energiåtgång

Nytt instrument – 4 nyckelfrågor  
Svensk version precis klar

DEVELOPMENTAL MEDICINE & CHILD NEUROLOGY

ORIGINAL ARTICLE

Development and validation of a screening tool for feeding/swallowing difficulties and undernutrition in children with cerebral palsy

KRISTIE L BELL<sup>1,2</sup> | KATHERINE A BENFER<sup>3</sup> | ROBERT S WARE<sup>4</sup> | TANIA A PATRAO<sup>4</sup> | JOSEPHINE J GARVEY<sup>1</sup> | JOAN C ARVEDSON<sup>5</sup> | ROSLYN N BOYD<sup>3</sup> | PETER SW DAVIES<sup>1</sup> | KELLY A WEIR<sup>4,5</sup>

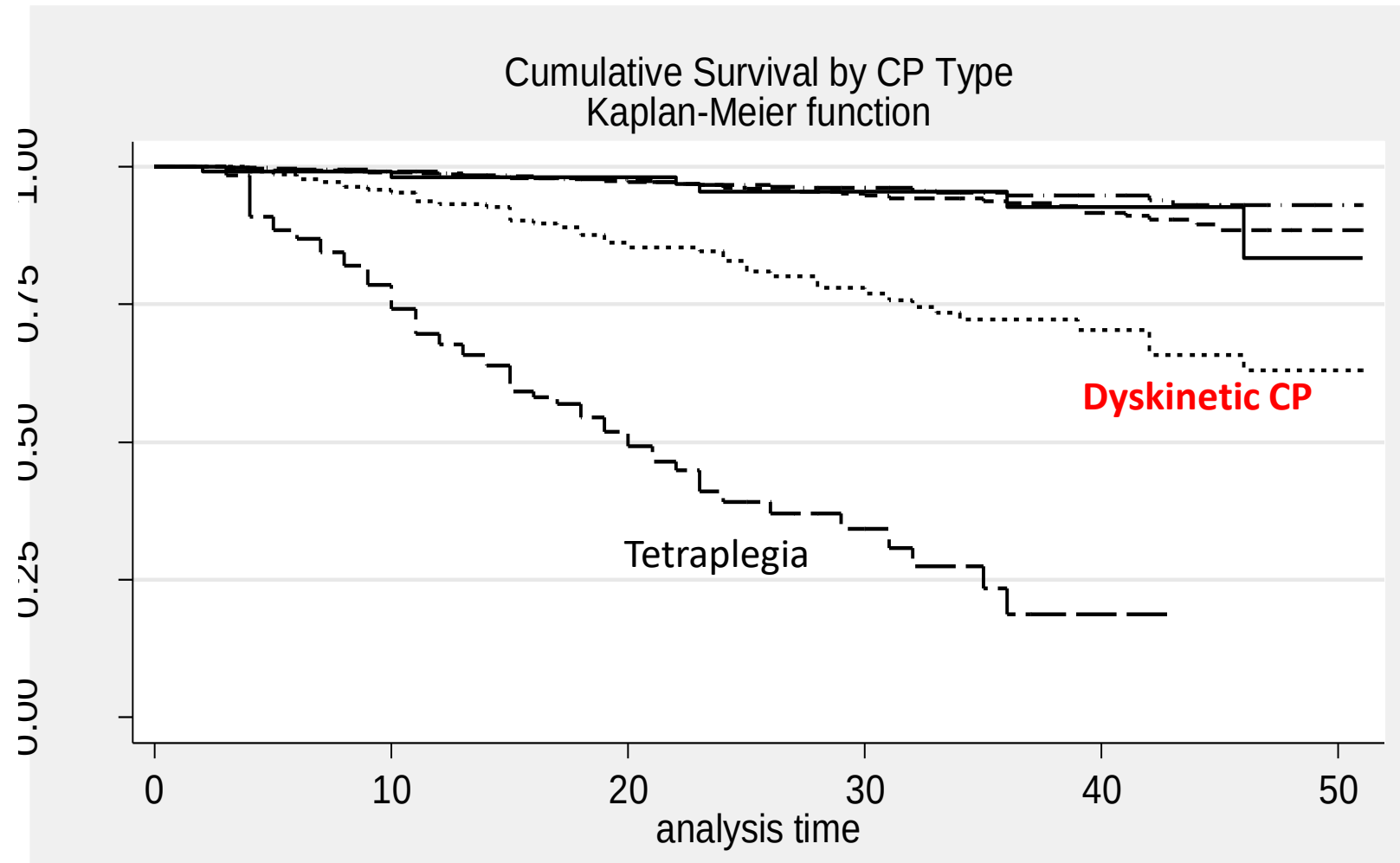
DMCN Developmental Medicine & Child Neurology

ORIGINAL ARTICLE | [Free Access](#)

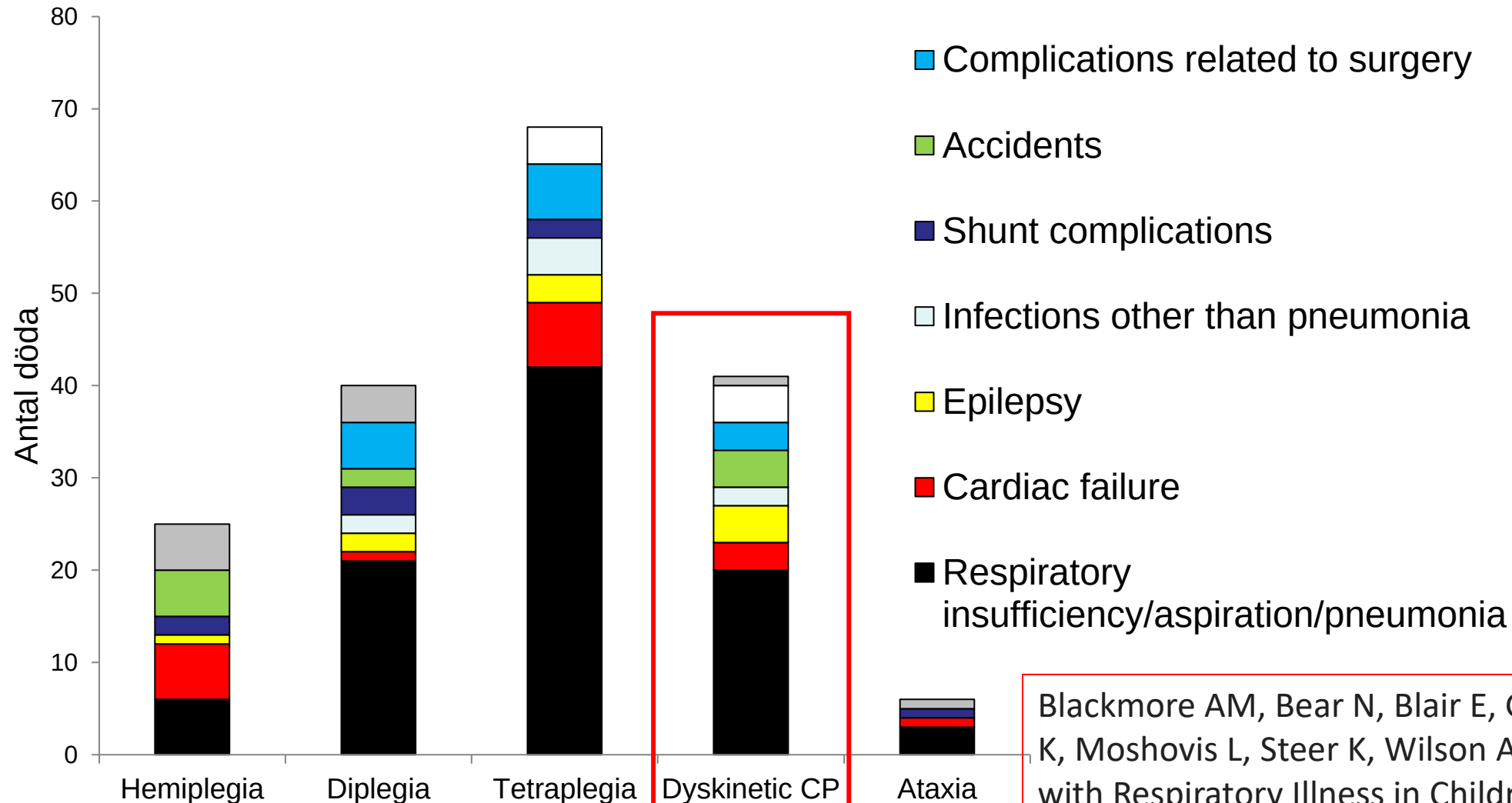
Gastrostomy tube feeding of children with cerebral palsy: variation across six European countries

MAGNUS O DAHLENG, GURO L ANDERSEN, MARIA DA GRACA ANDRADA, CATHERINE ARNAUD, RAJESH BALU, JAVIER DE LA CRUZ, TERESA FOLHA, KATE HIMMELMANN, KAREN HORRIDGE, PÉTUR B JÚLÍUSSON, MAGNUS PÅHLMAN, GIJA RACKAUSKAITE, SOLVEIG SIGURDARDOTTIR, PETER ULDAALL, TORSTEIN VIK, on behalf of the Surveillance of Cerebral Palsy in Europe Network, ... [See fewer authors](#)

# Överlevnad vid olika CP-typer (svensk klassifikation)



# CP-typ och dödsorsak



Blackmore AM, Bear N, Blair E, Gibson N, Jalla C, Langdon K, Moshovis L, Steer K, Wilson AC. Factors Associated with Respiratory Illness in Children and Young Adults with Cerebral Palsy. J Pediatr. 2016 Jan;168:151-157.e1

# Talförmåga vid cerebral pares (CP)

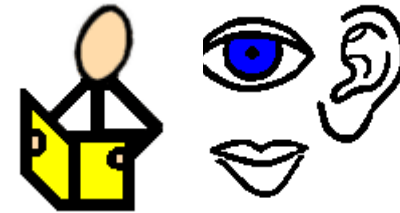
- Talförmåga varierade med motorisk förmåga, typ av CP och kognitiv nivå 16% talar inte eller är svåra att förstå
  - Sigurdardottir, Island
- Talförmåga påverkad eller saknades hos minst en tredjedel 28% talar inte eller är svåra att förstå
  - Andersen, Norge
- Talförmåga påverkad eller saknades hos hälften, och varierade med motorisk förmåga, typ av CP och kognitiv nivå
  - Himmelmann, Sverige
- Talförmåga varierar med timing av hjärnskadan
  - Nordberg, Miniscalco, Lohmander och Himmelmann

# Kommunikation

48 barn med dyskinetisk CP i Västsverige födda 1991-1998

- Anartri hos 80% och dysartri hos 20%
- Alternativ och kompletterande kommunikation (AKK)
  - Bliss symboler användes av 11 barn
  - Andra använde bilder, tecken, ljud och kroppsspråk
  - Ögonmuskeldystoni and primitiva reflexer interfererar

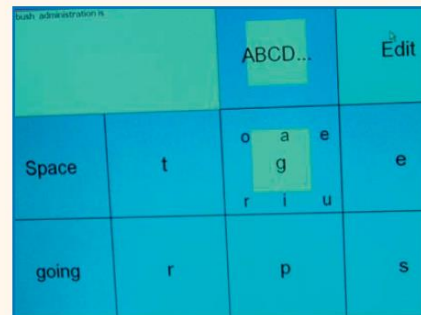
Bilder



Bliss



Ögonstyrning



# Eyes on Communication

Kliniska riktlinjer för hur man kan tänka kring ögonstyrning för barn med cerebral pares



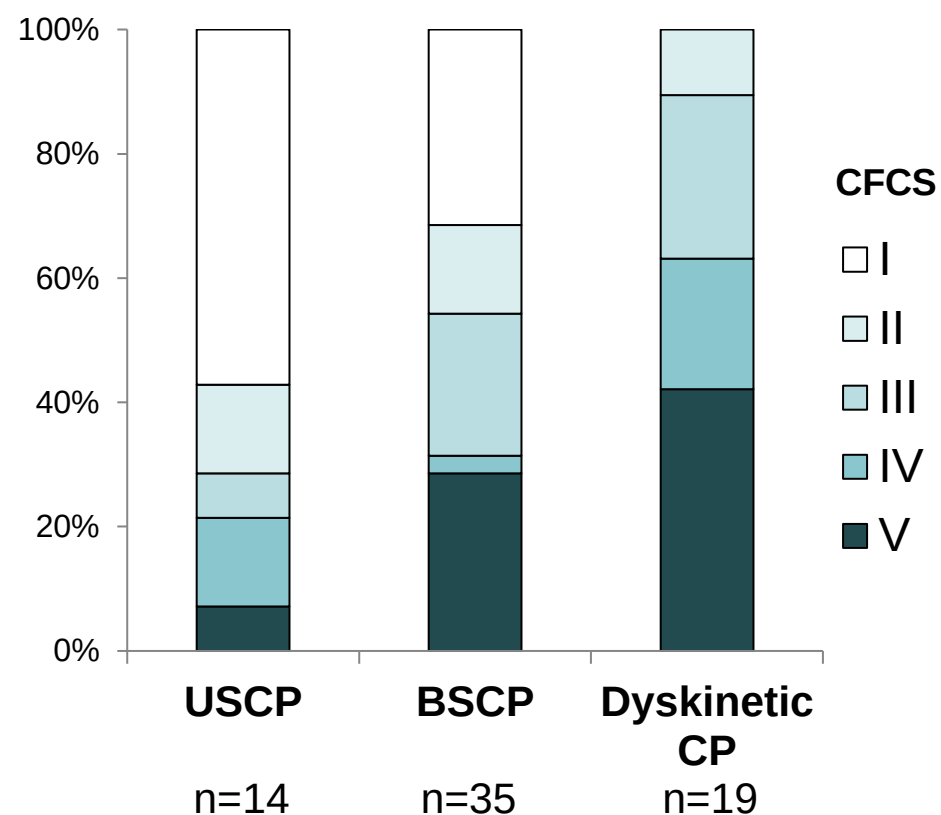
<https://redcap.sydney.edu.au/surveys/?s=EDC7P4E3TP>



# Communication Function Classification System och CP-typ hos ungdomar med cerebral pares

## Deltagare i SPARCLE2-projektet

- 71% av ungdomarna med USCP hade CFCS nivå I-II
- Hälften av ungdomarna med BSCP hade CFCS nivå I-II
- 11% av ungdomarna med dyskinetisk CP kunde kommunicera effektivt med okända partners



# Talförmåga och neuroimaging

| GRAVIDITET | Neuroimaging finding (n=65)      | Speech | No speech |
|------------|----------------------------------|--------|-----------|
|            | Missbildningar                   | 5      | 5         |
|            | Periventrikulär vitsubstansskada | 16     | 6         |
|            | Cortical/subcortical skada       | 8      | 9         |
|            | Basala ganglieskada              | 1      | 11        |
|            | Normalt fynd                     | 4      | 0         |
|            | Totalt                           | 34     | 31        |

Samma förhållande gäller för kommunikationsförmåga som helhet

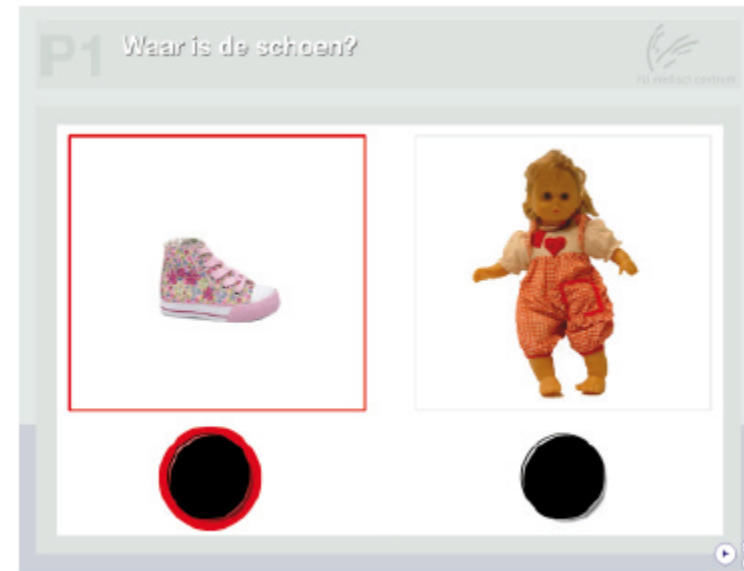
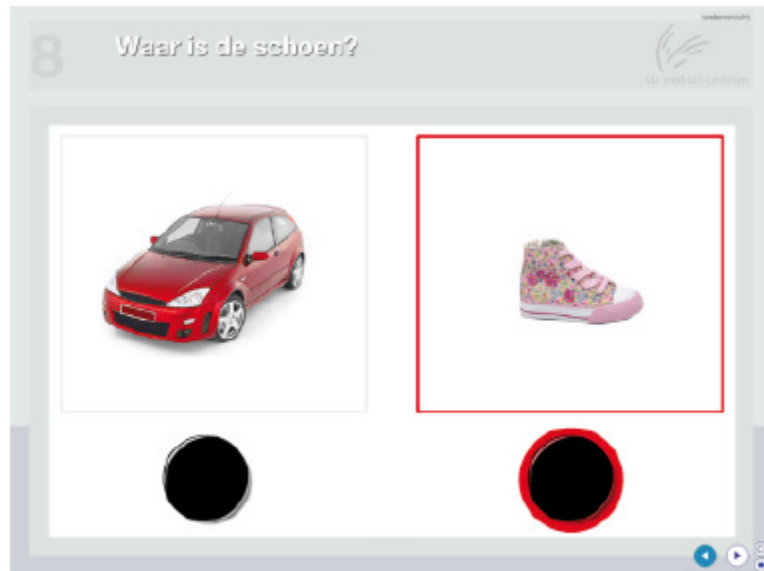


Geytenbeek JJ, Morkink LB, Knol DL, Vermeulen RJ, Oostrom KJ. Reliability and validity of the C-BiLLT: a new instrument to assess comprehension of spoken language in young children with cerebral palsy and complex communication needs. *Augment Altern Commun.* 2014 Sep;30(3):252-66.



Johanna Geytenbeek

C-BiLLT - ett nytt datorbaserat instrument för att undersöka språkförståelse hos barn med CP som har en svår motorisk funktionsnedsättning



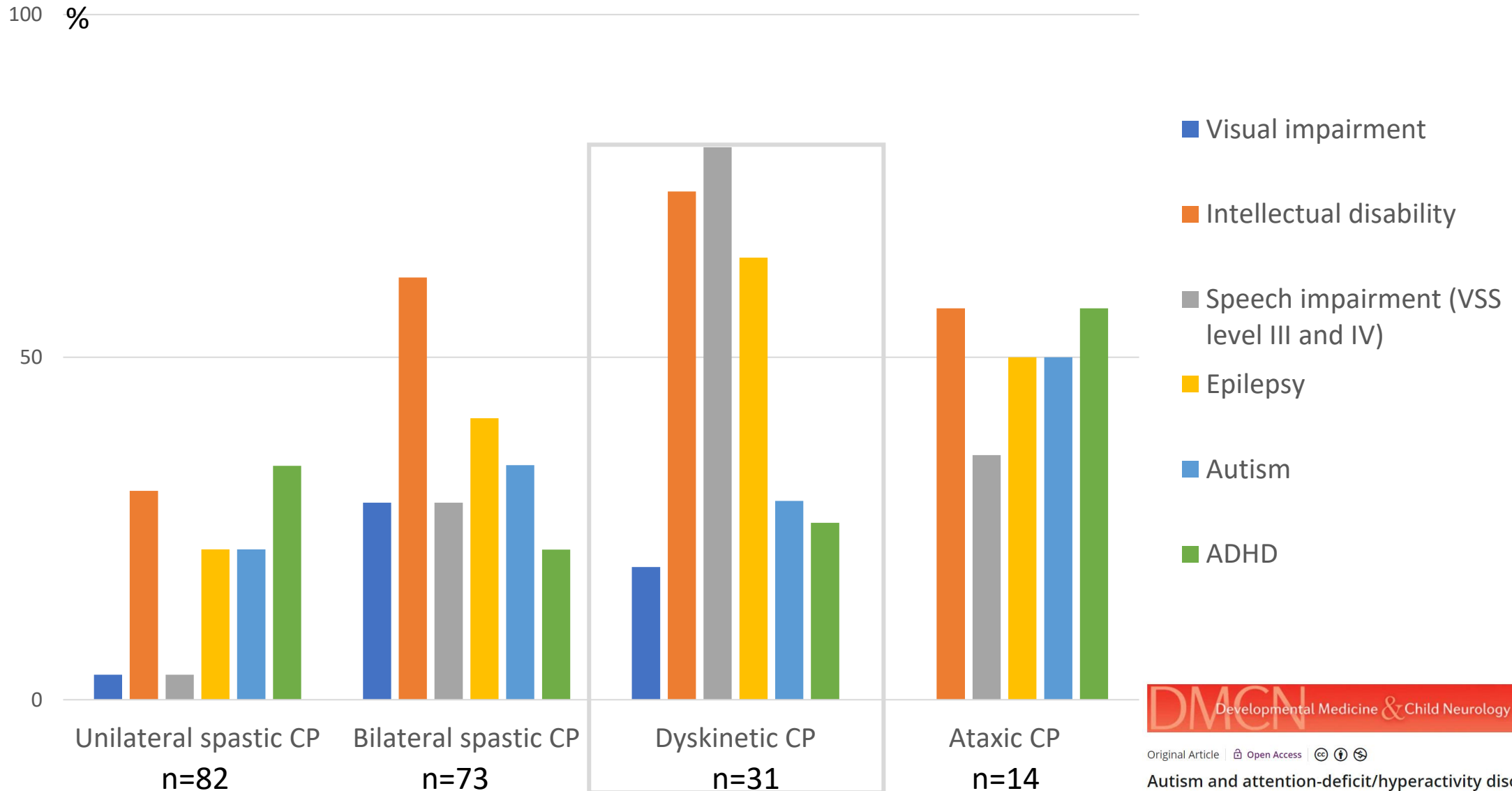
Var är skon?

# C-BiLLT sprider sig över världen



- Nederländerna, delar av Belgien i kliniskt bruk
- Fiske SI, Haddeland AL, Skipar I, Bootsma JN, Geytenbeek JJ, Stadskleiv K. *Assessing language comprehension in motor impaired children needing AAC: validity and reliability of the Norwegian version of the receptive language test C-BiLLT.* Augment Altern Commun. 2020 Jun;36(2):95-106.
- Sverige pågående studie
- Canada pågående studie

# Associerade funktionsnedsättningar vid cerebral pares 1999-2006



**DMCN** Developmental Medicine & Child Neurology

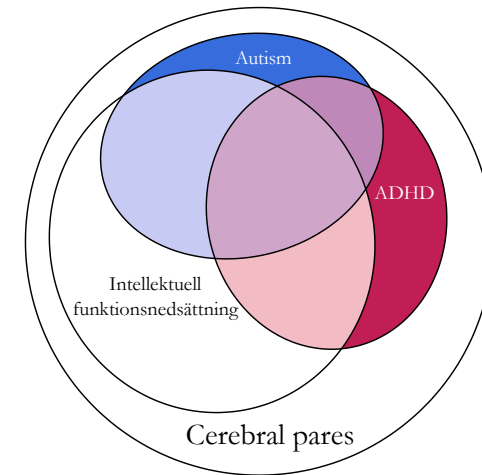
Original Article | [Open Access](#) | [©](#) [i](#) [s](#)

Autism and attention-deficit/hyperactivity disorder in children with cerebral palsy: high prevalence rates in a population-based study

Magnus Pålman [✉](#), Christopher Gillberg, Kate Himmelmann,

# Autism och ADHD vid dyskinetisk CP barn födda 1999-2006

- 45% av barn med dyskinetisk CP har autism och/eller ADHD
- 20 av 30 barn hade basala ganglieskador



...ur Magnus Påhlmans avhandling 2020

# Neuropsykologisk och neuropsykiatrisk utredning vid dyskinetisk CP

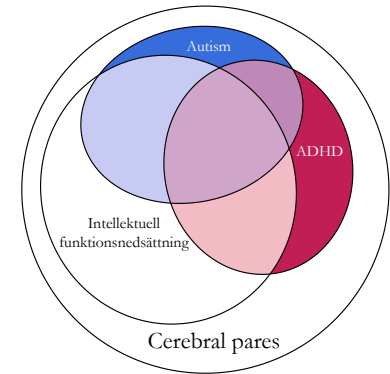
- Fortsatt arbete i Västsverige
  - Hur utreder vi barn med svår funktionsnedsättning bäst?



Gillbergcenterum  
Sahlgrenska Akademien



UNIVERSITY OF GOTHENBURG



- I Europa Roser Pueyo et al.
  - Utveckla guidelines för utredning av intellektuell funktion och autism



UNIVERSITAT DE  
BARCELONA



European Dyskinetic CP Network



# Strukturerade frågor om inverkan av dyskinesi på vardagen

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

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



Original Article | [Full Access](#)

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

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

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

# Dyskinetisk cerebral pares

## Utmaningar och möjligheter

- Förebygga och begränsa hjärnskadan och dess effekter
- Behandling av ofrivilliga spänningar och rörelser och sätta mål för behandlingen och utvärdera effekten
- Utredda och underlätta funktion: motorik, kommunikation, kognition, nutrition
- Känna igen, förhindra och behandla smärta
- Andningsvård vid svår CP
- Säkert ätande
- Aktiv behandling av epilepsi

Tack för uppmärksamheten!

