

# Motorik

## Förmågor och symtom

Grovmotoriken påverkas i varierande grad vid Rett syndrom. Vissa personer lär sig inte att gå alls medan andra förvärvar förmågan och går sedan hela livet ut. Gångdebuten är emellertid fördröjd och gången blir ofta bredspårig och vaggande. Gången kan vara helt självständig, en del vill gärna hålla någon i handen och andra behöver gånghjälpmedel.

Den generella muskelspänningen är vanligtvis låg i yngre åldrar men blir oftast förhöjd med åren. Det är inte ovanligt att spänningen kan skifta mellan olika kroppsdelar hos samma person t.ex. kan den vara låg i bålen men förhöjd i armar och ben. En växlande muskelspänning, dystoni, ses ofta i underben och fötter. En skillnad i muskelspänning mellan höger och vänster kroppshalva förekommer också.

Avvikande muskelspänning är en av orsakerna till att felställningar kan uppträda i kroppen. Andra orsaker kan vara svaghet eller stramhet i muskulaturen samt inaktivitet. Utan åtgärder kan permanenta kontrakturer uppstå vilket försämrar den motoriska förmågan.

Risken för att utveckla felställningar i ryggraden är stor. Flera studier har visat att ca 80 % riskerar att utveckla skolios i någon grad. Skoliosen är av neuromuskulär karaktär vilket innebär att den kan utvecklas långt upp i åldrarna. Skoliosen kan uppträda i S- eller C-form. Andra individer utvecklar istället en kyfos dvs. en krumning i övre bröstryggen.

Fötternas ställning är av yttersta vikt att beakta. Ståendet och gåendet men även sittandet påverkas negativt om inte fötternas kontakt med underlaget är plant. Såväl belastning på den yttre respektive inre fotranden, varus/valgus, förekommer. Felställningarna i fötterna påverkar även ställningen i knän och höfter negativt och det blir en onödig spänning i benen. Spetsfotställning är en annan variant av felställning som ger en mycket liten belastningsyta, vilket är krävande för balansen i stående och gående. Ett bra stöd för fötterna i sittande är av vikt för att orka sträcka upp i bålen.

Det är av största vikt för individer med Rett syndrom att de stimuleras till att använda förvärvade förmågor. Uttrycket ”use it or lose it” passar i sammanhanget. Förmågor som inte används kan förloras helt. Var uppmärksam på att förmågor kan ligga dolda bakom en nedsatt förmåga att påbörja en viljemässig rörelse, dyspraxi. Det kan exempelvis innebära att uppresning från sittande till stående behöver assisteras men väl uppe i stående är det möjligt att vara helt självständig igen. Förmågor kan därför behövas lockas fram och guidas för att visa sig. Rörelser utförs oftast lite långsammare också dvs. med latens, vilket innebär att extra tid behöver erbjudas så att individen kan vara aktiv. Att vänta in individen är också viktigt vid ihållande andningsstörningar. Det försämrar möjligheten att lägga fokus på en uppgift och andningen behöver lägga sig innan det är möjligt att jobba vidare.

En del individer förlorar motoriska förmågor i vuxen ålder. Det är emellertid viktigt att betona att Rett syndrom inte är ett progredierande tillstånd där en succesiv försämring ska förväntas. Bakomliggande orsaker till en förlust kan vara sekundära problem som exempelvis ett försämrat hälsotillstånd, svåra felställningar eller bristande aktivering. Positiva resultat har beskrivits i några fallbeskrivningar där återträning av tidigare förlorade förmågor har varit möjligt hos vuxna kvinnor. Exempelvis återtogs gångförmågan efter flera år i rullstol. Förebyggande åtgärder, riktad träning mot specifika mål och ortopediska åtgärder är olika aspekter på insatser som behövs erbjudas hela livet ut. Stor vikt bör läggas på att kroppspositionen varieras vid flera tillfällen under dagen samt att träningssituationerna är motiverande. Att förbereda och informera om, visa hur samt upprepa övningen i strukturerade situationer underlättar. Musik är ett lämpligt medel för att öka motivationen vid fysisk aktivitet. Se även ”Behandling - Musik”.  
Under nedanstående rubriker ges exempel på förebyggande och behandlande åtgärder.

## 1. Bibehålla och utveckla grov- och finmotorisk förmåga

### Stå- och gångträning

Att gå på ojämn mark ger en naturlig töjning av strukturer i kroppen och triggar också balansreaktionerna. Promenader kan gärna innehålla pedagogiska inslag för att höja motivationen. Det går t.ex. att samla in förutbestämda föremål som en sten, ett löv, lite mossor etc. eller att fotografera alla röda hus som passeras. Vid hemkomsten kan ett samtal genomföras om promenaden som utförts genom att titta på föremålen eller bilderna. Vid nedsatt balans och muskelstyrka är stå- och gångträning i bassäng ett bra alternativ till hjälpmedel. Fötternas kontakt med bassängbotten underlättas om viktmanchetter placeras runt anklarna. Att röra sig i en ståsele kopplad till taktravers ger stor frihet. Fördelen är att den som assisterar kan befinna sig framför individen och därmed erbjuds en bättre förutsättning för samspel. Det kan t.ex. vara roligt att dansa tillsammans eller att gå runt i rummet till olika upplevelsestationer.

### Rygg

Att stå och gå, med eller utan hjälpmedel är av yttersta vikt för att fördröja utvecklingstakten av felställningar i ryggraden. Styrkan i nack- och ryggmuskulatur är också viktig och övas exempelvis upp i magliggande över flythjälpmedel i bassängen.

En balanserad sittställning med bra stöd från fötterna och en symmetrisk bäckenställning påverkar ryggradens position positivt. Det finns många olika lösningar för ett bra sittande. En individuell anpassning krävs med regelbundna uppföljningar över tid.

Ridning är en mycket bra aktivitet. Att sitta grensle på hästen underlättar uppresning i bålen eftersom understödsytan blir stor. Balansreaktionerna triggas av hästens ryggrörelser och ändringar av rörelseriktningen. Motivationen är i många fall hög på grund av njutningen att vara tillsammans med hästen och av att få uppleva fart.

## Fötter

Vid första anblicken av att fötterna börja snedställas i någon riktning behöver åtgärder sättas in för att förhindra bestående felställningar. Inledningsvis kan det kanske räcka med stadiga skor från den ordinarie handeln. Nästa steg är skor från ortopedtekniska som har ett bättre hälgrepp och är vridstyvare. Det kan även bli aktuellt med inlägg i skorna. Hålls ändå inte foten på plats inne i skon är ortoser/fothylsor ett bra komplement. Ortoser finns i en mängd olika utförande och material. Även i detta fall krävs en individuell anpassning med regelbundna uppföljningar över tid.

Vid stramhet i muskulaturen kring fotleden är den långvariga töjningen mest effektiv dvs. att använda ortoser och/eller ståhjälpmiddel. Kroppssegmenten staplas allra bäst i ett ståskal men även andra ståhjälpmiddel kan fungera väl beroende på individens förutsättningar. Tänk alltid på att situationen bör vara meningsfull under ståendet.

Vid kraftiga muskelspänningar och begynnande rörelseinskränkningar kan injektioner med botulinumtoxin krävas. Syftet är att uppnå en avslappning i muskeln för att effektivare kunna töja på muskeln. Ibland är ortopediska operationer nödvändiga för att kunna uppnå en god funktion t.ex. förlängning av muskulatur och/eller förflyttning av senfästen.

## 2. Strategier för ökad delaktighet

Att ha möjlighet att påverka innan och under en fysisk aktivitet leder till ökad delaktighet och ökad motivationen. Det kan handla om att välja musik inför dansen, att bli tillfrågad om viljan finna att fortsätta dansa eller att få chansen att uttrycka att den ska avslutas. Upprepade start och stopp under en övning t. ex. under dansen, kan höja uppmärksamheten och medföra ökat fokus på uppgiften.

I en gymnastikbana, uppbyggd av stationer, kan till exempel möjligheten ges att bestämma var starten ska gå och även vilken station som ska tas därefter. Efter en tids arbete på en station ges tillfälle att avgöra om aktiviteten ska fortsätta där eller om den är avslutad.

Se även ”Behandling- Kommunikation”

## 3. Balans mellan aktivitet och återhämtning

Det kan vara av värde att se över dagen och veckans innehåll för att vara säker på att det både finns möjlighet till aktiviteter som kräver delaktighet och aktiviteter som är mindre kravfyllda och därmed återhämtande. Behovet av återhämtning kan vara både fysiskt och psykiskt. Det kan t.ex. vara till hjälp för att slappna av i spänd muskulatur och för att minska uppvarvning. Genom att stimulera tryck-, beröring-, vibration-, och värmereceptorer kan en känsla av lugn och ro i kroppen uppnås. Varje individ har sina egna preferenser för att kunna må gott. Vissa gillar kanske taktill beröring och andra mår gott i en varm bassäng eller efter ett fotbad.

Det kan också vara avslappnande att gunga en stund, lyssna på musik eller bara att sitta nära någon och lyssna på en bok.

Vid frågor och funderingar ring eller maila:

Lena Svedberg, sjukgymnast

Tel: 063-15 48 05

[lena.svedberg@regionjh.se](mailto:lensvedberg@regionjh.se)