

VU Research Portal

Pain and disabilities related to hip disorders in adults with severe cerebral palsy

Boldingh, E.J.K.

2013

document version

Publisher's PDF, also known as Version of record

[Link to publication in VU Research Portal](#)

citation for published version (APA)

Boldingh, E. J. K. (2013). *Pain and disabilities related to hip disorders in adults with severe cerebral palsy*.

General rights

Copyright and moral rights for the publications made accessible in the public portal are retained by the authors and/or other copyright owners and it is a condition of accessing publications that users recognise and abide by the legal requirements associated with these rights.

- Users may download and print one copy of any publication from the public portal for the purpose of private study or research.
- You may not further distribute the material or use it for any profit-making activity or commercial gain
- You may freely distribute the URL identifying the publication in the public portal ?

Take down policy

If you believe that this document breaches copyright please contact us providing details, and we will remove access to the work immediately and investigate your claim.

E-mail address:

vuresearchportal.ub@vu.nl



Samenvatting (Summary in Dutch)

Hoofdstuk 1 bevat een inleiding en overzicht van dit proefschrift. We beschrijven de aanleiding voor het onderzoek. Als kinderrevalidatiearts werd de auteur geconfronteerd met de vraag: patiënten met een cerebrale parese ontwikkelen heupaandoeningen. Is dat een aandoening die klachten veroorzaakt, in hun jeugd, bij het bereiken van de volwassen leeftijd en/of later? En zo ja, hoe kunnen we deze mensen helpen door het voorkómen of verhelpen van deze klachten?

We beschrijven de totstandkoming van de onderzoeksopzet en de keuze van het juiste instrument om pijn te meten bij de patiënten van de onderzoeksgroep.

Na het onderzoek bij 160 patiënten met cerebrale parese (CP) en GMFCS-niveau V, werd een systematische review van de literatuur over preventieve, correctieve en palliatieve chirurgie uitgevoerd.

Na het patiëntenonderzoek en de systematische review was het mogelijk om een beslisboom voor de behandeling van heupafwijkingen bij patiënten met spastische cerebrale parese te ontwikkelen. De beslisboom is gepresenteerd en besproken in de reguliere vergaderingen van de Nederlandse kinderrevalidatieartsen en wordt beschouwd als de 'Dutch consensus'.

Hoofdstuk 2 beschrijft de ontwikkeling van een pijnmeetinstrument (PAICP) voor patiënten met CP. Het onderzoeksdesign was een puntprevalentieonderzoek. Patiënten werden gerekruteerd in instellingen voor (meervoudig) gehandicapten, maar ook thuiswonende CP-patiënten namen deel. De deelnemers waren 164 volwassen ernstig aangedane CP-patiënten, hun verzorgers en hun fysiotherapeuten. Een pilotstudy werd gedaan bij negen gezonde kinderen.

De PAICP bevat tekeningen van dagelijkse situaties. Patiënten scoren de ervaren pijn op een pijnschaal met gezichten (Faces Pain Scale). De reproduceerbaarheid en constructvaliditeit werden onderzocht in een pilotstudy bij CP-patiënten en gezonde kinderen. De constructvaliditeit en de overeenstemming tussen de pijnscores van de patiënten en hun verzorgers en therapeuten werd beoordeeld bij 160 patiënten met ernstige CP. De belangrijkste uitkomstmaat was de pijnscore op de PAICP.

Er bleek een goede constructvaliditeit en adequate test-hertest reproduceerbaarheid te zijn. Er werd een significant verschil gevonden tussen de gemiddelde scores voor 'pijnlijke' en 'niet pijnlijke' situaties. We vonden verder een matige overeenkomst tussen de scores van de patiënten en verzorgers/therapeuten voor de dagelijkse activiteiten, en alleen voor die activiteiten waarbij de naasten persoonlijk betrokken zijn. Er was

een significante overeenkomst tussen de scores van de patiënten en hun naasten betreffende heupbelastende dagelijkse situaties.

De conclusie wordt getrokken dat de PAICP een adequate test-hertest reproduceerbaarheid heeft en een goede constructvaliditeit. Het instrument geeft een indicatie van de pijn die patiënten ervaren in situaties waarin naasten niet persoonlijk betrokken zijn en is naar onze mening beter bruikbaar dan inschattingen van naasten in andere situaties waar naasten niet rechtstreeks betrokken zijn.

Opvallend is, dat het ondergaan van fysiotherapie van de benen, het zogenaamde doorbewegen, een gebruikelijke behandeling bij deze groep patiënten, een pijnlijke ervaring voor hen is. Verder onderzoek is nodig om het nut van de behandeling te evalueren die deze patiënten krijgen om de contracturen die ze allen ontwikkelen te voorkomen of te behandelen.

In **hoofdstuk 3** presenteren we de resultaten van een onderzoek naar de relatie tussen migratie, deformatie van de heupkop en arthrose enerzijds, en pijn anderzijds, bij mensen met ernstige CP. Meetinstrumenten waarmee de patiënt zelf de ernst van de pijn kan aangeven waren tot nu toe niet gebruikt om deze relatie te onderzoeken.

Een cross-sectionele studie werd uitgevoerd om de relatie tussen waarden op een röntgenfoto van de heup (migratie, deformatie en artrose) en pijn bij 160 patiënten met ernstige CP te onderzoeken. De patiënten waren niet in staat om zelfstandig te lopen (GMFCS-niveau V) en hadden een minimale mentale ontwikkelingsleeftijd van 4 jaar. Ze gaven hun pijn aan op de hiervoor ontworpen pijnschaal (PAICP) door middel van scores variërend van 1–7. Pijn werd gedichotomiseerd, en een logistische regressieanalyse werd uitgevoerd om de relatie tussen de röntgenbevindingen en pijn in de heup te beoordelen.

Dertig patiënten van de 160 (19%) hadden pijn in de heup in heupbelastende situaties. Als een volwassene met CP, GMFCS niveau V, een heupafwijking heeft, verhoogt dit de kans op pijn van een basaal niveau van 10% – niet gerelateerd aan de heupafwijking – naar een kans op pijn gerelateerd aan de heupafwijking van rond de 30%. Ernstige deformatie van een heupkop was aanwezig bij 41 (30%) patiënten. Arthrose werd gevonden bij 23 (16%) patiënten. Twintig patiënten met een afwijkende configuratie van femur en het bekken, voornamelijk na (mislukte) botchirurgie (n=17, 85%), werden geanalyseerd als een aparte groep. In deze groep hadden 12 (60%) patiënten last van pijn in de heupbelastende situaties.

Van de overige 140 patiënten bleken migratie en deformatie van de heupkop nauw gerelateerd. Deze gecombineerde factoren vertoonden bij univariate logistische regressieanalyse een significante associatie met pijn in de heup (odds ratio 2,79 [1,01 tot 7,70]). Pijn was ook gerelateerd aan ernstige asymmetrie, uitgedrukt als het verschil in migratiepercentage van de linker- ten opzichte van de rechterheup. Artrose bleek niet significant geassocieerd met pijn.

We concluderen dat er een hoge prevalentie is van pijn in de heup na een mislukte botoperatie van de heup. Migratie en deformatie van de heupkop zijn sterk aan elkaar gerelateerd, en zijn geassocieerd met pijn. Pijn is ook gerelateerd aan asymmetrie van migratie van de heupkop. De behandeling moet daarom gericht zijn op het voorkómen van migratie en deformatie van de heupkop en het behoud van zoveel mogelijk symmetrie. Als botchirurgie wordt overwogen, moet het risico op persisterende pijn door mislukte chirurgie en/of complicaties serieus in de overwegingen worden betrokken.

Suggestie voor verder onderzoek is de mogelijke verandering van de configuratie van de heup bij CP-patiënten na het bereiken van de volwassen leeftijd.

We memoreren dat het niet duidelijk is waarom 10% van de patiënten last van pijn in de heupregio aangeeft zonder dat hier een verklaring voor is te zien op de röntgenfoto van het bekken. Toekomstig onderzoek met nieuwe technieken, zoals de nieuwe 3D-CT-scanteknik, maar ook histologisch onderzoek, kan wellicht een verklaring opleveren voor de factoren die bijdragen aan pijn in de heup van CP-patiënten.

Voortgezet onderzoek zal aan waarde winnen door het gebruik van eenduidige definities, drempelwaarden, classificatie en meetinstrumenten, alsmede het hanteren van een ruime follow-up-duur.

Hoofdstuk 4 geeft de resultaten van een onderzoek weer naar de relatie tussen heupafwijkingen (migratie en deformatie van de heupkop) aan de ene kant, en hanteringsproblemen, zitproblemen en beperkingen (decubitus, fracturen en contracturen) aan de andere kant. Het onderzoeksdesign is een cross-sectionele studie van 160 volwassen patiënten met ernstige CP, dezelfde populatie als beschreven in hoofdstuk 3.

Er werden geen significante associaties gevonden tussen heupaandoeningen en hanteringsproblemen. Zowel migratie als deformatie waren positief gecorreleerd met de noodzaak van het gebruik van een speciale zitting in de rolstoel, en waren negatief gerelateerd aan de mogelijkheid tot passieve abductie van de heup. Patiënten met

zitproblemen hadden gemiddeld een hoger migratiepercentage (MP) dan patiënten zonder zitproblemen; het verschil was significant. Ook een beperkte passieve abductie van de heup was significant gerelateerd aan een hoger gemiddeld MP.

Zitproblemen werden gevonden in 51,3% van de gevallen (bij patiënten zonder heupkopdeformatie), 51,8% (bij matige deformatie), 87,2% (bij ernstige deformatie van de heupkop) en beperkte abductie bij 39,0%, 53,4% en 75,6% van de patiënten met respectievelijk geen, matige en ernstige deformatie van de heupkop.

We concluderen opnieuw dat migratie en deformatie van de heupkop zoveel mogelijk moeten worden voorkomen bij patiënten met ernstige CP. Zelfs in de handen van ervaren verzorgers en therapeuten zijn mensen met CP en GMFCS-niveau V moeilijk te hanteren als gevolg van hun spasticiteit, contracturen, persisterende reflexen, etcetera. Verder onderzoek zou kunnen worden besteed aan de facilitering van de zorg voor deze patiënten, bijvoorbeeld door het gebruik van antispastische medicatie, de toepassing van botuline toxine als middel om het zitten te vergemakkelijken, etcetera.

Hoofdstuk 5 presenteert de resultaten van een systematisch review naar de effectiviteit van preventieve en correctieve chirurgische interventie om heupluxatie te behandelen bij patiënten met ernstige CP. Gegevensbronnen waren een systematisch literatuuronderzoek in MEDLINE, CINAHL, EMBASE, Cochrane gecontroleerd trial register en PEDRO.

We gebruikten de volgende inclusiecriteria: ernstige CP (GMFCS IV en V), aangetoonde subluxatie of dislocatie van de heup (gemeten door middel van het MP, de aard van de chirurgische ingreep, en een verminderd MP en afname van pijn als uitkomstmaten.

Een kwalitatieve analyse volgens Steultjens et al.¹ en Van Tulder et al.² werd uitgevoerd voor de weke-delen-chirurgie en osteotomieën. We gebruikten de techniek van de best evidence synthese om de resultaten van de geïncludeerde artikelen weer te geven. Alle onderzoeken waren observationeel.

Slechts één van de vijf artikelen over weke-delen-chirurgie was van voldoende kwaliteit. Negen van de tien artikelen betreffende osteotomieën waren van voldoende kwaliteit, met een totaal van 189 patiënten.

Het gemiddelde MP bij follow-up na een botoperatie varieerde van 6–29%, met betere resultaten voor de combinatie van variserende deroterende osteotomie (VDRO) en bekkenosteotomie dan voor VDRO alleen.

Er kon geen relatie worden aangetoond tussen het effect van de chirurgische ingreep en de patiëntenleeftijd bij operatie of de duur van de follow-up.

Het percentage patiënten met pijn nam af van 81% preoperatief tot 5% bij follow-up, maar met onvoldoende bewijskracht. Vijfentwintig procent had complicaties zoals artrose, ulcera of fractures.

We concluderen dat er onvoldoende aantoonbaar bewijs is voor de effectiviteit van weke-delen-chirurgie om de heup te stabiliseren, als gevolg van onvoldoende kwaliteit van de retrospectieve observationele artikelen. Er zijn wel aanwijzingen voor een effect van botchirurgie op het stabiliseren van de heup. De juiste timing van de interventies blijft een probleem. Multicenteronderzoek met grotere groepen patiënten die gevolgd kunnen worden voor een langere periode zou meer licht kunnen werpen op dit ingewikkelde onderwerp.

In het kader van de review moesten we het gemiddelde pre- en postoperatieve percentage van de subluxatie/dislocatie zoals weergegeven in diverse artikelen opnieuw berekenen. Dit vanwege de niet-eenduidige definiëring. Verder onderzoek zal aan waarde winnen door ondubbelzinnig gebruik van definities bij het beschrijven van heupaandoeningen en het gebruik van afkappunten in bijvoorbeeld de definitie van subluxatie versus normale configuratie enerzijds en subluxatie versus luxatie anderzijds.

Hoofdstuk 6 bevat de resultaten van een systematische review over de resultaten van palliatieve heupoperaties bij ernstige CP. Als preventieve of correctieve operaties zijn mislukt of niet uitgevoerd en er zijn persisterende klachten, is palliatieve interventie aangewezen. Een aantal palliatieve maatregelen wordt beschreven.

Zoals beschreven in hoofdstuk 5, gebruikten we de volgende criteria bij de review: ernstige CP (GMFCS IV en V), aangetoonde subluxatie of dislocatie van de heup (gemeten door middel van het migratiepercentage [MP]), de aard van de chirurgische ingreep, en een verminderde MP en afname van pijn als uitkomstmaten. Er werd een kwalitatieve analyse volgens Steultjens et al.¹ en Van Tulder et al.² uitgevoerd. We gebruikten de techniek van de best evidence synthese om de resultaten van de geïncludeerde artikelen weer te geven. Alle onderzoeken waren observationeel.

We vonden artikelen over resectiechirurgie van de heupkop, arthrodese van de heup en totale heupprothese. De door ons gebruikte techniek van de best evidence synthese

gaf als resultaat, dat er indicaties zijn dat pijn, zit- en verzorgingsproblemen kunnen worden verholpen door een palliatieve resectie van de femurkop. Helaas is er geen palliatieve ingreep voorhanden, die ondubbelzinnig de garantie oplevert, dat patiënten met niet op een andere manier te behandelen pijn hun pijn zullen kwijtraken. De techniek van de subtrochantere kopresectie is echter de techniek waarover de meeste resultaten zijn gepubliceerd en waarvan de beste effecten zijn beschreven. Ons oordeel is dat, indien de femurkopresectie wordt gekozen, de distale resectie- en interpositieoperatie volgens Castle en Schneider³ de methode bij uitstek in deze gevallen is. Het percentage pijnverlichting na deze interventie is 90–100%. Het effect van dit soort botchirurgie kan echter nog wel eens op zich laten wachten; het kan tot een half jaar duren voordat pijnreductie is bereikt.

Over de techniek van valgiserende derotatie-osteotomie zoals beschreven door Schanz, die wordt uitgevoerd door een aantal orthopedisch chirurgen, vonden we geen literatuur die voldoet aan onze kwaliteitscriteria. Eén auteur meldt 98% verlichting van de pijn maar een ander beschrijft een complicatiepercentage van 63% bij deze techniek.

Over totale heupvervangende respectievelijk arthrodese van de heup vonden we slechts één artikel dat paste binnen onze kwaliteitscriteria. Deze technieken kunnen pijnreductie opleveren, maar kunnen ook leiden tot een relatief groot aantal complicaties. Na plaatsing van een totale heupprothese, komt dislocatie van de prothese voor bij 29% van de gevallen, heterotopie ossificatie (HO) is aanwezig in 45%. Bovendien zijn femurfracturen relatief frequent (36%). Verder kan arthrodese van het heupgewricht resulteren in een pijnvrije heup, maar ook hier is de kans op complicaties, zoals non-union hoog (42%).

Botchirurgie kan verlichting van pijn en ongemak als palliatieve ingreep bij patiënten met CP en heupafwijkingen opleveren. Helaas is heterotopie botvorming een groot probleem als complicatie bij deze patiënten. Onderzoek gericht op het voorkomen van dit fenomeen in de toekomst zou nut hebben.

Hoofdstuk 7 beschrijft de synthese van de resultaten van het onderzoek zoals beschreven in de hoofdstukken 2–4 en de reviews, zoals beschreven in hoofdstuk 5 en 6. Methoden om subluxatie te meten en de pathofysiologie en de natuurlijke historie van de heupafwijkingen worden beschreven. Methoden van interventie worden besproken en op waarde geschat. De vraag of een operatie symmetrisch moet worden uitgevoerd en de juiste timing van operaties worden besproken. Voor- en nadelen van een operatie om

heupafwijking te voorkomen of te behandelen worden besproken en de rol van botulinum toxine wordt becommentarieerd. We bespreken de verschillende manieren van het monitoren van heupafwijkingen en de daaruit voortvloeiende maatregelen ter preventie of behandeling. Het geringe risico van frequent röntgenonderzoek wordt besproken.

Dit alles cumuleert in een voorstel voor een **beslisboom** voor de monitoring en interventie van heupafwijkingen bij spastische CP. Het algoritme is gebaseerd op ons onderzoek en op de literatuur in onze reviews. We noemen het de Nederlandse consensus welke is besproken in de algemene vergaderingen van de Nederlandse Kinderrevalidatieartsen, onderdeel van de Vereniging van Revalidatieartsen (VRA). We vergelijken het algoritme met de Australische consensus over surveillance, zoals gepubliceerd in 2008.

De beslisboom heeft het GMFCS-niveau als basis voor de interventie en is verdeeld in drie fasen op basis van leeftijd van de patiënt. Ten eerste: leeftijd tussen 1 en 4 jaar waarin een dubbelzijdige adductorentenotomie de voorkeursbehandeling is als een (dreigende) subluxatie van de heup wordt gediagnosticeerd. Ten tweede, de leeftijd tussen 8 en 9 jaar, waarin patiënten met heupafwijking kunnen worden behandeld met een VDRO, eventueel gecombineerd met een bekkenosteotomie. Ten derde: de periode na de leeftijd van 9 jaar, waarin een palliatieve operatie een patiënt met niet op een andere manier behandelbare pijn of beperkingen soelaas kan bieden.

We gebruiken het cerebral palsy hip classification system (CPHCS)-systeem om te bepalen of een interventie nodig is. We denken dat een adductorentenotomie zinvol kan zijn bij elk GMFCS-niveau, op voorwaarde dat de ouders wordt uitgelegd wat de reden is van een ingreep en de kans op succes wordt besproken. Botchirurgie moet worden gereserveerd voor patiënten met een GMFCS niveau I–III, en slechts bij uitzondering worden toegepast bij patiënten met een hoger GMFCS-niveau.

Hoofdstuk 8 bevat de algemene discussie. Een patiëntencasus wordt gepresenteerd en de belangrijkste punten van het onderzoek en de reviews herhaald en toegepast op het patiëntprobleem. We relativeren het resultaat van ons onderzoek: er werd een prevalentie-onderzoek uitgevoerd en geen prospectief onderzoek. Slechts een klein aantal artikelen in de reviews voldeed aan onze kwaliteitscriteria, waardoor we genoodzaakt waren de ‘best evidence’ methode toe te passen om conclusies te kunnen trekken.

Belangrijkste conclusie: heupafwijkingen bij spastische CP veroorzaken pijn, leveren beperkingen op en moeten zo mogelijk worden voorkomen of behandeld. Echter niet

tot elke prijs: zorgvuldige beoordeling, evaluatie en discussie zijn nodig bij iedere individuele patiënt en deze dienen te worden uitgevoerd door een ervaren team van professionals, met affiniteit voor de doelgroep.

De algemene discussie bevat ook enkele aanbevelingen voor toekomstig onderzoek. Er wordt een voorstel gedaan voor verder onderzoek naar de waarde en effectiviteit van weke delen chirurgie bij jonge CP-kinderen met een hoge GMFCS-classificatie. Een pleidooi wordt gehouden voor het goed inrichten van epidemiologisch onderzoek naar incidentie en prevalentie van CP in Nederland en de effecten van interventie, naar voorbeeld van Australië en Zweden. Een dergelijk systeem zou het mogelijk maken de waarde te bepalen van de concentratie van chirurgische interventie bij CP-kinderen en -volwassenen in enkele gespecialiseerde centra.

Daarnaast wordt een pleidooi gehouden voor verder onderzoek naar de waarde van het passief doorbewegen van de heupen en knieën bij CP-patiënten, aangezien uit ons onderzoek blijkt dat dit een zeer pijnlijke handeling is voor de patiënten.

REFERENCES

1. Steultjens EMJ, Dekker J, Bouter LM, Van de Nes JCM, Lambregts BLM, Vasn den Ende CHM. Occupational therapy for children with cerebral palsy: a systematic review. *Clinical Rehab* 2004;18:1-14.
2. Van Tulder MW, Assendelft WJJ, Koes BW, Bouter LM, the Editorial Board of the Cochrane Collaboration Back Review Group. Method Guidelines for Systematic Reviews in the Cochrane Collaboration Back Review Group for Spinal Disorders.[Editorial]. *Spine* 1997;22(20):2323-30.
3. Castle ME, Schneider C. Proximal femoral resection-interposition arthroplasty. *J Bone Joint Surg Am* 1978;60(8):1051-4.