

Neurogen tarmfunktionsstörning

Sven Mattsson

Neurogen tarmfunktionsstörning är vanligt hos barn med ryggmärgsbråck (70 – 90 %) (Olsson et al 2007, Lie et al 1997). I nyföddhetsperioden och under amningen är problemet vanligen avföringsläckage med lokala hudproblem. Vid introduktion av mer fast föda debuterar ofta förstoppning, som obehandlad leder till fekalombildning och ökande svårigheter att tömma tarmen. Med förstoppningen följer avföringsinkontinens, ibland med plötsliga voluminösa diarréer, ofrivillig gasavgång, magont, sämre aptit, ”failure to thrive”, dålig viktuppgång och även perioder med oklar feber.

Enligt klinisk erfarenhet kan förstoppning även påverka såväl shuntfunktion som eventuell epilepsi negativt. Vid skolstart och under uppväxten är avföringssituationen för många det största hindret för oberoende, integrering, normalt socialt liv och en god livskvalitet (Krogh et al 2001, Lie 2003) och upplevs av många barn och vuxna med ryggmärgsbråck som ett större hinder än de motoriska problemen, även om man är rullstolsburen (Lollar 1997). Trots uppenbara negativa både psykologiska och medicinska konsekvenser har tarmproblemen alltför ofta negligerats och inte tagits på allvar.

Den neurogena tarmfunktionsstörningen måste behandlas parallellt med den neurogena blåsrubbningen (Churchill et al 2001), även om man inte urodynamiskt kunnat visa att regelbunden tarmtömning påverkar blåsfunktionen gynnsamt (De Kort et al 1997). Enligt klinisk erfarenhet påverkar dock en uttänjd, överfylld tarm detrusoraktiviteten negativt med försvårad blåstömning, reducerad blåskapacitet och ökande urinläckage till följd och inte sällan också svårigheter att RIKa. Den reciproka innervationen mellan tarm och blåsa är en möjlig förklaring.

Hos barn med ryggmärgsbråck karakteriseras den neurogena tarmrubbningen av nedsatt motilitet i colon (Pigeon et al 1997), nedsatt perception för tarmfyllnad och störd analsfinkterfunktion. Funktionsstörningen i tarmen korrelerar endast delvis till skadans nivå och omfattning (Krogh et al 2001), på samma sätt som typ och grad av blåsdysfunktion vid neurogen blåsrubbning inte korrelerar till skadenivå (Pigeon et al 1997). Lissens et al (1990) undersökte den externa analsfinktern med EMG vid samtidig cystometri på 61 barn i åldrarna 0-15 år med ryggmärgsbråck, samtliga med avföringsinkontinens, och fann ingen korrelation mellan EMG-förändringar och skadenivå. Dock förelåg hög korrelation mellan ökande EMG-aktivitet (ökat analtonus) och detrusor/sfinkter-dyssynergi. Agnarsson et al (1993) undersökte med analmanometri 45 barn och unga vuxna med ryggmärgsbråck, i åldern 1-22 år. De flesta hade lågt tryck vid inre analsfinktern, speciellt barnen med höga skador

(L2 och uppåt). Den reflektoriska responsen i den yttre sfinktern uteblev, vilket tillsammans med nedsatt perception för rektal trängning ofta ledde till läckage. Däremot hade barn med sakrala skador oftast ökat tryck vid inre analsfinktern med läckage framförallt under aktivitet. I samma grupp fanns emellertid även barn med mycket låga tryck i analsfinktern, vilket gav analinkontinens, oftast utan förstoppning.

Loening-Baucke et al (1988) gjorde manometri på 12 individer med ryggmärgsbråck (7-21 år) med kontrollgrupp på 16 friska barn, inför utvärdering av behandling med biofeedback. Det var ingen signifikant skillnad mellan trycken i inre sfinktern i de båda grupperna, medan knipförmågan var klart nedsatt i gruppen barn med ryggmärgsbråck, vilka samtliga hade nedsatt sensibilitet för rektalfyllnad. En tredjedel (4/12) kunde ej knipa utan att samtidigt öka buktrycket, medan ytterligare en tredjedel när de försökte knipa istället ökade buktrycket, vilket ledde till tarmtömning. Rektoanal inhibitionsreflex (RAIR) vid rektal distention förekom hos samtliga i båda grupperna och ingen visade tecken på megarectum. Samma resultat erhöles vid rektoanal tryckmätning på 40 barn med neurogen tarmfunktionsstörning och MMC (Mattsson & Gladh 2006).

Utredning

Anamnes

Hur fungerar tarmtömningen idag? Hur ofta? Viljemässigt? På toalett, i blöja? Klarar barnet avföringssituationen själv? Hjälpmedel? Laxantia, laxermedel? Tarmsköljning? Konsistens hård, lös, växlande? Soiling, enkopres? Kostanamnes. Vilka förutsättningar har barnet att bli självständigt i toalettsituationen? Mental och kognitiv förmåga? Finns de fysiska förutsättningarna som att barnet själv kan förflytta sig till toaletten, klara av- och påklädning, ADL-funktioner? Vilka hjälpmedel behövs, bostadsanpassning? Kan vissa moment förbättras genom träning?

Tarndagbok

Anamnesen kompletteras med registrering av tarmtömningarna hemma under 1-2 veckor.

Status

Det är vanskligt att utifrån ett uro-neurologiskt status prediktivt bedöma tarmtömningsfunktionen, men i utredningen ska alltid ingå yttre inspektion och analpalpation.

- Inspektion: perianal hudirritation? prolaps? fissurer, ”portvaktstagg”? öppetstående, glipande anus?
- Undersökning: analreflexer, sensibilitet? Rektalpalpation med bedömning av sfinktertonus, knipförmåga. Bulbocavernosusreflex? Rektum tom/fyllt med fekalier? Avföringens konsistens? Bukpalpation - uppdriven, resistenser?

Analtryckmätning

Analtryckmätning (rektoanal manovolumetri) ger en objektiv registrering av den anorektala funktionen. För den enskilde individen kan resultatet ligga till grund för adekvat behandling och åtgärd. Om tryckmätning utförs efter ett adekvat omhändertagande (innefattar bland annat psykisk/pedagogisk och medicinsk förberedelse) är det en barnvänlig metod som kan göras på barn från 1 års ålder vid utredning av neurogen tarmfunktionsstörning (erfarenhet Linköping).

Analtryckmätning utförs rutinmässigt endast på ett fåtal ställen i Sverige vid utredningen av barn med suspekt neurogen tarmfunktionsstörning. Undersökningen utförs vanligen kring 1 års ålder, efter 1-4 dygns rengöring av tarmen, under vilken tid barnet får specialkost. För ett tillförlitligt resultat krävs att tarmen är ordentligt tömd. Efter noggrann förberedelse av barn och föräldrar genomförs undersökningen i en barnanpassad miljö utan att barnet behöver sederas. Under undersökningen kan barnet se på video, lyssna till sagor.

Undersökningen ger information om:

Tryck: Trycket i analsfinktern i vila och vid maximalt knip liksom förekomst av rytmiska kontraktioner i rectum. Förändringar i trycket vid rektal distension registreras liksom förekomsten av rektoanal inhibitionsreflex (RAIR).

Volym: Rektalvolym och compliance.

Sensibilitet: Känsel/perception för rektal distension registreras, liksom trängning till defekation. För lite äldre barn görs subjektiv gradering enligt Bors 10-gradiga skala. Förmåga att krysta och knipa bedöms.

Den neurogena tarmfunktionsstörningen karakteriseras enligt analtryckmätningen av

- nedsatt perception för rektalfyllnad
- normalt/ökat vilotryck i inre analsfinktern
- sänkt tryck i externa analsfinktern, nedsatt viljemässig knipförmåga
- stegrad rektoanal inhibitionsreflex, redan vid små rektalvolym
- sänkt rektalvolym, minskad rektal compliance (ej megarectum)
- nedsatt förmåga till krystning, med ofta ökat sfinktermotstånd
- vid hög skada oftast lägre sfinktertryck än vid låg spinal skada
- ökat analsfinktertryck korrelerat till detrusor-sfinkterdyssynergi

Buköversikt eller ultraljud buk

BÖS/ultraljud kan användas för diagnostik av fekalom.

Colonröntgen har ingen plats vid utredning av neurogen tarmfunktionsstörning.

Röntgenundersökning av colon ger information om de strukturella förhållandena men ingen information om tarmfunktionen. Den ger svar på de anatomiska förhållandena i colon och rektum, konfiguration, eventuell dilatation, övriga förändringar som divertiklar, prolaps, polyper. I en studie från Göteborg med 132 patienter i åldrarna 2-24 år med spina bifida visade colonröntgen, trots ofta långvarig obstipation, "slanka tarmar" och varken

segmentell eller generell dilatation av tjocktarmen noterades i något fall. Detta stämmer med fynden vid anal manometri (se nedan!) och har därför ingen plats vid utredning av suspekt neurogen tarmfunktionsstörning (Borg et al 1997).

Behandling

Allmänna synpunkter

(se även ”[Konservativ behandling vid neurogen tarmfunktionsstörning](#)”)
Behandlingen syftar till regelbundna tarmtömningar, kontinens och att få individen att klara sig själv i toalettsituationen. Tarmtömning i sittande ställning ska eftersträvas om möjligt i samma ålder som för andra barn. Barnet ska inte ligga på skötbord långt upp i (för)skolåldern (Smith et al 1990). Det sittande barnet deltar aktivt i toalettproceduren, ett viktigt steg mot självständighet.

Kost

Noggrann kostenamnes är basen för fortsatt utredning vid alla typer av avföringsproblem. Erfarenheten visar att barn med ryggmärgsbråck ofta kräver individuell kostregim. Produkter som anses vara stoppande eller tvärtom kan ha rakt motsatt effekt. Många barn med ryggmärgsbråck dricker dåligt, vilket ökar förstoppningsrisken. Orsakerna kan vara flera som inaktivitet, sväljningsproblem på grund av Chiari missbildning, oro för urininkontinens eller för ökad tarmmotorik med risk för avföringsinkontinens.

Tarmsköljning

Tarmsköljning (transrektal irrigation, TRI) är idag den vanligaste behandlingen vid neurogen tarmfunktionsstörning. Regelbunden tarmsköljning ger effektiv tömning av tarmen med minskad risk för läckage och har också positiv effekt på analsfinktertonus och rektalvolym (Mattsson & Gladh 2006). Olika sätt att tillföra skölvätskan finns beskrivna (Shandling et al 1987, Willis 1992, Mattsson & Gladh 2006).

Fyrtio barn med ryggmärgsbråck behandlade med tarmsköljning dagligen - varannan dag med vanligt kranvatten, utan tillsats av salt, i medelvoly 300 ml (200-500 ml) visade efter 8 års uppföljning inga förändringar i elektrolytstatus, varför risken för vattenintoxikation får bedömas som liten (Mattsson & Gladh 2006). Vattenintoxikation med vattenlavemang finns beskrivet men har uppkommit under tämligen extrema förhållanden (Ziskind & Gellis 1958, Chertow & Brady 1994).

Tarmsköljning upplevs som tidskrävande och majoriteten av barnen har svårt att klara behandlingen själva, trots att flertalet klarar RIK (Mattsson & Gladh 2006). För somliga barn kan kirurgisk åtgärd vara ett alternativ (Aksnes et al 2002) (se även ”[Kirurgisk behandling vid neurogen blåsfunktionsstörning](#)”).

Farmaka

Olika farmaka kan komplettera övriga åtgärder.

Osmotiskt aktiva medel

har bulkeffekt genom att i colon osmotiskt binda vatten.

- Laktulos (mjölksocker): Laktulos®, Duphalac®, Lactipex®
- Laktitol (disaccarid med galaktos och sorbitol): Importal®.
- Macrogol (polyethylenglykol) (Forlax®) och macrogol med mineralsalter (Movicol®, Movicol Junior®). Det finns endast en studie som visar god effect vid neurogen tarmfunktionsstörning, bättre än med laktulos (Rendeli et al 2006). Används alltmer, men är i Sverige enligt FASS-text inte rekommenderat under 8 års ålder (Forlax®), under 12 års ålder (Movicol®) respektive 5 års ålder (Movicol Junior®). Kan dock användas även till yngre barn med individuell dosering.

Rektala lösningar

Klyisma eller mikrolavemang är både mjukgörande och smörjande. Används vanligen för akut bruk, men också regelbundet under lång tid ensamt eller som komplement till tarmsköljning. Enstaka fall av näselfeber och anafylaktiska reaktioner har rapporterats (blodtrycksfall och andningssvårigheter). Specifika studier saknas, därmed också vetenskaplig evidens.

Några andra medicinska risker eller komplikationer till långtidsbehandling med mikrolavemang finns inte beskrivna enligt kontakt med tillverkarna och mångårig klinisk erfarenhet, fr. a. av nedanstående preparat.

- Sorbitol (Resulax®)
- Natriumdokusat (Klyx®) Oftast till de mindre barnen.
- Lamylsulfat (Microlax®)

Propulsionshämmande medel

är sällan aktuella att använda. Det saknas vetenskap och tillräcklig klinisk erfarenhet. Peristaltikhämmande medel minskar gastrointestinala sekretionen och ökar analsfinktertonus. De har ett begränsat användningsområde, men kan vara av värde att pröva i kombination med lavemangsbehandling hos barn med nedsatt sfinktertonus.

- Loperamid (Loperamid®, Imodium®, Dimor®, Travello®)
- Loperamidoxid (Primodium®)

Bulkmedel

Samtliga förekommande bulkmedel kräver ökat vätskeintag och det finns risk att långvarigt bruk kan leda till försämring av tarmfunktionen. De kan därför inte rekommenderas vid neurogen tarmfunktionsstörning. Sterkuliagummi kan dessutom framkalla allergiska reaktioner och är därför olämpligt för barn med ryggmärgsbräck med tanke på latexallergi!

Tarmirriterande medel

är vanebildande och långvarigt bruk kan försämra tarmfunktionen, dessutom med risk för elektrolytstörningar. Förutom tillväjningsrisken kan de ge inkontinens hos patienter som inte har någon volontär tarm- och sfinkterkontroll. Dessa preparat saknar därför plats i behandling av neurogen tarmfunktionsstörning.

Biofeedback

Metoden förutsätter att barnet känner rektalfyllnad och kan krysta, är tidskrävande och kräver lång inträning med terapeut. Resultaten motiverar oftast inte denna insats (Loening-Baucke et al 1988, Wald 1983).

Elektrisk stimulering

Transrektal elektrisk stimulering beskrevs första gången av Katona i Ungern 1959, och har senare provats på andra håll med varierande resultat (Marshall & Boston 1997, Palmer et al 1997). Studier på vuxna med ryggmärgsskada och neurogen tarmfunktionsstörning har visat goda resultat med både transrektal och kutan elektrisk stimulering och med sakralrotstimulering. Erfarenheterna av elektrisk stimulering vid blås- och tarmfunktionsstörning hos barn med ryggmärgsbräck är hittills begränsade (Breaud et al 2004).

Analplugg

Analplugg är ett enkelt hjälpmedel, att användas temporärt i vissa speciella situationer, för att förhindra smärre avföringsläckage, typ soiling (Sanchez et al 1999), (se även ”[Konservativ behandling vid neurogen tarmfunktionsstörning](#)”).

Referenser

Agnarsson U, Warde C, McCarthy G, Clayden GS and Evans N. Anorectal Function of Children with Neurological Problems. 1: Spina Bifida. *Develop Med Child Neurol* 1993;35:893-902.

Aksnes G, Diseth TH, Helseth A, Edvin B, Stange M, Aafos G, Emblem R. Appendicostomy for antegrade enema: effects on somatic ano-psychosocial functioning in children with myelomeningocele. *Pediatrics* 2002;109:484-9.

Borg H, Redfors S, Jönsson M, Karlsson S, Hedlund H. Anorectal funktion och colonfiguration vid spina bifida. Föredrag Medicinska Riksstämman, 1997.

Breaud J, Haddad M, Coquet B, Delarue A, Guys J. Sacral neuromodulation in neurogenic bowel dysfunctions: preliminary results. ICCS Meeting 2004, Gent, Belgium, Abstract 74.

Chertow GM & Brady HR. Hyponatremia from tap-water enema. *Lancet* 1994; 344:748.

Churchill BM, Abramsson RP, Wahl EF. Dysfunction of the lower urinary and distal gastrointestinal tracts in pediatric patients with known spinal cord problems. *Pediatr Clin North Am* 2001; 48:1587-630.

De Kort LMO, Nesselaar CH, Van Gool J, De Jong TPVM. The influence of colonic enema irrigation on urodynamic findings in patients with neurogenic bladder dysfunction. *Br J Urol* 1997;80: 731-3.

- Katona F, Benyo L, Lang I. Über intraluminäre Elektrotherapie von verschiedenen paralytischen Zuständen des gastrointestinalen Trakten mit Quadrangulärstrom. Zentralblatt für Chirurgie 1959; 84:929-33.
- Krogh K, Christensen P, Laurberg S. Colorectal symptoms in patients with neurological diseases. Acta Neurol Scand 2001; 103:335-43.
- Lie HR, Lagergren J, Rasmussen F. et al. Bowel and Bladder Control of Children with Myelomeningocele. A Nordic Study. Develop Med Child Neurol, 1991; 33:1053.
- Lie H. Is incontinence of importance for the participation of mainstreamed schoolchildren with myelomeningocele? Dev Med Child Neurol 2003; 45 Suppl 97:12.
- Lissens M, Van de Walle J-P, Vereecken R, Bruyninckx F, Roselle N. Electromyography of the external anal sphincter muscle during urodynamic testing in children with myelomeningocele. Medica Physica 1990; 13:167-173.
- Loening-Baucke V, Desch L and Wolraich M. Biofeedback training for patients with myelomeningocele and fecal incontinence. Develop Med Child Neurol 1988; 30:781-790.
- Lollar DJ. Secondary conditions: Concepts, identification and intervention. Eur J Pediatr Surg 1997 Suppl 1:17.
- Marshall DF & Boston VE. Improvement in bladder and bowel function following cutaneous electrical field stimulation in children with Spina Bifida: A randomised double-blind placebo -controlled trial. Society for Research into Hydrocephalus and Spina Bifida, Manchester 1997.
- Mattsson S, Gladh G. Tap-water enema for children with myelomeningocele and neurogenic bladder and bowel dysfunction. Acta Paediatr 2006; 95:369-74.
- Olsson I, Dahl M, Mattsson S, Wendelius M, Åström E, Westbom L. Medical problems in adolescents with myelomeningocele (MMC): an inventory of the Swedish MMC population born during 1986-1989. Acta Paediatr 2007; 96:446-9.
- Palmer LS, Richards I, Kaplan E. Transrectal electrostimulation therapy for neuropathic bowel dysfunction in children with myelomeningocele. J Urol 1997;157:1449-52.
- Pigeon N, Leroi AM, Devroede G et al. Colonic transit time in patients with myelomeningocele. Neurogastroenterol Motil 1997; 9:63-70.
- Rendeli C, Ausili E, Tabacco F, Focarelli B, Pantanella A, Di Rocco C, Genovese O, Fundaró C. Polyethylene glycol 4000 vs. Lactulose for the treatment of neurogenic constipation in myelomeningocele children: a randomized-controlled clinical trial. Aliment Pharmacol Ther 2006; 23:1259-65.
- Sanchez MR, Barrientos FG, Arrojo VF, Vazquez EJJ. The anal plug in the treatment of fecal incontinence in myelomeningocele patients: results of the first clinical trial. An Esp Pediatr 1999; 51:489-92.
- Shandling B & Gilmour RF. The Enema Continence Catheter in Spina Bifida: Successful Bowel Management. J Ped Surg 1987; 22:271-73.
- Smith KA. Bowel and Bladder Management of the Child with Myelomeningocele in the School Setting. J Pediatr Health Care 1990; 4:175-80.

Wald N. Use of biofeedback in treatment of fecal incontinence in patients with myelomeningocele. *Pediatrics* 1983; 68:45-9.

Willis R. A nurse's invention teaches bowel control. *The Australian Journal* 1992; 21:16-17.

Ziskind A & Gellis S. Water intoxication following tap-water enemas. *Am J Dis Child* 1958; 96:699-704.

**Skicka gärna synpunkter och förbättringsförslag till redaktörerna/
ingrid.b.olsson@vgregion.se inför kommande revideringar**