



Loopvaardigheid van kinderen en jongeren met spina bifida

De nieuwste inzichten in de diagnose en behandeling van spina bifida bij kinderen en jongeren op het gebied van lopen en voortbewegen

Samenvatting van de richtlijn 'Loopvaardigheid van kinderen en adolescenten met Spina Bifida' voor niet-medici, kinderen en jongeren met spina bifida en hun ouders

Inhoudsopgave

Inleiding	3
Begrippen- en afkortingenlijst	5
1. Spina bifida en lopen	7
2. Lopen met spina bifida in kaart gebracht	10
3. Voorspellen van de toekomst: gaat mijn kind lopen en blijft het lopen?	15
4. Het effect van fysiotherapie, orthoses (spalken) en hulpmiddelen	18
5. Het effect van operaties	20
6. Loopvaardigheid in het dagelijks leven	22
7. Organisatie van zorg	23
8. Wat we (nog) niet weten	25
9. Zorg van kwaliteit in de toekomst	25

Inleiding

In de behandeling van kinderen met Spina Bifida (SB) is zelfstandig lopen een belangrijk onderdeel. Om te kunnen lopen worden veel kinderen met SB geopereerd en krijgen ze fysiotherapie en loophulpmiddelen. De afgelopen twintig jaar is er veel bereikt: loopstoornissen kunnen beter in kaart worden gebracht en beter worden behandeld. De operatietechnieken zijn verbeterd, spalken zijn van een hogere kwaliteit, trainingsprogramma's zijn vernieuwd en de manier van lopen kan beter worden beoordeeld. Bovendien maakt nieuwe technologie als de MRI-scan beter onderzoek mogelijk.

Het is belangrijk dat alle artsen en paramedici zoals fysiotherapeuten in Nederland op de hoogte zijn van deze ontwikkelingen, en ze goed toepassen in hun behandeling van kinderen en jongeren met SB. Om daarvoor te zorgen heeft de Nederlandse Vereniging van Revalidatieartsen (VRA) de richtlijn 'Loopvaardigheid van kinderen en adolescenten met Spina Bifida' geschreven. In de werkgroep die de richtlijn heeft geschreven zaten vertegenwoordigers van verschillende medische specialismen (zoals revalidatiearts en orthopeed), paramedici (zoals fysiotherapeut), wetenschappers en de BOSK. Uiterlijk in 2018 bepaalt het bestuur van de Nederlandse Vereniging van Revalidatieartsen of deze richtlijn nog actueel is.

Richtlijnen zijn geen wetten waar artsen zich aan moeten houden. Het zijn aanbevelingen voor de beste zorg aan de 'gemiddelde patiënt'. Dat betekent dat zorgverleners soms kunnen en moeten afwijken van de adviezen uit de richtlijn. Dit moeten zij dan wel met de ouders van het kind en/of de jongere overleggen. Het belangrijkste onderdeel van deze richtlijn zijn concrete aanbevelingen waarmee SB-teams kinderen en jongeren met SB zo goed mogelijk kunnen bijstaan bij het zelfstandig lopen. Bovendien kunnen artsen en paramedici met de richtlijn beter voorspellen hoe het lopen zich zal gaan ontwikkelen. De BOSK, de vereniging van mensen met spina bifida, en de VRA vinden het belangrijk dat niet alleen artsen en paramedici op de hoogte zijn van de nieuwste behandelmethoden.

Het is minstens zo belangrijk dat ouders van kinderen met SB en jongeren met SB weten wat hun mogelijkheden zijn om zelfstandig te lopen of te gaan lopen. Het is bovendien goed dat zij begrijpen waarom hun artsen en therapeuten voor een specifieke behandeling kiezen. Voor deze ouders en deze jongeren hebben de BOSK en de VRA de richtlijn samengevat. Negentig pagina's met medische termen en tabellen zijn ingekort en omgezet in begrijpelijk Nederlands. In deze samenvatting staan alleen de onderdelen die ouders en jongeren nodig hebben om de nieuwste

ontwikkelingen in de behandeling van lopen met spina bifida te begrijpen. Mensen die meer willen weten over behandeling en diagnose verwijzen we naar de officiële richtlijn (gratis te downloaden via: http://richtlijndatabase.nl/richtlijn/loopvaardigheid_spina_bifida/meetinstrumenten_bij_spina_bifida.html).

Ouders en jongeren die na het lezen van deze samenvatting vragen hebben over hun eigen situatie en eigen behandeling raden wij aan contact op te nemen met hun eigen revalidatiearts. Aanvullende informatie staat op de website van de BOSK. Leden van de BOSK kunnen hun vragen ook aan de BOSK stellen via info@bosk.nl of 030 245 90 90.

Begrippen- en afkortingenlijst

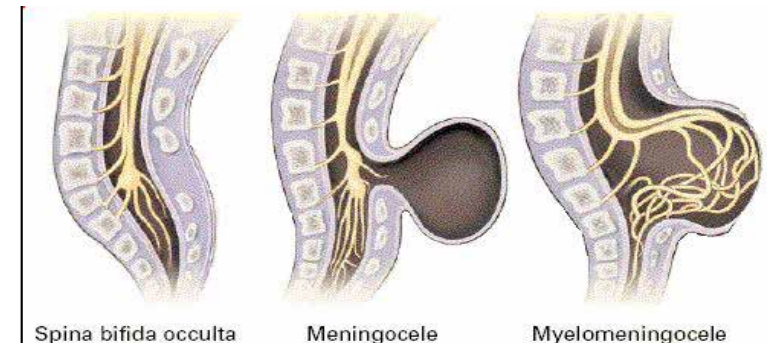
6MWT	6 minuten wandeltest
Activiteiten	Onderdelen van iemands handelen zoals het lopen en zich verplaatsen
Ambulantieniveau	Het niveau van het zich kunnen verplaatsen
Beperkingen	De moeilijkheden die iemand heeft met het uitvoeren van activiteiten
BOSK	Vereniging van mensen met Spina Bifida
Cèle	Vochtblaas
Chiari malformatie	Aangeboren afwijkende ligging van de hersenen, waarbij de onderste kleine hersenen niet meer in de schedel liggen, maar reiken tot in het wervelkanaal
Defect	Beschadiging
ECS	Energieconsumptie
EK	Energiekosten
EMG	Elektromyografie
EVO	Enkel-voet orthese
FMS	Functionele Mobiliteit Schaal
Functies	De fysiologische en mentale eigenschappen van het menselijk organisme
Gangpatroon	De manier van lopen
GRK	Grondreactiekracht
HHD	Hand held dynamometrie
HKEVO	Heup-knie-enkelvoet orthese
Heupluxatie	De heupkop uit de kom
Hydrocefalus	Vergroot hoofd, omdat hersenvocht niet afgevoerd wordt (vroeger: waterhoofd)
Knieflexie contracturen	Dwangstand van de knie in buiging
Kyfose	Voorwaartse kromming van de rug (wervelkolom)
L	Lumbaal (zie figuur op pagina 5)
Laesie	Beschadiging van weefsel of bot
LMC	Lipomeningocèle
LMMC	Lipomyelomeningocèle
MC	Meningocèle
Meningitis	Hersenvliesontsteking
Meningocèle	Van onder de huid uitpuilende vochtblaas bestaande uit hersenvocht/ruggenmergvocht

Meningomyelocèle	Van onder de huid uitpuilende vochtblaas bestaande uit ruggenmerg en hersenvliezen
MMC	Meningomyelocèle
MMT	Manual muscle testing (handmatige spierkracht test)
MRC- schaal	Medical research council score voor mate van spierkracht van 0 tot 5 (0 = geen spierkracht, 5 is normale spierkracht)
Neurologische uitval	het niet meer kunnen functioneren van bepaalde delen van het zenuwstelsel
Ortheses	Uitwendig gedragen hulpmiddel ter correctie van standsafwijkingen of abnormale beweeglijkheid van gewrichten of van de wervelkolom
Paramedicus	Iemand die voor zijn beroep medische behandelingen doet, maar geen arts of tandarts is
Participatie	Iemand's deelname aan het sociale en maatschappelijk leven zoals hobby's, onderwijs verkeersdeelname en contacten met leeftijdgenoten
Participatieproblemen	Problemen die iemand heeft met het deelnemen aan het maatschappelijk leven
S	Sacraal
SB	Spina Bifida (zie hieronder)
SBA	Spina Bifida Aperta (zie hieronder)
SBO	Spina Bifida Occulta (zie hieronder)
Scoliose	Zijdelingse verkromming van de rug (wervelkolom), waardoor één of twee bochten ontstaan
Spina bifida	Gespleten wervelkolom
Spina bifida aperta	Open gespleten wervelkolom
Spina Bifida occulta	Gesloten gespleten wervelkolom
Stoornissen	Afwijkingen in of verlies van functies of anatomische eigenschappen
TCS	Tethered Cord Syndroom: lichamelijke klachten als gevolg van tethered cord (= symptomatisch tethered cord)
Tethered cord	Gekluisterd ruggenmerg
Th	Thoracaal
Untethering	Losmaken van gekluisterd ruggenmerg
VRA	Vereniging Revalidatieartsen

1. Spina bifida en lopen

Spina bifida

Spina Bifida (SB) betekent letterlijk 'gespleten wervelkolom'. Het is een complexe, aangeboren aanlegstoornis van de wervelkolom waarbij ook het ruggenmerg en de hersenen betrokken kunnen zijn. De richtlijn en deze samenvatting geven alleen adviezen over kinderen en jongeren met SB, die niet een ander syndroom hebben waar SB deel van uitmaakt.



SB wordt onderverdeeld in Spina Bifida Aperta (SBA) ('open', zichtbaar) en Spina Bifida Occulta (SBO) ('verborgen', onzichtbaar). Bij SBA is de zwelling niet door huid bedekt en kan een vochtblaas (de meningocele) naar buiten puilen (afbeelding). In de meeste gevallen is de vochtblaas gevuld met ruggenmerg en zenuwen. Dit heet myelomeningocèle of MMC. Vaak gaat dit samen met hersenafwijkingen. Bij Spina Bifida Occulta is er geen sprake van hersenafwijkingen.

De loopvaardigheid van kinderen en volwassenen met SB loopt uiteen van normaal kunnen lopen tot volledige afhankelijkheid van een rolstoel. Problemen met lopen komen het meest voor bij kinderen met SBA, bij wie de vochtblaas met ruggenmerg en zenuwen naar buiten komt (MMC).

Bij alle vormen van SB kan het ruggenmerg vast zitten of vast komen te zitten aan de omliggende weefsels. Dit heet 'tethered cord'. Men spreekt van tethered cord syndroom (TCS), wanneer het tethered cord leidt tot lichamelijke klachten en problemen, zoals loopstoornissen. Wanneer de loopvaardigheid van kinderen met SB verslechtert, moet daarom altijd bekeken worden of het tethered cord syndroom hiervan de oorzaak is.



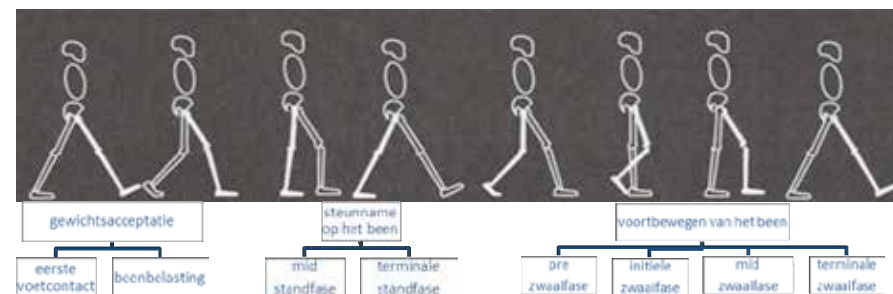
Ongeveer 80% van de kinderen met een uitval op laag lumbaal niveau (zie afbeelding) en 90% met uitval op sacraal niveau kan zelfstandige blijven lopen. Daarbij is het belangrijk dat een multidisciplinair team van artsen en paramedici het kind of de jongere behandelt. Het team besteedt vooral aandacht aan de veranderingen tijdens de groei.

Lopen en gangpatroon

Het gangpatroon bepaalt hoe iemand loopt. Hierbij is vooral van belang hoe het kind of de jongere zijn voeten neerzet en afwikkelt, en hoe de rest van zijn lichaam beweegt. Of het kind of de jongere met SB een afwijkend gangpatroon heeft, hangt allereerst af van zijn SB en vervolgens van zijn spiersterkte en het uithoudingsvermogen van de spieren. Zijn de problemen ernstig en zijn er veel spieren verzwakt of verlamd, dan zijn de afwijkingen in de manier van lopen groter. Naast spieren spelen de beweeglijkheid en stabiliteit van de gewrichten een rol.

Een kind of jongere met SB kan bij een afwijkend gangpatroon manieren ontwikkelen waarmee hij de afwijkingen kan compenseren. Om te zien wat de specifieke gevolgen zijn van SB en welke behandelingen met orthesen/spalken of operaties er mogelijk zijn, worden in het lopen drie fasen onderscheiden:

Gewichtsacceptatie (het lichaamsgewicht wordt verplaatst naar het been), **steunname** op het been (het ene been zorgt ervoor dat het andere been kan voortbewegen), **voortbewegen** van het been (zie figuur)



Probleem	Gevolg	Oplossing/behandeling
Gewichtsacceptatie		
Zwakte van de kniestrekkers	Compensaties om de lastarm van de grondreactiekrachten (GKR) voor de knie te houden	Orthesen/spalken die kniebuigende momenten voorkomen of opvangen
Zwakte van de heupstrekkers	Compensaties met romp lopen met te holle rug	Loophulpmiddelen (krukken, rollator) om deze compensaties met de armen te ondersteunen
Zwakte van de heupspreiders	Compensaties met romp zijwaarts overhellen (waggelen) om de lastarm van de GRK ten opzichte van de heup te verkleinen	Loophulpmiddelen (krukken, rollator) om deze compensaties met de armen te ondersteunen
Steunname		
Zwakte van de voetstrekkers	Staan en lopen met gebogen knieën en enkels (gehurkte gang) waardoor de GRK achter de knie verplaatst	Spalken of operaties die het door knieën en enkels zakken zoveel mogelijk tegen gaan waardoor rechtop lopen mogelijk wordt
Voortbewegen		
Zwakte van de voetheffers	Problemen met de voetheffing	Spalken of operaties die de voetheffing ondersteunen

Lopen kost kinderen met SB meestal meer energie dan kinderen met een normaal gangpatroon. Door problemen met de ademhaling en doordat zij te weinig bewegen, hebben kinderen met SB bovendien minder uithoudingsvermogen. Als lopen veel energie kost en als het uithoudingsvermogen laag is, worden kinderen sneller moe. Soms stoppen zij zelfs met lopen. Minder lopen betekent vaak minder lichamelijke activiteit; hierdoor zijn kinderen nog sneller moe en hebben ze nog minder uithoudingsvermogen, waardoor ze nog minder gaan lopen.

2. Lopen met spina bifida in kaart gebracht

Om te weten welke behandeling voor een kind of jongere met SB het beste is, moet eerst worden gekeken waar het probleem zit en waar de behandeling zich op moet richten. In binnen- en buitenland zijn hiervoor verschillende meetinstrumenten ontwikkeld. Door te meten kan bovendien worden gecontroleerd of de behandeling voldoende resultaat heeft. Goede meetinstrumenten brengen niet alleen het lopen in kaart, maar ook de voorwaarden voor lopen (bijvoorbeeld voldoende spierkracht en uithoudingsvermogen), en de manier waarop het lopen in de praktijk wordt gebruikt (bijvoorbeeld alleen binnenshuis bewegen of zelfstandig ergens naar toe gaan).

De richtlijn adviseert de meetinstrumenten te gebruiken die in onderstaande tabel zijn opgenomen. Voor elk meetinstrument is aangegeven wat het meet, voor wie de meting bedoeld is en hoe vaak er gemeten moet worden.

Meetinstrument	Uitleg	Doelgroep	Jaarlijkse controle	Opmerkingen
ASIA classificatie	De 'International Standards for Neurological and Functional Classification of Spinal Cord Injury' opgesteld van de American Spinal Injury Association (ASIA) meten het niveau van de neurologische uitval	Kinderen vanaf 4 jaar die de testinstructies te kunnen volgen	Ja	Ervaring van tester en medewerking van het kind zijn nodig

Meetinstrument	Uitleg	Doelgroep	Jaarlijkse controle	Opmerkingen
Aangepaste classificatie van Hoffer	De classificatie van Hoffer, uitgebreid met toevoegingen van Schoenmakers, meet het activiteitsniveau van het kind in 5 niveaus: <ol style="list-style-type: none"> 1. Volledig rolstoel gebonden zijn; 2. Alleen lopen tijdens therapie; 3. Lopen binnenshuis, waarbij het gebruik van een rolstoel nodig is voor alle activiteiten buitenshuis; 4. Zelfstandig buitenshuis lopen met of zonder hulpmiddelen, waarbij het gebruik van een rolstoel alleen nodig is voor lange afstanden; 5. Zelfstandig buitenshuis lopen zonder hulpmiddelen (elleboogkrukken en/of beugels) (wel met aangepaste schoenen) en geen rolstoel nodig voor lange afstanden 	Binnen- en buitenshuis lopende kinderen	Ja	–

Meetinstrument	Uitleg	Doelgroep	Jaarlijkse controle	Opmerkingen
FMS classificatie	De Functionele Mobiliteitsschaal (FMS) meet de mobiliteit, waarbij rekening wordt gehouden met de soorten hulpmiddelen die het kind in de dagelijkse praktijk bij het lopen binnen- en buitenshuis gebruikt	Kinderen vanaf 4 jaar	Ja	–
Manual muscle testing	Meet spierkracht	Kinderen vanaf 5 jaar die in staat zijn om de test instructies te volgen	Ja	Medewerking van het kind is nodig. Alleen mogelijk indien er geen tekenen zijn van een spastische bewegingsstoornis in de te meten spiergroep
Handheld dynamometrie (spierkrachtmeter)	Meet spierkracht in benen	Kinderen vanaf 5 jaar die de test-instructies kunnen volgen	Ja	Ervaring van tester en medewerking van het kind nodig. Alleen mogelijk als er geen tekenen zijn van een spastische bewegingsstoornis in de spiergroep

Meetinstrument	Uitleg	Doelgroep	Jaarlijkse controle	Opmerkingen
Unilaterale heel rise test (tenenstand op 1 been)	Meet de kracht van kuitspieren	Kinderen tussen de 5 en 12 jaar die in staat zijn om de test instructies te volgen	Nee	De test beoordeelt alleen de grote lijnen (screening)
PEDI domein 'mobiliteit'	De PEDI (afkorting van Pediatric Evaluation of Disability Inventory) is een gestructureerde vragenlijst voor de ouders. De antwoorden van de ouders laten niet alleen zien wat een kind kan maar ook wat het daadwerkelijke doet. Er zijn gebieden: zelfverzorging, mobiliteit en sociaal functioneren	Kinderen tussen de 0,5 en 7,5 jaar	Ja	Voor de PEDI is de intelligentie van een kind niet van belang. Soms wordt de test ook gebruikt bij kinderen die ouder zijn dan 7,5 jaar
6 minuten wandeltest (MWT)	Meet het vermogen tot lopen door te kijken welke afstand in zes minuten afgelegd wordt wanneer een persoon op zelfgekozen loopsnelheid een gang op en neer loopt	Buitenshuis lopende kinderen die ouder zijn dan 5 jaar	Nee	Als vermoed wordt dat de loopfunctie minder wordt of als kinderen vermoeidheid ervaren bij het lopen, is het goed de test te doen (nulmeting) en te herhalen

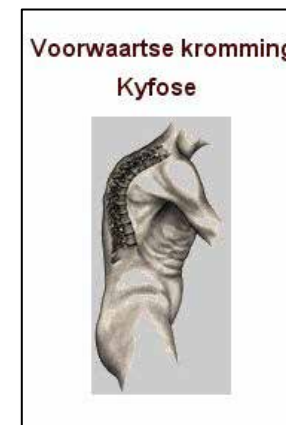
Meetinstrument	Uitleg	Doelgroep	Jaarlijkse controle	Opmerkingen
Cardiorespiratoir (uithoudingsvermogen)	Meet het uithoudingsvermogen, uitgedrukt in maximale zuurstofopname en hartslag	Buitenshuis lopende kinderen die ouder zijn dan 5 jaar	Nee	Met gasanalyse bij inspanningsfysioloog, anders ook bij kinderfysiotherapeut
2-dimensionale gangbeeldanalyse	Meet het gangpatroon en de effecten van interventies op het gangpatroon	Buitenshuis lopende kinderen die ouder zijn dan 5 jaar	Nee	In een centrum met expertise en vaste protocollen voor de beoordeling van het gangpatroon bij SB. Evt. bij 6 jaar een nulmeting

3. Voorspellen van de toekomst: gaat mijn kind lopen en blijft het lopen?

Ouders willen graag weten of en wanneer hun kind met SB zal gaan lopen. De richtlijn raadt artsen aan om direct na de geboorte niet te snel een antwoord te geven, of een voorspelling te doen op de vraag of een kind zal gaan lopen. Hersenafwijkingen zijn voor de geboorte namelijk moeilijk te beoordelen. Bij kinderen met SBA kunnen artsen pas iets zeggen over de vraag of en wanneer het kind gaat lopen, als de hoogte van de neurologische uitval bekend is. Op basis van intelligentie en (zit)balans kan een arts niet met voldoende zekerheid zeggen of het kind gaat lopen.

Verschillende onderzoeken tonen aan dat het heel moeilijk is om iets met zekerheid te zeggen over het toekomstig loopvermogen van een kind. Hoewel er dus geen garanties bestaan, lijken de volgende factoren van invloed op het latere loopvaardigheid van met name kinderen met MMC, overigens zowel in positieve als in negatieve zin:

- Het lijkt erop dat bij kinderen met MMC het motorische uitvalniveau en daarmee de spierkracht in de benen van invloed is op niveau waarop het kind zich maximaal kan verplaatsen.
- Het lijkt erop dat kinderen met congenitale kyfose (voorwaartse kromming van de wervelkolom; zie afbeelding) en verminderde (zit)balans minder goed zullen gaan lopen.
- Er zijn aanwijzingen dat spasticiteit ervoor zorgt dat het kind zich minder goed kan verplaatsen.
- Het is mogelijk dat hydrocefalus bij jong volwassenen met SB ervoor zorgt dat zij zich minder goed kunnen verplaatsen
- Er zijn aanwijzingen dat kinderen die gaan lopen (met of zonder hulpmiddelen), binnen de eerste vijf levensjaren met het lopen beginnen.
- Er zijn aanwijzingen dat er een verband is tussen uitvalniveau en de leeftijd waarop kinderen beginnen met lopen: hoe lager het uitvalniveau hoe eerder ze gaan lopen.



Het is onduidelijk of intelligentie invloed heeft op het maximaal te bereiken loopvaardigheid bij kinderen met MMC.

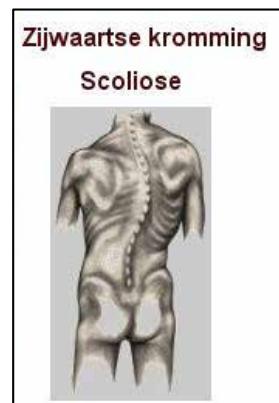
Als een kind eenmaal kan lopen, betekent dit niet dat zijn loopvaardigheid niet meer verandert. Ook hier geldt dat het erg moeilijk is om het loopvaardigheid op latere leeftijd te voorspellen. Wel zijn er aanwijzingen dat bij kinderen met meer neurologische uitval het loopvaardigheid vaker verslechtert.

De volgende factoren **lijken** van invloed op het **behoud** van het bestaande loopvaardigheid en ambulantiëniveau (het niveau waarop het kind zich kan verplaatsen):

- sacraal niveau van neurologische uitval en normale of een licht verstoorde zitbalans
- lumbaal niveau van neurologische uitval en normale zitbalans
- kracht van met name de volgende spieren: heupbuigers kniestickekkers, heupstreckers, heupsluiters en voetheffers
- normale spierkracht van de kniestickekkers, heupspreiders en voetheffers
- afwezigheid van spierverkorting aan de onderste extremiteiten
- IQ-score van 80 of hoger
- betere aerobe fitheid (aerobe fitheid is van belang voor lange afstanden/tijdsduur waarbij efficiëntie en uithoudingsvermogen belangrijk zijn).
- meer bewegen in dagelijks leven
- motivatie van het kind.

De volgende factoren **lijken** van invloed op het **verlies** van het bestaande loopvaardigheid en ambulantiëniveau:

- overgewicht / meer lichaamsvet;
- scoliose $\geq 20^\circ$;
- bekkenscheefstand $\geq 10^\circ$;
- heupflexie of knieflexie contractuur (Het in een gedwongen stand staan van een een knie of heup gewricht) $\geq 20^\circ$
- spasticiteit van de benen;
- ernstige medische gebeurtenissen (bijvoorbeeld een beroerte);
- (toename in) afwijkingen van aan het skelet gehechte spieren/spiergroepen;
- gebrek aan motivatie van kind en adolescent.



Het komt voor dat een kind met SB plotseling minder goed kan lopen of zich minder goed kan verplaatsen. Met name in groeifasen kan dit een verklaarbare en natuurlijke ontwikkeling zijn die past bij de hoogte van de neurologische uitval.

Soms is een symptomatisch tethered cord de oorzaak van deze verslechtering. Bij het vermoeden van een tethered cord syndroom (TCS) moeten ook de orthopedische en urologische gevolgen worden onderzocht.

Bij het tethered cord syndroom is het ruggenmerg vastgegroeid door afwijkend weefsel op de plaats van het rugdefect (de beschadiging van de rug). Het ruggenmerg kan daardoor niet meer goed schuiven, wat noodzakelijk is bij bijvoorbeeld het buigen van de rug. Bij een spina bifida aperta is het ruggenmerg meestal vastgegroeid bij het oude operatielitteken. Bij een spina bifida occulta is zo'n vastzittend ruggenmerg vaak het enige probleem. Er is dan een vergroeiing met vetweefsel of bindweefsel. Omdat het ruggenmerg in de ruggenmergsholte (spinaalkanaal) minder beweeglijk is, kan er trekkracht op komen te staan. Hierdoor vermindert de doorbloeding, waardoor kleine beschadigingen in het ruggenmerg optreden. Deze beschadigingen kunnen leiden tot zogenaamde uitvalsverschijnselen (blaasfunctiestoornis, spierkrachtvermindering en gevoelsstoornissen).

De leeftijd waarop het zelfstandig lopen van kinderen het meest bedreigd wordt, verschilt. Het volgende overzicht geeft aan wat er **gemiddeld** gebeurt:

- bij kinderen met hoog-lumbaal (L1-2) uitvalniveau stopt het lopen mogelijk bij een gemiddelde leeftijd van 8,7 jaar;
- bij kinderen met mid-lumbaal (L3) uitvalniveau stopt het lopen mogelijk bij een gemiddelde leeftijd van 13,9 jaar;
- bij kinderen met laag-lumbaal (L4-5) of sacraal uitvalniveau stopt het lopen mogelijk bij een gemiddeld leeftijd van 16 jaar.

De richtlijn raadt artsen aan kinderen en ouders te informeren over de leeftijd waarop het zelfstandig lopen het meest bedreigd wordt.



4. Het effect van fysiotherapie, orthoses/spalken en hulpmiddelen

Kinderen met SB gaan veel later loslopen dan andere kinderen. Algemeen geldt daarbij hoe hoger het uitvalniveau, des te meer spierfunctieverlies, des te meer problemen met lopen. Bovendien hebben het ontstaan van standsveranderingen, dwangstanden, en andere behandelbare factoren als fitheid en beweeggedrag een positieve of een negatieve invloed op het lopen.

In Nederland krijgen kinderen met SB daarom van jongs af aan intensieve therapie en ortheses / spalken voorgeschreven. Er zijn echter grote verschillen tussen de behandelcentra in Nederland in de keuze van fysiotherapie of het type loophulpmiddel of de spalk en/of schoen die geadviseerd wordt.

Effecten van therapie

Er is maar weinig onderzoek gedaan naar het effect van fysiotherapie en training op het lopen van kinderen en jongeren met SB. De studies die zijn uitgevoerd laten niet zien dat een intensief sta- en loopprogramma op jonge leeftijd beter is dan volledig rolstoelgebruik voor het functioneren en zelfstandig verplaatsen op latere leeftijd. Dit verklaart ook waarom sommige behandelcentra in Nederland kiezen voor een intensief sta- en loopprogramma, terwijl andere de vroege therapie direct richten op rolstoelgebruik.

Voor kinderen met een hoog uitvalniveau adviseren de schrijvers van de richtlijn dat behandelaars samen met de ouders een keuze te maken: of alleen rolstoelgebruik of rolstoelgebruik in combinatie met intensieve training met sta- en loophulpmiddelen. In hun keuze moeten artsen en ouders kijken naar de mogelijkheden van het individuele kind, zijn motivatie en intelligentie en naar de voorkeur van de ouders. Indien gekozen wordt voor sta- en looptraining en het leren omgaan met sta- en loophulpmiddelen, dan adviseert de werkgroep om dit vooral in de eerste vijf tot zes levensjaren te stimuleren.

Er zijn aanwijzingen dat een individueel opgestelde loopbandtraining onder begeleiding van een fysiotherapeut voor buitenshuis lopende kinderen in de leeftijd van zes tot achttien jaar een positief en langdurig effect heeft op de loopafstand en loopsnelheid. Voor buitenshuis lopende kinderen en jongeren die bij het lopen in het dagelijkse leven snel vermoeid raken, beveelt de werkgroep gestandaardiseerde loopbandtraining aan volgens het trainingsprotocol van De Groot.

Effecten van loophulpmiddelen / spalken / schoeisel

De eerste spalk wordt meestal aangemeten als het kind gaat staan en lopen. De keuze voor een spalk wordt op dat moment gemaakt aan de hand van het neurologische en orthopedische onderzoek. Als het kind begint te lopen wordt ook beoordeling van het gangpatroon mogelijk. De keuze van een spalk en/of loophulpmiddel gaat dan ook afhangen van de manier waarop het kind loopt. De richtlijn adviseert om afwijkingen in het gangpatroon te behandelen met een loophulpmiddel, een schoen of een spalk en/of schoencombinatie die de ongunstige uitlijning van de grondreactiekracht tijdens het lopen verbetert.

Voor de arts besluit welk hulpmiddel het beste is, moet hij aandacht schenken aan drie aandachtspunten:

- Als hij twijfelt aan het effect van het hulpmiddel op de manier van lopen, dan doet de arts er goed aan eerst een gangbeeldanalyse te maken
- Voor hij een hulpmiddel of spalk voorschrijft, moet de arts eerst nauwkeurig beschrijven wat hij met het hulpmiddel of spalk wil bereiken. Vervolgens moet hij deze doelstelling met de ouders en het kind bespreken. En ten slotte moet hij in de periode erna goed bekijken of de doelen ook gehaald worden.
- Bij het voorschrijven van een loophulpmiddel, schoen of spalk/schoencombinatie moet de arts de korte- en lange-termijndoelstellingen zorgvuldig met het kind en de ouders bespreken. In de periode erna moet de arts goed monitoren of de doelen ook gehaald worden.

Er zijn aanwijzingen dat bij lopen met een enkel-voet spalk (EVO) het gangpatroon minder afwijkt dan bij blootsvoets lopen (betere opstrekking rond heup, knie en enkel), dit gunstige effect neemt af als het onderbeen teveel naar buiten gedraaid staat (dijvoethoek ≥ 20 graden). De EVO verbetert bovendien de loopsnelheid en staplengte tijdens het lopen.

Er is geen verschil in loopsnelheid tussen lopen met of zonder krukken. Wel kost lopen met krukken kinderen met SB minder moeite. Bovendien kunnen kinderen met krukken sneller lopen bij gebruik van het 'swing through' gangpatroon. Hierbij verplaatst het kind beide krukken gelijktijdig naar voren waarna de twee benen tegelijk vooruit worden gezwaaid. Het kind beweegt zich dan sneller vooruit in vergelijking met het normale gangpatroon, waarbij de krukken om en om worden neergezet.

Binnen de kinder-fysiotherapeutische behandeling wordt vaak de nadruk gelegd op leren lopen met het normale gangpatroon (krukken om en om neerzetten). Fysiotherapeuten ontraden soms een 'swing through' gangpatroon, maar het is mogelijk efficiënter en sneller en dus een goede aanpassing aan de situatie. De richtlijn vindt

dat bij kinderen met midden lumbaal uitvalniveau, die met krukken leren lopen, het 'swing through' gangpatroon gewoon moeten gebruiken.

Het gebruik van krukken kan bijvoorbeeld onhandig zijn omdat kinderen dan niet gelijktijdig iets anders mee kunnen nemen. Omdat de behandeling meestal veel inspanning en tijd kost, is het erg belangrijk dat kind en ouders zelf nadenken hoe belangrijk zij het vinden dat het kind zelfstand leert en blijft lopen. Daarbij is het ook belangrijk op welke manier jongeren zichzelf willen verplaatsen en hoe gemotiveerd ze zijn om behandelingen en operaties te ondergaan of hulpmiddelen te gebruiken.

5. Het effect van operaties

Kinderen met SBA ondergaan verschillende neurochirurgische operaties. In de eerste plaats wordt er geopereerd om het defect (beschadiging aan de rug) te sluiten. Sinds een aantal jaren kan deze operatie ook voor de geboorte plaatsvinden. Met deze eerste operatie probeert men verdere neurologische uitval te voorkomen en ervoor te zorgen dat hersenvliesontsteking (meningitis) geen kans heeft. In de meeste gevallen is het nodig om korte tijd later een drain te plaatsen om het teveel aan hersenvocht af te voeren om toename of het ontstaan van een waterhoofd (hydrocefalus) tegen te gaan. Op latere leeftijd zijn drainrevisies de meest voorkomende neurochirurgische operaties. Soms zijn er daarnaast operaties nodig vanwege een klachten bij een Chiari malformatie of een symptomatische tethered cord. Correctie van een symptomatisch tethered cord kan ook nodig zijn bij kinderen met een SBO.

Naast deze neurochirurgische operaties ondergaan veel kinderen met SB één of meer orthopedische operaties. Dit zijn operaties om kinderen tot staan of lopen te brengen of hun loopvaardigheid te verbeteren. In de richtlijn worden alleen de operaties behandeld die het verbeteren en behouden van het lopen tot doel hebben.

Operaties voor de geboorte

Het lijkt erop dat kinderen bij wie de MMC voor de 26ste week van de zwangerschap operatief wordt gesloten een grotere kans hebben om bij 30 maanden te lopen zonder orthoses of hulpmiddelen, dan kinderen bij wie de MMC na de geboorte wordt gesloten. Hier is echter nog niet genoeg onderzoek naar gedaan. Duidelijk is wel dat kinderen met een hoge laesie (defect in de rug) ook na een operatie voor de geboorte niet zullen gaan lopen. Dit betekent dat de voor- en nadelen van operaties voor de geboorte goed tegen elkaar moeten worden afgewogen. Zeker omdat deze operatie

niet zonder risico's is, en de kans op vroeggeboorten en complicaties bij moeder of kind groter wordt bij opereren.

Op dit moment is het in Nederland nog niet mogelijk om kinderen tijdens de zwangerschap te opereren. Wel is een Nederlandse werkgroep van medici bezig met het opstellen van adviezen dan wel indicaties voor verwijzing voor prenatale sluiting van de MMC in Leuven.

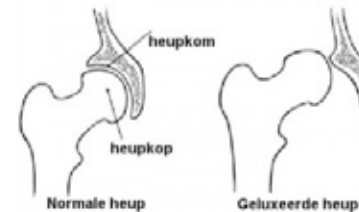
Untethering

Er zijn aanwijzingen dat het opheffen van verklevingen ('untethering') van het ruggenmerg bij kinderen met een symptomatische tethered cord, leidt tot behoud van spierkracht in de benen, en loopvaardigheid (ambulanteniveau). Het gaat echter veel te ver om te zeggen dat een untethering operatie altijd een positief effect heeft op het lopen. Untethering kan bijdragen aan het behoud of verbetering van motorische functies en het lopen. Het kan echter ook zo zijn dat na untethering verslechtering optreedt. Omdat untethering niet zonder risico is, moet bij verslechtering van het lopen niet automatisch voor untethering worden besloten. Artsen moeten kijken naar neurologische, orthopedische en urologische verschijnselen. Met röntgenfoto's moet worden vastgesteld dat er geen sprake is van een progressieve (steeds groter wordende) hydrocefalus. Als dit het geval is en als röntgenfoto's laten zien dat er sprake is van een tethered cord, dient een untethering te worden overwogen om het lopen zo goed mogelijk te behouden.

Scoliosecorrectie

Sommige kinderen met SB worden geopereerd vanwege een scoliose, een zijwaartse kromming van de rug en wervelkolom. Deze operatie zorgt ervoor dat bijvoorbeeld hun zitfunctie of longfunctie verbetert. Er zijn echter aanwijzingen dat een scoliose-operatie bij kinderen met SBA kan leiden tot verslechtering of verlies van lopen. Het belangrijk dat artsen en ouders zich van deze mogelijkheid bewust zijn.

Heupoperaties



Ongeveer 30% van de kinderen met SB zal een heupluxatie ontwikkelen. Dit betekent dat de heupkop uit de kom is. Zo'n heupluxatie is niet van invloed op het loopvaardigheid van het kind. Er zijn bovendien aanwijzingen dat kinderen niet beter of slechter gaan lopen na operaties van heupluxaties. Daarom adviseert de richtlijn om terughoudend te zijn met operaties van de heupluxatie als die alleen bedoeld zijn om het lopen te verbeteren of te behouden.

Knieoperaties

Bij kinderen met SB kan sprake zijn knieflexie contracturen (dwangstand van de knie in de buiging). Meestal krijgen deze kinderen een spalk / schoencombinatie zodat de dwangstand er niet voor kan zorgen dat het lopen achteruit gaat. Dit lukt niet voldoende wanneer de knieflexie contractuur groot is (meer dan twintig graden). Er zijn aanwijzingen dat sommige lopende kinderen (nl. met een lumbaal of sacraal uitvalniveau) zich na het opereren van de knieflexie contracturen beter kunnen verplaatsen. Artsen en ouders dienen daarom de operatie van een knieflexie contractuur als een van de mogelijkheden te bespreken als deze contractuur meer dan twintig graden is en als een orthese/schoencombinatie te weinig effect heeft.

Onderbeenoperaties

Als de voeten van kinderen naar buiten staan (dit heet 'exotorsie van de tibia') en dit meer dan 20 graden is, heeft dit een negatieve invloed op hun loopvaardigheid. Soms is dit te verhelpen met een enkelorthese. Is dit niet het geval dan kunnen kinderen profijt hebben van een onderbeenoperatie. Zit het probleem niet in het onderbeen, maar in de enkel (de valgusstand, waarbij de voet naar binnen staat) dan adviseert de richtlijn om niet snel tot opereren over te gaan.

Voetoperaties

Bij kinderen met SB speelt een spalk vaak een belangrijke rol bij het lopen. Het komt voor dat de stand van de voet zo afwijkt, dat spalken niet goed meer gebruikt kunnen worden. Hierdoor kan het lopen verslechteren. In zo'n geval bestaat de mogelijkheid van een voetoperatie die de stand van de voet verbetert. Zulke operaties verslechteren het loopvaardigheid niet en er zijn geen risico's op complicaties. Maar het is ook niet zeker dat het lopen na de operatie verbetert. De richtlijn adviseert daarom dat artsen een operatie in overweging te nemen als een afwijkende stand van de voet ervoor zorgt dat de orthese niet goed kan worden gebruikt.

6. Loopvaardigheid in het dagelijks leven

De behandeling van kinderen met SB kijkt niet alleen naar het lichaam, maar ook steeds meer naar wat het kind met zijn lichaam kan. De behandeling is daarom steeds meer gericht op vaardigheden, autonomie en maatschappelijke participatie. Het kind en de ouders moeten veel energie en tijd steken in het leren lopen of blijven lopen. Het is daarom van belang om te weten of kunnen lopen de maatschappelijke participatie – of in bredere zin: kwaliteit van leven – ten goede komt.

Voor deze richtlijn verstaan we onder maatschappelijke participatie: deelname aan het sociale en maatschappelijk leven, zoals hobby's, opleiding, verkeersdeelname, relaties en contacten met leeftijdgenoten, werk, en autonomie, zoals zelfstandig wonen.

Voor velen betekent lopen letterlijk 'op eigen benen staan'; lopen staat symbool voor zelfstandigheid. Hierdoor ervaren ouders, kinderen en jongeren een grote sociale druk om te (gaan) lopen. Maar dit beeld klopt niet. Er is wel onderzoek dat erop wijst dat jongeren die kunnen lopen soms meer deelnemen aan de samenleving.

Maar in geen enkel onderzoek wordt bewezen dat jongeren minder deelnemen aan de samenleving omdat ze niet kunnen lopen! Anders gezegd: kunnen lopen zorgt er niet voor dat jongeren meer deelnemen aan de samenleving. Voor maatschappelijke participatie is het veel belangrijker dat een jongere zich op wat voor manier dan ook zelfstandig kan verplaatsen. Ouders en jongeren moeten hierin zoveel mogelijk hun eigen keuzes maken.

7. Organisatie van zorg

Kinderen met SB behalen de beste resultaten op het gebied van lopen wanneer de behandeling wordt gecoördineerd vanuit multidisciplinaire SB teams. Helaas gebruiken deze teams verschillende behandelmethodes, hoewel zij hun behandelingen beter op elkaar af willen gaan stemmen.

Voor een goede behandeling moeten kinderen, ouders, artsen en zorgverleners allemaal moeite doen, ook wanneer hun ideeën en verwachtingen niet altijd dezelfde zijn. Doordat ouders hun kind voortdurend zien en stimuleren, denken ze soms anders over de behandeling dan artsen en hulpverleners. Kinderen denken en handelen weer anders. Het belangrijkste verschil tussen ouders en kinderen is dat kinderen vaak niet zo ver vooruit kunnen kijken als hun ouders. Zij leven meer in het hier en nu, waardoor ze soms de lange termijndoelen uit het oog verliezen.

Het belangrijkste verschil tussen kinderen/ouders en artsen/hulpverleners is dat kinderen zelf met de behandeling aan het werk moeten gaan, en dat ouders moeten toezien dat het kind de taken uitvoert die door de diverse (para)medici worden opgedragen. Artsen en zorgverleners hebben meer medische kennis, maar staan op afstand bij de uitvoering van de behandeling. Artsen en zorgverleners moeten besef-

fen dat de moeite en tijd die ouders en kinderen besteden aan het lopen, vaak groter is dan ze denken. Ouders en kind zijn, vaak meer dan professionals, gedreven om het beste uit hun kind en zichzelf te halen. Vaak bedenken zij creatieve en praktische oplossingen om hun verwachtingen waar te maken, ook als die verder gaan dan de normale medische mogelijkheden.

Ouders reageren niet allemaal hetzelfde op de behandeling. Ouders willen graag begrijpen wat er gebeurt, maar de manier waarop zij bij de behandeling willen worden betrokken verschilt sterk van ouder tot ouder. Sommige ouders willen graag meedenken over de behandeling of willen weten hoe hun kind er over vijf jaar voorstaat, terwijl andere ouders liever luisteren naar de arts of meer nadenken over de korte termijn. Artsen en hulpverleners moeten goed inspelen op deze verschillen tussen ouders.

Daarbij is het belangrijk dat zij in ieder geval de volgende informatie en ondersteuning aanbieden op verschillende momenten tijdens de behandeling:

Een uitgebreid, schriftelijk informatiepakket met medische uitleg

Daarbij moeten artsen en zorgverleners zich realiseren dat ouders kort na de diagnose SB nog weinig weten over SB en behandelingen, terwijl artsen al wel verwachten dat ouders goed mee kunnen praten, denken en handelen over het stimuleren van loopvaardigheid. De BOSK en sommige SB-teams geven nuttige informatie over loopvaardigheid, maar dit is nog onvoldoende. Deze samenvatting van de medische richtlijn geeft meer informatie.

Een ‘Wie doet wat’ informatiefolder over het SB-team

Tijdens het spreekuur van het SB-team worden de kinderen gezien door verschillende specialisten. Voor ouders is het niet altijd duidelijk wie nu precies wat doet en waar zij wanneer terecht kunnen met hun vragen ten aanzien van het lopen. Een informatiefolder over de rol van de verschillende specialisten binnen elk SB-team kan daarbij behulpzaam zijn.

Contact met lotgenoten

Kinderen/jongeren met SB en hun ouders kunnen via de BOSK of internet andere kinderen, jongeren en ouders ontmoeten. Hoewel niet alle kinderen en ouders het belangrijk vinden om contact te leggen, moeten artsen en zorgverleners wel altijd aangeven dat de mogelijkheid tot contact er is.

8. Wat we (nog) niet weten

De artsen, zorgverleners en de BOSK hebben bij het schrijven deze medische richtlijn alleen onderzoeken gebruikt die gebaseerd zijn op wetenschappelijke bewijzen (evidence based). Ondanks een grondige zoektocht naar deze onderzoeken, bleek dat er op sommige onderdelen nog onvoldoende wetenschappelijk bewijs is om uit te maken wanneer welke behandelingsmethode het beste effect heeft op de loopvaardigheid van kinderen en jongeren met SB. Daarom hebben de schrijvers een lijst gemaakt van onderwerpen waar verder onderzoek nodig is. Lezers die willen weten welke onderdelen verder moeten worden onderzocht, verwijzen we naar hoofdstuk 10 van de officiële richtlijn. Sommige vragen over de behandeling van kinderen en jongeren met SB kunnen eenvoudig worden beantwoord als SB-teams hun meetresultaten in een landelijke database verzamelen. De schrijvers van de richtlijn roepen de teams op hun resultaten te delen in deze database, maar geven aan dat deze database dan wel goed moet worden beheerd.

9. Zorg van kwaliteit in de toekomst

Iedereen wil graag dat de zorg aan kinderen en jongeren met SB van goede kwaliteit is. ‘Zorg van goede kwaliteit’ wil zeggen dat de zorg:

- op de patiënt gericht is,
- veilig is
- op tijd wordt gegeven
- efficiënt is
- tot resultaat leidt
- voor elke Nederlander met SB toegankelijk is.

Alleen door de effecten van de zorg goed en systematisch te meten kunnen we de kwaliteit van zorg aan kinderen en jongeren met SB verbeteren. Alleen wanneer artsen de uitkomsten, processen, achtergronden en organisatie van de zorg goed in kaart brengen, wordt duidelijk wat wel werkt en wat niet.

Om goede zorg aan kinderen en jongeren te garanderen moet de richtlijn goed worden toegepast. Bovendien is het belangrijk dat artsen en zorgverleners goed de effecten van de richtlijn meten. Zo kan over een paar jaar worden onderzocht welke

behandelingen goed werken en welke behandelingen nog verder verbeterd moeten worden.

Er zijn door de werkgroep drie interne kwaliteitsindicatoren ontwikkeld om het toepassen van de richtlijn in de praktijk te volgen en te versterken. Om te kijken hoe de richtlijn in Nederland wordt gebruikt en om te meten hoe de richtlijn over een paar jaar kan worden verbeterd, hebben de schrijvers van de richtlijn drie instrumenten ('interne kwaliteitsindicatoren') ontwikkeld, waarmee ze kunnen zien hoe de richtlijn in de praktijk wordt toegepast en waar verbetering mogelijk is. Deze instrumenten zijn de Functionele Mobiliteit Schaal, de ASIA classificatie en de Samenspraak met ouders.

De richtlijn legt nadruk op de samenspraak met ouders om hulpverleners te stimuleren ouders van jonge kinderen met een hoog uitvalniveau zo veel mogelijk te betrekken bij de keuze voor intensieve training met sta- en loophulpmiddelen. Dit omdat de keuze voor deze training mede afhankelijk is van de mogelijkheden van het individuele kind, zoals motivatie en cognitief niveau en van de voorkeur van de ouders.



Wat is de BOSK?

De BOSK is de vereniging van mensen met spina bifida. Wij zijn er voor volwassenen, jonge mensen, kinderen én hun ouders. Bij ons vind je niet alleen informatie en advies. Maar ook mensen in dezelfde situatie, met wie je ervaringen kunt delen. Ouders van (jonge) kinderen die er net zo voorstaan als jij. En ouders die al meer ervaring hebben en die je soms gerust kunnen stellen of praktische tips kunnen geven.

Wil je meer weten over de BOSK en spina bifida? Kijk dan op:
www.bosk.nl/spina_bifida

Je kunt ons natuurlijk ook mailen: info@bosk.nl of bellen: 030 – 245 90 90

Voor dit project werd subsidie verkregen van de Stichting Kwaliteitsgelden Medisch Specialisten.

Een coproductie van de BOSK, de vereniging van mensen met spina bifida, en de VRA, de Vereniging van Revalidatieartsen.

Kinderen en jongeren met spina bifida willen graag zo goed mogelijk lopen. Bovendien willen ouders van jonge kinderen, zo snel mogelijk weten of hun kind zal gaan lopen en wanneer en hoe. Deze brochure kan daarbij helpen. Het is speciaal bedoeld voor ouders van kinderen met spina bifida en voor jongeren met spina bifida (SB). In deze brochure leggen wij uit hoe artsen en andere hulpverleners kinderen en jongeren behandelen en begeleiden in het leren lopen. We geven aan welke mogelijkheden kinderen en jongeren met SB hebben om te gaan lopen. En we laten zien hoe artsen de mogelijkheden in kaart brengen en vervolgens met de jongere en/of zijn/haar ouders voor de behandelingen kiezen die het best passen bij de mogelijkheden en wensen van de jongere of het kind.

Dit document
volgende pagina's

Dit document Deze brochure is een samenvatting in begrijpelijk Nederlands van een medische richtlijn, die artsen en hulpverleners voorschrijft hoe zij patiënten met spina bifida het beste kunnen behandelen. Alles wat hierna volgt, is gebaseerd op gecontroleerd wetenschappelijk onderzoek. Er is een lijst opgenomen waarin medische begrippen worden uitgelegd. De medische richtlijn zelf is in te zien via: http://richtlijndatabase.nl/richtlijn/loopvaardigheid_spina_bifida/meetinstrumenten_bij_spina_bifida.html