

## Een multidisciplinaire, evidence-based richtlijn, met ICF-CY als referentiekader

# Loopvaardigheid van kinderen en adolescenten met Spina Bifida

B. Ivanyi, M. Nederhand

De levensverwachting van mensen met Spina Bifida (SB) is de laatste decennia sterk verbeterd. Behandeling gericht op het bereiken en behouden van een optimale mate van functionele vaardigheden neemt een belangrijke plaats in naast de behandeling van de primaire aandoening. Het bereiken en behouden van zelfstandig lopen is hierbij een van de belangrijke aandachtspunten. Op initiatief van de Sectie Kinderrevalidatie van de Nederlandse Vereniging van Revalidatieartsen (VRA) is een richtlijn voor diagnostiek en behandeling van loopstoornissen bij kinderen en jongeren met Spina Bifida ontwikkeld, onder voorzitterschap van dr. B. Ivanyi, kinderrevalidatiearts. Hierbij een korte uiteenzetting van de meest opvallende bevindingen die in de richtlijn naar voren komen.

De afgelopen twee decennia is er belangrijke vooruitgang geboekt ten aanzien van diagnostiek en behandeling gericht op behoud en verbetering van loopvaardigheid bij kinderen met motorische beperkingen. Bij kinderen en adolescenten met SB worden deze nieuwe ontwikkelingen nog niet routinematig toegepast in de dagelijkse zorg. Anders dan bij kinderen met Cerebrale Parese is de systematische beoordeling van het gangpatroon en op basis daarvan, de verstrekking en evaluatie van ortheses nog niet gebruikelijk bij kinderen met SB. Bovendien is er in de afgelopen jaren een trend zichtbaar dat het aantal kinderen geboren met SB aan het afnemen is, waardoor op termijn het risico bestaat dat de expertise in de behandeling van kinderen met SB afneemt. Er ligt dus niet alleen een uitdaging om de kwaliteit van zorg te verbeteren, maar om deze ook te behouden. Met het opstellen van deze richtlijn streeft men naar het bereiken van een uniform, landelijk afgestemd, evidence-based beleid ten aanzien van de loopvaardigheid van kinderen met SB. Voor dit project werd subsidie verkregen van de Stichting Kwaliteitsgelden Medisch Specialisten.

### BLIJVEN WE IN DE TOEKOMST NOG KINDEREN MET SB ZIEN IN NEDERLAND?

Met de introductie van het advies om preventief foliumzuur in te nemen is een significante afname in het aantal kinderen geboren met SB in Nederland uitgebleven, omdat minder dan de helft van de vrouwen het advies opvolgde. De introductie van de 20-wekenecho in 2007 bleek effectiever in de reductie van het aantal nieuw geboren kinderen met SB aangezien rond de 85 procent van de aanstaande ouders voor een zwangerschapsonderbreking kiezen. Het is de verwachting dat binnen de groep kinderen met SB geboren na introductie van de 20-wekenecho verhoudingsgewijs meer kinderen zijn die minder ernstig aangedaan zijn en een betere loopprognose hebben. In ieder geval zijn er nog honderden kinderen met SB die nu in Nederland opgroeien.

### WERKWIJZE

De richtlijn is opgesteld door een multidisciplinaire werkgroep bestaande uit vertegenwoordigers van relevante specialismen, een adviseur van de afdeling Ondersteuning Professionele Kwaliteit van de Orde van Medisch Specialisten en een afgevaardigde namens de BOSK. Op basis van een knelpuntenanalyse binnen de werkgroep en een focusgroepbijeenkomst met mensen met SB en ouders van kinderen met SB zijn er verschillende uitgangsvragen opgesteld. De richtlijn is gebaseerd op de uitwerking van opgestelde uitgangsvragen door een systematische beoordeling van bewijs uit gepubliceerd wetenschappelijk onderzoek aangevuld met de expertise van de werkgroepleden.

### HOE STERK WAS HET WETENSCHAPPELIJKE BEWIJS?

Voor de meeste uitgangsvragen bleek bij het toepassen van de methodologische kwaliteitscriteria dat het niveau van bewijs van deze studies zelden hoog was. Zo hadden alle conclusies aangaande het effect van de conservatieve en chirurgische behandeling slechts laag of zeer laag niveau van bewijskracht.

Dr. B. Ivanyi-Roelfsema, kinderrevalidatiearts AMC, Amsterdam

Dr. M. Nederhand, revalidatiearts 't Roessingh Enschede

Wat verder opviel was dat er vooral uitkomsten op het functieniveau gehanteerd zijn en weinig uitkomsten op activiteiten- en participatieniveau.

#### PROGNOSTISCHE FACTOREN VOOR LOPEN

'Gaaf mijn kind lopen?' is een belangrijke vraag voor de ouders, naast vragen over factoren die kunnen bijdragen aan het behoud of verlies van de bereikte loopvaardigheid.

Er is geen onderzoek van hoge kwaliteit over dit onderwerp gevonden. Het is wel aannemelijk dat het neurologische niveau van uitval de belangrijkste prognostische factor is in relatie tot het lopen. Een groot deel van de kinderen met sacraal en laag lumbaal uitvalsniveau leert lopen en blijft ook lopen tijdens het volwassen worden. Bepaling van het niveau van de neurologische uitval is bij de pasgeborene en het jonge kind minder betrouwbaar. Zolang er geen zekerheid is over het neurologische uitvalsniveau is het beter om terughoudend te zijn in uitspraken over de loopprognose.

#### MEETINSTRUMENTEN

Voor de inschaling van het niveau van neurologische uitval en het ambulantiëniveau van kinderen met SB worden nu classificaties gebruikt waarvan de validiteit niet is onderzocht. In plaats daarvan adviseert de werkgroep gebruik te maken van de ASIA-classificatie voor de inschaling van het niveau van neurologische uitval en de aangepaste classificatie van Hoffer en de Functionele Mobiliteit Schaal voor de inschaling van het ambulantiëniveau.

Binnen de werkgroep is veel gediscussieerd over de toepassing van gangbeeldanalyse als onderdeel van de diagnostiek, met name door het ontbreken van literatuur over de waarde ervan bij de specifieke doelgroep SB. Uiteindelijk kon iedereen zich vinden in de mening dat een biomechanische benadering van het gangpatroon met een tweedimensionale video observatie in het frontale en sagittale vlak met projectie van de grondreactiekracht in de videobeelden 'een optie' is. Expertise en gebruik van vaste protocollen voor de beoordeling van het gangpatroon bij SB is daarvoor nodig. Ook werd geadviseerd een gangbeeldanalyse te maken bij twijfel over het effect van orthese/schoencombinatie op het gangpatroon. Duidelijke aanwinst bij de diagnostiek is het Nederlands onderzoek naar de reproduceerbaarheid van de 6-minutenwandelttest bij de kinderen met SB. Bij buitenshuis lopende kinderen met SB vanaf 6 jaar kan de 6-minutenwandelttest worden gebruikt voor het meten van hun loopvermogen.

#### CONSERVATIEVE BEHANDELING GERICHT OP LOPEN

Uit Nederlandse studies van de afgelopen twee decennia blijkt dat alle jongeren met SB gemiddeld minder bewegen dan hun leeftijdgenoten. Ook zijn ze gemiddeld zwaarder en hebben een slechtere aerobe fitheid met een verhoogd risico op een inactieve leefstijl. Het effect van modules ter bevordering van een actieve leefstijl is op dit moment nog in onderzoek. Uit een eerste interventiestudie naar de effecten van training van de loopvaardigheid zijn aanwijzingen gekomen dat gerichte loopbandtraining tot drie maanden na afloop van de interventie een positief effect heeft op loopafstand en loopsnelheid. De werkgroep beveelt gestandaardiseerde loopbandtraining aan voor buitenshuis lopende kinderen en jongeren die bij het lopen in het dagelijkse leven snel vermoeid raken. Literatuur over het effect van de enkelvoetorthoses toonden een gunstig effect op een aantal biomechanische parameters van het gangpatroon, op de energiekosten tijdens het lopen en op de loopsnelheid. Uitkomstmaten op activiteiten- en participatieniveau zijn niet onderzocht. De studies gaven geen of een beperkte omschrijving van de eigenschappen van de orthese zodat de werkgroep daar geen concreet advies in kon geven anders dan dat de schoen of orthese/schoencombinatie de ongunstige uitlijning van de grondreactiekracht tijdens het lopen moet verbeteren.

Kinderen met een hoog uitvalsniveau kunnen op jonge leeftijd leren staan en zich over kleine afstanden verplaatsen met spalken en loophulpmiddel, maar gaan later toch over op rolstoelgebruik. Er zijn studies gedaan om behandeling waarbij van jongs af aan alles wordt gericht op bereiken en behoud van het lopen (chirurgische ingrepen, fysiotherapie, loophulpmiddelen, looptraining), te vergelijken met direct volledig rolstoelgebruik. Er blijkt geen eenduidige uitspraak te doen over de meerwaarde van een van beide strategieën op de mate van zelfstandigheid t.a.v. zelfverzorging of het zelfstandig verplaatsen op latere leeftijd. Dit verklaart ook waarom sommige behandelcentra in Nederland kiezen voor een vroegtijdig sta- en loopprogramma, terwijl anderen de therapie direct richten op rolstoelgebruik.

#### CHIRURGISCHE BEHANDELING GERICHT OP LOPEN

De meest recente ontwikkeling in de chirurgische behandeling van SB is de prenatale sluiting van de meningomyelocele. Hoewel er aanwijzingen zijn dat kinderen die prenatale sluiting hebben ondergaan een grotere kans hebben om op de leeftijd van 30 maanden zelfstandig te lopen, is onduidelijk bij welke uitvalsniveau de loopprognose verbetert en hoe de uitkomsten zijn op langere termijn. Ongeveer 30% van de kinderen met SB zal een heupluxatie ontwikkelen. In het verleden was de benade-

ring veelal gericht op preventie van heupluxatie. Er blijkt echter onvoldoende bewijs of een heupluxatie van invloed is op de loopvaardigheid. De werkgroep geeft daarom het advies om terughoudend te zijn met repositie van de geluxeerde heup indien het doel is om het lopen te behouden. Ook ten aanzien van voetoperaties is men meer terughoudend en adviseert de werkgroep om ossale procedures vooral te indiceren in het kader van toepasbaar houden van orthesen/schoeisel.

#### **DRAAGT HET WEL OF NIET KUNNEN LOPEN BIJ AAN EEN ZO OPTIMAAL MOGELIJKE PARTICIPATIE?**

Er bleek geen oorzakelijk verband aan te wijzen tussen de maatschappelijke participatie en het lopen van kinderen en adolescenten met SB. Deze informatie kan een aangrijpingspunt bieden om de - soms grote en langdurige - inspanning die nodig is voor het bereiken en behouden van het lopen in een juist perspectief te plaatsen. Het is daarvoor van belang om de ouders en kinderen te stimuleren om op specifieke momenten binnen het behandelingstraject hun verwachtingen over het lopen uit te spreken en hierin hun eigen individuele keuzes te maken.

#### **ORGANISATIE VAN ZORG VOOR KINDEREN MET SB**

Door de afname van het aantal kinderen met SB is behoud van expertise een belangrijk aandachtspunt. SB-teams hebben hierin een coördinerende rol waarbij een betere afstemming en kennisoverdracht nodig is tussen de verschillende SB teams onderling. Als eerste stap hierbij is binnen de sectie Kinderrevalidatie een nieuw werkgroep SB opgericht. Het aantal volwassenen met SB neemt voorlopig niet af. Toch zijn er voor de volwassenen met SB landelijk veel minder SB-teams beschikbaar waardoor de transitie niet altijd vloeiend verloopt.

#### **TOT SLOT**

Na het voltooien van de richtlijn hebben we gekeken naar de mogelijkheden het gedane werk ook te laten resulteren in een of meer wetenschappelijke publicaties. Dit heeft geresulteerd in publicatie van één systematische review.<sup>1</sup> Hoewel men voor het schrijven van een richtlijn gebruik maakt van een systematische beoordeling van de literatuur bleek het omvormen naar een systematische review toch lastig. Ons advies hierover zou zijn: bedenk in de vroege fase of je ook streeft naar een wetenschappelijke publicatie, houd dan rekening met het zeer scherp formuleren van je uitgangsvragen en een nauwgezette documentatie van de methodiek en het selectieproces van de artikelen.

#### **REFERENTIE**

1. Ivanyi B, Schoenmakers M, Veen N van, Maathuis K, Nollet F, Nederhand M. The effects of orthoses, footwear, and walking aids on the walking ability of children and adolescents with spina bifida: A systematic review using International Classification of Functioning, Disability and Health for Children and Youth (ICF-CY) as a reference framework. *Prosthet Orthot Int* 2014 Aug 8. pii: 0309364614543550.

De volledige richtlijn is te downloaden via [www.kwaliteitskoepel.nl](http://www.kwaliteitskoepel.nl)

Een toegankelijke samenvatting van de richtlijn voor niet medici is te verkrijgen via de BOSK ([www.bosk.nl](http://www.bosk.nl))

#### **Correspondentie**

[b.ivanyi-roelfsema@amc.uva.nl](mailto:b.ivanyi-roelfsema@amc.uva.nl)