

Behandelrichtlijn

Scoliose bij neuromusculaire aandoeningen



Colofon

Behandelrichtlijn Scoliose bij Neuromusculaire Aandoeningen

© 2007, Vereniging Samenwerkingsverband Chronische Ademhalingsondersteuning
Lt. Gen. Van Heutszlaan 6
3743 JN Baarn
www.vasca.nl

Deze richtlijn is tot stand gekomen dankzij de financiële steun
van het Nationaal Revalidatie Fonds en het Prinses Beatrix Fonds.



Nationaal Revalidatie Fonds

Prinses Beatrix Fonds

Beatrixlaan 100 • 3721 HT Utrecht



Nationaal Fonds
voor bestrijding van
1985-2005
Huisvestingsfonds
voor de overgang
van de 19e naar de 21e eeuw

Behandelrichtlijn

Scoliose bij neuromusculaire aandoeningen

ISBN 90-9021503-4

VSCA

De Vereniging Samenwerkingsverband Chronische Ademhalingsondersteuning (VSCA) heeft als missie: *het structureel verbeteren van de zorg voor mensen die chronisch (intermitterend) gebruik (gaan) maken van ademhalingsondersteuning, mede vanuit het perspectief van de zorgvrager en de mantelzorg.*

Met deze missie geeft de VSCA aan dat het recht op optimale zorg, autonomie van de zorgvrager, volledige informatie en solidariteit uitgangspunten zijn voor haar beleid.

© Copyright 2007

VSCA

Lt. Gen. Van Heutszlaan 6

3743 JN BAARN

telefoon: 035/5480480

telefax: 035-5480499

e-mail: info@vsca.nl



**VERENIGING
SAMENWERKINGSVERBAND
CHRONISCHE
ADEMHALINGSONDERSTEUNING**

EBRO-Keurmerk

De behandelrichtlijn 'scoliose bij neuromusculaire aandoeningen' is ontwikkeld volgens de EBRO-richtlijnen (Evidence-Based Richtlijn Ontwikkeling).

EBRO-richtlijnen zijn leidraden voor het preventief, diagnostisch, therapeutisch en organisatorisch handelen van zorgprofessionals. Ze zijn bedoeld voor (1) het verbeteren van de kwaliteit van de zorgverlening, (2) het ondersteunen van de klinische besluitvorming, (3) het bevorderen van afstemming in het handelen van zorgprofessionals en (4) het geven van inzicht in de achtergronden van hulpverlening. De term EBRO staat voor Evidence Based Richtlijn Ontwikkeling. EBRO-richtlijnen zijn gebaseerd op het beste beschikbare wetenschappelijke bewijs. De kracht van de bewijzen wordt gewaardeerd volgens de principes van 'evidence-based medicine'.

CBO

Het Kwaliteitsinstituut voor de gezondheidszorg CBO, gevestigd in Utrecht, heeft tot doel individuele beroepsbeoefenaren, hun beroepsverenigingen en zorginstellingen te ondersteunen bij het verbeteren van de patiëntenzorg. Het CBO biedt via programma's en projecten ondersteuning en begeleiding bij systematisch en gestructureerd meten, verbeteren en borgen van kwaliteit van de patiëntenzorg.

Kwaliteitsinstituut voor de Gezondheidszorg CBO

Postbus 20064

3502 LB Utrecht

Tel: 030-2843900

Fax: 030-2943644

E-mail: mwr@cbo.nl, Internet: <http://www.cbo.nl>

Behandelrichtlijn

Scoliose bij neuromusculaire aandoeningen

Initiatief

Vereniging Samenwerkingsverband Chronische Ademhalingsondersteuning

Participerende wetenschappelijke verenigingen en organisaties

Nederlands Orthopaedische Vereniging

Nederlandse Vereniging voor Anesthesiologie*

Nederlandse Vereniging voor Kindergeneeskunde

Nederlandse Vereniging voor Kinderneurologie

Nederlandse Vereniging van Revalidatieartsen*

Vereniging Spierziekten Nederland

Ondersteuning en advies

Vereniging Samenwerkingsverband Chronische Ademhalingsondersteuning

Vereniging Spierziekten Nederland

Kwaliteitsinstituut voor de Gezondheidszorg CBO

Nederlandse Vereniging voor Intensive Care

Drs. D.L. Langeloo, orthopedisch chirurg i.o., Sint Maartenskliniek, Nijmegen

* op het moment van het ter perse gaan van deze richtlijn was het verzoek tot autorisatie nog in behandeling

Inhoudsopgave

Samenstelling werkgroep	6
Inleiding	7
Aanbevelingen	11
Hoofdstuk 1 Epidemiologie en diagnose van scoliose bij neuromusculaire aandoeningen	
1.1 Definitie	17
1.2 Diagnostiek	17
1.3 Incidentie en prevalentie scoliose bij neuromusculaire aandoeningen	18
1.4 Natuurlijk beloop scoliose bij neuromusculaire aandoeningen	19
Hoofdstuk 2 Conservatieve fase	
2.1 Factoren die het beloop van de scoliose beïnvloeden	21
2.2 Conservatieve scoliosebehandelingen	22
2.3 Corticosteroïden en risico's	25
2.4 Contracturen	25
Hoofdstuk 3 Pre-operatieve fase	
3.1 Pre-operatief evaluatie longen	29
3.2 Pre-operatief evaluatie hart	30
3.3 Pre-operatief evaluatie overige overwegingen	31
3.4 Anesthesiologische aspecten	32
Hoofdstuk 4 Operatieve fase	
4.1 Lengte fusietraject	35
4.2 Neuromonitoring	37
4.3 Postoperatieve zorg	39
4.4 Therapeutisch effect	40
Hoofdstuk 5 Voor- en nazorgtraject	
5.1 Informatieverstrekking	45
5.2 Mentale en fysieke handicap	46
5.3 Postoperatieve zorg	46
5.4 Postoperatieve brace	47
5.5 Hoofd en nek	48
5.6 Nazorg	48
Hoofdstuk 6 Organisatie van zorg	
6.1 Betrokken disciplines en coördinatie van zorg	51
Bijlagen	
1 Aanbeveling voor verder onderzoek	54
2 Checklist voor controle en behandeling	55
3 Resultaten enquête	57
4 Websites voor relevante informatie	59
5 Uitgangsvragen richtlijn	60

Samenstelling werkgroep

- Dr. B.J. van Royen, orthopedisch chirurg, VU-Medisch Centrum, Amsterdam (voorzitter)
- Dr. N.A. Blom, kindercardioloog, Leids Universitair Medisch Centrum, Leiden
- Drs. J.M. Fock, kinderneuroloog, Academisch Ziekenhuis Groningen, Groningen
- Drs. N.C. van Haasteren, revalidatiearts, Revalidatiecentrum Leijpark, Tilburg
- Drs. W.M.G.C. Hitters, revalidatiearts, Revalidatiecentrum Blixembosch, Eindhoven
- Dr. A.M.C. Horemans, beleidsmedewerker, Vereniging Spierziekten Nederland, Baarn
- Prof.dr. C.J. Kalkman, anesthesioloog, UMC Utrecht, Utrecht
- Dr. M. de Kleuver, orthopedisch chirurg, Sint Maartenskliniek, Nijmegen
- M. van Londen, beleidsmedewerker, Vereniging Samenwerkingsverband Chronische Ademhalingsondersteuning, Arnhem
- Dr. J.E.H. Pruijs, orthopedisch chirurg, Wilhelmina Kinderziekenhuis UMC Utrecht, Utrecht
- Drs. R.R. Timmer, anesthesioloog, Academisch Ziekenhuis Maastricht, Maastricht
- Drs. P.J. Titarsolej, revalidatiearts, Groot Klimmendaal, Arnhem
- Drs. M.J. van Tol-de Jager revalidatiearts, Revalidatiecentrum de Hoogstraat en Wilhelmina Kinderziekenhuis UMC Utrecht, Utrecht
- Drs. H. van Veenendaal, adviseur, Kwaliteitsinstituut voor de Gezondheidszorg CBO, Utrecht
- Prof. dr. A.J. van Vught, kinderarts, Wilhelmina Kinderziekenhuis UMC Utrecht, Utrecht

Inleiding

Aanleiding

Neuromusculaire aandoeningen vormen een zeer diverse groep van aandoeningen. Bij veel van deze neuromusculaire aandoeningen kan een scoliose optreden. Binnen deze groep vormen uit de myopathische aandoeningen de ziekte van Duchenne (Duchenne Muscular Dystrophy, DMD) en uit de neurogene groep de spinale spieratrofie (spinal muscular atrophy, SMA) de grootste groep.

Ondanks de verschillen in etiologie hebben beide vormen vele kenmerken gemeen. Beide hebben een genetische origine, en beïnvloeden meerdere systemen, waardoor een multidisciplinaire evaluatie en behandeling aangewezen is. Kenmerkend voor beide aandoeningen is het progressieve karakter van de spierzwakte en het hierdoor ontstaan van zowel een ademhalingsbeperking, als een progressieve scoliose. Daarbij worden veelal ook contracturen en over- of ondergewicht aangetroffen en bij de dystrofinopathie kan cardiale betrokkenheid en mentale retardatie optreden.

Een chirurgische correctie van de scoliotische wervelkolomdeformiteit heeft grote invloed op de patiënt, zowel op cardio-pulmonaal gebied als op de zitbalans. De operatie is met name voor deze patiëntengroep een zeer grote ingreep met de nodige risico's. Evaluatie en peri-operatieve begeleiding van deze patiënten dient derhalve niet beperkt te blijven tot de wervelkolomdeformiteit op zich, maar er dient vooral ook rekening te worden gehouden met alle aangrenzende gebieden, waaronder pre-operatieve evaluatie, anesthesiologische zorg, kindercardiologische en pulmonale zorg, postoperatieve intensive care en revalidatiezorg.

De Vereniging Samenwerkingsverband Chronische Ademhalingsondersteuning (VSCA), een samenwerkingsverband van verschillende instellingen en patiëntenverenigingen rondom patiënten die gebruik maken van (chronische) ademhalingsondersteuning, ervaart in de huidige zorgverlening knelpunten rondom de zorg bij scoliosebehandeling bij patiënten met DMD en SMA in Nederland. In 2002 is op instigatie van de VSCA een multidisciplinaire werkgroep 'Behandelrichtlijn scoliose bij neuromusculaire aandoeningen' gestart met het ontwikkelen van een multidisciplinaire richtlijn gericht op de Nederlandse situatie. Hierbij is het Kwaliteitsinstituut voor de Gezondheidszorg (CBO) betrokken en is van de CBO-basisprincipes gebruik gemaakt.

Doelstelling

Deze richtlijn is een document met aanbevelingen en behandeladviezen voor patiënten met een scoliose op basis van een neuromusculaire aandoening. Uitgangspunt vormen de patiënten met een neuromusculaire aandoening met een grote kans op het ontwikkelen van een scoliose, die later in aanmerking zullen komen voor een of andere vorm van (chronische) ademhalingsondersteuning. In deze subgroep worden voornamelijk patiënten met DMD en SMA gezien. Zonodig kan deze richtlijn ook worden gebruikt voor scoliosebehandeling bij andere neuromusculaire aandoeningen. Er is derhalve in de richtlijn gekozen voor de titel 'Behandelingsrichtlijn scoliose bij neuromusculaire aandoeningen'.

De richtlijn berust voor zover beschikbaar op de resultaten van wetenschappelijk onderzoek en aansluitende meningsvorming gericht op het vaststellen van goede medische behandeling door experts. Er wordt aangegeven wat in het algemeen de beste zorg is voor patiënten met een scoliose bij een neuromusculaire aandoening. De richtlijn wil alle disciplines die betrokken zijn bij scoliosebehandeling bij neuromusculaire aandoeningen op een lijn brengen ten

aanzien van definiëring van begrippen, de diagnostiek, indicatiestelling voor chirurgie, chirurgische behandeling, nabehandeling en voorlichting aan patiënten.

De richtlijn beoogt een leidraad te geven voor de dagelijkse praktijk en aanknopingspunten te bieden voor bijvoorbeeld transmurale afspraken of lokale protocollen. Op deze manier wil de werkgroep die de richtlijn heeft geformuleerd, bijdragen aan een betere zorg voor patiënten met een neuromusculaire scoliose. De beoogde voordelen beperken zich niet alleen tot een uniforme indicatiestelling en peri-operatieve protocollen, maar richten zich ook op een vermindering van de kans op complicaties en onverwachte neveneffecten. Implementatie en 'up to date' houden van de richtlijn zijn dan ook essentieel.

Gebruikers richtlijn

De richtlijn is geschreven voor alle leden van de beroepsgroepen, verenigingen en instanties waarvan gemandateerde leden in de werkgroep zitten en tot de ontwikkeling van deze richtlijn hebben bijgedragen. De leden die tot de ontwikkeling van deze richtlijn hebben bijgedragen staan vermeld bij de samenstelling van de werkgroep.

Samenstelling werkgroep

Voor het ontwikkelen van de richtlijn is in 2002 een multidisciplinaire werkgroep opgericht, bestaande uit vertegenwoordigers van alle relevante specialismen die met de diagnostiek en behandeling van neuromusculaire scoliose te maken hebben (zie hiervoor de samenstelling van de werkgroep). De voordelen van een dergelijke multidisciplinaire benadering zijn duidelijk: niet alleen wordt hiermee de zorg het best weerspiegeld, ook zal het draagvlak voor de richtlijn optimaal zijn. Dit doel is expliciet gewaarborgd doordat afgevaardigden vanuit de Vereniging Samenwerkingsverband Chronische Ademhalingsondersteuning (VSCA) en de Vereniging Spierziekten Nederland (VSN) zitting hadden in de werkgroep. Bij het samenstellen van de werkgroep is zoveel mogelijk rekening gehouden met persoonlijke expertise, met de geografische spreiding van de werkgroepleden, met een evenredige vertegenwoordiging van de diverse betrokken verenigingen en instanties, alsmede met een spreiding in academische achtergrond. De werkgroepleden hebben onafhankelijk gehandeld en waren officieel gemandateerd door hun vereniging.

Werkwijze werkgroep

De evaluatie, peri-operatieve behandeling en nabehandeling van scoliosebehandeling bij neuromusculaire aandoeningen behelst vele aspecten. Op basis van knelpunten werden uitgangsvragen opgesteld (zie bijlage 5). Om deze te kunnen beantwoorden zijn zes subgroepen gevormd die ieder een bepaald deel van het traject hebben voorbereid en uitgevoerd: epidemiologie en diagnose van het ziektebeeld, conservatieve fase voor de operatie, pre-operatieve analyse, peri-operatieve fase, advies voor- en nazorg, en organisatie en randvoorwaarden. Gedurende een periode van ongeveer drie jaar heeft de werkgroep gewerkt aan de conceptrichtlijn. De werkgroepleden schreven afzonderlijk of in subgroepen teksten die tijdens de vergaderingen besproken en na verwerking van commentaren geaccordeerd werden. Deze teksten zijn samengevoegd en op elkaar afgestemd tot een document: de conceptrichtlijn. Deze conceptrichtlijn is naar de verschillende wetenschappelijke verenigingen gestuurd en/of op de website van verschillende wetenschappelijke vereniging geplaatst voor commentaar. Na aanpassingen op basis van binnengekomen reacties wordt de definitieve richtlijn geaccordeerd door alle betrokken wetenschappelijke verenigingen.

Wetenschappelijke onderbouwing

De richtlijn is voor zover mogelijk gebaseerd op gegevens uit gepubliceerd wetenschappelijk onderzoek. De volgende informatiebronnen werden gebruikt:

Medline; EMBASE, Cinahl, Psychinfo en de Cochrane database of systematic reviews van de Cochrane library.

Er werd gekeken naar:

- Engelstalige, Nederlandstalige of Duitse artikelen vanaf 1980 tot en met 2004;
- alleen humane artikelen:
- trefwoorden:
 - (progressive) scoliosis (Mesh en vrij tekstwoord);
 - Neuromuscular (diseases), Muscular Dystrophies, (Spinal) Muscular atrophy, Hereditary motor sensory neuropathy, congenital myopathies, myopathies-structural, -congenital;
 - Vital capacity, respiratory insufficiency, lung function.

Verder is gezocht naar richtlijnen in de zoekmachines en aanvullend via internet en werden er richtlijnen en protocollen opgevraagd bij alle academische ziekenhuizen, de patiëntenorganisatie en andere relevante organisaties.

De beoordeling van de verschillende artikelen staat aan het begin van de paragraaf. De wetenschappelijke onderbouwing is vervolgens samengevat in een conclusie. De literatuur waarop deze conclusie is gebaseerd staat bij de conclusie vermeld, inclusief de "mate van bewijs". Voor het komen tot een aanbeveling zijn er naast het wetenschappelijk bewijs vaak ook andere aspecten van belang, bijvoorbeeld: patiëntenvoorkeuren, kosten, beschikbaarheid (in verschillende echelons) en organisatorische aspecten. Deze aspecten worden vermeld onder het kopje "overige overwegingen". De aanbeveling is het resultaat van het beschikbare bewijs en de overige overwegingen.

Tabel 1: Indeling van de onderbouwing naar mate van bewijs in de conclusies

Voor artikelen betreffende: interventie (preventie of therapie)

A1	systematische reviews die tenminste enkele onderzoeken van A2-niveau betreffen, waarbij de resultaten van afzonderlijke onderzoeken consistent zijn;
A2	gerandomiseerd vergelijkend klinisch onderzoek van goede kwaliteit (gerandomiseerde, dubbelblind gecontroleerde trials) van voldoende omvang en consistentie;
B	gerandomiseerde klinische trials van matige kwaliteit of onvoldoende omvang of ander vergelijkend onderzoek (niet-gerandomiseerd, vergelijkend cohortonderzoek, patiënt-controle-onderzoek);
C	niet-vergelijkend onderzoek;
D	mening van deskundigen, bijvoorbeeld de werkgroepleden.

Voor artikelen betreffende: diagnostiek

A1	onderzoek naar de effecten van diagnostiek op klinische uitkomsten bij een prospectief gevolgd goed gedefinieerde patiëntengroep met een van tevoren gedefinieerd beleid op grond van de te onderzoeken testuitslagen, of besliskundig onderzoek naar de effecten van diagnostiek op klinische uitkomsten, waarbij resultaten van onderzoek van A2-niveau als basis worden gebruikt en voldoende rekening wordt gehouden met onderlinge afhankelijkheid van diagnostische tests;
A2	onderzoek ten opzichte van een referentietest, waarbij van tevoren criteria zijn gedefinieerd voor de te onderzoeken test en voor een referentietest, met een goede beschrijving van de test en de onderzochte klinische populatie; het moet een voldoende grote serie van opeenvolgende patiënten betreffen, er moet gebruikgemaakt zijn van tevoren gedefinieerde afkapwaarden en de resultaten van de

	test en de 'gouden standaard' moeten onafhankelijk zijn beoordeeld. Bij situaties waarbij multiple, diagnostische tests een rol spelen, is er in principe een onderlinge afhankelijkheid en dient de analyse hierop te zijn aangepast, bijvoorbeeld met logistische regressie;
B	vergelijking met een referentietest, beschrijving van de onderzochte test en populatie, maar niet de kenmerken die verder onder niveau A staan genoemd;
C	niet-vergelijkend onderzoek;
D	mening van deskundigen, bijvoorbeeld de werkgroepleden.

Niveau van bewijs van de conclusies

1	1 systematische review (A1) of tenminste 2 onafhankelijk van elkaar uitgevoerde onderzoeken van niveau A1 of A2
2	tenminste 2 onafhankelijk van elkaar uitgevoerde onderzoeken van niveau B
3	1 onderzoek van niveau A2 of B of een of meerdere onderzoeken van niveau C
4	mening van deskundigen, bijvoorbeeld de werkgroepleden

Juridische betekenis van richtlijnen

Richtlijnen zijn geen wettelijke voorschriften, maar op best beschikbare bewijs gebaseerde aanbevelingen waaraan zorgverleners zich committeren om kwalitatief goede zorg te verlenen. Aangezien de ondersteunende literatuur voor deze aanbevelingen hoofdzakelijk gebaseerd is op de 'gemiddelde patiënt', kunnen zorgverleners op basis van hun professionele autonomie afwijken van de richtlijn. Dit kan in bepaalde situaties zelfs noodzakelijk zijn. Wanneer van de richtlijn wordt afgeweken, wordt aangeraden dit beargumenteerd en gedocumenteerd te doen.

Implementatie

In de verschillende fasen van de richtlijnontwikkeling is geprobeerd rekening te houden met de implementatie van de richtlijn. Daarbij werd expliciet gelet op factoren die de invoering van de richtlijn in de praktijk kunnen bevorderen of belemmeren. Hierbij valt bijvoorbeeld alleen al te denken aan de multidisciplinaire samenstelling van de werkgroep en het ontwikkelen en vastleggen van een plan van aanpak.

De richtlijn wordt verspreid onder medisch specialisten betrokken bij de zorg aan mensen met neuromusculaire aandoeningen en wetenschappelijke verenigingen. Daarnaast wordt er een samenvatting van de richtlijn aangeboden aan het Nederlands Tijdschrift voor de Geneeskunde.

Herziening

De VSCA beziet uiterlijk in 2011 of deze richtlijn nog actueel is. Zonodig wordt een literatuurstudie uitgevoerd en nieuwe artikelen beoordeeld. De voorzitter en een medewerker van de VSCA en van het CBO beoordelen op basis daarvan of de richtlijn moet worden herzien. De geldigheid van de richtlijn komt eerder te vervallen indien nieuwe ontwikkelingen aanleiding zijn een herzieningstraject te starten.

Aanbevelingen

Conservatieve fase

Factoren die het beloop van de scoliose beïnvloeden

Aanbeveling 2.1.1

Het beloop van de longfunctie bij patiënten met DMD moet gecontroleerd worden omdat dit mogelijk correleert met de mate van progressie van de scoliose.

Dit om na te gaan of een patiënt met DMD tot de kleine groep behoort van patiënten waarbij geen indicatie aanwezig is voor operatieve behandeling van de scoliose.

Aanbeveling 2.1.2

Patiënten met SMA type 2 zullen allemaal een progressieve scoliose ontwikkelen en zullen hieraan te zijner tijd operatief behandeld dienen te worden.

Conservatieve scoliosebehandelingen

Aanbeveling 2.2.1

Korsetten, zit-ortheses, lange beenbeugels en oefentherapie worden bij DMD niet geadviseerd ter voorkoming van het ontstaan en/of de progressie van een scoliose.

Aanbeveling 2.2.2

Behandeling met corticosteroïden ter voorkoming van het ontstaan of ter vermindering van de progressie van een scoliose kan bij patiënten met DMD worden overwogen, ook wanneer ze rolstoelgebonden zijn.

Aanbeveling 2.2.3

Als een patiënt met DMD geen operatieve behandeling wil, bij een progressieve scoliose, dan kan versterking van een zit-orthese overwogen worden ter bevordering van het zitcomfort.

Aanbevelingen 2.2.4

Korsetten, zit-ortheses en lopen met lange beenbeugels worden niet geadviseerd ter voorkoming van ontstaan of progressie van een scoliose bij patiënten met SMA type 2.

Aanbeveling 2.2.5

Bij een patiënt met SMA type 2 kan in de pre-operatieve fase versterking van een korset overwogen worden bij aanwezige problemen met de zitbalans. Dit dient geen rigide korset te zijn. Er kan ook een versterking van een zit-orthese overwogen worden.

Corticosteroïden en risico's

Aanbevelingen 2.3.1

Bij patiënten met DMD wordt aanbevolen de richtlijn 'het gebruik van corticosteroïden bij Duchenne Spierdystrofie, 2004', te volgen (www.vsn.nl/hulpverleners/protocollen).

Contracturen

Aanbeveling 2.4.1

Operaties aan de onderste extremiteiten ter voorkoming van het ontstaan of progressie van een scoliose bij DMD worden niet geadviseerd.

Aanbeveling 2.4.2

Operaties aan de onderste extremiteiten ter voorkoming van het ontstaan of de progressie van een scoliose bij SMA type 2 worden niet geadviseerd.

Pre-operatieve fase

Pre-operatief evaluatie longen

Aanbeveling 3.1.1

Het is aan te bevelen om bij elke patiënt longfunctieonderzoek uit te voeren. Bij patiënten met een ernstig restrictief gestoorde longfunctie ($FVC \leq 40\%$ van de voorspelde waarde), dient nader onderzoek naar de ademhalingsfunctie plaats te vinden. Hierbij dient de klinische conditie meegewogen te worden.

Aanbeveling 3.1.2

Bij een ernstig restrictief gestoorde longfunctie is het aan te bevelen om pre-operatief te oefenen met non-invasieve beademing om de peri-operatieve periode te kunnen ondersteunen.

Aanbeveling 3.1.3

Het is aan te bevelen om patiënten met ernstig restrictief gestoorde longfunctie te trainen op technieken, zoals airstacking, die de patiënten kunnen ondersteunen bij hun sputumevacuatie.

Pre-operatief evaluatie hart

Aanbeveling 3.2.1

Het is aan te bevelen om in de pre-operatieve fase bij patiënten met DMD een consult kindercardiologie te laten plaatsvinden.

Pre-operatief evaluatie overige overwegingen

Aanbeveling 3.3.1

Het is aan te bevelen om in de pre-operatieve fase, naast de risico's ten aanzien van de ademhalings- en cardiale functie, aandacht te schenken aan de voedingstoestand, obstipatie, mictie, contracturen, stollingsstatus (medicatiegebruik) en de postoperatieve opvang na het ziekenhuis.

Aanbeveling 3.3.2

Het is aan te bevelen om pre-operatief een reanimatiebeleid af te spreken met de ouders.

Aanbeveling 3.3.3

Het is aan te bevelen om pre-operatief de (post-operatieve) mogelijkheid van beademing met - met name - een tracheostoma te bespreken met de ouders.

Anesthesiologische aspecten

Aanbeveling 3.4.1

Voor de peri-operatieve bewaking van neuromusculaire patiënten die geopereerd worden aan een scoliose gelden de standaard adviezen en richtlijnen voor grote wervelkolomoperaties.

Operatieve fase

Lengte fusietraject

Aanbeveling 4.1.1

Bij DMD en SMA type 2 wordt aanbevolen de indicatie voor scoliosecorrectie vroeg te stellen (Cobb hoek 20°), zodat de operatie makkelijker en veiliger is, en zodat de fusie waarschijnlijk niet tot sacrum hoeft te gaan.

Aanbeveling 4.1.2

Bij DMD dient de scoliosecorrectie posterieur van hoog thoracaal (Th2-3) verricht te worden tot in ieder geval L4 of L5. Een scoliosecorrectie tot het sacrum geeft mogelijk minder pelvici tilt, maar een langere operatietijd en meer bloedverlies.

Aanbeveling 4.1.3

Bij SMA type 2 dient de scoliosecorrectie posterieur verricht te worden. De techniek is afhankelijk van leeftijd en rekening houdend met eventuele resterende groei.

Aanbeveling 4.1.4

Instrumentatie dient segmentaal te zijn.

Spondylodese kan verricht worden met bot uit de botbank eventueel aangevuld met lokaal bot van de processus spinosi, of met botvervangende middelen.

Aanbeveling 4.1.5

Nabehandeling dient functioneel te zijn, zonder (gips)korset.

Neuromonitoring

Aanbeveling 4.2.1

Gezien de klinische consequenties van neurologische uitval en de goede resultaten van de beschikbare evoked potential neuromonitoringstechnieken wordt geadviseerd neuromonitoring toe te passen tijdens de chirurgische correctie van een neuromusculaire scoliose. SSEP of TES-MEP kunnen beide betrouwbaar worden toegepast.

Postoperatieve zorg

Aanbeveling 4.3.1

Neuromusculaire patiënten met een scoliose ouder dan 1 jaar, zonder respiratoire klachten, zonder verschijnselen van nachtelijke hypoventilatie, zonder cardiomyopathie die medicamenteuze behandeling behoeft en met een goed longfunctieonderzoek, en indien geen verwikkelingen tijdens de operatie te verwachten zijn, kunnen in een centrum geopereerd worden dat niet over een gespecialiseerde kinder-intensive care beschikt. Dit is conform de richtlijn van de Nederlandse Vereniging voor Kindergeneeskunde.

Therapeutisch effect

Aanbeveling 4.4.1

Bij patiënten met DMD met een scoliose is operatieve stabilisatie van de rug te overwegen, ondanks het ontbreken van onderbouwing in de literatuur m.b.t. het therapeutisch effect hiervan op het hart en de longen.

Aanbeveling 4.4.2

Bij patiënten met SMA type 2 met een scoliose is vroegtijdige operatieve stabilisatie van de rug te overwegen, ondanks het ontbreken van onderbouwing in de literatuur m.b.t. het therapeutisch effect hiervan op het hart en de longen.

Aanbeveling 4.4.3

Een scoliosecorrectie dient vroegtijdig te worden uitgevoerd. Dit geeft een goed en blijvend herstel van de zitbalans. Voorlichting over de veranderde positie van de romp en de daardoor optredende verandering in armfunctie is noodzakelijk.

Voor- en nazorgtraject

Informatieverstrekking

Aanbeveling 5.1.1

De pre-operatieve voorbereiding, behandeling en nazorg dienen te worden verricht door een multidisciplinair team dat ervaring heeft met de complexe handicaps van deze kinderen.

Aanbeveling 5.1.2

De ouders en het kind moeten goed worden voorgelicht over de operatie en de postoperatieve zorg. In de pre-operatieve fase dient duidelijke informatie verstrekt te worden over de doelen van een operatie, en de mogelijke ongewenste bijwerkingen (zoals verminderd arm- / handbereik) en complicaties. Hierbij kan een voorlichtingsfolder worden gebruikt.

Mentale en fysieke handicap

Aanbeveling 5.2.1

Indien er sprake is van mentale retardatie (een deel van de kinderen met DMD) dienen de informatievoorziening en peri-operatieve instructies hierop te worden afgestemd.

Postoperatieve zorg

Aanbeveling 5.3.1

Als de indicatie voor een scolioseoperatie is gesteld, moeten de orthopedisch chirurg en revalidatiearts alvast anticiperen op postoperatieve problemen.

Postoperatieve brace

Aanbeveling 5.4.1

Een korset na een scoliosecorrectie en stabilisatie van de wervelkolom wordt met de huidige instrumentatietechniek niet aanbevolen.

Hoofd en nek

Aanbeveling 5.5.1

Na de spondylodese-operatie wordt aanbevolen extra aandachtig te zijn voor eventuele wijzigingen in hoofd- en nekbalans. Eventueel zijn hier extra lichaamsgebonden voorzieningen en/of rolstoelaanpassingen voor nodig.

Nazorg

Aanbeveling 5.6.1

Aanbevolen wordt om de (elektrische) rolstoel na een scolioseoperatie zo aan te passen, dat met zo min mogelijke inspanning van het kind de zitbalans en hoofdbalans gehandhaafd blijven.

Organisatie van zorg

Betrokken disciplines en coördinatie van zorg

Aanbeveling 6.1.1

Scolioseoperaties bij kinderen met neuromusculaire aandoeningen worden uitgevoerd door een multidisciplinair team met ervaring met deze patiënten waarin een orthopedisch chirurg en revalidatiearts intensief samenwerken met de cardioloog, centrum voor thuisbeademing en/of longarts, de anesthesioloog, de kinderarts, de fysiotherapeut en de verpleegkundige van de intensive care en de verpleegafdeling.

Aanbeveling 6.1.2

Het gebruik van de checklist voor controle en behandeling van de neuromusculaire scoliose (bijlage 2) wordt geadviseerd.

Hoofdstuk 1

Epidemiologie en diagnose van scoliose bij neuromusculaire aandoeningen

1.1 Definitie

In deze richtlijn worden neuromusculaire aandoeningen gedefinieerd door een groep van aandoeningen van het perifere zenuwstelsel, de neuromusculaire overgang of van de spieren. Malfunctioneren van het perifere zenuwstelsel, de neuromusculaire overgang of van de spieren leidt tot algemene spierzwakte bij de patiënt. Binnen deze groep van neuromusculaire aandoeningen is er dus geen plaats voor aandoeningen van het centraal zenuwstelsel, zoals bijvoorbeeld bij infantiele encefalopathie of spina bifida.

De neuromusculaire aandoeningen vinden hun oorsprong in een afwijking of malfunctioneren van de voorhoornen van het ruggenmerg, zoals bij alle vormen van spinale spieratrofie (spinal muscular atrophy, SMA), de perifere zenuwen (neuropathieën), de neuromusculaire overgang (myasthenia gravis, MG), de spiercellen in structuurafwijkingen (myopathieën) of spiercelafbraak (spierdystrofieën) en een groep stofwisselingsziekten zich uitend in metabole myopathieën (glycogenosen, mitochondriële afwijkingen).

De neuromusculaire aandoeningen kunnen verdeeld worden in erfelijke en verworven aandoeningen. De meeste van deze aandoeningen komen laag frequent voor. Er is voor gekozen om de richtlijn op te stellen voor relatief ernstige, veel voorkomende aandoeningen waarbij tevens frequent een scoliose optreedt. Derhalve is gekozen voor progressieve dystrofinopathie type Duchenne (Duchenne Muscular Dystrophy, DMD), beter bekend als Morbus Duchenne en Spinale Spieratrofie type 2, bekend als SMA type 2 (Spinal Muscular Atrophy, SMA). Voor de meeste andere neuromusculaire aandoeningen zal een beleid geëxtrapoleerd kunnen worden uit deze richtlijn.

1.2 Diagnostiek

DMD

DMD is een X-gebonden (Xp21) spierdystrofie met een van de moeder geërfd deletie of (punt)mutatie in het gen, dan wel een spontaan opgetreden deletie of mutatie. De diagnose wordt gesteld op basis van het 2x vaststellen van een sterk verhoogd Creatine Kinase en het eiwit dystrofine in het spierbiopt, met een normale spectrinekleuring (celmembraan is dan bewezen intact). DNA-diagnostiek toont deleties of mutaties in het dystrofine gen dat op het X-chromosoom is gelegen en / of het afwezig zijn van het genproduct. Voor een EMG is bij deze jongens, bij een typisch klinisch beloop, geen plaats.

Na een normale graviditeit en partus heeft het jongetje meestal een wat tragere motore ontwikkeling tot de kleuterleeftijd, waarna een progressief verslechterend looppatroon en een verlies van spierkracht optreedt. Rond het tiende levensjaar zijn de meeste jongens rolstoelgebonden. In de loop van de puberteit staat het toenemende krachtsverlies van de armen en handen en de rompmusculatuur op de voorgrond en ontstaat er een scoliose. Klachten ten gevolge van een eventuele cardiomyopathie kunnen in deze fase ontstaan en verlies van de respiratoire functie treedt geleidelijk op. Zonder ademhalingsondersteuning overlijdt de patiënt als jong volwassene. Opgemerkt dient te worden dat ongeveer 40% van de jongens een milde tot ernstigere vorm van mentale retardatie heeft.

Een op hetzelfde gen gelegen aandoening, met een milder verloop ten gevolge van kwalitatief en kwantitatief onvoldoende aanwezig dystrofine wordt Becker Muscular Dystrophy (BMD) genoemd. BMD wordt niet in de richtlijn behandeld omdat bij deze groep nauwelijks scoliose- of ademhalingsproblematiek optreedt.

SMA

SMA type 2 is een autosomaal recessief overervende aandoening (van beide ouders het afwijkende gen) van het Survival Motor Neuron gene (SMN-gen) op chromosoom 5q13. De diagnose wordt gesteld op het typische klinisch beeld, een EMG dat aanwijzingen geeft voor neurogeen / voorhoornlijden en een deletie in het SMN-gen bij DNA-onderzoek. De kinderen, jongens én meisjes, vallen vrij snel op door een achteruitgang in spiertonus en kracht, terwijl er sprake is van een normale voortgaande mentale ontwikkeling. Op basis van de deletie van het SMN gen kan op dit moment nog geen onderscheid gemaakt worden tussen de infantiele vorm (SMA type 1, ziekte van Werdnig Hoffmann) en SMA type 2. De kinderen die SMA type 1 hebben, gaan snel progressief achteruit en overlijden voor het tweede levensjaar. Voor de ouders is er een onzekere periode tot aan het derde levensjaar, waarna op klinische gronden geconstateerd kan worden dat er sprake is van SMA type 2. De kinderen zijn heel jong rolstoelgebonden, ze komen meestal niet tot lopen en zijn rond het zevende jaar toenemend dystroof met een forse scoliose. Een deel van deze kinderen heeft nachtelijke ademhalingsondersteuning nodig, soms gevolgd door 24-uurs ondersteuning met of zonder tracheostoma. De cardiale functie blijft over het algemeen goed bewaard.

Een verwante aandoening, maar met een milder verloop wordt SMA type 3 (Kugelberg Welander) genoemd. Deze patiënten bewaren langere tijd hun loopfunctie / ambulantie. SMA type 3 wordt niet in de richtlijn behandeld omdat bij deze groep minder scoliose- en ademhalingsproblematiek optreedt.

Wervelkolom deformatie

Zowel in DMD als in SMA type 2 komen scoliotische afwijkingen van de rug frequent voor. Er is meestal sprake van een progressieve thoracolumbale C-curve, waarbij het bekken betrokken is. Er ontstaat een bekkenscheefstand of "pelvic obliquity". Een versterkte kyfose of juist een thoracale lordose kan deel van de wervelkolom deformiteit uitmaken. De gevolgen van scoliose bij DMD en SMA type 2 zijn verlies van zitbalans en verkorting van de romp, waardoor hart en longen in de verdrukking kunnen komen. De vervorming van de romp door de rotatie, geeft een vermindering van de beweeglijkheid van de ribben, waardoor de thoracale ademhaling wordt belemmerd.

1.3 Incidentie en prevalentie scoliose bij neuromusculaire aandoeningen

DMD

Zolang DMD-patiënten ambulant zijn, ontwikkelt zich nauwelijks een scoliose. Zodra de loopfunctie afneemt, begint de ontwikkeling van de scoliose, meestal thoracolumbaal. De curve varieert van 5-120 graden. De incidentie en prevalentie van scoliose bij neuromusculaire aandoeningen in de literatuur varieert. De werkgroep geeft hierbij als overweging mee dat de literatuur gedateerd is en dat binnen de groepen mogelijk naast de DMD ook Becker Muscular Dystrophy (BMD) geïnccludeerd is, vanwege het in het verleden nog ontbreken van de mogelijkheid van DNA-diagnostiek. Wellicht komt hierdoor de incidentie en prevalentie van scoliose bij DMD hoger dan de 75% die vaak in oudere studies wordt gerapporteerd.

SMA

Alle kinderen met SMA type 2 ontwikkelen een scoliose en deze hebben een scoliose met een curve van gemiddeld meer dan 54 graden voor het 10^e jaar (Evans, 1981). De scolioseontwikkeling vangt aan vanaf het derde jaar.

De scoliose is in meer dan 80% laag thoracaal. Een enkele curve is het meest voorkomend, maar een dubbele curve is niet zeldzaam. Een kyfose of een hyperlordose kan voorkomen.

Evidence tabel Epidemiologie

Auteur	Aantal patiënten	Uitkomst
Alman, 2004	54 DMD; 30 corticost., 24 geen medicatie	Scoliose bij niet behandelde groep >20 graden bij 76 % OK als 35gr. 17 % bij corticosteroïdengroep.
Bono, 1995	20 SMA type 2.	Scoliose-ontwikkeling vanaf 3 ^e levensjaar. Op 12 jarige leeftijd alle kinderen fixed scoliose.
Brooke, 1989	283 DMD; 109 > 5 jaar follow up	Ontstaan scoliose na verlies loopfunctie. Na 11 ^e jaar 89 van 120 pt. scoliose. 25 % uiteindelijk geen scoliose. C en S curve beschreven > 30 - 120 graden. Bijna allen interventie.
Carter, 1995	32 SMA type 2. 25 scoliose (1 hyperlor-dose, 2 kyfose), 7 zonder scoliose jong	Geen goed overzicht leeftijden en curves.
Evans, 1981	21 SMA type 2, vanaf derde jaar scoliose, single curve, 20 graden, laag thoracaal	100% rond 9e jaar 54 graden.
Oda, 1993	46 DMD	Scolioseontwikkeling na verlies loopfunctie. 3 typen scoliose: Type 1 (45%) scoliose lumbaal of thoracolumbaal en kyfose. Lineaire correlatie tussen pelvic obliquity en Cobb. Type 2 (39%): kyfose, geleidelijk lordose, dan hyperextensie. Sacrale hoek > 60 graden. Cobb bij dubbele curve geen toename, bij single curve gradueel of plotseling toename. Type 3 (15%), Cobb < 30 graden en geen progressie.
Robin, 1977	60 DMD	8e jaar geen scoliose, rond 10 jaar meerderheid nog recht. Bij scoliose (50%) dan rond 15 ^e jaar. Curve 5 –120 graden.
Smith, 1989	198 DMD; 51 geselecteerd voor follow up	Scolioseontwikkeling in niet geopereerde groep patiënten, zonder snel progressieve curve.

1.4 Natuurlijk beloop scoliose bij neuromusculaire aandoeningen

De prognose van patiënten met een neuromusculaire aandoening met betrekking tot curveprogressie van de scoliose in relatie tot de morbiditeit en mortaliteit is niet bekend. Er bestaat geen studie waar de relatie tussen het natuurlijk beloop van de scoliose en curveprogressie, morbiditeit en mortaliteit wordt beschreven. Een mogelijke relatie tussen morbiditeit en het natuurlijk beloop van de scoliose is in enkele studies genoemd, echter deze studies zijn onvoldoende onderbouwd of de getallen ontbreken (Oda, 1993; Brooke, 1989; Miller, 1988).

Literatuurreferenties

1. Alman BA, Raza SN, Biggar WD. Steroid treatment and the development of scoliosis in males with Duchenne muscular dystrophy. *J Bone Joint Surg Am.* 2004;86-A:519-24.
2. Bono R, Inverno M, Botteon G, Iotti E, Estienne M, Berardinelli A, Lanzi G, Fedrizzi E. Prospective study of gross motor development in children with SMA type II. *Ital J Neurol Sci.* 1995;16:223-30.
3. Brooke MH, Fenichel GM, Griggs RC, Mendell JR, Moxley R, Florence J, King WM, Pandya S, Robison J, Schierbecker J, et al. Duchenne muscular dystrophy: patterns of clinical progression and effects of supportive therapy. *Neurology.* 1989;39:475-81.
4. Carter GT, Abresch RT, Fowler WM Jr, Johnson ER, Kilmer DD, McDonald CM. Profiles of neuromuscular diseases. Spinal muscular atrophy. *Am J Phys Med Rehabil* 1995;74:S150-9.
5. Evans GA, Drennan JC, Russman BS. Functional classification and orthopaedic management of spinal muscular atrophy. *J Bone Joint Surg Br.* 1981;63B:516-22.
6. Miller F, Moseley CF, Koreska J, Levison H. Pulmonary function and scoliosis in Duchenne dystrophy. *J Pediatr Orthop* 1988; 8:133-137.
7. Oda T, Shimizu N, Yonenobu K, Ono K, Nabeshima T, Kyoh S. Longitudinal study of spinal deformity in Duchenne muscular dystrophy . *J Pediatr Orthop* 1993;13:4-488.
8. Robin GC. Scoliosis in Duchenne muscular dystrophy. *Isr J Med Sci.* 1977 Feb;13:203-6.
9. Smith AD, Koreska J, Moseley CF. Progression of scoliosis in Duchenne muscular dystrophy. *J Bone Joint Surg Am* 1989; 71:1066-1074.

Hoofdstuk 2

Conservatieve fase

2.1 Factoren die het beloop van de scoliose beïnvloeden

DMD

Wetenschappelijke onderbouwing

Er zijn in de literatuur aanwijzingen dat niet iedereen met DMD een scoliose ontwikkelt. Oda en Yamashta hebben het natuurlijk beloop bij patiënten met DMD onderzocht. Oda classificeert het natuurlijk beloop van de scoliose in 3 types. Zij concluderen dat er geen indicatie is voor chirurgische behandeling bij patiënten met een scoliose type 3. De criteria voor type 3-classificatie zijn een leeftijd van ouder dan 15 jaar met een Cobb'se hoek minder dan 30° en een vitale capaciteit (VC) van meer dan 2000 ml (Oda, 1993).

Yamashta heeft onderzocht hoe de leeftijd en de hoogte van het VC-plateau correleert met de mate van progressie van de scoliose. Hij adviseert om de VC regelmatig te meten. Hij concludeert dat operatieve behandeling van de scoliose geïndiceerd is als het VC-plateau optreedt voor de leeftijd van 14 jaar of als het te bereiken VC-plateau minder is dan 1900 ml. Dat wil zeggen dat in deze beide studies niet bij 100% van de patiënten met een DMD een indicatie wordt gezien voor operatieve behandeling (Oda, 1993; Yamashta, 2001).

Conclusie 2.1.1

Niveau 2	Het is aannemelijk dat het beloop van de longfunctie bij DMD correleert met de mate van progressie van de scoliose. <i>B Oda 1993; B Yamashta 2001</i>
-----------------	--

Conclusie 2.1.2

Niveau 2	Het is aannemelijk dat niet bij alle patiënten met een DMD een indicatie aanwezig is voor operatieve behandeling van de scoliose. <i>B Oda 1993; B Yamashta 2001</i>
-----------------	--

Overige overwegingen

Bij alle patiënten met DMD moet de diagnose met DNA-onderzoek worden bevestigd. Onduidelijk is of de patiënten, beschreven in de twee bovengenoemde artikelen, ook echt een DMD hebben (of b.v. Becker spierdystrofie). Toch kunnen de genoemde criteria worden toegepast bij de kinderen die bekend zijn met een, al dan niet geverifieerde, diagnose DMD. De toekomst moet leren of patiënten die geen progressieve scoliose ontwikkelen, ook werkelijk een DMD hebben of niet.

Aanbeveling 2.1.1

Het beloop van de longfunctie bij patiënten met DMD moet gecontroleerd worden omdat dit mogelijk correleert met de mate van progressie van de scoliose. Dit om na te gaan of een patiënt met DMD tot de kleine groep behoort van patiënten waarbij geen indicatie aanwezig is voor operatieve behandeling van de scoliose.

SMA type 2

Wetenschappelijke onderbouwing

In de literatuur worden geen patiënten met SMA type 2 beschreven die geen progressieve scoliose ontwikkelen. Dit betekent dat er bij alle patiënten met SMA type 2 op enig moment een indicatie is voor operatieve behandeling van de scoliose.

Conclusie 2.1.2

Niveau 4	Bij alle patiënten met SMA type 2 ontstaat een progressieve scoliose en is op enig moment een indicatie aanwezig voor operatieve behandeling van de scoliose. <i>D Mening van de werkgroep</i>
-----------------	---

Aanbeveling 2.1.2

Patiënten met SMA type 2 zullen allemaal een progressieve scoliose ontwikkelen en zullen hieraan te zijner tijd operatief behandeld dienen te worden.

2.2 Conservatieve scoliosebehandelingen

DMD

Wetenschappelijke onderbouwing

Korsetten of zitortheses voorkomen het ontstaan en de progressie van de scoliose niet bij DMD (Duport, 1995, Heller, 1997). In de literatuur zijn er aanwijzingen dat, als lopen met lange beenbeugels volgehouden kan worden – bij ‘betere’ kinderen – tot de leeftijd van 13 jaar, een snelle progressie van de scoliose tussen 13 en 15 jaar voorkomen kan worden (Duport, Rodillo, 1988). In een studie door Alman (2004) is het effect van corticosteroïdgebruik bestudeerd specifiek op het ontstaan en de progressie van scoliose. Gemeld wordt dat corticosteroïden de progressie van scoliosevorming vertraagt en operatieve interventie zou kunnen uitstellen.

In de literatuur vinden we geen aanwijzingen dat oefentherapie het ontstaan of de progressie van een scoliose vermindert.

Als een patiënt er voor kiest om zich niet operatief te laten behandelen voor zijn progressieve scoliose, dan kan een zitorthese verstrekt worden ter verbetering van het zitcomfort. Vanuit de praktijk blijkt dat hiermee het zitcomfort te verbeteren en decubitus te voorkomen is.

Conclusies 2.2.1

Niveau 3	Korsetten en zitortheses voorkomen noch het ontstaan noch de progressie van de scoliose bij DMD. <i>B Duport 1995; C Heller 1997</i>
-----------------	---

Conclusie 2.2.2

Niveau 3	Er zijn aanwijzingen dat, als lopen met lange beenbeugels volgehouden kan worden bij kinderen met DMD tot de leeftijd van 13 jaar, dit een snelle progressie van de scoliose tussen 13 en 15 jaar voorkomt. <i>B Rodillo 1988</i>
-----------------	--

Conclusie 2.2.3

Niveau 2	Het is aannemelijk dat corticosteroïden het ontstaan en de progressie van scoliosevorming bij DMD vertragen. <i>B Alman 2004; B Yilmaz 2004; A1 Manzur 2004</i>
-----------------	--

Conclusie 2.2.4

Niveau 4	Oefentherapie voorkomt noch het ontstaan noch de progressie van een scoliose bij DMD. <i>D mening van de werkgroep</i>
-----------------	---

Conclusie 2.2.5

Niveau 4	Als een patiënt met DMD (met een progressieve scoliose) geen operatieve behandeling wil, kan verstrekking van een zit-orthese het zitcomfort in sommige gevallen bevorderen. <i>D Mening van de werkgroep</i>
-----------------	--

Overige overwegingen

Het artikel van Rodillo is het enige artikel waarin gesteld wordt dat patiënten die met lange beenbeugels kunnen blijven lopen tot de leeftijd van 13 jaar geen progressie van de scoliose vertonen. Deze patiënten zouden volgens de auteurs geen mildere vorm van DMD hebben. Het is een artikel uit 1988 en de werkgroep acht dit onwaarschijnlijk. Het feit dat daarna geen artikelen meer gepubliceerd zijn die deze conclusie bevestigt, betekent dat er vooralsnog te weinig wetenschappelijke onderbouwing is om het gebruik van lange beenbeugels te adviseren ter voorkoming van het ontstaan en progressie van een scoliose bij DMD.

In het artikel van Alman e.a. zijn patiënten met DMD langdurig gevolgd. In een niet-gerandomiseerd vergelijkend onderzoek hebben patiënten gemiddeld vanaf de leeftijd van 8½ jaar dagelijks Deflazacort (een prednisolon-derivaat) gekregen en de groep is gevolgd tot een gemiddelde leeftijd van 16 jaar oud (de vervolgstudie loopt nog door). In deze studie wordt een significant verschil gezien tussen de medicatiegroep en de controlegroep voor wat betreft het ontstaan en de progressie van de scoliose. Er wordt aangetoond dat corticosteroïdgebruik de progressie van een scoliose vertraagt. Aanbevolen wordt om de groep langdurend te blijven vervolgen om (later) een uitspraak te kunnen doen of de behandeling de ontwikkeling van een scoliose kan voorkomen of alleen vertragen en of er negatieve effecten zijn van het gebruik van corticosteroïden.

Aanbevelingen 2.2.1

Korsetten, zit-ortheses, lange beenbeugels en oefentherapie worden bij DMD niet geadviseerd ter voorkoming van het ontstaan en/of de progressie van een scoliose.

Aanbeveling 2.2.2

Behandeling met corticosteroïden ter voorkoming van het ontstaan of ter vermindering van de progressie van een scoliose kan bij patiënten met DMD worden overwogen, ook wanneer ze rolstoelgebonden zijn.

Aanbeveling 2.2.3

Als een patiënt met DMD geen operatieve behandeling wil, bij een progressieve scoliose, dan kan verstrekking van een zit-orthese overwogen worden ter bevordering van het zitcomfort.

SMA type 2**Wetenschappelijke onderbouwing**

Korsetten of lopen met lange beenbeugels voorkomen het ontstaan en/of de progressie van een scoliose niet bij SMA type 2 (Merlini, 1989, Rodillo, 1989). In de literatuur vinden we geen aanwijzingen dat zitortheses het ontstaan en/of de progressie van een scoliose voorkomt of vermindert bij SMA type 2.

Vanuit de praktijk is het de ervaring dat patiënten met een SMA type 2, in de pre-operatieve fase, het comfortabel vinden om een korset verstrekt te krijgen in relatie tot aanwezige zitbalans problemen.

Tangsrud (2001) toont aan dat het gebruik van een rigide korset, bij SMA type 2, de longfunctie verslechtert.

Conclusies 2.2.6

Niveau 3	Korsetten of zit-ortheses voorkomen noch het ontstaan noch de progressie van de scoliose bij SMA type 2. <i>C Merlini 1989</i>
-----------------	---

Conclusie 2.2.7

Niveau 3	Lopen met lange beenbeugels voorkomt noch het ontstaan noch de progressie van scoliose bij SMA type 2. <i>C Rodillo 1989</i>
-----------------	---

Conclusie 2.2.8

Niveau 4	Zit-ortheses voorkomen noch het ontstaan noch de progressie van een scoliose bij SMA type 2. <i>D mening van de werkgroep</i>
-----------------	--

Conclusie 2.2.9

Niveau 3	Verstrekking van een rigide korset bij SMA type 2, beïnvloedt de longfunctie negatief. <i>B Tangsrud 2001</i>
-----------------	--

Aanbeveling 2.2.4

Korsetten, zit-ortheses en lopen met lange beenbeugels worden niet geadviseerd ter voorkoming van ontstaan of progressie van een scoliose bij patiënten met SMA type 2.

Aanbeveling 2.2.5

Bij een patiënt met SMA type 2 kan in de pre-operatieve fase verstrekking van een korset overwogen worden bij aanwezige problemen met de zitbalans. Dit dient geen rigide korset te zijn. Er kan ook een verstrekking van een zit-orthese overwogen worden.

2.3 Corticosteroïden en risico's

Er wordt verwezen naar de volledige richtlijn 'het gebruik van corticosteroïden bij Duchenne Spierdystrofie', 2004 (zie www.vsn.nl/hulpverleners/protocollen).

De werkgroep ziet geen redenen om van de aanbevelingen in de richtlijn af te wijken aangezien de dosering prednison relatief laag is en de kans op bijwerkingen daardoor beperkt. Ook de wondgenezing wordt zo ver bekend niet nadelig beïnvloed door het gebruik van corticosteroïden.

Aanbeveling 2.3.1

Bij patiënten met DMD wordt aanbevolen om de richtlijn 'het gebruik van corticosteroïden bij Duchenne Spierdystrofie, 2004', te volgen (www.vsn.nl/hulpverleners/protocollen).

2.4 Contracturen

DMD

Wetenschappelijke onderbouwing

In de literatuur zijn er geen bewijzen gevonden voor een eenduidige relatie tussen contracturen in de onderste extremiteiten en het ontstaan van een scoliose.

Chan (2001) geeft aan dat heup(sub)luxatie het gevolg is van de progressieve bekkenscheefstand, die weer het gevolg is van een progressieve scoliose.

Conclusie 2.4.1

Niveau 3	Er is geen relatie aangetoond tussen contracturen in de onderste extremiteiten en het ontstaan en/of de progressie van een scoliose bij DMD. <i>C Chan 2001</i>
----------	--

Overige overwegingen

Er zijn geen artikelen waarin röntgenfoto's van het bekken en van de rug zijn gemaakt, b.v. vanaf de leeftijd van 8 jaar, om een relatie tussen contracturen in de onderste extremiteiten en het ontstaan en/of de progressie van een scoliose bij DMD aan te tonen. Chan doet zijn uitspraken n.a.v. röntgenfoto's van de rug waarop tevens het bekken te zien was; het betreft een retrospectieve studie.

Aanbeveling 2.4.1

Operaties aan de onderste extremiteiten ter voorkoming van het ontstaan of progressie van een scoliose bij DMD worden niet geadviseerd.

SMA type 2

Wetenschappelijke onderbouwing

Er is geen eenduidige relatie vastgesteld tussen contracturen in de onderste extremiteiten en het ontstaan van een scoliose bij SMA type 2. Granata (1989) geeft aan dat heup(sub)luxatie en scoliose, bij SMA type 2, zich gelijktijdig ontwikkelen als gevolg van spierzwakte van heup en romp.

In de studie van Granata (1989) wordt aangetoond dat, bij SMA type 2, de vorm van de scoliose niet consequent de vorm van de bekken scheefstand volgt; dit toont aan dat

contracturen in de onderste extremiteiten niet bepalen wat de vorm van de scoliose wordt. Dit toont tevens aan dat spierzwakte de primaire, gezamenlijke, factor is.

Conclusie 2.4.2

Niveau 3	Er is geen relatie aangetoond tussen contracturen in de onderste extremiteiten en het ontstaan of de progressie van een scoliose bij SMA type 2. <i>C Granata 1989</i>
-----------------	---

Aanbeveling 2.4.2

Operaties aan de onderste extremiteiten ter voorkoming van het ontstaan of de progressie van een scoliose bij SMA type 2 worden niet geadviseerd.

Evidence tabel Beloop

Auteur	Mate bewijs	Indicator	Aantal patiënten	Follow-up (jaar)	Effectmaat
Chan, 2001	C	Heupsluxatie bij DMD	15	Retro-spectief	Ernst scoliose
Granata, 1989	C	Heupsluxatie bij SMA type 2	49	N.v.t.	Ernst scoliose
Oda, 1993	B	Verloop scoliosen en FVC bij DMD	46	Retro-spectief	Operatie scoliose
Yamashta, 2001	B	VC-plateau bij DMD	36	Retro-spectief	Operatie scoliose

Evidence tabel Conservatieve therapie

Auteur	Mate bewijs	Therapie	Aantal patiënten	Follow-up (jaar)	Effectmaat
Alman, 2004	B	Corticosteroïden bij DMD	54	7,3	Ernst scoliose
Duport, 1995	B	Zitorthese, korset bij DMD	24	3	Ernst scoliose
Heller, 1997	C	Korset bij DMD	28		Ernst scoliose
Merlini, 1989	C	Korset bij SMA type 2	47		Ernst scoliose
Rodillo, 1988	B	Lange been beugels bij DMD	93	Tot 15° levensjaar	Ernst scoliose
Rodillo, 1989	C	Lange been beugels bij SMA type 2	4		Ernst scoliose
Tangsrud, 2001	B	Korset bij SMA type 2	8	N.v.t.	Longfunctie
Yilmaz, 2004	B	Corticosteroïden bij DMD	88	2,75	Ernst scoliose

Literatuurreferenties

1. Alman BA, Raza SN, Biggar WD. Steroid treatment and the development of scoliosis in males with Duchenne muscular dystrophy. *J Bone Joint Surg* 2004;86-A:519-24.
2. Chan KG, Galasko CS, Delaney C. Hip subluxation and dislocation in Duchenne muscular dystrophy. *J Pediatr Orthop B* 2001; 10:219-225.
3. Duport G, Gayet E, Pries P, Thirault C, Renardel-Irani A, Fons N, Bach JR, Rideau Y. Spinal deformities and wheelchair seating in Duchenne muscular dystrophy: twenty years of research and clinical experience. *Semin Neurol.* 1995; 15:29-37.
4. Granata C, Merlini L, Magni E, Marini ML, Stagni SB. Spinal muscular atrophy: Natural history and orthopaedic treatment of scoliosis. *Spine.* 1989; 14:760-762
5. Heller KD, Forst R, Forst J, Hengstler K. Scoliosis in Duchenne muscular dystrophy: aspects of orthotic treatment. *Prosthet Orthot Int* 1997; 21:202-209.
6. Manzur AY, Kuntzer T, Pike M, Swan A. Glucocorticoid corticosteroids for Duchenne muscular Dystrophy. *Cochrane Database Syst. Review* 2004; 2: CD003725.
7. Merlini L, Granata C, Bonfiglioli S, Marini ML, Cervellati S, Savini R. Scoliosis in spinal muscular atrophy: Natural history and management. *Dev Med Child Neurol* 1989; 31:4 501-508
8. Oda T, Shimizu N, Yonenobu K, Ono K, Nabeshima T, Kyoh S. Longitudinal study of spinal deformity in Duchenne muscular dystrophy . *J Pediatr Orthop* 1993;13:478-488.
9. Rodillo EB, Fernandez-Bermejo E, Heckmatt JZ, Dubowitz V. Prevention of rapidly progressive scoliosis in Duchenne muscular dystrophy by prolongation of walking with orthoses. *J Child Neurol.* 1988; 3:269-74.
10. Rodillo E, Marini ML, Heckmatt JZ, Dubowitz V. Scoliosis in spinal muscular atrophy: review of 63 cases. *J Child Neurol* 1989; 4:118-123.
11. Tangsrud SE, Carlsen KC, Lund-Petersen I, Carlsen KH. Lung function measurements in young children with spinal muscle atrophy; a cross sectional survey on the effect of position and bracing. *Arch Dis Child* 2001; 84:521-524.
12. Yamashita T, Kanaya K, Kawaguchi S, Murakami T, Yokogushi K. Prediction of progression of spinal deformity in Duchenne muscular dystrophy: a preliminary report. *Spine* 2001; 26:E223-E226.
13. Yilmaz O, Karaduman A, Topaloglu H. Prednisolone therapy in Duchenne muscular dystrophy prolongs ambulation and prevents scoliosis. *Eur J Neurol.* 2004 ; 11:541-4.
14. VSN, Richtlijn 'het gebruik van corticosteroïden bij Duchenne Spierdystrofie, 2004 (www.vsn.nl/hulpverleners/protocollen).

Hoofdstuk 3

Pre-operatieve fase

Patiënten met een neuromusculaire aandoening die een scoliosecorrectie ondergaan, dienen pre-operatief protocollair te worden geëvalueerd op de longfunctie en de hartfunctie, zowel met betrekking tot de timing van de operatie als met de mogelijke postoperatieve complicaties. Alle beschikbare artikelen beschrijven retrospectief het verloop van patiënten met DMD of SMA type 2 voor en na een scolioseoperatie. Het zijn allen onderzoeken zonder controlegroepen. In enkele artikelen worden richtlijnen aangegeven voor het pre-operatief protocol.

3.1 Pre-operatief evaluatie longen

Wetenschappelijke onderbouwing

Er bestaat geen eenduidige literatuur, waarbij aangetoond wordt dat de ernst van het respiratoire functieverlies een relatie heeft met het ontstaan van postoperatieve complicaties. Studies waarin het verband tussen de ernst van de longafwijkingen en het optreden van postoperatieve complicaties is gekwantificeerd zijn niet aangetroffen. Bij toename van de scoliose is operatieve correctie en stabilisatie geïndiceerd onafhankelijk van de longfunctie. Galasko 1995 heeft een vergelijkende studie gedaan naar de effecten van het langer in staande positie houden van patiënten met DMD t.a.v. hun longfunctie. Zij kwamen tot de conclusie dat in de groep die langer ambulant bleef de longfunctie minder snel achteruit ging.

Er zijn geen wetenschappelijke artikelen gevonden die informatie geven over het nut van pre-operatief oefenen met non-invasieve beademing voorafgaande aan een scolioseoperatie bij patiënten met een neuromusculaire aandoening.

Conclusie 3.1.1

Niveau 3	Er is geen directe relatie aangetoond tussen het ontstaan van postoperatieve complicaties en de ernst van de longfunctie. <i>C Baur 2002; C Galasko 1995; C Milne 1982</i>
-----------------	---

Conclusie 3.1.2

Niveau 3	Bij toename van de scoliose is een operatie geïndiceerd onafhankelijk van de longfunctie <i>C Baur 2002; C Jenkins 1982; C Marsh 2003</i>
-----------------	--

Overwegingen

Pre-operatieve longfunctie:

Patiënten met een neuromusculaire scoliose dienen pre-operatief pulmonaal geëvalueerd te worden. De longfunctie wordt gemeten om een indruk te krijgen of er een indicatie bestaat voor peri-operatieve ademhalingsondersteuning. Hiervoor dient longfunctieonderzoek uitgevoerd te worden. De waarden die in de literatuur worden genoemd als ondergrens voor de respiratoire functie voor het peri-operatieve beleid zijn niet evidence based.

Praktijkervaring van leden van de werkgroep leert dat pre-operatief oefenen met non-invasieve beademing bij patiënten met $FVC \leq 40\%$ van de voorspelde waarde gebaseerd op de spanwijdte van de patiënt en/of op indicatie van arteriële bloedgasanalyse, een gunstig effect heeft op het postoperatieve herstel. De werkgroep is van mening dat bij een $FVC \leq 40\%$ van de voorspelde waarde en/of op indicatie van arteriële bloedgasanalyse het aan te bevelen is om pre-operatief met non-invasieve beademing te oefenen. Hieronder kan men verstaan het oefenen met neuskap of met gezichtskap. Het aanleren van mogelijkheden voor een betere sputumevacuatie, zoals het airstacken is zinvol. Goede informatie m.b.t. mogelijkheden van eventuele ademhalingsondersteuning dient bijtijds gegeven te worden via een consult van een centrum voor thuisbeademing.

Aanbeveling 3.1.1

Het is aan te bevelen om bij elke patiënt longfunctieonderzoek uit te voeren. Bij patiënten met een ernstig restrictief gestoorde longfunctie ($FVC \leq 40\%$ van de voorspelde waarde), dient nader onderzoek naar de ademhalingsfunctie plaats te vinden. Hierbij dient de klinische conditie meegewogen te worden.

Aanbeveling 3.1.2

Bij een ernstig restrictief gestoorde longfunctie is het aan te bevelen om pre-operatief te oefenen met non-invasieve beademing om de peri-operatieve periode te kunnen ondersteunen.

Aanbeveling 3.1.3

Het is aan te bevelen om patiënten met een ernstig restrictief gestoorde longfunctie te trainen op technieken, zoals airstacking, die de patiënten kunnen ondersteunen bij hun sputumevacuatie.

3.2 Pre-operatief evaluatie hart

Wetenschappelijke onderbouwing

Er is weinig wetenschappelijke literatuur over de cardiologische problematiek in relatie tot de scolioseoperatie bij DMD en SMA type 2. Cardiale dysfunctie treedt vaak op bij patiënten met DMD en zelden bij SMA type 2. De aanwezigheid van cardiale dysfunctie en hartritmestoornissen vergroten het operatierisico sterk. Instellen op medicamenteuze therapie bij hartfalen en hartritmestoornissen is dan ook een vereiste in de pre-operatieve fase. De meest voorkomende ritmestoornissen zijn ventriculaire tachycardiëen. De werkgroep is van mening dat de ernst van de cardiale dysfunctie bij DMD een reden kan zijn om eerder over te gaan tot een scoliosecorrectie of om van een operatie af te zien.

Conclusie 3.2.1

Niveau 4 De mate van cardiale dysfunctie bij DMD kan een reden zijn om vervroegd te opereren.

D Mening van de werkgroep

Conclusie 3.2.2

Niveau 3 De relatie tussen cardiale dysfunctie en peroperatieve complicaties, zoals hartritmestoornissen, is aangetoond.

C Wollinsky 1996

Overwegingen

Neuromusculaire aandoeningen, met name DMD gaan in de loop van de ziekte vaak gepaard met cardiale problemen, zoals afname van de contractiliteit van het hart en hartritmestoornissen. Bij DMD dient het pre-operatief onderzoek te bestaan uit een consult kindercardiologie, inclusief ECG, echocardiografie en – bij hartritmestoornissen - een 24-uurs holter-ECG (ACC/AHA guideline 2002).

Aanbeveling 3.2.1

Het is aan te bevelen om in de pre-operatieve fase bij patiënten met DMD een consult kindercardiologie te laten plaatsvinden.

3.3 Pre-operatief evaluatie overige overwegingen**Wetenschappelijke onderbouwing**

De pre-operatieve evaluatie van patiënten met een neuromusculaire scoliose dient een multidisciplinair karakter te hebben, waarbij naast de risico's ten aanzien van de ademhalings- en cardiale functie, ook aandacht geschonken dient te worden aan de voedingstoestand, obstipatie, mictie, contracturen, stollingsstatus, medicatie en de postoperatieve opvang na het ziekenhuis. De kinderrevalidatiearts als ook de arts van het regionale centrum voor thuisbeademing vervullen in de pre-operatieve fase een belangrijke rol (Pruijs; 2000).

Conclusie 3.3.1

Niveau 4	In de pre-operatieve fase dient, naast de risico's ten aanzien van de ademhalings- en cardiale functie, aandacht geschonken te worden aan de voedingstoestand, obstipatie, mictie, contracturen, stollingstatus en de nazorg na ontslag uit het ziekenhuis. <i>C Pruijs 2000</i>
-----------------	--

Overige overwegingen

De werkgroep is van mening dat pre-operatief de mogelijkheid van (postoperatieve) beademing (met name met een tracheostoma) en een reanimatiebeleid met ouders afgesproken moet worden.

De werkgroep is tevens van mening dat de ernst van de cardiologische en/of pulmonale problematiek zodanig kan zijn dat moet worden afgezien van chirurgische behandeling van de scoliose.

Aanbeveling 3.3.1

Het is aan te bevelen om in de pre-operatieve fase, naast de risico's ten aanzien van de ademhalings- en cardiale functie, aandacht te schenken aan de voedingstoestand, obstipatie, mictie, contracturen, stollingsstatus (medicatiegebruik) en de postoperatieve opvang na het ziekenhuis.

Aanbeveling 3.3.2

Het is aan te bevelen om pre-operatief een reanimatiebeleid af te spreken met de ouders.

Aanbeveling 3.3.3

Het is aan te bevelen om pre-operatief de (postoperatieve) mogelijkheid van beademing met - met name - een tracheostoma te bespreken met de ouders.

3.4 Anesthesiologische aspecten

Wetenschappelijke onderbouwing

In de literatuur worden geen studies gevonden waarin de anaesthesiologische aspecten betreffende SMA 2 of DMD patiënten specifiek werden bestudeerd. Wel kunnen veel adviezen verkregen worden uit gemengde series neuromusculaire patiënten met scoliosen, die met bepaalde richtlijnen werden behandeld. (Baur, 2002; Benson, 1998; Fox, 1997; Larsen, 1989; Milne, 1982) De aanbevelingen betreffen dan ook alleen expert opinions. Specifiek aanbevolen technieken zijn het toepassen van hemodilutie tijdens operatie, (invasieve) hemodynamische monitoring, zorgvuldige positionering en plaatsing van een maagsonde en blaascatheter. Daarnaast is het handhaven van normothermie noodzakelijk om stollingsproblemen (en mogelijk ook postoperatieve wondinfectie) te voorkomen.

Conclusie 3.4.1

Niveau 4	Invasieve hemodynamische monitoring (centraal veneuze druk, intra-arteriële bloeddruk meting), normvolemische hemodilutie ter vermindering van de blootstelling aan homologe bloedproducten, plaatsing maagsonde en blaascatheter, zorgvuldige positionering en handhaving van normothermie worden als expert opinie genoemd in de literatuur. <i>D Larsen 1989; Benson 1998; Fox 1997; Milne 1982</i>
-----------------	--

Overige overwegingen

Uit de literatuur betreffende grote orthopaedische ingrepen, waaronder wervelkolomchirurgie, zijn veel adviezen op te tekenen betreffende peri-operatief bloedmanagement en ruggenmerg bewaking. Deze studies zijn niet specifiek op de behandeling van DMD en SMA 2 patiënten gericht.

De peri-operatieve bewaking van neuromusculaire patiënten met een scoliose moet de volgende functies betreffen: Invasieve hemodynamische monitoring (centraal veneuze druk, intra-arteriële bloeddruk), perifere O₂ saturatie middels een pulse oximeter, urineproductie middels een blaascatheter, temperatuur en regelmatige controle van hemoglobine en de stolling (PT, APTT, trombocyten). Handhaven van normothermie is belangrijk om stollingsstoornissen te voorkomen en draagt mogelijk bij aan vermindering van de incidentie van postoperatieve wondinfecties. Daarnaast dient specifiek het gebruik van anticholinergica te worden vermeden.

Aanbeveling 3.4.1

Voor de peri-operatieve bewaking van neuromusculaire patiënten die geopereerd worden aan een scoliose gelden de standaard adviezen en richtlijnen voor grote wervelkolomoperaties.

Evidence tabel

Auteur	Mate bewijs	Therapie	Aantal patiënten	Follow-up (Jaar)	Effectmaat
Baur, 2002	D	Peri-operatieve monitoring			Geen
Benson, 1998	D	Ruggemerg bewaking	50	4	Complicaties
Bentley, 2001	D	Fusietechniek	101	5	Bloedverlies
Fox, 1997	D	Bloeddruk verlaging			Bloedverlies
Larsen, 1989	D	Fusie			Complicaties
Kurz, 1996	B	Normothermie tijdens colo-rectale chirurgie	200	14 dagen	Wondinfecties
Milne, 1982	D	DMD fusie			Geen
Pruijs, 2000	D	Assessment			Geen

Referenties

1. ACC/AHA Guideline Update for Perioperative Cardiovascular Evaluation for Noncardiac Surgery—Executive Summary A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Committee to Update the 1996 Guidelines on Perioperative Cardiovascular Evaluation for Noncardiac Surgery) Circulation 2002;105:1257-1267
2. Baur CP. Anaesthesie bei Neuromuskularen Erkrankungen. Ansth.Intensivmed Notfallmed Schmerzther 2002;37:77-83
3. Benson ER, Thomson JD, Smith BG, Banta JV, Lonstein JE. Results and morbidity in a consecutive series of patients undergoing spinal fusion for neuromuscular scoliosis. Spine, 1998, 23:2308-18
4. Bentley G, Haddad F, Bull TM, Seingry D. The treatment of scoliosis in muscular dystrophy using modified Luque and Harrington-Luque instrumentation. JBJS, 2001, 83-B, 22-28
5. Fox HJ, Thomas CH, Thompson AG. Spinal instrumentation for Duchenne's muscular dystrophy: experience of hypotensive anaesthesia to minimise blood loss. J Pediatr Orthop 1997; 17(6):750-753.
6. Galasko CS, Williamson JB, Delaney CM. Lung function in Duchenne muscular dystrophy. Eur Spine J 1995; 4:263-267.
7. Jenkins JG, Bohn D, Edmonds JF, Levison H, Barker GA. Evaluation of pulmonary function in muscular dystrophy patients requiring spinal surgery. Critic Care Med 1982 10: 645-649
8. Larsen UT, Juhl B, Hein-Sorensen O, de Fine Olivarius B Complications during anaesthesia in patients with Duchenne's muscular dystrophy (a retrospective study). Can J Anaesth. 1989;36:418-422.
9. Marsh A, Edge G, Lehovsky J. Spinal fusion in patients with Duchenne's muscular dystrophy and a low forced vital capacity. Eur Spine J. 2003;12:507-12.

10. Milne B, Rosales JK. Anaesthetic considerations in patients with muscular dystrophy undergoing spinal fusion and Harrington Rod insertion. *Can Anaest Soc J* 1982; 29, 250-254.
11. Puijls JE, van Tol MJ, van Kesteren RG, van Nieuwenhuizen O. Neuromuscular scoliosis: clinical evaluation pre- and postoperative. *J Pediatr Orthop B*. 2000; 9:217-20.
12. White RJ, Bass SP. Myotonic dystrophy and paediatric anaesthesia. *Paediatr Anaesth* 2003; 13: 94-102.
13. Wollinsky KH, Weiss C, Gelowicz-Maurer M. Duchenne dystrophy: anesthetic risk and complications. *Med Klin* 1996;91:34-37
14. Kurz A, Sessler DI, Lenhardt R. Perioperative normothermia to reduce the incidence of surgical-wound infection and shorten hospitalization. Study of Wound Infection and Temperature Group. *N Engl J Med*. 1996 May 9;334(19):1209-15.

Hoofdstuk 4

Operatieve fase

4.1 Lengte fusietraject

Wetenschappelijke onderbouwing

Alle artikelen zijn historische cohortbeschrijvingen (mate van bewijs C of D). Posterieure segmentale fixatie (m.n. sublaminare cerclage draden) geeft in vergelijking met distractie spondylodese met Harringtonstaven minder correctieverlies, minder falen van de staven, en behoeft geen gipsnabehandeling (Banta, 1992; Brown, 1989; Miller, 1992). Anterieure correctie spondylodese is niet effectief (Aprin, 1982). Bij DMD wordt vroege operatie (12 jaar, Cobb hoek 20° versus 14 jaar, Cobb hoek 50°) gepropageerd (Banta, 1992; Sengupta, 2002). Betreffende SMA is er geen literatuur over operaties onder de leeftijd van 10 jaar. Homoloog botbank bot geeft minder operatietijd en bloedverlies in vergelijking met gebruik van autoloog bot bij cerebrale parese scolioseoperaties, met hetzelfde correctieverlies (Montgomery, 1990). Over botvervangende middelen is geen literatuur beschikbaar. Instrumentatie en spondylodese van het craniale einde van de spondylodese tot Th4 of Th5 geeft meer kans op scoliose buiten het fusietraject tijdens follow-up dan bij instrumentatie en spondylodese tot Th2 of Th3 (Miller, 1992). Caudale einde spondylodesetraject: het klinische nut van instrumentatie en spondylodese tot het sacrum is niet bewezen (Gaine, 2004), de operatietijd en bloedverlies nemen toe (Mubarak, 1993; Sengupta, 2002), maar bij spondylodese en instrumentatie tot het sacrum bestaat betere mogelijkheid tot correctie, m.n. bij meer ernstiger curves en curves met de apex lager dan L1 (echter sterke selectie bias) (Alman, 1999).

Indicatie en timing van de operatie

Conclusie 4.1.1

Niveau 3	DMD: vroege operatie (12 jaar, Cobb hoek 20°) geeft betere correctie, minder fusies tot sacrum en minder complicaties dan latere operatie. <i>C Banta 1992; C Sengupta 2002</i>
-----------------	--

Instrumentatie techniek en botgraft

Conclusie 4.1.2

Niveau 3	Bij neuromusculaire scoliossecorrectie wordt posterieure segmentale instrumentatie en spondylodese geadviseerd eventueel met homoloog botbankbot vermengd met lokaal bot van de processus spinosi, zonder gipsnabehandeling. <i>C Aprin 1982; C Banta 1992; C Brown 1989; C Miller 1992; C Montgomery 1990</i>
-----------------	---

Fusietraject proximaal

Conclusie 4.1.3

Niveau 3	Scoliossecorrectie en instrumentatie dienen verricht te worden tot Th2 of Th3. <i>C Miller 1992</i>
-----------------	--

Fusietraject distaal**Conclusie 4.1.4**

Niveau 3	Instrumentatie tot sacrum / iliumvleugels vergeleken met instrumentatie tot L5 geeft meer mogelijkheden om bekkenscheefstand te corrigeren (gunstig), maar langere operatietijd, meer bloedverlies (ongunstig), en het klinische nut is niet bewezen. <i>C Alman 1999; C Gaine 2004; C Mubarak 1993; C Sengupta 2002</i>
-----------------	--

Overige overwegingen

De beschikbare literatuur bevat alleen historische cohorten waarbij er sprake is van een sterke selectiebias. Het beschikbare bewijsniveau is dus laag, maar komt wel overeen met de empirie van werkgroepleden in de dagelijkse praktijk. Complicaties komen veel voor (Ramirez, 1997). Fusie tot het sacrum geeft meer correctiemogelijkheid, maar tevens ook meer complicaties en functieverlies (stijfheid, reikwijdte en houdingscorrectie verlies). Bij vroege operaties met een nog geringere curve kan wellicht geëindigd worden op niveau L4 of L5. Botvervangende middelen kunnen wellicht gebruikt worden in plaats van autoloog bot. Er is nu (nog) geen literatuur over het gebruik van botvervangende middelen.

Fusietraject SMA: bij kinderen boven de 10 jaar kan dezelfde techniek worden toegepast als bij de DMD. Bij de zeer jonge kinderen met een scoliose bij SMA type 2 dient rekening te worden gehouden met de nog resterende groei van de romp. Een achterste spondylodese laat geen lengtegroei van de wervelkolom meer toe, zodat de nog actieve groei in de anterieure groeischijven leidt tot torderen van de wervelkolom ("crankshaft" fenomeen). Daarom dienen bij kinderen onder de 10 jaar aangepaste technieken te worden gebruikt (b.v. "groeisystemen").

Het gebruik van prednison bij DMD kan de indicatie en de timing van een scolioseoperatie in de toekomst gaan beïnvloeden (zie hoofdstuk 2).

Aanbeveling 4.1.1

Bij DMD en SMA type 2 wordt aanbevolen de indicatie voor scoliosecorrectie vroeg te stellen (Cobb hoek 20°), zodat operatie makkelijker en veiliger is, en zodat de fusie waarschijnlijk niet tot sacrum hoeft te gaan.

Aanbeveling 4.1.2

Bij DMD dient de scoliosecorrectie posterieur van hoog thoracaal (Th2-3) verricht te worden tot in ieder geval L4 of L5. Een scoliosecorrectie tot het sacrum geeft mogelijk minder pelvic tilt, maar een langere operatietijd en meer bloedverlies.

Aanbeveling 4.1.3

Bij SMA type 2 dient de scoliosecorrectie posterieur verricht te worden. De techniek is afhankelijk van leeftijd en rekening houdend met eventuele resterende groei.

Aanbeveling 4.1.4

Instrumentatie dient segmentaal te zijn. Spondylodese kan verricht worden met bot uit de botbank eventueel aangevuld met lokaal bot van de processus spinosi, of met botvervangende middelen.

Aanbeveling 4.1.5

Nabehandeling dient functioneel te zijn, zonder (gips)korset.

Evidence tabel

Auteur	Mate bewijs	Therapie	Aantal patiënten	Follow-up (jaar)	Effectmaat
Alman, 1999	C	Fusie tot L5 versus sacrum	48	4	Curvecorrectie, correctieverlies
Aprin, 1982	C	Posterieur versus fusie anterieur, SMA	22 15 versus 6	6,8	Curvecorrectie, correctieverlies
Banta, 1992	C	Instructional course lecture			
Brown, 1989	C	Harr. Staaf versus Luque, SMA	40 34 versus 6	9 versus 3,5	Curvecorrectie, correctieverlies
Gaine, 2004	C	Cohort DMD Fusie tot L5 versus sacrum	74	4,1	Curvecorrectie, correctieverlies
Miller, 1992	C	Verschillende fusie-technieken	68		Curvecorrectie, correctieverlies
Montgomery, 1990	C	Allograft versus Autograft	30, 12 versus 18	3,5	Correctieverlies
Mubarak, 1993	C	Fusie tot L5 of L4 versus sacrum	22, 10 versus 12	3 versus 4	Curvecorrectie, complicaties
Ramirez, 1997	C	Fusie	30	2,6	Complicaties
Sengupta, 2002	C	Fusie vroeg versus laat	50, 31 versus 19	4,6 versus 3,5	Curvecorrectie, complicaties

4.2 Neuromonitoring

Wetenschappelijke onderbouwing

Bij scoliosechirurgie kan het ruggenmerg beschadigd raken, hetgeen kan resulteren in een (partiële) dwarslaesie. Neuromonitoring tijdens scoliosechirurgie is gedurende de laatste 20 jaar uitgegroeid tot een methode om tijdens de operatie de integriteit van het ruggenmerg te bewaken. Dit geeft de chirurg de mogelijkheid om vroegtijdig in te grijpen bij dreigende ruggenmergschade, in de fase dat deze nog herstelbaar is, om daarmee permanente schade te voorkomen. Vele studies bevestigen de waarde van neuromonitoring om intra-operatief de integriteit van het ruggenmerg te bewaken bij scolioscorrectie waarbij gebruik wordt gemaakt van somatosensory evoked potentials (SSEP: monitoring van de opstijgende sensibele baansystemen) en/of transcraniële elektrische motor evoked potentials (TES-MEP: monitoring van de motorisch systeem: pyramidebanen en motorische voorhoorn)(Nuwer, 1995).

Er zijn geen vergelijkende studies met grote cohorten patiënten met DMD of SMA type 2, maar sinds 1990 zijn 9 artikelen gepubliceerd die het gebruik van neuromonitoring bij neuromusculaire scolioscorrectie beschrijven. Het gebruik van SSEP wordt in 7 artikelen beschreven (Ashkenaze, 1993; Forbes, 1991; Loder, 1991; Noordeen, 1997; Owen, 1995;

Padberg, 1996; Williamson, 1992), 2 artikelen analyseren het gebruik van TES-MEP (DiCindio, 2003; Langeloo, 2001).

In de beschikbare SSEP studies wordt door Ashkenaze (1993), ontoelaatbaar hoge variatie bij 28% van de patiënten beschreven. Er is gebruik gemaakt van de SSEP techniek met 1 meetplaats op de cortex. In de andere publicaties worden goede en betrouwbare SSEP monitoring technieken beschreven (Forbes, 1991; Loder, 1991; Noordeen, 1997; Owen, 1995; Padberg, 1996; Williamson, 1992). Hierbij wordt duidelijk dat SSEP-monitoring toepasbaar en betrouwbaar is mits uitgevoerd met meetplaatsen op meerdere punten corticaal, subcorticaal of spinaal. In deze publicaties worden betrouwbare waarden bij SSEP monitoring bereikt in 95-100% van de patiënten.

De nieuwere TES-MEP monitoringstechniek wordt geanalyseerd in 2 studies (Langeloo, 2001; DiCindio, 2003). De eerste betreft een pilot-studie bij 9 patiënten met spierzwakte. De tweede studie is een prospectieve beschrijving van het gebruik van SSEP en TES-MEP bij neuromusculaire scoliose (n=29, groep I) en cerebrale parese scoliose (n=39, groep II). SSEP werd bij iedereen verricht en faalde 11 keer: 7 uit groep I en 4 uit groep II. Betrouwbare TES-MEP monitoring was bij 1 patiënt uit groep I niet mogelijk en bij 4 uit groep II. Het voordeel van TES-MEP boven SSEP-monitoring is dat de (resterende) motorische functies direct gecontroleerd kunnen worden tijdens de operatie. Tevens kunnen de meetplaatsen eenvoudig worden aangepast aan de motorische restfunctie.

Conclusie 4.2.1

Niveau 3	Gebruik van neuromonitoring (SSEP en/of TES-MEP) tijdens neuromusculaire scoliose correctie is goed uitvoerbaar en betrouwbaar bij patiënten met DMD of SMA. Het succespercentage van TES-MEP is bij deze patiëntencategorie hoger. <i>C Forbes 1991; C Loder 1991; C Padberg 1996; C Williamson 1992; C Noordeen 1997; C Owen 1995; C DiCindio 2003; C Langeloo 2001</i>
-----------------	---

Overwegingen

Patiënten met een neuromusculaire scoliose hebben pre-operatief een afwijkend neurologisch beeld met onderling grote verschillen. Echter vaak zijn zitbalans, sensibiliteit en continentie nog intact. Indien bij de chirurgische scoliosecorrectie door de ingreep verergering van neurologische uitval optreedt, kan dit ondanks de pre-operatief reeds aanwezige uitval toch ernstige extra gevolgen hebben voor de patiënt. Verergering van neurologische uitval kan onder andere leiden tot bedlegerigheid of problemen met verzorging ten gevolge van incontinentie. Het is dus van klinisch belang dat neurologische schade ten gevolge van de chirurgische correctie voorkomen wordt. De neuromusculaire patiënt doet in deze niet onder voor patiënten met een idiopathische of CP scoliose.

De tendens tot het corrigeren van een neuromusculaire scoliose in een eerder, milder stadium is beschreven in hoofdstuk 2. De pre-operatieve neurologische functie in een eerder stadium is beter dan in een later stadium van de ziekte. Het risico van neurologische schade bij een operatie in een vroeg stadium, bij een mildere scoliose, is naar verwachting kleiner maar niet afwezig. Indien er tijdens de operatie neurologische schade optreedt zullen de klinische gevolgen groter zijn (er is meer te verliezen).

Evoked potentials is de meest gebruikte vorm van intra-operatieve neuromonitoring. Voor de komst van de evoked potential monitoring werd de Stagnara “wake-up” test toegepast. Bij deze test wordt de patiënt wakker gemaakt en wordt de motoriek en sensibiliteit bij de patiënt middels lichamelijk onderzoek getest. Deze test heeft meerdere nadelen. De test is slechts een momentopname waardoor eventuele neurologische veranderingen niet direct terug te voeren zijn op één chirurgische handeling. De test is praktisch moeilijk uitvoerbaar en interfereert met het chirurgische en anesthesiologisch handelen. Daarnaast is de interpretatie van de test niet goed mogelijk bij patiënten met een neuromusculaire aandoening. Gezien de

bezwaren, kan de Stagnara wake up test hoogstens worden beschouwd als aanvulling op evoked potential neuromonitoring, maar geen vervanging hiervan.

De afgelopen jaren is de toepassing van neuromonitoring uitgebreid. De SSEP-monitoring is verbeterd met duidelijke inzichten ten aanzien van de diverse meetplaatsen. Daarnaast is TES-MEP monitoring toegepast met goede resultaten en als voordeel dat het de klinisch belangrijke motorische functies direct test. Door de verbeteringen in toepasbaarheid is de monitoring praktisch en goed toepasbaar tijdens de chirurgische scolioscorrectie. Bij het toepassen van peri-operatieve neuromonitoring kan de pre-operatieve voorbereiding van de patiënt langer duren.

Aanbeveling 4.2.1

Gezien de klinische consequenties van neurologische uitval en de goede resultaten van de beschikbare evoked potential neuromonitoringstechnieken wordt geadviseerd neuromonitoring toe te passen tijdens de chirurgische correctie van een neuromusculaire scoliose. SSEP of TES-MEP kunnen beide betrouwbaar worden toegepast.

4.3 Postoperatieve zorg

Wetenschappelijke onderbouwing

De meest voorkomende postoperatieve problemen zijn een gevolg van de beperkte respiratoire capaciteit van de patiënten (zie hoofdstuk 3.1). Zelden moeten patiënten vanwege cardiale problemen nabeademd worden. De duur van de nabeademing wordt individueel bepaald (Jenkins, 1982; Marsh, 2003).

Er bestaat geen specifieke wetenschappelijke literatuur over de postoperatieve behandeling van scoliosepatiënten met een DMD of SMA type 2. De Nederlandse Vereniging voor Kindergeneeskunde heeft als indicaties voor overplaatsing naar een kinder-intensive care gesteld: beademing van >24 uur (bij kinderen <1 jaar ook beademing <24 uur) of falen van meer dan 1 orgaansysteem. Alle onderstaande uitspraken hebben dan ook evidence niveau 4 (expert opinion).

Conclusie 4.3.1

Niveau 4	De Nederlandse Vereniging voor Kindergeneeskunde heeft als indicaties voor overplaatsing naar een kinder-intensive care gesteld: beademing van >24 uur (bij kinderen <1 jaar ook beademing <24 uur) of falen van meer dan 1 orgaansysteem. <i>D Jansen 2004; D Ministerie van VWS 2002</i>
-----------------	---

Conclusie 4.3.2

Niveau 4	De duur van de nabeademing wordt individueel bepaald. <i>D Jenkins 1982; D Marsh 2003</i>
-----------------	--

Overige overwegingen

De werkgroep beveelt aan de richtlijnen van de Nederlandse Vereniging voor Kindergeneeskunde te volgen: dit betekent dat kinderen ouder dan 1 jaar, zonder respiratoire klachten, zonder verschijnselen van nachtelijke hypoventilatie, zonder cardiomyopathie die medicamenteuze behandeling behoeft en met een goed longfunctieonderzoek conform pre-operatief onderzoek, indien geen verwikkelingen tijdens de operatie te verwachten zijn, in een centrum geopereerd kunnen worden dat niet over een gespecialiseerde kinder-intensive care

beschikt (zie hoofdstuk 6). De werkgroep is van mening dat alle andere kinderen post-operatief het beste op een (kinder)intensive care afdeling opgenomen kunnen worden.

Monitoring van de patiënt dient aan de eisen te voldoen zoals wordt beschreven bij de anesthesiologische aspecten (hoofdstuk 3.4). De duur van de nabeademing kan in de meeste gevallen beperkt blijven tot korter dan 36 uur.

Aanbeveling 4.3.1

Neuromusculaire patiënten met een scoliose ouder dan 1 jaar, zonder respiratoire klachten, zonder verschijnselen van nachtelijke hypoventilatie, zonder cardiomyopathie die medicamenteuze behandeling behoeft en met een goed longfunctieonderzoek, en indien geen verwikkelingen tijdens de operatie te verwachten zijn, kunnen in een centrum geopereerd worden dat niet over een gespecialiseerde kinder-intensive care beschikt. Dit is conform de richtlijn van de Nederlandse Vereniging voor Kindergeneeskunde.

Evidence tabel

Auteur	Mate bewijs	Therapie	Aantal patiënten	Follow-up (Jaar)	Effectmaat
Aprin, 1982	D	Longfunctie bij SMA type 2 en 3	13	6,8	Percentage FVC
Jansen, 2004	D	Aanbeveling			
Jenkins, 1982	D	Evaluatie longfunctie	48	nvt	Complicaties-FVC
Marsh, 2003	D	Longfunctie en post OK problemen	30	nvt	Complicaties, nabeademing
Min. VWS, 2002	D	Aanbeveling Kinder intensive care			

4.4 Therapeutisch effect

Hart en Longfunctie

DMD

Wetenschappelijke onderbouwing

Alle onderzochte artikelen zijn retrospectieve evaluaties van cohorten behandelde patiënten. Case reports en artikelen zonder data werden niet bestudeerd. Over het effect van een operatie op de hartfunctie is geen literatuur gevonden. In alle artikelen waar de pre- en postoperatieve longfunctie wordt bepaald, wordt geen verbetering van de longfunctie gevonden na de scoliose correctie. De retrospectieve cohortstudies met een langere follow-up laten zien dat de achteruitgang van longfunctie in DMD patiënten hetzelfde natuurlijk beloop heeft als in niet geopereerde patiënten (Miller, 1988; Kennedy, 1995; Granata, 1993). Alleen Galasko (1995) vond in zijn serie een tijdelijke stop in de achteruitgang bij geopereerde patiënten, maar de achteruitgang in de geopereerde groep was na 2 jaar follow-up van dezelfde orde als de andere series (3 – 6 % verlies van FVC per jaar).

Conclusie 4.4.1

Niveau 3	In patiënten met DMD die een scolioscorrectie gehad hebben, is de achteruitgang van de longfunctie hetzelfde als het natuurlijk beloop in niet geopereerde patiënten. Over de hartfunctie is niets bekend. <i>C Miller 1988; C Granata 1993; C Kennedy 1995; C Galasko 1995</i>
-----------------	--

Overige overwegingen

Bij DMD patiënten kan een scoliose als gevolg van een spinale collaps ontstaan. Dit kan leiden tot een verkorting van de romp en verlies van de zitbalans. Theoretisch kunnen hierdoor hart en longen in de verdrukking komen. Een scolioscorrectie zou op grond hiervan kunnen leiden tot het verkrijgen van een verbeterde situatie voor hart en longen.

Aanbeveling 4.4.1

Bij patiënten met DMD met een scoliose is operatieve stabilisatie van de rug te overwegen, ondanks het ontbreken van onderbouwing in de literatuur m.b.t. het therapeutisch effect hiervan op het hart en de longen.

SMA type 2**Wetenschappelijke onderbouwing**

Het effect van spinale stabilisatie op hart en longfunctie in SMA type 2 patiënten is in enkele studies gerapporteerd. Het betreft retrospectieve cohortstudies. De meesten bevatten een mengpopulatie van SMA-patiënten. Gedetailleerde informatie werd verkregen uit de studie van Aprin (1982) en Brown (1989). In enkele casussen wordt verbetering van de FVC gezien. Vergelijking met het natuurlijk beloop ontbreekt. Over operaties voor de leeftijd van 10 jaar wordt niet apart gerapporteerd. Over de hartfunctie wordt niet of nauwelijks gerapporteerd.

Conclusie 4.4.2

Niveau 3	De scolioseoperatie bij SMA type 2 kinderen beïnvloedt de achteruitgang van de longfunctie niet. <i>C Aprin 1982; Brown 1989</i>
-----------------	--

Overige overwegingen

Met name bij SMA type 2 patiënten ontstaat een slappe paralyse met een spinale collaps als gevolg. Theoretisch is de stabilisatie hiervan een stabilisatie van de thoraxholte en vermindering van de anders optredende druk vanuit de buikholte. Dit zou een verbetering van de longfunctie als gevolg kunnen hebben. Dit effect wordt wel gerapporteerd bij SMA type 2 patiënten waar het diafragma niet uitvalt als ademhalingspier. Vroegtijdige interventie voor het 10^e levensjaar zou op grond hiervan een betere ontwikkeling van de longfunctie mogelijk maken.

Aanbeveling 4.4.2

Bij patiënten met SMA type 2 met een scoliose is vroegtijdige operatieve stabilisatie van de rug te overwegen, ondanks het ontbreken van onderbouwing in de literatuur m.b.t. het therapeutisch effect hiervan op het hart en de longen.

Evidence tabel

Auteur	Mate bewijs	Therapie	Aantal patiënten	Follow-up (Jaar)	Effectmaat
Aprin, 1982	C	Longfunctie bij SMA type 2 en 3	13	6,8	Percentage FVC
Brown, 1989	C	Effect longfunctie SMA type 2 en 3	40	4-19	Percentage FVC
Galasko, 1995	C	Effect longfunctie bij DMD	84 versus 28	5 tot 7	FVC, VC, Cobb
Granata, 1993	C	Longfunctie bij SMA type 2 en 3	15	3- 10	VC
Kennedy, 1995	C	Effect longfunctie bij DMD	17 versus 21	7 versus 6,5	Percentage FVC
Miller, 1988	C	Longfunctie bij DMD	21 versus 46	1 – 6	Percentage FVC
Piasecki, 1986	C	Effect longfunctie bij SMA	19	7	VC

ADL-functie**Wetenschappelijke onderbouwing**

Alle artikelen betreffende de ADL-functie van patiënten met een neuromusculaire scoliose zijn retrospectieve cohortstudies. Vergelijking met het natuurlijk beloop wordt niet beschreven. De studies met langere follow-up noemen allen de verbeterde zitbalans en de subjectieve tevredenheid van de patiënten als argument voor scolioscorrectie. De enige twee goed gedocumenteerde studies van Brown (1989) en Furumasu (1989), geven een significante verbetering in meerdere onderzochte functies, echter het betreft beide een cohortstudie van alle SMA-typen. In alle gerapporteerde studies gaat de ADL-functie achteruit na een scolioscorrectie. De verlengde romp geeft problemen met voeding en zelfhygiëne.

Enkele artikelen beschrijven de biomechanische correctie van de rugbalans na scolioscorrectie, en gebruiken dat als argument voor een verbeterde zitbalans, en daardoor stabilisatie en/of verbetering van ADL-functies.

Conclusie 4.4.3

Niveau 4	De functie van de patiënt wordt na een scolioscorrectie voornamelijk subjectief verbeterd, met als belangrijkste kenmerk de zitbalans, maar de ADL-functie kan achteruit gaan ten aanzien van zelf eten en zelfhygiëne. <i>D Aprin 1982; D Piasecki 1986; D Granata 1996; D Brown 1989; D Furumasu 1989</i>
-----------------	--

Overige overwegingen

De belangrijkste functie van kinderen met een neuromusculaire scoliose is het goed kunnen zitten. Voor het behoud van deze functie lijkt een scolioscorrectie de juiste oplossing. Echter de mate van zitbalans is afhankelijk van het herstel van de normale contour van de wervelkolom zowel in het frontale vlak als in het sagittale vlak.

Afhankelijk van gebruikte techniek van scolioscorrectie en tijdstip van interventie is behoud van deze zitfunctie goed te bereiken.

De achteruitgang van armfunctie is vooral te wijten aan de stabilisatie van de romp met een verlenging van de zithoogte. Hierdoor wordt het moeilijker de mond te bereiken; de armen kunnen niet zelfstandig worden opgetild.

Aanbeveling 4.4.3

Een scolioscorrectie dient vroegtijdig te worden uitgevoerd. Dit geeft een goed en blijvend herstel van de zitbalans. Voorlichting over de veranderde positie van de romp en de daardoor optredende verandering in armfunctie is noodzakelijk.

Evidence tabel

Auteur	Mate bewijs	Therapie	Aantal patiënten	Follow-up (Jaar)	Effectmaat
Aprin, 1982	D	ADL-functie bij SMA type 2 en 3	13	6,8	Rolstoelgebruik, zitbalans, armfunctie
Brown, 1989	D	Effect ADL, SMA type 2 en 3	40	4-19	ADL-functies
Furumasu, 1989	D	Spondylodese SMA	40	5 jr	Ambulantie, ADL
Granata, 1996	D	Functie bij DMD	30	1,6 – 6,0	Open vragenlijst ADL
Piasecki, 1986	D	Effect ADL bij SMA	19	7	Vragenlijst, zitbalans

Referenties

1. Alman BA, Kim HK. Pelvic obliquity after fusion of the spine in Duchenne muscular dystrophy. J Bone Joint Surg Br 1999; 81(5):821-824.
2. Aprin H, Bowen JR, MacEwen GD, Hall JE. Spine fusion in patients with spinal muscular atrophy. J Bone Joint Surg Am 1982; 64(8):1179-1187.
3. Ashkenaze D, Mudiyaam R, Boachie-Adjei O, and Gilbert C. Efficacy of spinal cord monitoring in neuromuscular scoliosis. Spine 1993;18:1627-33
4. Banta JV. Wirbelsaulenstorungen bei Zerebralparese--chirurgisches Vorgehen. [Spinal disorders in cerebral palsy--surgical procedure]. Orthopade 1992; 21(5):309-315.
5. Brown JC, Zeller JL, Swank SM, Furumasu J, Warath SL. Surgical and functional results of spine fusion in spinal muscular atrophy. Spine 1989; 14(7):763-770.
6. DiCindio S, Theroux M, Shah S et al. Multimodality monitoring of transcranial electric motor and somatosensory-evoked potentials during surgical correction of spinal correction of spinal deformity in patients with cerebral palsy and other neuromuscular disorders. Spine 2003;16:1851-56
7. Forbes HJ, Allen PW, Waller CS et al. Spinal cord monitoring in scoliosis surgery. Experience with 1168 cases. J Bone Joint Surg Br. 1991;73:487-91
8. Furumasu J, Swank SM, Brown JC, Gilgoff I, Warath S, Zeller J. Functional activities in spinal muscular atrophy patients after spinal fusion. 1989; 14:771-775.
9. Gaine WJ, Lim J, Stephenson W, Galasko CS. Progression of scoliosis after spinal fusion in Duchenne's muscular dystrophy. J Bone Joint Surg Br. 2004 May;86(4):550-5.

10. Granata C, Cervellati S, Ballestrazzi A, Corbascio M, Merlini L. Spine surgery in spinal muscular atrophy: long-term results. *Neuromuscul Disord* 1993; 3(3):207-215.
11. Granata C, Merlini L, Cervellati S, Ballestrazzi A, Giannini S, Corbascio M et al. Long-term results of spine surgery in Duchenne muscular dystrophy. *Neuromuscul Disord* 1996; 6(1):61-68.
12. Jansen et al. Vijfentwintig jaar kinder-IC: op naar de toekomst. *Tijdschr Kindergeneeskd* 2004; 72: 77-8.
13. Jenkins JG, Bohn D, Edmonds JF, Levison H, Barker GA. Evaluation of pulmonary function in muscular dystrophy patients requiring spinal surgery. *Crit Care Med* 1982
14. Kennedy JD, Staples AJ, Brook PD, Parsons DW, Sutherland AD, Martin AJ et al. Effect of spinal surgery on lung function in Duchenne muscular dystrophy. *Thorax* 1995; 50(11):1173-1178.
15. Langeloo DD, Journee HL, Polak B, and DeKleuver M. A new application of TCE-MEP: spinal cord monitoring in patients with severe neuromuscular weakness undergoing corrective spine surgery. *J. Spinal Disord.* 2001;14:445-8.
16. Loder RT, Thomson GJ, LaMont RL. Spinal cord monitoring in patients with nonidiopathic spinal deformities using somatosensory evoked potentials. *Spine* 1991;16:1359-64
17. Marsh et al. Spinal fusion in patients with Duchenne's muscular dystrophy and a low forced vital capacity. *Eur Spine J* 2003; 12: 507-12.
18. Miller F, Moseley CF, Koreska J. Spinal fusion in Duchenne muscular dystrophy. *Dev Med Child Neurol* 1992; 34(9):775-786.
19. Miller F, Moseley CF, Koreska J, Levison H. Pulmonary function and scoliosis in Duchenne dystrophy. *J Pediatr Orthop* 1988; 8:133-137.
20. Ministerie van VWS. Beleidsvisie pediatrie intensive care units. Den Haag 2002
21. Montgomery DM, Aronson DD, Lee CL, LaMont RL. Posterior spinal fusion: allograft versus autograft bone. *J Spinal Disord* 1990; 3(4):370-375
22. Mubarak SJ, Morin WD, Leach J. Spinal fusion in Duchenne muscular dystrophy--fixation and fusion to the sacropelvis? *J Pediatr Orthop* 1993; 13(6):752-757.
23. Noordeen MH, Lee J, Gibbons CE, Taylor BA, and Bentley G. Spinal cord monitoring in operations for neuromuscular scoliosis. *J.Bone Joint Surg. Br.* 1997;79:53-7.
24. Nuwer MR, Dawson EG, Carlson LG. Somatosensory evoked potential spinal cord monitoring reduces neurological deficits after scoliosis surgery: results of a large multi-center survey. *Electroencephalogr. Clin. Neurophysiol* 1995 ; 96 :6-11
25. Owen JH, Sponseller PD, Szymanski J, and Hurdle M. Efficacy of multimodality spinal cord monitoring during surgery for neuromuscular scoliosis. *Spine* 1995;20:1480-8
26. Padberg AM, Russo MH, Lenke LG, et al. Validity and reliability of spinal cord monitoring in neuromuscular spinal deformity surgery. *J. Spinal Disord* 1996;9:150-8
27. Piasecki JO, Mahinpour S, Levine DB. Long-term follow-up of spinal fusion in spinal muscular atrophy. *Clin Orthop Relat Res.* 1986 Jun;(207):44-54.
28. Ramirez N, Richards BS, Warren PD, Williams GR. Complications after posterior spinal fusion in Duchenne's muscular dystrophy. *J Pediatr Orthop* 1997; 17(1):109-114.
29. Sengupta DK, Mehdian SH, McConnell JR, Eisenstein SM, Webb JK. Pelvic or lumbar fixation for the surgical management of scoliosis in duchenne muscular dystrophy. *Spine* 2002; 27(18):2072-2079.
30. Williamson JB and Galasko CS. Spinal cord monitoring during operative correction of neuromuscular scoliosis. *J.Bone Joint Surg. Br.* 1992;74:870-2.

Hoofdstuk 5

Voor- en nazorgtraject

5.1 Informatieverstrekking

Wetenschappelijke onderbouwing

Er is er geen wetenschappelijk onderzoek gedaan naar hoe informatieverstrekking aan kinderen en ouders ter voorbereiding op een scolioseoperatie het beste plaats kan vinden. Wel is er een aantal aspecten zoals de behoefte aan goede informatie en professionele hulp die vermeld worden in twee beschrijvende artikelen (Sigford, 1998; Rinsky, 1981).

Conclusie 5.1.1

Niveau 4	Er zijn geen wetenschappelijke artikelen over hoe informatieverstrekking aan (ouders van) kinderen ter voorbereiding op een scolioseoperatie het beste plaats kan vinden. In enkele artikelen wordt op het belang van goede informatie en professionele hulp gewezen. <i>D Sigford 1998; D Rinsky 1981</i>
-----------------	--

Overwegingen

Hoewel de operatietechniek veel lijkt op die van de scoliose bij kinderen zonder neuromusculaire aandoening, is er een aantal zeer wezenlijke verschillen in de pre-operatieve voorbereiding en de peri-operatieve fase van patiënten en ouders. De complexiteit van de multiple lichamelijke handicaps (contracturen, spierzwakte en rolstoelgebruik, cardiale en respiratoire zwakte, evt. adipositas) vraagt om een multidisciplinaire behandeling. Ook op de verpleegafdeling van het ziekenhuis waar de operatie wordt uitgevoerd dient men te beschikken over ervaring met dit ziektebeeld.

Voor de Nederlandse situatie bleken er 2 lokaal gebruikte voorlichtingsfolders te zijn. In de andere ziekenhuizen werd daar geen gebruik van gemaakt. Het is belangrijk dat de ouders en de patiënt goed zijn voorgelicht betreffende het traject van pre-operatief onderzoek, de operatie en postoperatieve behandeling. Dit kan het best via een gesprek met de orthopedisch chirurg en revalidatiearts, zo mogelijk in een gezamenlijk spreekuur. De orthopedisch chirurg zal vooral ingaan op de operatie-aspecten en postoperatieve zorg in het ziekenhuis. De revalidatiearts geeft voorlichting over de consequenties die de scoliose-operatie heeft voor het functioneren en voor de verzorging in de eerste weken thuis en op langere termijn. Zo nodig kan voorlichting gegeven worden over klinische of poliklinische behandeling in een revalidatiecentrum na de operatie. Voorlichtingsmateriaal voor patiënten is bij de Vereniging Spierziekten Nederland (VSN) beschikbaar voor haar leden (zie bijlage 4).

Aanbeveling 5.1.1

De pre-operatieve voorbereiding, behandeling en nazorg dienen te worden verricht door een multidisciplinair team dat ervaring heeft met de complexe handicaps van deze kinderen.

Aanbeveling 5.1.2

De ouders en het kind moeten goed worden voorgelicht over de operatie en de post-operatieve zorg. In de pre-operatieve fase dient duidelijke informatie verstrekt te worden over de doelen van een operatie, en de mogelijke ongewenste bijwerkingen (zoals verminderd arm-/ handbereik) en complicaties. Hierbij kan een voorlichtingsfolder worden gebruikt.

5.2 Mentale en fysieke handicap**Wetenschappelijke onderbouwing**

Er zijn geen wetenschappelijke artikelen gevonden waarin wordt besproken hoe met de mentale retardatie bij een deel van deze populatie kan worden omgegaan. Mentale retardatie komt voor bij ongeveer 40% van de kinderen met DMD. Er is geen relatie bekend tussen SMA type 2 en mentale retardatie.

Conclusie 5.2.1

Niveau 4	De mentale retardatie bij een deel van de patiënten met DMD heeft veel consequenties voor de peri-operatieve zorg, maar patiënten kunnen in het algemeen een operatie bevatten. <i>D Mening van de werkgroep</i>
-----------------	---

Aanbeveling 5.2.1

Indien er sprake is van mentale retardatie (een deel van de kinderen met DMD) dienen de informatievoorziening en peri-operatieve instructies hierop te worden afgestemd.

5.3 Postoperatieve zorg**Wetenschappelijke onderbouwing**

Benson (1998) geeft aan dat de gemiddelde verblijfsduur postoperatief in het ziekenhuis 14 dagen is. De patiënten worden vanaf de 5^e dag gemobiliseerd in de rolstoel.

Cotton (1991) beschrijft de postoperatieve zorg voor de verpleegkundige waarbij gelet moet worden op preventie van luchtweginfecties en decubitus, wondverzorging, voeding en pijnbestrijding. De patiënten gaan de 2^e dag al in de rolstoel. Deze bevindingen worden bevestigd in andere minder gedetailleerd beschreven artikelen.

Conclusie 5.3.1

Niveau 3	In het algemeen worden patiënten vanaf 2-5 dagen na de operatie gemobiliseerd in een rolstoel. Verpleegkundige zorg omvat preventie luchtweginfecties en decubitus, wondverzorging, voeding en pijnbestrijding. Voor het overige is er geen uniform beleid ten aanzien van de klinische nazorg. <i>C Benson 1998; C Cotton 1991</i>
-----------------	--

Overige overwegingen

De leden van de werkgroep formuleren daarom de volgende expert opinion.

- Verzorging thuis is de eerste tijd moeilijker omdat de patiënt de heupen niet meer mag flecteren dan 90° en er geen rotatie in de rug op mag treden bij draaien en tillen. Dit betekent dat de hele rug ondersteund moet worden bij schouders en bekken en dat de patiënt in één lijn gedraaid moet worden. Er moet een tillift gebruikt worden met bij

voorkeur een tilzak met baleinen of losse inzetsteun. Advies over tillen en rechtop zitten moet gegeven zijn door de fysiotherapeut in het ziekenhuis voor ontslag.

- Er zijn mogelijkheden van tijdelijke hulp via de wijkverpleging of thuiszorg. Dit kan in overleg met de huisarts worden geregeld.
- Doordat de wervelkolom langer wordt en de patiënt niet meer voorover kan buigen naar het werkblad kan het zelf eten problemen opleveren. De patiënt kan de vork of lepel niet meer bij de mond brengen door de verminderde kracht van de schouder- en bovenarm-musculatuur en de langere afstand die nu te overbruggen is. Er kunnen aanpassingen worden gebruikt zoals een verhoogd werkplateau, feeder of aanpassingen aan de vork of lepel. Ook het drinken kan na de operatie om dezelfde reden niet meer zelfstandig lukken. Er kan dan gedacht worden aan een drinkstandaard of een verlengd rietje.
- De patiënt kan meestal 6 weken na de operatie weer naar school. Voor de periode thuis kan een huiswerkprogramma worden opgegeven.
- Door de veranderde zithouding moet de rolstoel worden aangepast, dit dient tevoren al te worden aangevraagd bij de gemeente, zodat de procedure met spoed gestart kan worden na de operatie. Dit wordt begeleid door de ergotherapeut.

Aanbeveling 5.3.1

Als de indicatie voor een scolioseoperatie is gesteld, moeten de orthopedisch chirurg en revalidatiearts alvast anticiperen op postoperatieve problemen.

5.4 Postoperatieve brace

Wetenschappelijke onderbouwing

Er is een aantal beschrijvende onderzoeken van resultaten na scolioseoperaties, waar vaak geen melding gemaakt wordt of een brace gebruikt is of niet. In enkele artikelen (King, 2000; Hopf, 1994 en Laprade, 1992) wordt gesteld dat een brace niet nodig is. Granata (1996) gebruikt standaard 3 maanden een kunststof brace, evenals Liljenqvist (1998). Daher (1985) geeft een korset bij patiënten met een neuromusculaire aandoening, behalve die met de ziekte van anders dan Duchenne. Boachie (1989) geeft een brace wanneer een Harrington distractie wordt gecombineerd met Luque of wanneer er osteoporose is.

Conclusie 5.4.1

Niveau 3	Er zijn grote verschillen in het beleid met betrekking tot het gebruik van postoperatieve braces. Vaak wordt geen brace voorgeschreven, maar degenen die hiervan wel gebruik maken gaan uit van een kunststof korset voor een periode van 3 maanden na de operatie. <i>C King 2000; C Hopf 1994 ; C Laprade 1992; C Granata 1996; C Liljenqvist 1998; C Boachie 1989</i>
-----------------	--

Overige overwegingen

Uit de enquête en behandelprotocollen van de Nederlandse centra bleek dat er een enkele maal kortdurend een gips- of afneembaar korset wordt gegeven (zie bijlage 3). Met de moderne instrumentatietechnieken wordt er echter een stevige fixatie bereikt waardoor er geen korset meer nodig is.

Aanbeveling 5.4.1

Een korset na een scoliosocorrectie en stabilisatie van de wervelkolom wordt met de huidige instrumentatietechniek niet aanbevolen.

5.5 Hoofd en nek

Wetenschappelijke onderbouwing

Er is geen wetenschappelijke literatuur gevonden over welke revalidatiezorg na de scolioseoperatie het meest effectief is ter voorkoming van een scheefstand van de nek/hoofd.

Conclusie 5.5.1

Er is geen wetenschappelijke informatie voorhanden over revalidatiezorg na de scolioseoperatie ter voorkoming van een scheefstand van de nek/hoofd.

Overige overwegingen

Soms is er sprake van een restscoliose boven het spondylodese-traject. Bij de rolstoelaanpassing moet hierbij rekening gehouden worden, zo nodig moet het hoofd ondersteund worden.

Aanbeveling 5.5.1

Na de spondylodese-operatie wordt aanbevolen extra aandachtig te zijn voor eventuele wijzigingen in hoofd- en nekbalans. Eventueel zijn hier extra lichaamsgebonden voorzieningen en/of rolstoelaanpassingen voor nodig.
--

5.6 Nazorg

Wetenschappelijke onderbouwing

Er is geen wetenschappelijke literatuur gevonden over welke aanpassingen na de scolioseoperatie aan de rolstoel nodig zijn of welke maatregelen kunnen worden genomen om de zitbalans te optimaliseren.

Conclusie 5.6.1

Er is geen wetenschappelijke literatuur gevonden over welke aanpassingen na de scolioseoperatie aan de rolstoel nodig zijn of welke maatregelen kunnen worden genomen om de zitbalans te optimaliseren.

Overige overwegingen

Naarmate de scoliose beter gecorrigeerd wordt, zal ook de zitbalans in principe beter zijn, omdat de toegenomen symmetrie leidt tot een beter te handhaven zitbalans. Bij verstoring van de zitbalans zal het lichaam altijd trachten dit evenwicht te herstellen, hetgeen kan leiden tot bijvoorbeeld scheefstand van nek/ hoofd en afsteunen op het werkblad aan een zijde.

Voor het voorkomen van scheefstand van het hoofd en behoud van zitbalans is met name de rolstoelaanpassing essentieel. De ergotherapeut zal zo snel mogelijk na de operatie tijdelijk aanpassingen aan de rolstoel (laten) aanbrengen. Wijzigingen aan de rolstoel worden op zo kort mogelijke termijn na de operatie, zoveel mogelijk eerst provisorisch, gemaakt, zodat het kind de eventuele wijzigingen op zijn minst enkele dagen kan uitproberen. Aangezien we over elektrisch-rolstoel-afhankelijke kinderen praten, zijn de aanbevelingen van toepassing op de elektrische rolstoel. Het is gebruikelijk om de elektrische rolstoel aan te passen zodat ook bij een eventuele restscoliose bekken en hoofd zoveel mogelijk in een lijn staan in het sagittale vlak.

Het hoofd moet zo nodig ondersteund worden.

Een al dan niet kunstmatige bekkenscheefstand door verhoging van het rolstoelkussen aan een zijde wordt geaccepteerd en bewust toegepast als hiermee de zit-en hoofdbalans verbetert en scheefstand van het hoofd vermindert.

De rolstoel heeft een kantelmechanisme; Comfort is essentieel; De wervelkolom wordt in zijn totaliteit ondersteund, de stand wordt geaccepteerd.

Aanbeveling 5.6.1

Aanbevolen wordt om de (elektrische) rolstoel na een scolioseoperatie zo aan te passen, dat met zo min mogelijke inspanning van het kind de zitbalans en hoofdbalans gehandhaafd blijven.

Referenties

1. Benson ER, Thomson JD, Smith BG, Banta JV, Lonstein JE. Results and morbidity in a consecutive series of patients undergoing spinal fusion for neuromuscular scoliosis. *Spine* 1998; 23(21):2308-2318.
2. Boachie-Adjei O, Lonstein JE, Winter RB, Koop S, vandenBrink K, Denis F. Management of neuromuscular spinal deformities with Luque segmental instrumentation *J Bone Joint Surg Am* 1989; 71(4):548-562.
3. Cotton LA. Unit rod segmental spinal instrumentation for the treatment of neuromuscular scoliosis. 1991; 10:17-23.
4. Daher YH, Lonstein JE, Winter RB, Bradford DS. Spinal deformities in patients with muscular dystrophy other than Duchenne. A review of 11 patients having surgical treatment. *Spine* 1985; 10(7):614-617.
5. Granata C, Merlini L, Cervellati S, Ballestrazzi A, Giannini S, Corbascio M et al. Long-term results of spine surgery in Duchenne muscular dystrophy. *Neuromuscul Disord* 1996; 6(1):61-68.
6. Hopf C, Forst R, Forst J, Eysel P, Reitter B. Multisegmental fusion of scoliosis in Duchenne muscular dystrophy. *Zeitschrift-fur-Orthopdie-und-Ihre-Grenzgebiete*. 1994; 132:5-382.
7. King AG, Thomas KA, Eiserloh III, Mills TE, Pisciotta DN. Analysis of the STIF-technique for spinopelvic fixation: Clinical results in 19 patients with neuromuscular scoliosis. *J Pediatr Orthop* 2000; 20(5):667-676.
8. Liljenqvist U, Halm H. Augmentation of the VSD by Doublerod-instrumentation: A critical analysis of the 2-4 year results. *Z Orthop Ihre Grenzgeb* 1998; 136(1):50-56.
9. LaPrade RF, Rowe DE. The operative treatment of scoliosis in Duchenne muscular dystrophy. *Orthop Rev* 1992; 21(1):39-45.
10. Rinsky LA. Perspectives on surgery for scoliosis in mentally retarded patients. *Orthopedic-Clinics-of-North-America*. 1981; 12:1-126.
11. Sigford BJ, Lanham-RA J. Cognitive, psychosocial, and educational issues in neuromuscular disease. 1998; 9:249-270.

Hoofdstuk 6

Organisatie van zorg

6.1 Betrokken disciplines en coördinatie van zorg

Om meer inzicht te krijgen in de organisatie van de zorg in Nederland rond scolioseoperaties bij neuromusculaire aandoeningen is er een schriftelijke enquête gehouden onder revalidatieartsen en orthopedisch chirurgen in Nederland. De resultaten van de enquête staan vermeld in bijlage 3.

Overwegingen

Pre-operatieve fase

De orthopedisch chirurg en de revalidatiearts geven samen voorlichting over de zorg voor, na en tijdens de scolioseoperatie, bij voorkeur in de vorm van een gezamenlijk spreekuur. Het centrum voor thuisbeademing, kinderarts of longarts moet standaard worden ingeschakeld vanwege de screening van de longfunctie.

De cardioloog moet in consult gevraagd worden bij DMD en eventueel andere neuromusculaire aandoeningen in verband met mogelijke cardiomyopathie.

De stollingsstatus wordt bekeken en eventueel pediatrische aspecten zoals obstipatie of mictiestoornissen moeten goed behandeld zijn. Details over de pre-operatieve screening staan in hoofdstuk 3.

Operatieve fase

Zoals aanbevolen in hoofdstuk 3 houdt de anesthesioloog rekening met de specifieke aspecten van een neuromusculaire aandoening, zoals controle van het hartritme, ademhaling en temperatuur. Na de operatie moet het kind worden opgenomen op een intensive care. Als een cardiomyopathie of respiratoire insufficiëntie dreigt, is bewaking op een kinder intensive care noodzakelijk. De fysiotherapeut begeleidt het kind met ademhalings- en ophoest technieken, eventueel met hulpmiddelen. Dit staat beschreven in hoofdstuk 4.

Postoperatieve fase

De orthopedisch chirurg ziet het kind regelmatig en beoordeelt de zithouding in de rolstoel. De revalidatiearts controleert of er voldoende nazorg wordt gegeven in de thuissituatie en coördineert het aanpassen van de voorzieningen.

Aanbeveling 6.1.1

Scolioseoperaties bij kinderen met neuromusculaire aandoeningen worden uitgevoerd door een multidisciplinair team met ervaring met deze patiënten waarin een orthopedisch chirurg en revalidatiearts intensief samenwerken met de cardioloog, centrum voor thuisbeademing en/of longarts, de anesthesioloog, de kinderarts, de fysiotherapeut en de verpleegkundige van de intensive care en de verpleegafdeling.

In bijlage 2 is een checklist opgenomen met aandachtspunten in de verschillende fasen van de behandeling van scoliose bij neuromusculaire aandoeningen.

Aanbeveling 6.1.2

Het gebruik van de checklist voor controle en behandeling van de neuromusculaire scoliose (bijlage 2) wordt geadviseerd.

Bijlagen

Bijlage 1

Aanbeveling voor verder onderzoek

Het is wenselijk om na te gaan of patiënten met een DMD zonder prednisongebruik, die geen scoliose ontwikkelen, werkelijk een met DNA-onderzoek aangetoonde DMD hebben of niet. Als deze patiënten wel een DMD hebben is het wenselijk dat verder onderzoek plaats vindt naar de verschillen tussen de patiënten die wel en de patiënten die geen scoliose ontwikkelen. Aanvulling van de nu aanwezige literatuur over dit onderwerp is nodig om patiënten te kunnen detecteren waarbij (preventieve) operatieve behandeling, bij DMD, niet geïndiceerd is.

Andere onderzoeksonderwerpen

- Het is wenselijk dat onderzoek plaats vindt naar de relatie tussen heup (sub) luxatie en scoliose met röntgenfoto's b.v. vanaf de leeftijd van 8 jaar.
- Het nut van bis-phosphonaten om osteoporose te voorkomen.
- Het nut en het gebruik van groeisystemen als instrumentarium voor scoliosecorrecties bij jonge patiënten met neuromusculaire scoliose.
- Het nut van vroegtijdig opereren in relatie tot de ontwikkeling van de longfunctie bij SMA.
- De ontwikkeling van de longfunctie bij SMA in relatie tot scoliose en eventuele scoliose operatie.
- Beloop van het ontstaan van scoliose bij kinderen met DMD die prednison gebruiken.

Bijlage 2

Checklist voor controle en behandeling

Checklist voor controle en behandeling scoliose bij spierdystrofie type Duchenne en Spinale musculaire atrofie type 2.

Preventieve maatregelen

- goede symmetrische zit in de rolstoel met steun rond de thorax, buikuitsparing in het werkblad en middenbladbesturing;
- korset alleen bij jonge kinderen met SMA die dit ook nodig hebben voor de zitbalans, bijv. bij op de grond spelen, zitten in wandelwagen of op schoot.

Controles

Spierdystrofie type Duchenne:

- vanaf de fase van het late lopen jaarlijks X-wervelkolom AP, mogelijk staand anders zittend, bij progressie halfjaarlijks;
- éénmaal X-bekken AP in de late loopfase;
- jaarlijks controle orthopedisch chirurg bij voorkeur op een gezamenlijk spreekuur in de fase van rolstoelgebondenheid;
- bij scoliose meer dan 15° consult orthopedisch chirurg.

Spinale musculaire atrofie, type 2:

- jaarlijks X WK AP zittend, bij progressie halfjaarlijks;
- jaarlijks controle X-bekken;
- bij scoliose meer dan 15° consult orthopedisch chirurg;
- jaarlijks controle orthopedisch chirurg en revalidatiearts, bij voorkeur via gezamenlijk spreekuur.

Pre-operatieve fase

Als de indicatie voor de operatie gesteld is moeten de volgende stappen gezet worden:

- consult kindercardioloog;
- consult kinderarts, longarts en/of centrum voor thuisbeademing voor longfunctieonderzoek;
- gesprek revalidatiearts over de zorg na de scolioseoperatie thuis of in het revalidatiecentrum;
- voorlichting over de te verwachten zitaanpassingen en aanpassingen ten aanzien van ADL na de operatie door revalidatiearts en ergotherapeut;
- voorlichting door orthopedisch chirurg over de risico's van de operatie, operatietechniek en postoperatieve zorg;
- controle bloedbeeld en stollingsstatus;
- behandelen en voorkomen van eventuele obstipatie;
- bepalen of patiënt op een kinder-intensive care dient te worden opgenomen na operatie en waar dit zou moeten plaatsvinden.

Postoperatieve fase

- nazorg thuis regelen ten aanzien van verzwaarde ADL-zorg, door de revalidatiearts in overleg met huisarts;
- benodigde zitaanpassingen, aanvragen door de ergotherapeut en revalidatiearts;
- mobilisatie schema meegeven aan ouders;
- nacontrole goed regelen door orthopedisch chirurg en revalidatiearts;

- afspraken maken over nacontrole i.o.m. huisarts;
- aanpassingen ten aanzien van arm-/handfunctie bij eten en ADL-handelingen bekijken, door ergotherapeut;
- op langere termijn kijken naar zitvoorzieningen ten aanzien van zitbalans en eventueel cervicale scoliose;
- weer hervatten reguliere controles.

Bijlage 3

Resultaten enquête

Behandelbeleid ten aanzien van scoliose bij kinderen met spierdystrofie van Duchenne en Spinale musculaire atrofie

Aan 13 orthopedische chirurgen zijn formulieren opgestuurd, daarvan zijn er 12 teruggestuurd waarvan 1 anoniem (de gegevens zijn wel meegescoord) en 1 formulier was niet bruikbaar omdat de orthopedisch chirurg aangaf er geen ervaring mee te hebben.

Aan 69 revalidatieartsen zijn formulieren opgestuurd. Veel revalidatieartsen hebben dit gezamenlijk met de collega's uit één centrum ingevuld. Uiteindelijk zijn er 18 formulieren van verschillende revalidatiecentra of revalidatieafdelingen terug gekomen, waarvan 2 formulieren niet bruikbaar waren omdat de revalidatieartsen aangaven geen ervaring te hebben met deze patiëntengroep. In totaal was er dus bruikbare informatie van 27 verschillende ziekenhuizen of revalidatiecentra.

Voorlichting

Er werd een enkele maal aangegeven dat er voorlichtingsfolders zijn, een aantal ervan hebben wij ontvangen. Zowel de orthopedisch chirurg als de revalidatiearts geven voorlichting over de totale zorg, vaak ook gezamenlijk (10 x wordt aangegeven dat dit gebeurt via een gezamenlijk spreekuur). Op alle formulieren wordt aangegeven dat er gewezen wordt op de mogelijkheden van begeleiding na de operatie in een revalidatiecentrum, bijvoorbeeld ten aanzien van de zorg thuis, het gebruik van de tillift en mogelijkheden van wijkverpleging. Er wordt minder voorlichting gegeven over onderwijs na de operatie gedurende de periode thuis of meer hulp tijdens het eten.

Pre-operatieve onderzoeken

Vrijwel iedereen geeft aan dat er tevoren longfunctie-onderzoek en bloedonderzoek moet plaatsvinden. Daarnaast een consult van de kinderarts. Een cardiologisch onderzoek wordt meestal ook aangegeven, vooral bij spierdystrofie type Duchenne.

- 11 keer wordt aangegeven dat obstipatie een probleem kan zijn.
- 14 keer wordt aangegeven dat het centrum voor thuisbeademing standaard moet worden ingeschakeld, de overigen doen dit niet.

Randvoorwaarden

Er wordt het meest aangegeven dat de operatie verricht dient te worden door een ervaren orthopedisch chirurg en dat er goede contacten moeten zijn met het centrum voor thuisbeademing. Er moet een multidisciplinair team werken dat ervaring heeft met kinderen met neuromusculaire aandoeningen. Er moet een kinder IC zijn en goede samenwerking met een revalidatiecentrum.

Protocol

Er wordt 10 keer aangegeven dat er een protocol is voor de pre- en postoperatieve zorg. Van een aantal hebben we dit ter inzage gekregen en verwerkt in de richtlijn.

Opnameduur

Gemiddelde opnameduur IC: tot 3 dagen.

Gemiddelde ziekenhuisopname: variërend van 7 tot 21 dagen, met een gemiddelde van 10 tot 14 dagen.

Aantallen operaties per centrum

Deze getallen worden vaak niet opgegeven. Er is moeilijk een gemiddelde vast te stellen.

Nazorg

Nazorg wordt vaker poliklinisch gegeven dan klinisch. De benodigde aanpassingen aan de rolstoel worden vrijwel altijd via de revalidatiearts van het revalidatiecentrum geadviseerd.

De orthopedisch chirurg schrijft eventueel een brace voor. De thuiszorg wordt geadviseerd door de revalidatiearts in combinatie met de huisarts, of door de orthopedisch chirurg.

Controle na ontslag meestal 6 weken, 3 maanden, 6 maanden en een jaar na de operatie.

Röntgenfoto's worden gemiddeld 2 x per jaar gemaakt.

De kinderen gaan gemiddeld 4-8 weken na de operatie weer naar school.

Lange termijn

De zitbalans kan problemen opleveren. Dit wordt behandeld door middel van rolstoelaanpassingen.

8 x wordt er aangegeven dat er een cervicale scoliose kan ontstaan waarvoor de hoofdsteun wordt aangepast.

11 x wordt genoemd dat het kind moeilijker de handen naar de mond kan brengen en hiervoor worden hulpmiddelen en aanpassingen voorgeschreven.

De ADL-zorg voor de kinderen net na de scolioseoperatie wordt moeilijker, maar dit is niet blijvend.

Bijlage 4

Websites voor relevante informatie

VSN www.vsn.nl

Algemene website van de patiëntenvereniging, de Vereniging Spierziekten Nederland, met uitgebreide informatie over neuromusculaire aandoeningen en links naar buitenlandse sites.

VSCA www.vsca.nl

Website van de Vereniging Samenwerkingsverband Chronische Ademhalingsondersteuning met veel informatie over thuisbeademing.

CBO www.cbo.nl

Website van het Kwaliteitsinstituut voor de Volksgezondheid, CBO. Veel Nederlandse richtlijnen voor medisch specialisten zijn via deze site te downloaden.

DSS www.dutchspinesociety.nl

Dutch Spine Society. Vereniging van wervelkolomchirurgen in Nederland.

NOV www.orthopeden.org

Nederlandse Orthopaedische Vereniging. Beroepsvereniging nederlandse orthopaedisch chirurgen.

WKO www.kinderorthopaedie.nl (met ae)

Op deze website vindt u informatie over behandelingen door en spreekuren van de orthopedisch chirurgen die verenigd zijn in de Werkgroep Kinderorthopaedie Nederland.

Kinderorthopedie www.kinderorthopedie.nl

Op deze website treffen bezoekers patiënteninformatie aan.

ISNO www.isno.nl

Website van het Interuniversitair Samenwerkingsverband Neuromusculair Onderzoek met o.a. informatie over lopend onderzoek.

ENMC www.enmc.org

Website van het European Neuromuscular Centre, met richtlijnen voor diagnostische criteria en behandelprotocollen voor diverse neuromusculaire aandoeningen.

Orde van Medisch Specialist www.orde.nl

Voorlichtingmateriaal voor patiënten

Een imperiaal op mijn rug, van Tol, MJ, Pruijs JEH, 1999; VSN-Contact no 3. Het artikel is voor VSN-leden gratis te downloaden via www.vsn.nl op het onderdeel 'mijn vsn'.

Bijlage 5

Uitgangsvragen richtlijn

Inleiding en definities

Wat is de definitie van een neuromusculaire scoliose en welke diagnostiek moet er hebben plaatsgevonden?

Epidemiologie en diagnose van het ziektebeeld

- 1 Bij welke neuromusculaire aandoeningen kan er sprake zijn van het ontstaan van scoliose?
- 2 Hoe hoog is de incidentie van scoliose bij de neuromusculaire aandoeningen, waarbij een scoliose kan ontstaan?
- 3 Wat is de prognose (natuurlijk beloop) van de scoliose bij mensen met een neuromusculaire aandoening met betrekking tot curvenprogressie, morbiditeit en mortaliteit?
- 4 Welke vormen van aanvullend diagnostisch onderzoek zijn aangewezen voor operatieve behandeling van scoliose bij mensen met een neuromusculaire aandoening?

Conservatieve fase voor de operatie

- 5 Wat is de (pre-operatieve) diagnostische waarde van zwakte van de ademhalingsspieren, spierzwakte, slikklachten, langzame progressie, spierpijn, longafwijkingen, (interstitiële longfibrose), huidafwijkingen, hartafwijkingen, leeftijd en geslacht bij mensen met een neuromusculaire aandoening ten aanzien van:
 - o het natuurlijk beloop;
 - o de prognose na/bij behandeling van de scoliose.
- 6 Op welke wijze dient de conservatieve therapie van een scoliose plaats te vinden?
- 7 Hoe om te gaan met over-/ondergewicht in relatie tot behandeling en prognose?
- 8 Kan het ontstaan en de progressie van de scoliose voor de operatie worden (braces, corticosteroïden) voorkomen of verminderd?
- 9 In welke mate dient er rekening gehouden te worden met risico's tengevolge van steroïdgebruik (osteoporose, infecties etc.)?
- 10 Is er een relatie tussen contracturen in de onderste extremiteiten en het ontstaan van een scoliose?

Pre-operatief (inclusief indicatie)

- 11 Welke criteria kunnen gehanteerd worden om het beste moment van opereren te bepalen (pre-operatief protocol screening NMS), rekening houdend met ontwikkeling van longfunctie en hartafwijking?
- 12 Is het zinvol pre-operatief te oefenen met (neuskap)beademing?
- 13 Welke rol spelen prognostische factoren zoals ademhalingsinsufficiëntie en hartafwijkingen in het pre-operatieve beleid?
- 14 Welke invloed speelt de rol van nog te verwachten (resterende) groei van de patiënt?

Therapeutische fase (peri-operatief)

- 15 Op welke wijze dient de operatieve ingreep ter behandeling van een scoliose bij mensen met een neuromusculaire aandoening te worden verricht, en welke rol speelt (de lengte van) het fusietraject?

- 16 Op welke wijze dient neuromonitoring en medicatie tijdens de operatie plaats te vinden?
- 17 Hoe dient men rekening te houden met de anesthesiologische aspecten met betrekking tot de cardiomyopathie en de pulmonale functie tijdens de operatie?
- 18 Hoe lang dient er te worden nabeademd?
- 19 Wat is het effect van de operatieve behandeling m.b.t. vitale hart- en longfunctie en ADL op korte en lange termijn?

Voor- en nazorgtraject (advies voor de richtlijn)

- 20 Wanneer en door wie kunnen patiënt/ouders het beste worden voorgelicht over de indicatie voor een scolioseoperatie, de postoperatieve fase en de postoperatieve consequenties?
- 21 Hoe om te gaan met de ernstige lichamelijke handicap en mogelijke mentale retardatie van de patiënt gedurende de behandeling en nazorg?
- 22 Wat is de optimale post operatieve zorg; ontslag, revalidatie, thuiszorgindicatie, rolstoelvoorzieningen, plaats postoperatieve braces, zitbalans?
- 23 Wat is het beste revalidatiebeleid ter voorkoming van scheefstand van nek/hoofd en zitbalans?

Organisatie / randvoorwaarden / implementatie

- 24 Wie is er op welke momenten betrokken in het traject van diagnose, behandeling en nazorg?
- 25 Wie coördineert de zorg rondom patiënt (advies)?
- 26 Welke randvoorwaarden kunnen gesteld worden aan de centra die de operatie uitvoeren en de zorg die wordt verleend (protocol en samenwerking)?



Vereniging Samenwerkingsverband
Chronische Ademhalingsondersteuning
Lt. Gen. van Heutszlaan 6
3743 JN Baarn
www.vscd.nl