

Handchirurgie bij kinderen met spastische cerebrale parese

M. Kreulen

Kinderen met cerebrale parese (CP) van het spastische type presenteren zich met typische functionele beperkingen in het gebruik van de aangedane extremiteiten. Cerebrale parese verwijst naar een neurologisch stabiele aandoening van het centrale zenuwstelsel die begonnen is voor het eerste levensjaar. De aanwezigheid, uitbreiding en ernst van de symptomen van CP kunnen onderling sterk verschillen. Wat betreft de bovenste extremiteit is de typerende presentatie met de bovenarm in endorotatie en adductie, de elleboog in flexie, de onderarm in pronatie, de pols in flexie en ulnaire deviatie, de vingers in flexie en de duim in flexie en adductie (figuur 1). De exorotatoren, supinatoren, extensoren en abductoren zijn daarbij verzwakt of in het geheel niet functioneel. Behalve deze verstoorde spierbalans zijn de sensibiliteit, willekeurige spiercontrole en coördinatie in wisselende mate verstoord. Uiteindelijk kunnen contracturen en/of juist instabiliteiten ontstaan. Het is goed voorstelbaar dat de handfunctie ernstig beperkt kan raken en in ieder geval zich in moeizame en complexe patronen beweegt om tot functionele inzetbaarheid te komen. Er zijn meerdere therapeutische mogelijkheden om de handvaardigheid bij CP te verbeteren. Spalkbehandeling, oefengerichte fysiotherapie waarbij de inzet van de aangedane hand gestimuleerd wordt, medicamenteuze behandeling met bijvoorbeeld botuline-toxine A en natuurlijk chirurgische behandeling.

Chirurgie bij een spastische hand heeft nog bij veel verwijzers een negatief imago. De reden hiervan is tweeledig. 1) Dit heeft te maken met de wijze van samenwerking met de verwijzer. De chirurg dient zich te realiseren dat hij/zij slechts een klein (doch wezenlijk) onderdeel van de behandeling van deze patiënten kan bieden. Als dit kleine onderdeel (de chirurgie) niet optimaal afgestemd wordt met het geheel, dan kan het resultaat uitermate frustrerend uitpakken voor alle partijen. 2) Chirurgie bij een spastische hand betreft voor een groot deel technisch relatief eenvoudige procedures. Artrodeses, tenotomieën en peestransposities behoren tot het standaardarsenaal van een plastisch of orthopedisch handchirurg. Het gevaar van onderschatting is zeer reëel, met als gevolg soms dramatische resultaten van technisch juist uitgevoerde procedures. Het gaat immers niet om de tenotomie maar om de keuze bij welke patiënt, en bij welke pees een tenotomie kan bijdragen aan een beter bewegingspatroon (let op: dat is iets anders dan een bijdrage aan de correctie van een deformiteit). Op basis van onze biomechanische kennis van

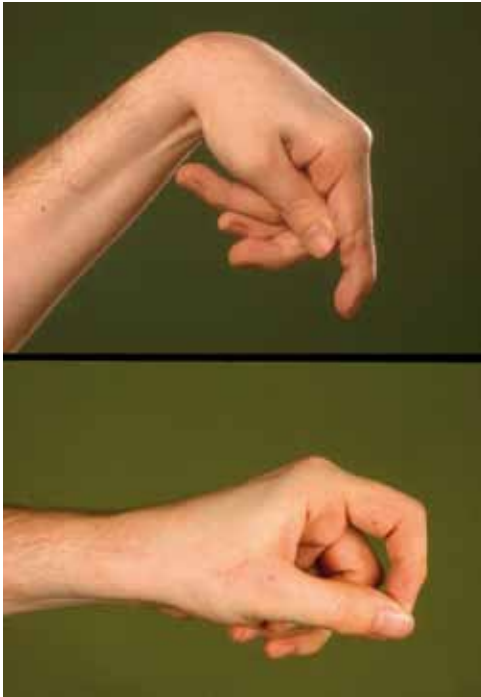


Figuur 1. Typische dwangstand van de bovenste extremiteit bij spastische cerebrale parese.

spieren en gewrichten kunnen we goede keuzes maken om een verloren (spier)functie te herstellen met behulp van een normaal functionerende donorspier. Bij spastische handen is er echter geen sprake van 'uitgevallen' spieren en 'normale' spieren (zoals bij perifeer zenuwuitval). Alle spieren zijn aangedaan en hebben een afwijkend gedrag. Donor én acceptor. Het balanceren van het bewegingsapparaat is daarmee een boeiende uitdaging geworden, en geenszins standaardpeeschirurgie. Het is jammer als het negatieve imago van de chirurgische behandeling leidt tot een soort 'last resort' om patiënten pas te verwijzen als alle andere behandelingen falen. Chirurgie kan juist een heel waardevol onderdeel zijn van conservatieve behandelingen, bij uitstek bij patiënten met een functioneel inzetbare hand (figuur 2).

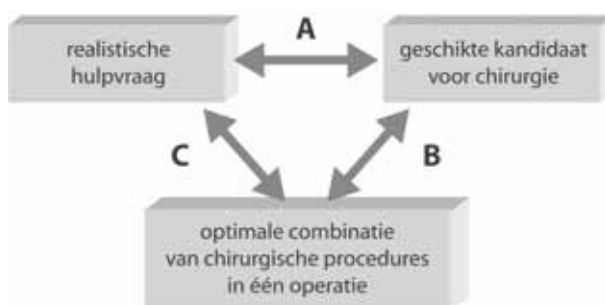
“Handchirurgie dient altijd één van de opties te zijn bij de besluitvorming over de meest geschikte interventie ten behoeve van de verbetering van de arm- en handvaardigheden. De indicatiestelling voor chirurgische interventie en de nabehandeling vereist samenwerking in een multidisciplinair team, tenminste bestaand uit chirurg, revalidatiearts, therapeuten en de patiënt.”

- Aanbeveling in CBO Richtlijn 'diagnostiek en behandeling van spastische cerebrale parese'.



Figuur 2. Positioneel resultaat na peeschirurgie bij een Zancolli 2b spastische hand.

In 2007 is een landelijke richtlijn geschreven over de diagnose en behandeling van kinderen met CP van het spastische type. Deze is te vinden op de website van de NVPC. In de richtlijn wordt expliciet gesteld dat het succes van handchirurgie bij patiënten met spastische CP bovenal afhangt van het op elkaar afstemmen van 1) een realistische hulpvraag, 2) de voorwaarden waaraan de patiënt en zijn/haar omgeving moet voldoen en 3) de juiste combinatie van chirurgische technieken (figuur 3). Er zijn duidelijke criteria geformuleerd op basis van evidence uit de literatuur voor de selectie van patiënten die baat kunnen hebben bij een chirurgische behandeling. In dit artikel vindt u een kort overzicht over hoe de zorg voor de spastische hand bij CP in Nederland verdeeld is, gebaseerd op de aanbevelingen van de richtlijn. Daarnaast zal kort ingegaan worden op de selectieprocedure van kandidaten voor een chirurgische behandeling van de spastische hand met uiteindelijk een voorstel voor de organisatie hiervan in hiertoe ingerichte multidisciplinaire spreekuren.



Figuur 3. Diagram dat het onderling afstemmen van de hulpvraag, de patiënt en de operatie illustreert.

ENQUETE

Een enquête onder 138 kinderrevalidatieartsen in Nederland met een respons van 62% (n=86) geeft een globaal beeld van de verdeling van de zorg rond de spastische hand bij CP. Een aanvullende steekproef ondersteunt de aanname dat het merendeel van de genodigden die de enquête niet hebben ingevuld wellicht ook geen patiënten met spastische handen behandelen. Zodoende is de respons van 62% voldoende geacht om een globaal overzicht te geven.

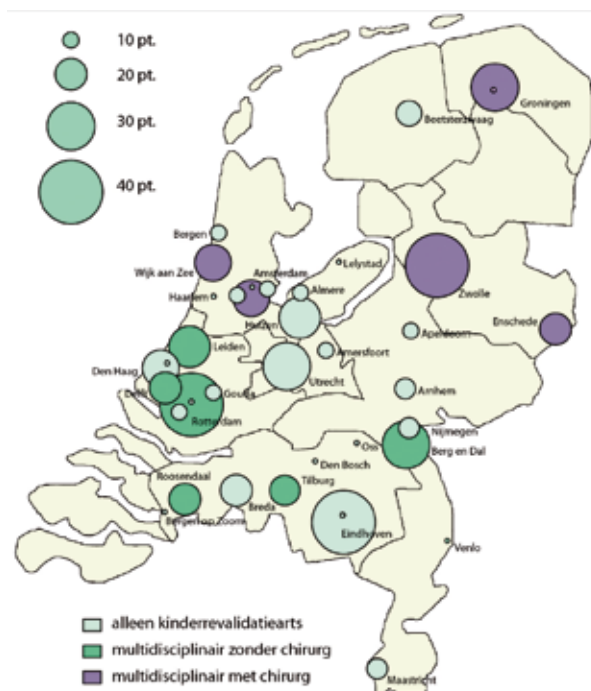
De 79 revalidatieartsen die aangegeven hebben kinderen met een spastische arm te behandelen werken op 41 locaties in Nederland (figuur 4). Samen zien ze ongeveer zeshonderd nieuwe patiënten per jaar met CP en een functioneel probleem ten gevolge van een spastische hand. Echter, op slechts elf locaties wordt periodiek een multidisciplinair spreekuur georganiseerd in combinatie met een fysio- en/of ergotherapeut. Op vijf locaties wordt een spreekuur gehouden samen met een chirurg ten behoeve van de indicatiestelling conform de aanbeveling in de richtlijn.

Alle locaties beschikken over expertise in de behandeling met orthoses. Ongeveer de helft van de locaties (20 van de 41) kan binnen het eigen team kinderen behandelen met botulinetoxine. Op een enkele locatie na zijn er duidelijke verwijspatronen voor een botulinetoxinebehandeling, indien dit binnen het eigen team niet beschikbaar is. Hetzelfde geldt voor CIMT ('constraint induced movement therapy'). Deze therapievorm is sterk in opkomst en steeds meer locaties hebben de beschikking over een eigen CIMT-groep, dan wel een verwijsmogelijkheid hiertoe binnen de eigen regio. Handchirurgie voor de spastische hand is minder helder georganiseerd. Ook de kinderrevalidatieartsen zelf geven aan hier meer duidelijkheid in te wensen. Vijf locaties hebben een periodiek spreekuur met chirurg (Amsterdam, Wijk aan Zee, Groningen, Zwolle en Enschede). Daarnaast geven drie locaties aan wel de beschikking te hebben over een chirurg, doch zonder dat deze deelneemt aan het multidisciplinaire spreekuur. De andere locaties verwijzen vooral naar Amsterdam, Zwolle en Groningen. Opvallend is echter dat veel locaties aangeven niet te weten waar naartoe verwezen kan worden (zonder grip op de behandeling te verliezen). Negen locaties verwijzen naar chirurgische spreekuren elders zonder dat er een samenwerking in teamverband is. Er wordt ook onderling eerst verwezen naar kinderrevalidatieartsen in de regio die weliswaar ook geen chirurg hebben maar wellicht wel een relatie met weer een derde locatie die wel beschikking heeft over een chirurg (wellicht om te helpen oordelen of doorverwijzing zinvol is). Uiteraard is hier veel verbetering te halen.

De resultaten van de enquête zijn op te vragen bij de auteur. Duidelijke en landelijke afspraken over de samenwerking met multidisciplinaire spreekuren zijn nodig om de mogelijkheid van een chirurgische bijdrage aan de revalidatie van kinderen met een spastische hand te beoordelen.

INDICATIES VOOR CHIRURGIE

Waarom nou zo ingewikkeld doen? Welaan, zoals gezegd wordt handchirurgie bij spastische handen nogal eens onderschat door chirurgen, overschat door patiënten en niet ge-



Figuur 4. Locaties in Nederland waar kinderrevalidatieartsen nieuwe patiënten met spastische cerebrale parese en een hulpvraag betreffende een spastische hand zien (het aantal nieuwe patiënten per jaar bepaalt de diameter van de cirkel).

heel op waarde geschat door verwijzers. Een heldere onderbouwing van de indicatiestelling, meten van resultaten en uiteraard goede communicatie tussen alle partijen kan dit tij keren. Enkel ter illustratie geef ik hierbij de overwegingen van het spastischehandenteam in het AMC tijdens de indicatiestelling voor chirurgie.

DEEL I: INVENTARISATIE

Om conform de richtlijn de hulpvraag, de patiënt en de chirurgische mogelijkheden op elkaar af te kunnen stemmen moeten eerst zeven stappen uitgevoerd worden:

Stap 1. De hulpvraag. Wat wil de patiënt? De hulpvraag van de patiënt is niet altijd (alleen) een wens tot verbetering van de handfunctie. In het bijzonder de wens tot een cosmetisch acceptabele hand mag niet onderschat worden. Ook hygiëneproblemen en pijn kunnen belangrijke hulpvragen zijn die met een chirurgische interventie behandeld kunnen worden. De 'Canadian Occupational Performance Measure' (COPM) is heel geschikt om de hulpvraag te documenteren. Stap 2. Evaluatie van de patiënt. Vrijwel altijd is algehele narcose noodzakelijk. De morbiditeit van chirurgie is klein maar de comorbiditeit van de patiënt kan proporties aannemen waar zeker rekening mee gehouden moet worden bij de indicatiestelling. Maar, je wil nog veel meer weten van de patiënt. Wat is het niveau van functioneren en van participeren in de omgeving? Welke zijn de andere uitingen van de CP? Epilepsie? Loopstoornissen? Et cetera. Daarnaast is het belangrijk dat het kind zélf sterk gemotiveerd is en voldoende inzicht heeft om het nabehandeltraject te doorlopen. Diepe mentale retardatie, sociale-, gezins- of gedragsproblemen hebben allemaal sterke invloed op het behandeltraject.

Stap 3. Evaluatie van de spastische hand op stoornisniveau. Is het een hemi- of een tetraparese? Immers bij een hemiparese heeft de patiënt een hulpvraag over zijn slechte hand, bij een tetraparese heeft de patiënt veelal een hulpvraag over zijn goede hand! Een heel belangrijk verschil. Wat is de ernst van de spasticiteit? Zijn er verder extrapyramidale verschijnselen? Vooral de aanwezigheid van dystonie kan een contra-indicatie zijn voor chirurgie. Hoe is de sensibiliteit? Vooral in combinatie met een slechte visus kan dit elk functioneel resultaat frustreren. Verder dienen alle actieve en passieve ROM van schouder tot duim in kaart gebracht te worden. Zijn er dwangstanden of instabiliteiten? En hoe verhouden die zich tot de positie van de hand en arm? In welke patronen wordt de hand ingezet (bijvoorbeeld een zegenomede 'reversed grasp')? Natuurlijk de bekende classificaties van het grijp-loslaatpatroon volgens Zancolli, van de duim-inpalmdeformiteit volgens House en van de pronatiedeformiteit van de onderarm volgens Gschwind (zijn allemaal uitgebreid terug te vinden in de richtlijn).

Stap 4. Evaluatie van de huidige functionele inzetbaarheid. Hiervoor kan gebruik gemaakt worden van classificaties (MACS, 'consolidated House Functional Classification'), vragenlijsten (de 'Michigan Hand Questionnaire Dutch Language Version' is heel geschikt) en handfunctietests (bijvoorbeeld de 'Melbourne Assessment of Unilateral Upper Limb Function' en/of de 'Assisting Hand Assessment'). Het is vooral belangrijk goed te observeren en te erkennen dat de dwangstanden ook een functie kunnen hebben. De huidige functionele inzetbaarheid is een belangrijk uitgangspunt. Vaak is de patiënt zich hier niet goed van bewust.

Stap 5. Wat mag niet verloren gaan? De belangrijkste vraag wat mij betreft. Het verdient expliciete aandacht omdat de patiënt zich er vaak niet bewust van is. Bijvoorbeeld: een correctie van een hyperflexie dwangstand van de pols kan heel wenselijk zijn, veel functionele verbetering geven en er mooi en 'normaal' uitzien, maar als de patiënt haar schooltas aan de krachtige flexiedeformiteit draagt en in het weekend er de teugels van haar paard achter haakt dan is het heel belangrijk dat dit niet verloren gaat. Soms is het goed de deformiteit deels te respecteren.

"When you have nothing, a little is a lot. But when you have a little, less is a disaster!"

- Naar een uitspraak van Sterling Bunnell, 1944

Stap 6. Wat is er nodig? Na de belangrijkste vraag komt de moeilijkste vraag. Hiervoor is het belangrijk niet gefixeerd te blijven op de in het oog springende dwangstanden. Het gaat immers om het balanceren van bewegingspatronen en niet om de correctie van dwangstanden. De spastische cerebrale parese is er ook nog na de operatie en het bewegingsapparaat zal een nieuwe strategie moeten zoeken om de functionele wensen uit te kunnen voeren. Bijvoorbeeld een artrodese van de pols kan hierbij eerder een hindernis zijn dan een behulpzame uitgangspunt. Goede observatie van de patiënt en studie van de bewegingspatronen tijdens functionele in-

zetbaarheid herbergt de complexe sleutel in deze evaluatie. Stap 7. Welke chirurgische procedures zijn beschikbaar voor deze patiënt? Natuurlijk kan het zijn dat er eerder chirurgie heeft plaatsgevonden waardoor sommige procedures niet meer mogelijk zijn. Echter, deze stap geldt vooral bij de overweging tot peestranspositie. Staat de gewenste (spastische) donorspier wel onder willekeurige controle? Een peestranspositie zonder enige willekeurige controle zal een heel ander resultaat geven dan een transpositie van een weliswaar spastische spier onder goede willekeurige controle. In (vooral de Amerikaanse) literatuur wordt veel met EMG gewerkt om dit te kunnen evalueren.

DEEL II: CHIRURGISCH DOEL

Met behulp van de informatie uit de inventarisatie kan de hulpvraag op de patiënt worden afgestemd. In veel gevallen dient de hulpvraag bijgesteld te worden tot realistische doelen die haalbaar zijn bij deze patiënt en bij deze spastische hand. Soms zijn aanvullende conservatieve trajecten of bijvoorbeeld botulinetoxinebehandelingen middelen om meer inzicht hierin te krijgen. Chirurgische doelen kunnen in vier categorieën onderverdeeld worden: 1) actief functionele doelen ter verbetering van de zelfstandige en/of assisterende inzetbaarheid van de aangedane hand, 2) passief functionele doelen ter verbetering van de inzetbaarheid als steun- en fixatiehand door een betere positionering, 3) cosmetische doelen, en 4) doelen ter vermindering van pijn en verbetering van verzorging. Het mag duidelijk zijn dat doel nr. 1 het meest kwetsbare doel is en onder invloed staat van de drie andere doelen. Bij gecombineerde doelen uit meerdere categorieën dient hier rekening mee gehouden te worden. Het stellen van een realistisch doel en vooral het overtuigen van de patiënt en omgeving hiervan (inclusief therapeuten) is zeer belangrijk. Voor het documenteren en evalueren van het individuele doel van de behandeling kan de 'Goal Attainment Scaling (GAS)' worden gebruikt.

DEEL III: COMPONEREN VAN HET CHIRURGISCHE PLAN

Het meest interessante onderdeel komt nu we weten wat we nodig hebben om het gestelde doel te bereiken bij deze ideale kandidaat. Met welke combinatie van chirurgische procedures gaan we dit doel bereiken? Hoe gaan we het bewegingspatroon op de gewenste manier faciliteren om de hulpvraag te bevredigen? (Wederom, dit is wezenlijk anders dan de insteek hoe we de dwangstanden gaan corrigeren!). Chirurgische procedures heb je in drie soorten: 1) procedures die de spastische spieren 'verzwakken', variërend van tenotomie, myotomie, aponeurectomie, fractionele en Z-plastiekverlengingen tot de volledige release van de pees en spier uit zijn omgeving bij een transpositie; 2) procedures die de paretische spieren 'versterken', variërend van het reven van pezen tot peesrerouting en -transposities; en 3) stabiliserende procedures zoals tenodese, capsulodese en artrodese voor instabiele gewrichten. Veel combinaties zijn mogelijk en ook de procedures zelf kunnen chirurgisch technisch aangepast worden ten behoeve van het functionele doel. Welke donorspier? Welke acceptorspier? Waar (fractionele) tenotomie? Hoeveel dissectie? Welke nieuwe route? Waar vastzetten en

vooral hoe strak? Allemaal factoren die van invloed zijn op het eindresultaat en onderdeel van veel wetenschappelijk onderzoek.

Dit vluchtige overzicht biedt nog een weinig concreet handvest om aan de gang te gaan, doch beoogt te illustreren hoezeer het nodig is om juist bij deze groep patiënten maximaal beslagen ten ijs te komen. Het is een opzet om tot een landelijke consensus te komen over het inventariseren, verwijzen en evalueren van patiënten die in aanmerking komen voor chirurgische behandeling van hun spastische hand bij CP.

VOORSTEL

Kinderen met spastische CP worden in Nederland behandeld door kinderrevalidatieartsen. Hier dient vanzelfsprekend het centrum van de zorg rondom het kind zich te bevinden. Wat betreft de keuze van behandeling van de bovenste extremiteit dient handchirurgie altijd een optie te zijn. Dit kan alleen als er een goede samenwerking bestaat tussen kinderrevalidatiearts en plastisch chirurg in een multidisciplinaire setting. Gezien de beperkte beschikbaarheid daarvan in Nederland zou een netwerk van verwijzende spreekuren in goede overeenstemming dit doel het beste dienen. De inventarisatie (deel 1) uit bovenstaande procedure past het beste in het team rondom de behandeld en verwijzend kinderrevalidatiearts. Op basis hiervan kan goed een afweging tot verwijzing naar een team met chirurg gemaakt worden. Het verwijzend team kan een inschatting maken van de uitkomst van deel 2 van de indicatiestelling: het chirurgische doel. Het verder afstemmen van alle onderdelen tot een eventuele indicatie voor chirurgie en het stellen van een realistisch doel (deel 2) hoort thuis in een multidisciplinair spreekuur met chirurg. Dit deel dient goed gecommuniceerd te worden met het verwijzend team aangezien de nabehandeling vaak ook daar zal plaatsvinden. Het derde deel, het samenstellen van de procedure, is chirurgisch technisch en kan dus alleen plaatsvinden in het team met de chirurg.

Het mag duidelijk zijn dat de bovengenoemde procedure arbeidsintensief is en enige ervaring vereist. Naar inschatting op basis van het aantal nieuwe patiënten en bezoeken per patiënt ter inventarisatie, afstemming en evaluatie zal een multidisciplinair spreekuur met chirurg alleen functioneren als dit minimaal viermaal per jaar wordt gehouden. In de ideale situatie hebben deze spreekuren een gezamenlijke meetmethodiek om tot meta-analyse te kunnen komen. Samen met de sectie kinderrevalidatie van de Nederlandse Vereniging van Revalidatieartsen zal gestreefd worden naar een verwijzingsnetwerk ten behoeve van de implementatie van de bovengenoemde aanbevelingen uit de richtlijn.

CORRESPONDENTIEADRES

Dr. Mick Kreulen
Afdeling plastische, reconstructieve en handchirurgie
AMC, Amsterdam
E-mail: kreulen@me.com