

Scoliose bij kinderen met EMB of spierziekten

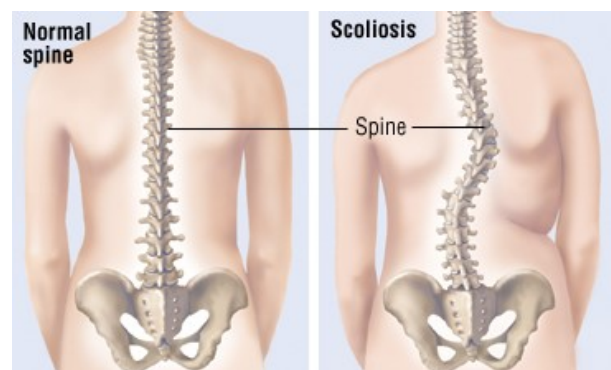
In dit patiëntenblad vindt u informatie over scoliose bij kinderen met Ernstige Meervoudige Beperkingen (EMB) of spierziekten. Uitgelegd wordt wat scoliose is, hoe u het kunt herkennen en wat eraan gedaan kan worden.

Wat is scoliose?

Scoliosis betekent in 'kromming' in het Latijn. Scoliose is een zijwaartse verkromming van de wervelkolom, waarbij de wervels en ribben vervormen. Door de verkromming van de wervelkolom hebben scoliosepatiënten meer moeite om hun balans te bewaren. Dat maakt zitten en staan vermoeiend. Scoliose kan bij alle kinderen voorkomen, maar bij kinderen met EMB of spierziekten komt het veel vaker voor.

Wat is de oorzaak van scoliose?

De oorzaken van scoliose bij kinderen met EMB of spierziekten zijn meestal verstoringen in de spierspanning en bewegingsvaardigheden door afwijkingen in het zenuw- of spierstelsel. Een scoliose kan niet worden voorkomen door oefenen of hulpmiddelen, maar het proces kan daardoor wel worden vertraagd. Vaak zijn er naast scoliose ook andere afwijkingen in het beender- en spierstelsel, zoals een heup die uit de kom groeit.



1: rechte wervelkolom

S-vormige scoliose

Wat zijn de gevolgen van scoliose?

De bocht in de wervelkolom kan erger worden, zeker als het kind hard groeit. Hoe groter de bocht, hoe meer het kind scheef en in elkaar gedoken zit of staat. Het kost dan veel energie om overeind te blijven, contact te hebben, te eten of activiteiten te ondernemen. Als de bocht te groot wordt (groter dan 45 graden), verandert ook de vorm van de romp steeds meer. Daardoor is er minder ruimte voor de longen, het hart en de maag. Dit kan leiden tot slechter eten, moeilijker ademen, longontstekingen of hartproblemen.

Hoe herkent u een scoliose?

Er zijn een aantal manieren om aan de houding van een liggend kind of een kind in een stoel een scoliose te herkennen:

- Het kind laat het hoofd steeds naar één kant opzij hangen. De hoofdsteun staat dan vaak uit het midden, om het hoofd goed te ondersteunen.
- De schouders staan links en rechts niet op gelijke hoogte, of niet even ver naar achter.
- Het kind hangt steeds scheef naar dezelfde kant, misschien zelfs over de zijsteun.
- De romp is steeds gedraaid naar een kant.
- Het bekken staat scheef. Dit zie je het beste als het kind ligt: beide benen vallen dan naar één kant ('windblown position': alsof de benen beide door de wind naar een kant zijn geblazen).
- Bij tillen met een tilzak zie je dat de rug scheef is.
- Als het kind voorover buigt, zie je een bochel (gibbus) aan de linker- of rechterkant van de ribbenkast. In een rolstoel is dit overigens moeilijk te zien.

Een arts kan door onderzoek vaststellen of er inderdaad sprake is van scoliose. Er zijn röntgenfoto's nodig om de ernst van de bochten vast te stellen.

Wat gebeurt er als scoliose is vastgesteld?

Controle

Als een scoliose is vastgesteld, worden (half)jaarlijks röntgenfoto's gemaakt. Hierop kan worden gezien of de bochten stabiel zijn of verergeren. Een enkele keer kan een afwijking in het ruggenmerg de oorzaak zijn van scoliose. Daarom wordt één keer een MRI-scan gemaakt. Als zo'n afwijking in het ruggenmerg wordt gevonden, onderzoekt de neurochirurg of die te behandelen is. Daarnaast moet ook de scoliose behandeld worden. Beide behandelingen worden op elkaar afgestemd.

Oefenen

De ervaring leert dat het ontwikkelen en zo lang mogelijk in stand houden van motorische vaardigheden, zoals zitten of lopen, belangrijk is voor het welzijn van de kinderen. Er zijn ook aanwijzingen dat lopen - eventueel met lange beenbeugels - een snelle verergering van de scoliose tijdens de puberteitsgroei kan voorkomen. Dit geldt vooral voor kinderen met een spierziekte (zoals de ziekte van Duchenne) en kinderen met een syndroom (bijvoorbeeld het syndroom van RETT). Als het kind niet meer actief kan opstrekken, heeft staan in de sta-orthese als oefening geen zin meer.

Bij het oefenen worden de spieren rond de wervelkolom zoveel mogelijk geactiveerd. Het liefst door het kind zelf, en anders door het innemen van houdingen die een bepaalde activiteit uitlokken. Het gaat daarbij om het aanbieden van zoveel mogelijk afwisseling in houding en beweging, vooral gericht naar de 'goede kant'. Dit kan liggend op de buik, op de rug en op beide zijden. Probeer actieve verplaatsingen - bijvoorbeeld van stoel naar bed - zo lang mogelijk te behouden.

Invloed van de zwaartekracht op de wervelkolom verminderen

Bij kinderen met EMB of een spierziekte en scoliose zijn de spieren van de romp vaak niet sterk genoeg om de rug lang tegen de zwaartekracht in overeind te houden. De kinderen zakken dan in en gaan (nog meer) hangen. Daarom is het belangrijk om de duur van het actief zitten af te stemmen op de vermoeidheid. Als het kind gaat 'hangen', moet meer ondersteuning worden gegeven. Als het kind lang moet zitten, bijvoorbeeld in de taxi, helpt ook het verkantelen van de rolstoel. Hierover moeten afspraken gemaakt worden met de vervoersfirma.

Korset of zit-orthese

Een korset of zit-orthese voorkomt uiteindelijk niet dat de verkromming erger wordt, maar remt de verergering soms wel af. Bovendien kan het een bijdrage leveren aan het comfort van het kind. Met een korset of orthese kan de zithouding zo worden verbeterd, dat het kind kan worden vervoerd of kan meedoen aan dagelijkse activiteiten. Het gebeurt regelmatig dat er zowel een korset als een zit-orthese wordt gebruikt om de situatie zo optimaal mogelijk te krijgen.

Het gebruik van een korset kan ook nadelen hebben en is niet voor alle kinderen geschikt. Het korset kan de beweeglijkheid en activiteiten van het kind beperken. Dit kan leiden tot verlies van spierkracht of beweeglijkheid. Een korset kan verder de ademhaling bemoeilijken, bestaande reflux-klachten verergeren of huidproblemen geven. Bovendien moet regelmatig de instrumentmaker bezocht worden om het korset aan te passen.

Een operatie?

Als bij de controles blijkt dat de bocht niet stabiel is en groter wordt dan 45 graden, zal de orthofoon met u de voor- en nadelen van een operatie bespreken. Doel van een operatie is de bocht zoveel mogelijk recht te maken en verdere verergering te voorkomen. Daardoor wordt ook voorkomen dat de interne organen in de knel komen. Bovendien verbetert door de operatie de balans in de rug van het kind. Bij controles na de operatie horen we vaak dat kinderen activiteiten langer vol kunnen houden, alerter zijn, meer contact maken of beter eten.

Om te beoordelen of uw kind de operatie aankan, vindt uitgebreid onderzoek plaats. Dit gebeurt in een 'carrousel-spreekuur' met de orthofoon, een anesthesist, een kinderneuroloog, een kinderlongarts, een verpleegkundige en eventueel een intensive care-arts. Er wordt gekeken naar alles wat van belang kan

zijn voor een operatie, zoals ademhaling, hartfunctie, voedingstoestand, eventuele obstipatie, contracturen en bloedstolling. Als een operatie mogelijk is, zal een aantal dingen met u besproken worden, zoals de mogelijkheden voor beademing en het reanimatiebeleid.

Wat zijn de risico's van een operatie?

De risico's verschillen per kind. Complicaties die kunnen optreden zijn:

- *Longontsteking.* Door de operatie en het liggen in bed gaat het ophoesten van slijm minder goed. Hierdoor ontstaat een kans op longontsteking en dan moeten antibiotica gegeven worden. In ernstige gevallen kan het zijn dat uw kind opnieuw beademd moet worden en dat de opname in het ziekenhuis langer duurt.
- *Infectie van de wond.* Om het risico op infectie zo klein mogelijk te maken, wordt in een speciale operatiekamer gewerkt en wordt tijdens en direct na de operatie antibioticum toegediend in het infuus. Als er toch een infectie optreedt, moet het kind langer in het ziekenhuis blijven en worden behandeld met antibiotica. In enkele situaties is een nieuwe operatie nodig om de wond schoon te maken.
- *Bloedtransfusie.* Tijdens de operatie wordt eigen bloed uit de operatiewond opgevangen, gezuiverd met behulp van een apparaat en weer direct via het infuus aan uw kind teruggegeven. Als er onvoldoende eigen bloed opgevangen kan worden, kan het nodig zijn een bloedtransfusie met donorbloed te geven (ongeveer 20 procent van de operaties).
- *Schade aan het ruggenmerg of de zenuwen.* Midden door de wervelkolom loopt het ruggenmerg. Omdat bij de operatie aan de wervelkolom gewerkt wordt, kan in zeer zeldzame gevallen beschadiging van het ruggenmerg of een zenuw optreden. Om het risico hierop zo goed mogelijk uit te sluiten, worden de zenuwen tijdens de operatie voortdurend gecontroleerd met elektroden (neuromonitoring). Een beschadiging van het ruggenmerg kan leiden tot gevoelloosheid of verlamming van armen of benen of verlies van controle over de blaas of darmen.
- Soms groeien de wervels na de operatie onvoldoende aan elkaar vast of komt een schroefje los te zitten. Dat gebeurt meestal een half jaar tot een jaar na de operatie. Dit geeft pijnklachten, vooral bij transfers (bijvoorbeeld bij tillen). Dan is het nodig de activiteiten van het kind tijdelijk aan te passen. In de meeste gevallen groeien de wervels dan toch nog aan elkaar en is het probleem verholpen. Een enkele keer is een her-operatie nodig waarbij het losse schroefje wordt verwijderd of extra bot naast de wervels wordt geplaatst om het vastgroeien te bevorderen.
- Bestaande epilepsie kan tijdelijk verslechteren.

Het behandelteam maakt van alle risico's tevoren een inschatting en stelt een behandelplan op.

Wat als een operatie niet mogelijk is?

Als een operatie te risicovol is, wordt de behandeling gericht op comfort en niet op verbetering van de bocht. Achteruitgang wordt zo veel mogelijk tegengegaan door de inwerking van de zwaartekracht op de rug te verminderen, door het toepassen van meer liggende houdingen (zo nodig verkantelen van de stoel) of door te stoppen met het gebruik van de statafel als een kind niet zelf kan opstrekken.

De stoel wordt niet gebruikt om de rug te corrigeren, maar is gericht op comfort, ondersteunen en uitbalanceren. Dit kan betekenen dat het bekken scheef in de stoel zit, maar het hoofd in het midden. Het gebruik van een korset kan sommige kinderen helpen bij activiteiten en zitten.

De operatie

Wat is het beste tijdstip voor de operatie?

Als er geopereerd kan worden, is het heel belangrijk het beste moment voor de operatie te kiezen. Artsen spreken van een 'window of opportunity': een leeftijd waarop de kansen voor een succesvolle operatie het grootst zijn. Niet te vroeg en niet te laat. Deze leeftijd is voor elk kind verschillend en moet steeds in overleg worden vastgesteld.

Als er te lang gewacht wordt, is de bocht groot en stijf. Dit maakt de operatie moeilijker en langer. En een langere operatie betekent meer kans op complicaties, zoals infecties. Maar we willen ook niet te vroeg opereren, want geopereerde wervels kunnen problemen geven als het kind nog veel gaat groeien. Bij een ernstige scoliose op jonge leeftijd kan een operatie soms uitgesteld worden door gebruik te maken van een korset. Met een korset gaat de bocht minder snel achteruit. Verder zal de balans en de vermoeidheid van de kinderen vaak verbeteren.

Vorbereiding

Voor de operatie wordt uw kind zoveel mogelijk in optimale conditie gebracht. Hierbij wordt gelet op voeding, spierconditie, ademhaling, epilepsie en andere factoren. De anesthesist wordt vanaf het begin bij de voorbereiding betrokken. Ook de zorg na de operatie wordt besproken en geregeld.

Vlak voor de ziekenhuisopname

Als uw kind op een maandag wordt geopereerd, komt het op de vrijdag ervoor enkele uren naar het ziekenhuis. Het krijgt dan een laatste algemeen onderzoek voor de operatie en maakt kennis met de kinderafdeling B2. U krijgt ook informatie over wat u kunt verwachten rondom de operatie. U spreekt de verpleging voor een intakegesprek en soms wordt er bloed afgenomen. De kinderarts doet lichamelijk onderzoek en de anesthesist geeft uitleg over de narcose. De pedagogisch medewerker zal met u kinder-intensive care afdeling (PICU) bezoeken waar uw kind direct na de operatie naar toe gaat. De fysiotherapeut geeft alvast uitleg over bewegen en oefenen na de operatie.

De ziekenhuisopname

Uw kind wordt opgenomen op verpleegafdeling B2, de kinderafdeling. Veel informatie over deze afdeling is te vinden op de website www.kinderwebsite.mumc.nl. Op deze afdeling zijn ouders de hele dag welkom. Ook kan een van de ouders bij het kind in de kamer blijven slapen.

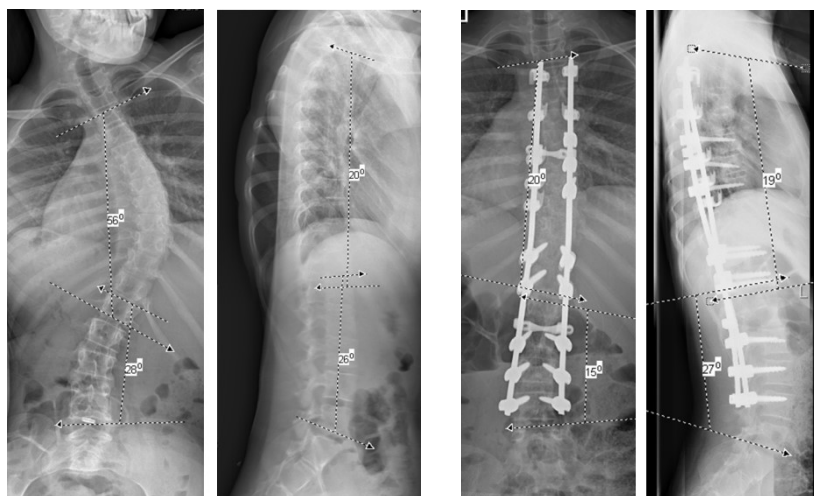
Vlak voor de operatie

Op de dag van de operatie gaat uw kind meestal eerst naar de afdeling Klinische Neurofysiologie. Hiervan is een filmpje te zien op www.kinderwebsite.mumc.nl/zenuwonderzoek-voor-en-tijdens-een-rugoperatie. Op deze afdeling worden plakkers met elektrodes op armen, benen en hoofd geplakt. Dit gebeurt om tijdens de operatie het functioneren van de zenuwbanen te kunnen controleren. Voordat uw kind naar de operatiekamer gaat, worden de elektrodes getest: uw kind krijgt dan een aantal korte elektrische stroompjes via de plakker op een pols. Dit testje vinden sommige kinderen niet prettig.

Hoe gaat de operatie in zijn werk?

Een van de ouders kan mee naar de operatieafdeling en kan bij het kind blijven totdat het slaapt. De operatie gebeurt altijd onder volledige narcose. De operatie gebeurt in bijna alle gevallen met een snee midden op de rug. De

orthopedisch chirurg legt twee metalen staven naast het gedeelte van de wervelkolom dat vastgezet moet worden. Daarna maakt hij de wervelkolom zo recht mogelijk. In die rechtere stand worden de wervels vastgemaakt aan de staven met schroefjes en draden. Er wordt extra bot bij de wervels gelegd om te zorgen dat ze aan elkaar vastgroeien om zo een goed en blijvend resultaat te krijgen. Dit kan



2: Voor de operatie

Na de operatie

eigen bot, donorbot of kunstbot zijn.

Kinderen met EMB of een spierziekte hebben vaak ook osteoporose. Dat maakt dat sommige wervels minder stevig zijn. De orthopedisch chirurg zal in zo'n geval de staven extra vastmaken aan de stevigste onderste wervels of aan het bekken.

De kinder-intensive care afdeling (PICU)

Na de operatie komt uw kind op de kinder-intensive care afdeling (PICU). Het is mogelijk dat het dan nog beademd moet worden. Sommige van de beademde kinderen kunnen al binnen een dag weer zelf ademen, bij anderen duurt het wat langer. Ze krijgen goede pijnstilling. Als verwacht wordt dat een kind niet snel zelf zal kunnen eten, wordt sondevoeding gegeven.

Alle kinderen krijgen tijdelijk een afneembaar kunststof korset om de belasting op de rug bij bewegen en tillen goed te verdelen. Op de PICU wordt meteen al begonnen met revalidatie in bed.

De kinderafdeling

Meestal kunnen de kinderen enkele dagen na de operatie van de kinder-intensive care worden overgeplaatst naar de gewone kinderafdeling. Op deze afdeling waren ze ook voor de operatie opgenomen.

Na een dag of drie wordt bij de meeste kinderen voorzichtig begonnen met rechtop zitten en na ongeveer een week kunnen veel kinderen even zitten in de stoel. Als tevoren gebruik werd gemaakt van een kuipstoel, zal de rugleuning tijdelijk aangepast moeten worden (een rechte kuip). Dit moet gebeuren door de firma die de stoel levert. Het kind kan dan al tijdens de ziekenhuisopname in de stoel.

Weer Thuis

Ongeveer twee weken na de operatie kunnen de meeste kinderen naar huis. De eerste tijd thuis is de zorg intensief. De verzorging is in het begin moeilijker dan voor de operatie omdat ervoor gezorgd moet worden dat de rug niet draait. Hieronder volgen aanwijzingen en adviezen:

- **Tillen en draaien.** De rug bij moet bij tillen en draaien ondersteund worden bij de schouders en het bekken en uw kind moet in één lijn worden gedraaid (als een 'boomstam'). Als er geopereerd is aan de onderste wervels, moet de eerste weken na de operatie ook worden opgepast dat de heupen niet te veel buigen. Er kan een til-lift gebruikt worden, bij voorkeur met baleinen.
- **Korset.** Overdag moet uw kind het kunststof korset dragen dat het na de operatie kreeg; meestal gedurende zes maanden.
- **Toegenomen spierspanning.** Omdat de stand van de rug is veranderd, verandert ook de stand en de spierspanning in het bekken, de romp, nek en hoofd. Dit kan in het begin klachten geven zoals scheefstand van het hoofd of toename van de spierspanning in de benen.
- **Wond.** De wond moet ter bescherming de eerste twee weken na de operatie met een grote pleister afgedekt blijven.
- **Hechtingen en zwaluwstaartjes (pleistertjes).** De zwaluwstaartjes kunnen twee tot drie weken na de operatie geleidelijk verwijderd worden. Dat kunnen jullie zelf doen of laten doen bij de eerste controle. De oppervlakkige hechtingen in de huid lossen vanzelf op. Als uw kind na drie weken nog last heeft van de knoopjes boven- en onderaan de wond, mag u ze afknippen.
- **Douchen** mag zodra de wond gesloten is (meestal na drie weken). Een **bad** is toegestaan als de oppervlakkige hechtingen weg zijn en de wond volledig gesloten is (meestal na vijf weken). **Zwemmen** mag na drie maanden.
- **Vervoer:** Uw kind mag vervoerd worden in de stoel. Omdat de zitbalans is veranderd, zal ook de stoel en eventueel de orthese aangepast moeten worden aan de nieuwe situatie. Na ongeveer zes maanden volgt de definitieve aanpassing van de rolstoel door de firma. Daarvoor is het nodig om ruim van te voren een aanvraag in te dienen bij de gemeente.
- **Revalidatie:** Thuis mag uw kind doen wat het aankan, er is geen vast oefenprogramma nodig. Het

mag actief zitten en zelf de rolstoel voortbewegen of – zodra het mogelijk is - staan in de statafel met het korset aan. Probeer het actief zitten op te bouwen door het steeds iets langer te maken. Alle bewegingen die uw kind zelf maakt, zijn toegestaan. Als uw kind zelf de rug buigt is dat geen probleem, maar voorkom een langdurig gebogen houding, bijvoorbeeld bij spel. Na vijf tot zes weken zijn de meeste kinderen voor een groot gedeelte hersteld van de operatie en kunnen ze weer naar school of hun dagverblijf.

Wanneer moet u ons waarschuwen?

Ondanks alle zorg rondom de operatie kunnen er thuis soms complicaties optreden, zoals:

- de operatiewond gaat lekken
- de operatiewond wordt rood en dik
- de operatiewond gaat pijn doen
- koorts van 38,5° C of meer
- verschijnselen die anders zijn verwacht en waar u zich zorgen over maakt.

Als u een of meer van de bovenstaande verschijnselen opmerkt, **moet u altijd contact opnemen** met het ziekenhuis:

- **maandag tot en met vrijdag tussen 8.00-17.00uur** belt u de polikliniek Orthopedie: **043- 87 69 00**.
- **'s avonds, 's nachts en in het weekend** belt u naar de receptie van het Maastricht UMC+ (**043 - 387 65 43**) en vraagt u naar de **dienstdoende orthopeed**.

Controles op de polikliniek

De eerste weken na de operatie kan het contact met de orthopeed telefonisch plaatsvinden. Na twee maanden is er een controle in de polikliniek. Het eerste jaar na de operatie zijn nog twee controles. In de jaren daarna vindt de controle steeds minder vaak plaats.

Contact

Als u na het lezen van dit patiëntenblad nog vragen heeft, kunt u die stellen aan de behandelend arts. U kunt ook contact opnemen met het scolioseteam: 043 - 387 15 61. We zijn het best te bereiken van maandag tot en met donderdag 8.00 - 17.00 uur.

Websites

Op de volgende websites is informatie te vinden over scoliose, het ziekenhuis of de afdelingen:

- www.mumc.nl
- www.orthopedie.mumc.nl
- www.kinderwebsite.mumc.nl
- www.gezondidee.mumc.nl
- www.scoliose.nl (Vereniging voor scoliosepatiënten)

Odin 041307 / Uitgave juli 2016

Bezoekadres
P. Debyelaan 25
6229 HX Maastricht

Postadres
Postbus 5800
6202 AZ Maastricht

Algemeen telefoonnummer
043-387 65 43
www.mumc.nl