

H1+2+3 Inleiding

Karen Bindels-de Heus, Annelies Goorhuis, Sandra Titulaer

Definities:

Dit We(b)rkboek behandelt primair de zorg voor kinderen met een ernstige meervoudige beperking (EMB), maar zal ook bruikbare informatie bieden voor alleen verstandelijke of motorisch beperkte kinderen. Met EMB worden kinderen bedoeld met een:

1. Motorische beperking gedefinieerd als een GMFCS IV of V én
2. Verstandelijke beperking gedefinieerd als een IQ < 30 of een ontwikkelingsleeftijd van < 2 jaar.

De Gross Motor Function Classification Scale (GMFCS) is een classificatiesysteem waarmee de ernst van de cerebrale parese beschreven kan worden naar functionele mogelijkheden van het kind op het gebied van zichzelf verplaatsen. Voor de grotere kinderen is dat ingedeeld naar:

- I: alleen beperking grofmotorische vaardigheden
- II: lopen zonder hulpmiddelen, moeilijker buitenshuis
- III: lopen met hulpmiddelen
- IV: zelf voortbewegen met hulpmiddelen
- V: niet zelf voortbewegend

Zie voor meer informatie: www.netchild.nl/pdf/GMFCS_ER_dutch_final.pdf

Indeling van verstandelijke beperking, afkomstig uit Nationaal kompas volksgezondheid van ministerie van Volksgezondheid:

- Zwakbegaafd: IQ 70/75-85/90.
- Lichte verstandelijke beperking: IQ 50/55-70., (MLK niveau)
- Matige verstandelijke beperking: IQ 35/40-50/55. (ZMLK niveau)
- Ernstige verstandelijke beperking: IQ 20/25-35/40.
- Diepe verstandelijke beperking: IQ lager dan 20/25.

Terminologie:

Er bestaan vele benamingen voor het kind met zowel verstandelijke als motorische beperkingen, die vaak door elkaar gebruikt worden. De meest gangbare term is momenteel ernstige meervoudige beperking (EMB) en profound intellectual and multiple disabilities (PIMD) in de Engelse literatuur. Artsen spreken vaak ook over psychomotore retardatie (PMR), infantiele encephalopathie of hypoxisch-ischemische encephalopathie (HIE), ouders vaak over meervoudig complex gehandicapt (MCG).

Maatschappelijk gezien wordt liever van 'beperkt' dan van 'gehandicapt' gesproken. De reden hiervoor is het streven naar vermindering van stigmatisering. In de Engelse literatuur spreekt men ook over disabilities ipv vroegere retardation.

Verschil en overeenkomst met cerebrale parese:

In de literatuur wordt het begrip EMB vaak synoniem gebruikt met een cerebrale parese (CP). Dit is door de deels overeenkomende oorzaken en problematiek begrijpelijk, echter de groep is niet hetzelfde. Cerebrale parese (CP) wordt gedefinieerd als een klinisch syndroom gekenmerkt door een persisterende houdings- of bewegingsstoornis ten gevolge van een niet- progressieve hersenbeschadiging die ontstaan is vóór de eerste/ derde verjaardag. Dit kan gecombineerd zijn met een normaal IQ. Bij patiënten met een EMB kan ook sprake zijn van een later verworven of een progressieve, neurodegeneratieve aandoening. De patiënten met een ernstige CP voldoen echter meestal ook aan de criteria van EMB. De kinderen met CP met een normaal IQ of lichte verstandelijke beperking hebben vaak wel overeenkomstige lichamelijke klachten of problemen. CP kan worden ingedeeld in verschillende typen (tabel 1).

CP classificatie (tabel 1)

- persisterende houdings- of bewegingsstoornis ten gevolge van niet-progressieve perinatale hersenschade; niet per se gepaard met cognitieve beperking (circa 25%)
- 3 typen, kunnen gecombineerd voorkomen:
 1. spastische parese: houdings- en bewegingsafhankelijke tonusregulatiestoornis
 2. dyskinetische parese: tonusregulatiestoornis ook in rust
 3. atactische parese: coordinatiestoornis
- parese/ plegie:
 - unilateraal: hemiparese: unilateraal arm en/ of been
 - bilateraal
 - diplegie: of alleen benen of benen > armen aangedaan
 - tetraplegie: armen > benen en evt bulbaire dysfunctie (mond, slik en spraak)

International Classification of Functioning, Disability and Health (ICF)

De ICF hanteert de volgende indeling:

- functie & stoornis
- anatomische eigenschappen & stoornis
- activiteiten & beperkingen
- participatie & participatie-problemen

De ICF is ontwikkeld door de WHO om meer eenheid in taal te krijgen wanneer wordt gesproken en gemeten over gezondheid. (www.RIVNM.nl). Iemands gezondheid is met de ICF te karakteriseren in lichaamsfuncties en anatomische eigenschappen, activiteiten en participatie, aangevuld met omgevingsfactoren. (zie figuur 1). Deze denkwijze kan behulpzaam zijn bij bepalen van de mogelijkheden van adequate zorg , zeker ook bij de EMB populatie.



Voorbeeld : aandoening is cerebrale parese, hierdoor zijn er problemen in functies, bv spiercontrole, (spasticiteit) waardoor activiteiten worden beïnvloed, bv lopen en daardoor participatie moeilijker wordt . Externe factoren die dit kunnen beïnvloeden kunnen heuvelig terrein zijn of intern, weinig interne drive op bewegen. Als aangrijpingspunten zijn er op diverse niveaus mogelijkheden, bv spasticiteitsbehandeling, looptraining, rolstoelgebruik, verhuizen en stimulatie.

Etiologie:

De kinderen met een ernstig meervoudige beperking vormen etiologisch een zeer diverse groep. Onafhankelijk van de oorzaak, is er echter een grote overlap aan problematiek, zowel somatisch als niet-somatisch.

De etiologie van EMB is grofweg in te delen in of pre, peri- en postnatale ontstane hersenschade of genetisch en niet-genetisch.

Aanlegstoornissen van het brein kunnen een genetische, maar ook infectieuze of teratogene oorzaak hebben. Perinataal is hypoxie de meest voorkomende oorzaak. Postnataal zijn hypoglycaemieën, meningitis/ encephalitis, trauma of zich manifesterende metabole aandoeningen mogelijke oorzaken. Ernstige epilepsie kan zowel oorzaak als gevolg zijn.

Tot enkele jaren geleden was bij 50-70% van de kinderen met een verstandelijke beperking sprake van een onbegrepen klinisch beeld. Met de vlucht van de genetische diagnostische mogelijkheden is dit percentage gedaald naar 20%. Het verdient daarom aanbeveling om ook op oudere leeftijd de oorzaak nog eens te evalueren. Voor gedetailleerdere informatie over de etiologie verwijzen wij naar leerboeken kindergeneeskunde, kinderneurologie en AVG.

Prevalentie:

Gezien de meerdere definities is een goede schatting van het aantal kinderen met een ernstig meervoudige beperking moeilijk. Een mooi overzicht is gegeven in het rapport "Kinderen met een handicap in Tel" uit 2012 door het Verwey-Jonker Instituut in opdracht van een gezamenlijk project van de NSGK (Nederlandse Stichting voor het Gehandicapte Kind), het Johanna KinderFonds, het Revalidatiefonds, Fonds verstandelijk gehandicapten en Defence for Children. Er wordt op basis van zorgvraag berekend dat er totaal 68.288 kinderen met een handicap zijn; 19.859 kinderen met een lichamelijke handicap, 44.849 kinderen met een verstandelijke handicap en 10.164 kinderen met een zintuiglijke handicap (in totaal 74.872 kinderen). Hieruit volgt dat er dus 6.564 kinderen zijn met

meervoudige handicaps (zij vallen in meerdere categorieën, te weten lichamelijk, verstandelijk en/ of zintuigelijk, maar voornamelijk lichamelijke en verstandelijke handicap). Rekening houdend met een onderschatting doordat de kinderen die geen beroep hebben gedaan op externe zorg dat jaar, jonge kinderen (<1 jaar) nog niet onderkend waren danwel de groep kinderen die postnataal een hersenbeschadiging oploopt niet meegerekend zijn, komt men in dit rapport tot een schatting van minimaal 109.000-129.000 kinderen van 0 tot en met 17 jaar met een handicap in Nederland. Dit betreft tussen de 3,13% en 3,70% van alle kinderen tussen 0 en 18 jaar in Nederland. Kinderen met meervoudige handicaps vormen de kleinste groep binnen de groep kinderen met een handicap. Het gaat om in totaal ruim 6.500 kinderen. Van de kinderen met een meervoudige handicap is 58% een jongen. Qua leeftijdsverdeling wordt eerst een grote stijging en daarna een geleidelijke daling gezien (figuur 2.12). Waarschijnlijk geldt dat zolang de kinderen nog zuigeling zijn, de handicaps niet ontdekt zijn, of nog niet tot extra voorzieningen leiden. De grote stijging zien we in het derde, vierde en vijfde levensjaar. Daarna neemt het aantal geleidelijk af. Een belangrijke oorzaak voor de afname bij deze groep lijkt niet te liggen in een afname van de zorg- en voorzieningenbehoefte: die is bij deze groep immers het hoogste. Maar de afname lijkt eerder veroorzaakt te worden door vroegtijdige sterfte, omdat de levensverwachting van deze groep relatief laag is.

http://www.platformemg.nl/wp-content/uploads/2012/02/Kinderen-met-een-handicap-in-Tel_2013-def-webversie.pdf

In 2000 voerde de Inspectie voor de Gezondheidszorg een onderzoek naar de kwaliteit van zorg voor mensen met meervoudige complexe handicaps (IGZ, 2000). In totaal telde men in de zorginstellingen 2016 cliënten met EMB beneden 18 jaar. Het betrof hier overigens uitsluitend intramurale zorg (KDC en intramuraal wonend) en zal dus een onderschatting van het totaal zijn.

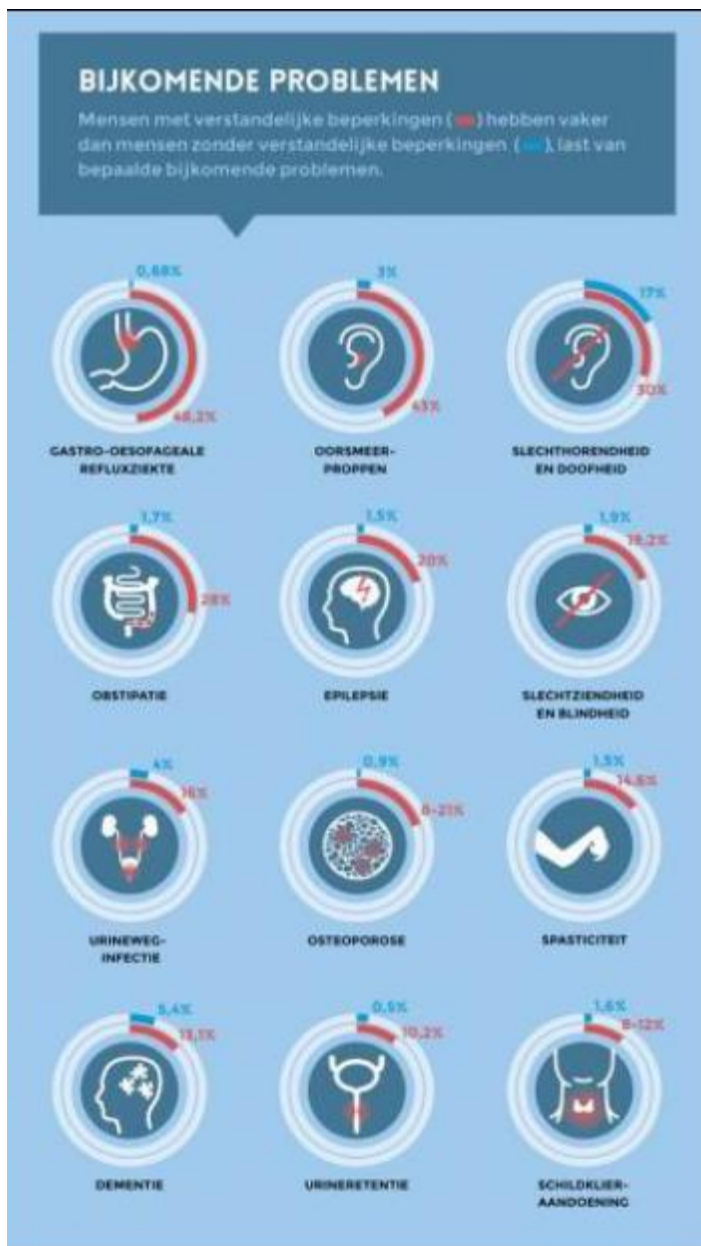
De prevalentie wordt door meerdere factoren beïnvloed. Door de invoering van de 20-weken echo is er snellere diagnose stelling van aangeboren afwijkingen, zodat de zorg ook sneller op gang komt, maar anderzijds ook tot afbreking van de zwangerschap kan leiden. Er is een toename van kennis door wetenschappelijk onderzoek van deze populatie (link pdf Evenhuis) en continu verbeterende neonatale en intensieve en algemeen (kinder-)geneeskundige zorg, zoals bijvoorbeeld de ontwikkeling van ECMO, de introductie van koeling na hersenletsel, bestrijding van luchtweginfecties, mogelijkheid van gastrostomie plaatsing en betere herkenning van gezondheidsproblemen.

Morbiditeit:

Er is een steeds duidelijker beeld van een forse co-morbiditeit in deze patiëntengroep, van belang voor het inschatten van risico-factoren en zo mogelijke preventie in de dagelijkse zorg. Kinderen zullen klachten zelf niet aan kunnen geven, soms is onrust of veelvuldig huilen het enige symptoom. Verder geven ouders ook niet altijd alle problemen weer tijdens een consult, hetzij doordat er grotere problemen spelen, die alle aandacht opeisen, hetzij door kennis- of tijdgebrek en soms ook gewenning. Het regelmatig screenen van medicatie-gebruik en mogelijke bijwerkingen en interacties is van groot belang, gezien het feit dat er vaak meerdere specialisten zijn betrokken.

In een special van het NTVG over verstandelijke beperking in het algemeen werd een grafisch overzicht gegeven van de prevalentie van klachten vergeleken met de gezonde populatie:

<https://www.ntvg.nl/academie/infographics/verstandelijke-beperkingen>

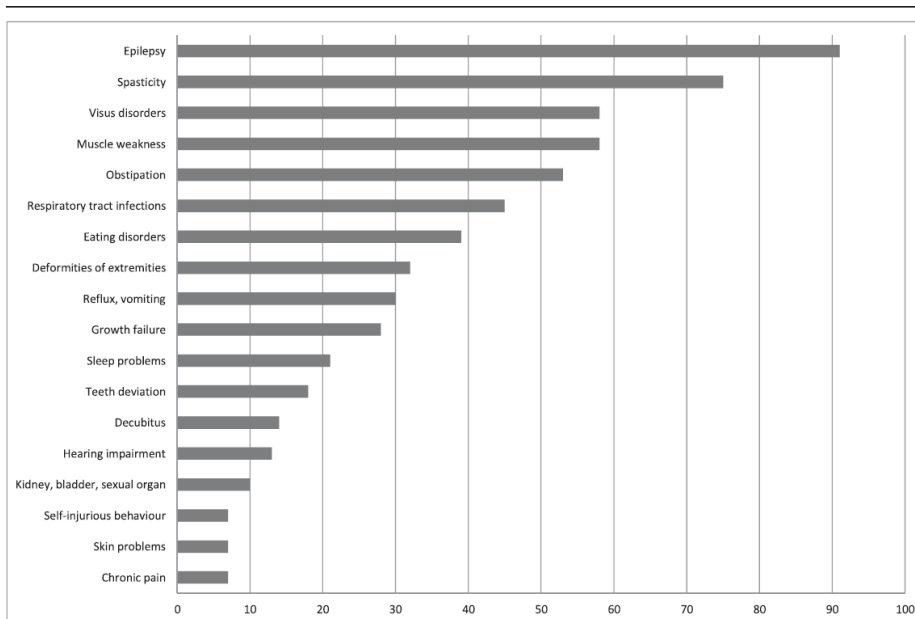


In een studie binnen het Erasmus MC Sophia door Sarneel ea bleek de volgende prevalentie van klachten in een groep van 54 kinderen met een EMB:

- slikstoornis	28%
- aspiraties	26%
- GER	33
- obstipatie	54
- rec. LWI's	46

- epilepsie	63
- cerebrale visuele stoornis	26
- refractaire etc visusst	26
- auditieve stoornis	44
- scoliose	89
- osteoporose	28
- OSAS	15
- rec UWI's	13

Deze groep kinderen werd regelmatig opgenomen met een gemiddelde van 1.4 opnames/ jaar. De meest voorkomende redenen van opname waren LLWI, verergering epilepsie of een geplande opname voor diagnostiek of een ingreep. De gemiddelde ligduur bij een acute opname was in 32% > 7 dagen. Deze zorg vermindert niet met de jaren, in een studie naar jongeren tussen de 16 en 25 jaar bleek sprake van een vergelijkbare verdeling van klachten.



Een gewicht onder de p20 en afhankelijkheid van sondevoeding is een sterk negatief beïnvloedende factor op de co-morbiditeit en mortaliteit (Brooks, 2011).

Mortaliteit, prognose:

De levensverwachting is verkort. Een recente studie in de UK laat zien dat mensen met alleen een VB gem. 13 jaar (man) en 20 jaar (vrouw) eerder overlijden. Een vermijdbare oorzaak van overlijden was in 37% in VB vs. 13% in algemene populatie aantoonbaar (Heslop et.al. Lancet 2013). De zorg in de UK is wel anders georganiseerd dan in Nederland, wat de cijfers niet automatisch van toepassing maakt op de Nederlandse situatie.

Het sterftcijfer is bij de gehele groep met een VB 4.9x verhoogd en bij de ernstige VB 8.4x. Negatieve factoren zijn epilepsie en slechthorend- en ziendheid (Leerboek VB).

De meeste studies laten een 20-jaars overleving van 20-60 % in de EMB groep zien. Het sterftcijfer ligt hoger voor kinderen met een gewicht onder de p20, sondevoedingafhankelijkheid en/ of epilepsie. De meest voorkomende doodsoorzaak is respiratoire insufficiëntie bij luchtweginfectie (59-78%) en ernstige epilepsie.

Literatuur

Leerboek Medische zorg voor patiënten met een verstandelijke beperking, Braam e.a., 2014

Kinderrevalidatie, Mijna Hadders-Algra, 2015

www.EMGplatform.nl

www.BOSK.nl

www.kennispleingehandicaptensector.nl

www.rivm.nl/who-fic/icf.htm

www.netchild.nl/pdf/GMFCS_ER_dutch_final.pdf

http://onbeperktgezond.nl/wp-content/uploads/2014/03/Afscheidscollege-inclusiefbijlagen_compleet.pdf (afscheidsrede prof. Heleen Evenhuis)

NTvG themanummer Mensen met een verstandelijke beperking, 2014, 158 (47): 2016-2095 link

Inspectie voor de Volksgezondheid (2000) Ernstig meervoudig gehandicapt en dán? Een onderzoek naar de kwaliteit van zorg voor mensen met meervoudig complexe handicaps. IGZ, Den Haag.

Link naar Kinderen in tel document

http://kalliopeconsult.nl/images/7_71.pdf

CBO-richtlijn CP 2009 (wordt herzien momenteel !)

Nakken, Vlaskamp C. A need for a taxonomy for profound intellectual and multiple disabilities. J of Policy and Practice in Intellectual Disabilities, 2007, (4), 2: 83-87

Sarneel M. C., Penning C., Roukema J., Moll H. A., Bindels-de Heus G. C. B. & Evenhuis H. M. (2005) Inventarisatie van frequentie en redenen van ziekenhuisbezoek van kinderen met ernstige meervoudige beperkingen aan een Academisch Ziekenhuis. [Inventarisation of frequency and reasons of visits of children with profound intellectual and multiple disabilities to a university hospital]. Nederlands Tijdschrift voor Kindergeneeskunde, 73, 32-33.

A population-based study on comorbidity in children with severe motor and intellectual disabilities, Rebekka Vleugelers, thesis 2006

Bindels-de Heus KG, van Staa A, van Vliet I, Ewals FV, Hilberink SR. Transferring young people with profound intellectual and multiple disabilities from pediatric to adult medical care: parents' experiences and recommendations. *Intellect Dev Disabil.* 2013 Jun;51(3):176-89.

Liptak G. S., O'Donnell M., Conaway M., Chumlea W. C., Wolrey G., Henderson, R. & et al. (2001) Health status of children with moderate to severe cerebral palsy. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 43, 364-70.

Strauss D., Brooks J., Rosenbloom L. & Shavelle R. (2008) Life expectancy in cerebral palsy: an update. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 50, 487-93.

Westbom L., Bergstrand L, Wagner P, Nordmark E. (2011) Survival at 19 years of age in a total population of children and young people with cerebral palsy. *Developmental Medicine & Child Neurology*, 53, 808-814.

Brooks J, Low weight, morbidity and mortality in children with cerebral palsy: new clinical growth charts, *Pediatrics* 2011, 128, 2: 299-307

Brooks J e.a, Recent trends in cerebral palsy survival, *Dev Med & Child Neur* 2014, 1059-1071

Eunson P. The long-term health, social and financial burden of hypoxic-ischaemic encephalopathy. *Dev Med & Child Neurology* 2015; 57 (Suppl.3): 48-50

Himmelmann K & Sundh V. Survival with cerebral palsy over five decades in western Sweden. *Dev Med & Child Neurology* 2015; 1-6