

# **Loopvaardigheid van kinderen en adolescenten met Spina Bifida**

## **INITIATIEF**

Nederlandse Vereniging van Revalidatieartsen

## **IN SAMENWERKING MET**

Nederlandse Orthopaedische Vereniging

Nederlandse Vereniging voor Kindergeneeskunde

Nederlandse Vereniging voor Neurochirurgie

Nederlandse Vereniging voor Neurologie

Nederlandse Vereniging voor Kinderneurologie

Koninklijk Nederlands Genootschap voor Fysiotherapie

Vereniging van mensen met spina bifida (BOSK)

## **MET ONDERSTEUNING VAN**

Orde van Medisch Specialisten

## **FINANCIERING**

De richtlijnontwikkeling werd gefinancierd uit de Kwaliteitsgelden Medisch Specialisten (SKMS)

## **Colofon**

RICHTLIJN LOOPVAARDIGHEID VAN KINDEREN EN ADOLESCENTEN MET SPINA BIFIDA

© 2013 Nederlandse Vereniging van Revalidatieartsen

Postbus 9696

3506 GR Utrecht

Tel: 030-2739696

Email: [vra@revalidatiegeneeskunde.nl](mailto:vra@revalidatiegeneeskunde.nl)

Alle rechten voorbehouden.

De tekst uit deze publicatie mag worden verveelvoudigd, opgeslagen in een geautomatiseerd gegevensbestand, of openbaar gemaakt in enige vorm of op enige wijze, hetzij elektronisch, mechanisch door fotokopieën of enige andere manier, echter uitsluitend na voorafgaande toestemming van de uitgever. Toestemming voor gebruik van tekst(gedeelten) kunt u schriftelijk of per e-mail en uitsluitend bij de uitgever aanvragen. Adres en e-mailadres: zie boven.

## Samenvatting van de aanbevelingen

Onderstaande is een samenvatting van de aanbevelingen uit de multidisciplinaire evidence based richtlijn Loopvaardigheid bij kinderen en adolescenten met Spina Bifida. In deze samenvatting ontbreken het wetenschappelijk bewijs en de overwegingen die tot de aanbevelingen geleid hebben. Lezers van deze samenvatting worden voor deze informatie verwezen naar de volledige richtlijn.

### Meetinstrumenten

Met welke meetinstrumenten kan het lopen bij kinderen met Spina Bifida valide en betrouwbaar geclassificeerd worden?

De werkgroep adviseert voor de classificatie van het niveau van de neurologische uitval de International Standards for Neurological and Functional Classification of Spinal Cord Injury, gepubliceerd door de American Spinal Injury Association, te gebruiken bij kinderen vanaf vier tot zes jaar die in staat zijn om de test instructies te volgen.

De werkgroep adviseert voor de classificatie van het ambulantiëniveau de aangepaste classificatie van Hoffer te gebruiken.

De werkgroep geeft ter overweging om naast de aangepaste classificatie van Hoffer, gebruik te maken van de Functionele Mobiliteit Schaal om de mobiliteit meer gedetailleerd in kaart te brengen, hierbij rekening houdend met het gebruik van loophulpmiddelen.

Met welke meetinstrumenten kan het lopen bij kinderen met Spina Bifida valide en betrouwbaar geëvalueerd worden?

Aanbevolen wordt om bij kinderen met SB vanaf de leeftijd van vijf jaar die in staat zijn om de test instructies te volgen spierkracht van spieren in de onderste extremiteiten met minstens een MRC vier graad (op de manuele spierkrachttest) en waarbij er geen tekenen zijn van een spastische parese, te meten met hand-held dynamometrie.

De werkgroep geeft ter overweging om bij kinderen tussen de vijf en twaalf jaar die in staat zijn om de test instructies te volgen de spierkracht van de kuitmusculatuur te screenen met de "unilaterale heelse test" indien de manuele spierkracht van de kuitmusculatuur MRC graad vier of hoger is.

De werkgroep adviseert om voor een inspanningstest door te verwijzen naar een gespecialiseerd centrum.

De werkgroep is van mening dat een biomechanische benadering van het gangpatroon met een tweedimensionale video observatie in het frontale en sagittale vlak met projectie van de grondreactiekracht in de videobeelden een optie is. Deze gangbeeldanalyse dient plaats te vinden in een centrum met expertise en vaste protocollen voor de beoordeling van het gangpatroon bij SB.

Aanbevolen wordt om bij buitenshuis lopende kinderen vanaf zes jaar de zes minuten wandeltest te gebruiken voor het meten van het vermogen tot lopen.

Aanbevolen wordt om bij kinderen met SB (leeftijd van zes maanden tot zeven en een half jaar) het domein “mobiliteit” van de PEDI-NL te gebruiken om de dagelijkse uitvoering van vaardigheden op activiteiten- en participatieniveau en de mate van verzorgingsassistentie te evalueren.

### **Prognostische factoren**

Welke prognostische factoren dienen in kaart te worden gebracht om een onderbouwde uitspraak te kunnen doen of een kind met SB zal gaan lopen, over het te verwachten (maximale) ambulantiëniveau en de leeftijd waarop het kind gaat lopen?

#### *Prenataal*

De werkgroep adviseert om terughoudend te zijn met uitspraken betreffende loopprognose op lange termijn op basis van het prenataal vastgestelde niveau van anatomische afwijking.

#### *Postnataal*

Aanbevolen wordt om bij kinderen met SBA uitspraken betreffende het te verwachten (maximale) ambulantiëniveau en de leeftijd waarop het kind gaat lopen te doen op basis van het neurologische uitvalsniveau.

Aanbevolen wordt om bij kinderen met SBA uitspraken betreffende de loopprognose pas dan te doen wanneer het neurologische uitvalsniveau betrouwbaar te bepalen is.

Welke prognostische factoren kunnen bijdragen aan het behoud of verlies van het bereikte ambulantiëniveau en op welke leeftijd wordt het zelfstandig lopen het meest bedreigd?

De werkgroep beveelt aan om uitspraken betreffende de prognose ten aanzien van het behoud en verlies van het lopen bij kinderen met SB te doen op basis van het neurologische uitvalsniveau.

Er is terughoudendheid geboden bij het doen van uitspraken betreffende de prognose ten aanzien van het behoud en verlies van het lopen bij kinderen met SB op basis van andere factoren dan het neurologische uitvalsniveau.

De werkgroep adviseert om, in het geval van een verandering in het gangpatroon of een achteruitgang in het ambulantiëniveau die niet verklaard kan worden op basis van het natuurlijke beloop passend bij het neurologische uitvalsniveau, een symptomatisch tethered cord als oorzaak van deze verslechtering te overwegen. Met name tijdens een periode waarin het kind een groeifase doormaakt. Indien een tethered cord syndroom wordt overwogen, dienen ook orthopedische en urologische uitingen van een TC te worden onderzocht.

De werkgroep adviseert om kinderen en ouders/verzorgers te informeren over de leeftijd waarop het zelfstandig lopen het meest bedreigd wordt.

## **Conservatieve behandeling**

Welke conservatieve therapie is bij kinderen met SB geïndiceerd om het lopen te verbeteren of zoveel mogelijk te behouden?

### *Fysiotherapie en training*

De werkgroep adviseert behandelaars om de keuze voor het op jonge leeftijd starten van intensieve training met sta- en loophulpmiddelen, naast het gebruik van een rolstoel, voor kinderen met een hoog uitvalsniveau (thoracaal of hoog lumbaal), in samenspraak met ouders te maken.

Indien gekozen wordt voor sta- en looptraining en het leren omgaan met sta- en loophulpmiddelen, dan adviseert de werkgroep om dit vooral in de eerste vijf tot zes levensjaren te stimuleren.

De werkgroep beveelt gestandaardiseerde loopbandtraining aan (volgens het trainingsprotocol van De Groot et al., 2011) voor buitenshuis lopende kinderen en jongeren die bij het lopen in het dagelijkse leven snel vermoeid raken.

### *Loophulpmiddelen/ortheses/schoeisel*

De werkgroep adviseert om afwijkingen in het gangpatroon bij kinderen met SB te behandelen door toepassing van een loophulpmiddel, schoen of orthese/schoencombinatie die de ongunstige uitlijning van de grondreactiekracht tijdens het lopen verbetert.

De werkgroep adviseert om bij twijfel over het effect van deze voorziening op het gangpatroon, dit te objectiveren middels een gangbeeldanalyse.

De werkgroep adviseert om bij kinderen met midden lumbaal uitvalsniveau, die met krukken leren lopen, het 'swing through' gangpatroon niet af te raden.

De werkgroep adviseert om bij het voorschrijven van een loophulpmiddel, schoen of orthese/schoencombinatie, de korte en lange termijn doelstellingen zorgvuldig met het kind en de ouders/verzorgers te bespreken.

## **Chirurgische behandeling**

Welke neurochirurgische therapie is bij kinderen met SB geïndiceerd om het lopen te verbeteren of zoveel mogelijk te behouden?

De werkgroep geeft ter overweging om, indien bij de 20-weeken echo SBA vastgesteld wordt, de ouders te informeren over het bestaan van de mogelijkheid van prenataal sluiting van de myelomeningocele.

De werkgroep adviseert om bij achteruitgang van het lopen door progressieve neurologische uitval ook orthopedische en urologische diagnostiek te verrichten om de diagnose tethered cord syndroom correct te stellen.  
Indien radiologisch een progressieve hydrocefalus is uitgesloten en er een radiologische "tethered cord" bestaat, dient een untethering te worden overwogen teneinde het lopen zo goed mogelijk te behouden.

Welke orthopedisch chirurgische therapie is bij kinderen met SB geïndiceerd om het lopen te verbeteren of zoveel mogelijk te behouden?

De werkgroep adviseert om, wanneer een scolioscorrectie bij lopende kinderen met SBA is geïndiceerd, het kind en de ouders/verzorgers te informeren dat scolioscorrectie het lopen negatief kan beïnvloeden.

De werkgroep adviseert om terughoudend te zijn met repositie van de geluxeerde heup indien het doel is om het lopen te verbeteren of zoveel mogelijk te behouden.

De werkgroep adviseert om de patiënt en zijn ouders/verzorgers te informeren dat heupluxatie geen contra-indicatie voor het staan en lopen is.

De werkgroep geeft ter overweging om bij lopende kinderen met SB met een toegenomen knieflexie in de standfase dat niet verbetert bij het lopen met een orthese/schoencombinatie, een chirurgische behandeling van de knieflexie contractuur uit te voeren. Dit betreft een knieflexie contractuur van >20 graden in aanwezigheid van een quadriceps kracht MRC graad  $\geq 4$ .

De werkgroep geeft ter overweging om bij zelfstandig lopende kinderen met SB met lumbaal of sacraal uitvalsniveau met een toegenomen exotorsie van de tibia (dijvoethoek  $\geq 20$  graden) bij wie een EVO onvoldoende effect heeft op correctie/afname van de knieflexie in de standfase een interne derotatie osteotomie van het onderbeen uit te voeren om de loopefficiëntie te verbeteren.

Er is terughoudendheid geboden om bij lopende kinderen met SB een valgus correctie van de enkel uit te voeren om het lopen te verbeteren.

Er is terughoudendheid geboden om bij kinderen met een L5-S1 uitvalsniveau en een hakvoet deformiteit een tibialis anterior transpositie naar de calcaneus uit te voeren om het lopen te verbeteren.

De werkgroep geeft ter overweging om bij lopende kinderen met SB voetstandafwijkingen die orthese gebruik belemmeren chirurgisch te corrigeren om problemen met orthese fitting te verminderen. Er dient er naar gestreefd te worden om ossale procedures zo beperkt mogelijk te houden.

### **Maatschappelijke participatie**

Is er een (ervaren) verschil in maatschappelijke participatie tussen kinderen en jongeren met Spina Bifida die wel of niet kunnen lopen?

De werkgroep adviseert om ouders en kinderen te informeren over het feit dat er geen causaal verband is aan te wijzen tussen maatschappelijke participatie en het wel of niet kunnen lopen.

Behandelaars wordt aangeraden om in overleg met het kind of de jongvolwassene en de ouders/verzorgers de focus van de behandeling en begeleiding vooral te richten op het zich onafhankelijk kunnen verplaatsen en het kind of de jongvolwassene en de ouders/verzorgers hierbij te stimuleren om hun eigen individuele keuzes te maken.

### **Organisatie van zorg**

Hoe kan de zorg ten aanzien van diagnose en behandeling van loopstoornissen bij kinderen met SB het beste worden georganiseerd?

De werkgroep is van mening dat het van belang is om gebruik te maken van de expertise van de multidisciplinaire SB teams waar het gaat om de diagnostiek en behandeling gericht op de optimale loopvaardigheid van kinderen met SB in samenspraak met de perifeer behandelaars.

De werkgroep is van mening dat het van belang is dat het SB team ook zorg draagt voor een goede transitie van zorg naar een revalidatiearts voor volwassenen welke een coördinerende rol behoudt bij de verdere behandeling gericht op de optimale loopvaardigheid van van de (jong)volwasse met SB.

De werkgroep is van mening dat het van belang is om de ouders en kinderen te stimuleren om op specifieke momenten binnen het behandelingstraject over het lopen hun verwachtingen uit te spreken, te motiveren en gezamenlijk te analyseren. Zorgverleners dienen deze verwachtingen te respecteren.

De werkgroep is van mening dat het van belang is dat er een (ouder)informatiepakket wordt samengesteld in een voor ouders en kind begrijpelijke taal over loopvaardigheid bij kinderen met SB met (medische) uitleg over de diverse aspecten in relatie tot het lopen en de beschikbare behandeltrajecten. Dit informatiepakket moet regelmatig up-to-date worden gehouden.

## Samenstelling van de werkgroep

- Mw. dr. B. Ivanyi-Roelfsema, kinderrevalidatiearts, Nederlandse Vereniging van Revalidatieartsen, voorzitter
- Dr. J. van Aalst, neurochirurg, Nederlandse Vereniging voor Neurochirurgie
- Mw. dr. H.J.G. van den Berg-Emons, onderzoeker, Erasmus Medisch Centrum Rotterdam
- Dr. R.H.J.M. Gooskens, kinderneuroloog, Nederlandse Vereniging voor Kinderneurologie
- Mw. dr. J.F. de Groot, fysiotherapeut/onderzoeker, Koninklijk Nederlands Genootschap voor Fysiotherapie
- Drs. T.H.R. de Jong, neurochirurg, Nederlandse Vereniging voor Neurochirurgie
- Mw. dr. C.C.E. de Jong-de Vos van Steenwijk, kinderarts, Nederlandse Vereniging voor Kindergeneeskunde
- Dr. C.G.B. Maathuis, kinderrevalidatiearts, Nederlandse Vereniging van Revalidatieartsen
- Dr. M.J. Nederhand, revalidatiearts, Nederlandse Vereniging van Revalidatieartsen
- C. Th. Noppe, orthopedisch technicus
- Mw. dr. M.A.G.C. Schoenmakers, kinderrfysiotherapeut/onderzoeker, Koninklijk Nederlands Genootschap voor Fysiotherapie
- Dr. J.A. van der Sluijs, orthopedisch chirurg, Nederlandse Orthopaedische Vereniging
- Dr. P.A.A. Struijs, orthopedisch chirurg, Nederlandse Orthopaedische Vereniging
- J.M.A. Verheijden, beleidsmedewerker zorg, Vereniging van mensen met spina bifida (BOSK)

Met ondersteuning van:

- Mw. drs. S.B. Muller-Ploeger, junior adviseur afdeling Ondersteuning Professionele Kwaliteit, Orde van Medisch Specialisten
- Mw. dr. N.H.J. van Veen, adviseur afdeling Ondersteuning Professionele Kwaliteit, Orde van Medisch Specialisten

Kernredactie:

- Mw. dr. B. Ivanyi-Roelfsema, kinderrevalidatiearts, Nederlandse Vereniging van Revalidatieartsen
- Mw. dr. N.H.J. van Veen, adviseur afdeling Ondersteuning Professionele Kwaliteit, Orde van Medisch Specialisten

## Inhoudsopgave

|              |                                                                                                                                                                                                                                                    |     |
|--------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----|
| Hoofdstuk 1  | Algemene inleiding .....                                                                                                                                                                                                                           | 10  |
| Hoofdstuk 2  | Specifieke inleiding .....                                                                                                                                                                                                                         | 12  |
| 2.1.         | Spina Bifida.....                                                                                                                                                                                                                                  | 12  |
| 2.2          | Kinderen .....                                                                                                                                                                                                                                     | 13  |
| 2.3          | Het lopen.....                                                                                                                                                                                                                                     | 13  |
| 2.4          | Het gangpatroon .....                                                                                                                                                                                                                              | 16  |
| 2.5          | Het gangpatroon bij SB .....                                                                                                                                                                                                                       | 17  |
| 2.6          | Energieverbruik tijdens het lopen.....                                                                                                                                                                                                             | 18  |
| Hoofdstuk 3  | Methodiek van richtlijnontwikkeling .....                                                                                                                                                                                                          | 20  |
| Hoofdstuk 4  | Meetinstrumenten.....                                                                                                                                                                                                                              | 25  |
| 4.1          | Hoe kan het lopen bij kinderen met SB valide en betrouwbaar geclassificeerd worden? .....                                                                                                                                                          | 25  |
| 4.2          | Welke meetinstrumenten zijn valide en betrouwbaar om het lopen bij kinderen met SB te evalueren? .....                                                                                                                                             | 27  |
| Hoofdstuk 5  | Prognostische factoren .....                                                                                                                                                                                                                       | 38  |
| 5.1          | Welke prognostische factoren dienen in kaart te worden gebracht om een onderbouwde uitspraak te kunnen doen of een kind met SB zal gaan lopen, over het te verwachten (maximale) ambulantiëniveau en de leeftijd waarop het kind gaat lopen? ..... | 39  |
| 5.2          | Welke prognostische factoren kunnen bijdragen aan het behoud of verlies van het bereikte ambulantiëniveau en op welke leeftijd wordt het zelfstandig lopen het meest bedreigd? .....                                                               | 44  |
| Hoofdstuk 6  | Conservatieve behandeling.....                                                                                                                                                                                                                     | 51  |
| 6.1          | Wat is er bekend over de effecten van fysiotherapie/training op het lopen? ...                                                                                                                                                                     | 51  |
| 6.2          | Wat is er bekend over de effecten van loophulpmiddelen/ortheses/schoeisel op het lopen? .....                                                                                                                                                      | 54  |
| Hoofdstuk 7  | Chirurgische behandeling .....                                                                                                                                                                                                                     | 59  |
| 7.1          | Welke neurochirurgische behandeling is bij kinderen met SB geïndiceerd om het lopen te verbeteren of zoveel mogelijk te behouden? .....                                                                                                            | 59  |
| 7.2          | Welke orthopedisch chirurgische behandeling is bij kinderen met SB geïndiceerd om het lopen te verbeteren of zoveel mogelijk te behouden? .....                                                                                                    | 63  |
| Hoofdstuk 8  | Maatschappelijke participatie.....                                                                                                                                                                                                                 | 73  |
| 8.1          | Is er een (ervaren) verschil in maatschappelijke participatie tussen kinderen met SB die wel of niet kunnen lopen? .....                                                                                                                           | 73  |
| Hoofdstuk 9  | Organisatie van zorg .....                                                                                                                                                                                                                         | 77  |
| 9.1          | Hoe kan de zorg ten aanzien van diagnose en behandeling van loopvaardigheid bij kinderen met SB het beste worden georganiseerd? .....                                                                                                              | 77  |
| 9.2          | Welke verwachtingen hebben de ouders ten aanzien van de communicatie met de behandelaars? .....                                                                                                                                                    | 78  |
| 9.3          | Welke informatie is voor de ouders en kinderen van belang bij de behandeling van loopvaardigheid? .....                                                                                                                                            | 79  |
| Hoofdstuk 10 | Lacunes in kennis .....                                                                                                                                                                                                                            | 82  |
| Hoofdstuk 11 | Indicatoren .....                                                                                                                                                                                                                                  | 85  |
| Bijlage 1    | Afkortingenlijst .....                                                                                                                                                                                                                             | 91  |
| Bijlage 2    | Belangenverklaring .....                                                                                                                                                                                                                           | 92  |
| Bijlage 3    | Zoekverantwoording .....                                                                                                                                                                                                                           | 94  |
| Bijlage 4    | Evidence-tabellen .....                                                                                                                                                                                                                            | 104 |

## **Hoofdstuk 1      Algemene inleiding**

### **Aanleiding voor het maken van de richtlijn**

Het bereiken en behouden van zelfstandig lopen is één van de belangrijke aandachtspunten bij de behandeling van kinderen met Spina Bifida (SB). Om het lopen mogelijk te maken, ondergaan kinderen met SB vaak neurochirurgische en orthopedische operaties en krijgen ze fysiotherapie, loophulpmiddelen, orthopedisch schoeisel en/of ortheses voorgeschreven.

Afgelopen twee decennia is er belangrijke vooruitgang geboekt ten aanzien van diagnostiek en behandeling van loopstoornissen. Deze vooruitgang heeft onder andere te maken met nieuwe chirurgische behandelmogelijkheden, ontwikkelingen op het gebied van ortheses, ontwikkeling van nieuwe trainingprogramma's om het lopen te bevorderen, introductie van nieuwe beeldvormende technieken die een systematische beoordeling van het gangpatroon mogelijk maken en van nieuwe radiologische beeldvorming met name de MRI. Uiteindelijk kan circa 80% van de kinderen met laag lumbaal uitvalsniveau en 90% met sacraal uitvalsniveau een zelfstandige loopfunctie behouden.

Een multidisciplinaire aanpak ten aanzien van de medische en paramedische behandeling met in het bijzonder aandacht voor de veranderingen die optreden tijdens de groei is daarbij van groot belang. Een landelijk afgestemd beleid is er echter niet. Daarom heeft de Nederlandse Vereniging van Revalidatieartsen besloten een richtlijn te ontwikkelen in samenwerking met de verschillende disciplines die betrokken zijn bij de diagnostiek en behandeling van loopstoornissen bij kinderen en adolescenten met SB.

### **Doel van de richtlijn**

Door de in Nederland bestaande expertise op het gebied van diagnostiek en behandeling van de loopstoornissen bij kinderen met SB en de bestaande wetenschappelijke literatuur over dit onderwerp, is er een vruchtbare bodem ontstaan voor het opstellen van een multidisciplinaire richtlijn. Deze richtlijn geeft concrete aanbevelingen voor het optimaliseren van de multidisciplinaire zorg, ter ondersteuning van de dagelijkse praktijkvoering gericht op het bereiken en behouden van zelfstandig lopen van kinderen met SB en draagt bij aan een realistisch en objectief beeld ten aanzien van hun functionele prognose. Met deze richtlijn streeft men naar het bereiken van uniformiteit met betrekking tot de diagnostiek en behandeling door de diverse medici en paramedici.

### **Afbakening van de richtlijn**

Dit document geeft richtlijnen voor de diagnostiek en behandeling van kinderen tot 18 jaar, met een niet-syndromale vorm van SB Aperta en Occulta zonder ernstige geassocieerde afwijkingen, die (potentie hebben tot) zelfstandig lopen met of zonder hulpmiddelen en waar, na overleg met het kind en de ouders, het behoud of verbeteren van lopen ook doel is van de behandeling. Behandeling gericht op het zich optimaal kunnen verplaatsen in een rolstoel en behandeling van kinderen die reeds volledig rolstoelafhankelijk functioneren, wordt in deze richtlijn buiten beschouwing gelaten.

**Beoogde gebruikers van de richtlijn**

Deze richtlijn is geschreven voor alle leden van de beroepsgroepen die betrokken zijn bij de diagnostiek en behandeling van kinderen met loopstoornissen ten gevolge van SB. Voor kinderen met SB en hun naasten wordt een toegankelijke samenvatting van de richtlijn uitgewerkt.

## Hoofdstuk 2      Specifieke inleiding

In dit hoofdstuk worden een aantal begrippen en de binnen deze richtlijn gehanteerde terminologie toegelicht voor de volgende onderwerpen:

1. Spina Bifida;
2. kinderen;
3. het lopen;
4. het gangpatroon;
5. het gangpatroon bij SB;
6. energieverbruik tijdens het lopen.

### 2.1.      Spina Bifida

Spina Bifida (SB) (letterlijk 'gespleten wervelkolom') is een complexe aanlegstoornis van het wervelkolom waarbij ook de ruggenmerg en de hersenen betrokken kunnen zijn. SB is meestal een multifactoriële bepaalde congenitale afwijking. Slechts in een minderheid van gevallen is SB syndromaal. Deze richtlijn richt zich alleen op kinderen met de niet syndromale vorm van SB. Door de toenemende kennis van de embryogenese en de geavanceerde MRI technologie, is de gebruikte terminologie aan verandering onderhevig (Rossi et al., 2004). In de richtlijn maken wij gebruik van onderstaande terminologie.

SB wordt onderverdeeld in Spina Bifida Aperta (SBA) (dat wil zeggen 'open', zichtbaar) en Spina Bifida Occulta (SBO) (dat wil zeggen 'verborgen', onzichtbaar).

Bij SBA is de zwelling niet door huid bedekt en kunnen de meningen of de meningen samen met het myelum, door het huiddefect naar buiten puilen. Men spreekt dan van een meningocele (MC) respectievelijk van een meningomyelocele (MMC). Een MMC is de meest voorkomende en meest complexe vorm van SBA die in de meeste gevallen ook gepaard gaat met cerebrale aanlegstoornissen (hydrocefalus, Chiari II malformatie, afwijkingen van het corpus callosum en andere hersenafwijkingen).

Bij SBO hoeven de defecten prenataal of direct bij de geboorte niet op te vallen omdat de huid gesloten is, hoewel er wel huidafwijkingen zichtbaar kunnen zijn, zoals verkleuringen, versterkte haargroei, een dimple of een onderhuidse zwelling. In de zwelling wordt vaak een lipoom gevonden, maar er kunnen zich ook meningen (lipomeningocele: LMC) of meningen samen met het myelum (lipomyelomeningocele: LMMC) in bevinden. In tegenstelling tot SBA zijn er geen hersenafwijkingen.

Het klinische beeld van SB wordt in eerste instantie bepaald door de aard en ernst van de afwijkingen van het ruggenmerg en wordt mede beïnvloed door de hersenafwijkingen. Problemen met lopen komen het meest voor bij kinderen met MMC, maar kunnen ook bij de andere vormen van SB voorkomen. De symptomatologie is zeer uiteenlopend en de loopvaardigheid varieert van normale loopvaardigheid tot volledige rolstoelafhankelijkheid.

#### *Tethered cord*

In een normale situatie wordt het ruggenmerg in het wervelkanaal onderaan gefixeerd door een elastisch filum terminale, zodat er geen tractie ontstaat aan het ruggenmerg tijdens het bewegen en de groei van het kind. Wanneer het ruggenmerg vastzit aan de

omliggende weefsels, spreekt men van een tethered cord (TC) of een gekluisterd of vastzittend ruggenmerg. Hierbij moet opgemerkt worden dat er een verschil bestaat tussen de radiologische diagnose TC ('laagstand van het ruggenmerg') en het tethered cord syndroom (TCS).

Een TC kan primair bij alle vormen van SB voorkomen. In geval van een SBA (MMC) is het ruggenmergweefsel bijna altijd verkleefd met de huid. In geval van een SBO kan een TC het gevolg zijn van bijvoorbeeld een niet-elastisch filum terminale of een lipoom dat het ruggenmerg fixeert. Secundair kan een TC optreden door nieuwe verklevingen mede als gevolg van eerdere operatieve correcties.

Een TC geeft niet altijd klinische symptomen, maar kan door tractie aan het ruggenmerg een verandering in het neurologisch beeld veroorzaken met als gevolg ook een verslechtering van de loopvaardigheid. Men spreekt dan van een TCS. Aangezien een TC vaak onderdeel uitmaakt van SB, moet men bij een verslechtering van het neurologische beeld bepalen of het TC mogelijk de oorzaak is van de verslechtering. Pas dan spreekt men van een symptomatisch TCS. Een symptomatisch TCS kan ook andere symptomen veroorzaken dan (toenemende) loopstoornissen, zoals (een toenemende) scoliose, standsafwijkingen van de onderste extremiteiten, spasticiteit, pijn of verslechtering van de blaas- en/of darmfunctie. Bij het vaststellen van de diagnose TCS dienen al deze factoren te worden meegenomen. In het bestek van deze richtlijn zullen deze factoren echter slechts beperkt worden besproken.

## **2.2 Kinderen**

Bij het opgroeiende kind heeft elke leeftijdsfase zijn specifieke aandachtspunten ten aanzien van de diagnostiek en behandeling. Specifieke aandachtspunten zijn er ook bij de transitie van het kind met SB naar de zorg voor de volwassenen. Er bestaat echter een grijs gebied in de omschrijving van de leeftijdsgrens tussen het kind en de volwassene: tot circa 25 jaar kan men spreken van jongeren, maar vanaf 16 jaar ook al van jongvolwassenen. De regionale SB teams zijn doorgaans gericht op kinderen tot en met de leeftijd van 18 jaar.

Diagnostiek en behandeling van volwassenen ouder dan 18 jaar met SB worden in deze richtlijn buiten beschouwing gelaten. Wel wordt bij het formuleren van de aanbevelingen over het beleid op kinderleeftijd rekening gehouden met de prognose en het effect van de behandeling op de lange termijn, dus op de loopvaardigheid van volwassenen met SB.

Met de introductie van de 20 weken echografie is het belang van prenatale diagnostiek toegenomen. Prenatale sluiting van de MMC vindt sinds een aantal jaren plaats in enkele centra in Amerika en is in 2012 voor het eerst ook in België uitgevoerd. Daarom worden prenatale diagnostiek en prenatale sluiting van de MMC, daar waar deze gericht zijn op de loopvaardigheid, in deze richtlijn ook in beschouwing genomen.

## **2.3 Het lopen**

Binnen de huidige medische zorg ziet men een geleidelijke verschuiving waarbij niet langer alleen de functiestoornissen centraal staan, maar de nadruk ligt op de functionaliteit van het kind en zijn directe omgeving. De International Classification of

Functioning, Disability and Health - Children and Youth (ICF-CY) is een conceptueel raamwerk waarmee het functioneren van kinderen en jongeren en de problemen die daarin kunnen optreden als gevolg van een aandoening, in detail kan worden beschreven (ICF-CY, 2008). De begrippen: functies, activiteiten en participatie, worden in de richtlijn gehanteerd zoals gedefinieerd in de International Classification of Functioning, Disability and Health for Children and Youth (figuur 2.1).

**Figuur 2.1 Definities zoals gebruikt in de ICF-CY**

|                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                           |
|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <p><u>Functies</u> zijn de fysiologische en mentale eigenschappen van het menselijk organisme.</p> <p><u>Stoornissen</u> zijn afwijkingen in of verlies van functies of anatomische eigenschappen.</p> <p><u>Activiteiten</u> zijn onderdelen van iemands handelen zoals het lopen en zich verplaatsen.</p> <p><u>Beperkingen</u> zijn de moeilijkheden die iemand heeft met het uitvoeren van activiteiten.</p> <p><u>Participatie</u> is iemands deelname aan het sociale en maatschappelijk leven zoals hobby's, onderwijs verkeersdeelname en contacten met leeftijdgenoten.</p> <p><u>Participatieproblemen</u> zijn problemen die iemand heeft met het deelnemen aan het maatschappelijk leven.</p> |
|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|

Hierbij maakt men onderscheid tussen het niveau van lichaamsfuncties en anatomische eigenschappen van het lichaam en het niveau van activiteiten en participatie. Binnen het domein van activiteiten en participatie wordt nog onderscheid gemaakt tussen het vermogen om een taak of activiteit uit te voeren in een gestandaardiseerde omgeving en de uitvoering, waarbij men beschrijft wat een individu werkelijk in zijn bestaande omgeving doet.

SB heeft gevolgen voor verschillende domeinen binnen het ICF model. Deze richtlijn beperkt zich echter tot de diagnostiek en behandeling gericht op het bereiken en behouden van het zelfstandig lopen met of zonder hulpmiddelen. De meest relevante domeinen in relatie tot het lopen op het niveau van functies, activiteiten en participatie staan weergegeven in figuur 2.2.

**Figuur 2.2 Relevante ICF domeinen in relatie tot lopen op het niveau van functies, activiteiten en participatie**

**Lichaamsfuncties en anatomische eigenschappen van het lichaam**

Sensorische functies en pijn:

- proprioceptie (b260) en tastzin (b265)
- pijn (b280)

Functies van hart, bloedvatstelsel en ademhalingsstelsel:

- inspanningstolerantie (b455)
  - algemeen fysiek uithoudingsvermogen (b4550)
  - aerobe capaciteit (b4551)
  - vermoeibaarheid (b4552)
  - energieverbruik

Functies van het bewegingssysteem:

- Functies van gewrichten en botten (b710-b729)
  - mobiliteit van gewrichten (b710)
  - stabiliteit van gewrichten (b715)
- Spierfuncties (b730-b749)
  - spiersterkte (b730)
  - spiertonus (b735)
  - spieruithoudingsvermogen (b740)
- Bewegingsfuncties (b750-b789)
  - controle van willekeurige bewegingen (b760)
  - gangpatroon (b770)

Anatomische eigenschappen van hersenen (s110)

Anatomische eigenschappen van ruggenmerg (s120)

**Activiteiten en participatie**

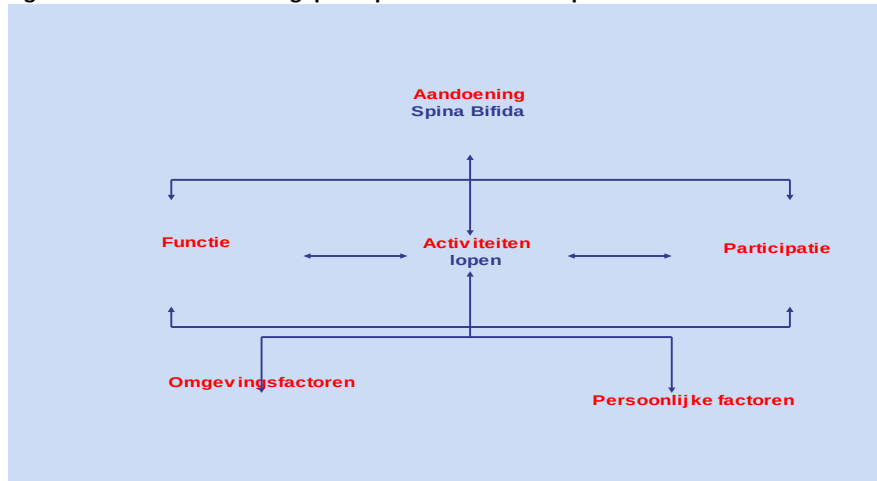
Mobiliteit:

- Handhaven lichaamshouding (d415)
  - staan (d4154)
  - uitvoeren van transfers (d420)
- Lopen (d450)
  - lopen van korte afstanden (d4500)
  - lopen van lange afstanden (d4501)
  - lopen op verschillende oppervlakken (d4502)
  - lopen om obstakel heen (d4503)
- Zich verplaatsen (d455)
  - rennen (d4552)
- Zich verplaatsen tussen verschillende locaties (d460)
  - zich binnenshuis verplaatsen (d4600)
  - zich verplaatsen buitenshuis (d4601)
  - zich verplaatsen met speciale middelen (rolstoel, rollator, etc.) (d4602)
- Zelfverzorging (d510-d540)
- Opleiding (d810-d839)
- Recreatie en vrije tijd (d920)

De onderlinge samenhang tussen functie, activiteiten en participatie en de interactie met omgevingsfactoren en persoonlijke factoren wordt weergegeven in figuur 2.3.

Bij gebruik van het woord 'mobiliteit' kan verwarring ontstaan tussen 'mobiliteit van een gewricht' en 'mobiliteit als een domein op het niveau van activiteiten'. Daar waar men in de richtlijn 'mobiliteit van een gewricht' bedoelt, wordt dit specifiek aangeduid (range of motion, ROM). Ook het woord 'ambulant' heeft meerdere betekenissen. In de richtlijn wordt het alleen gebruikt in de betekenis van lopend.

**Figuur 2.3 Het ICF model toegepast op SB in relatie tot lopen**



## 2.4 Het gangpatroon

Vanuit het ICF model wordt het lopen beschouwd als een activiteit en het gangpatroon als een lichaamsfunctie. Het gangpatroon als bewegingsfunctie kan worden gezien als resultante van de onderliggende functies van spieren, gewrichten en botten en de sensorische functies.

De beschrijving van het gangpatroon gebeurt op een uniforme en systematische wijze aan de hand van de acht functionele fasen van het gaan. Deze acht fasen vormen de basis voor de essentiële terminologie voor de communicatie over afwijkingen in het gangpatroon. De acht verschillende fasen zijn betrokken bij de drie hoofdtaken van het gaan (terminologie in het Engels tussen haakjes). De eerste twee fasen zijn betrokken bij de gewichtsacceptatie (het eerste voetcontact met de grond (initial contact) en de beenbelasting (loading response)). De volgende twee fasen zijn betrokken bij de eenzijdige steun op het been (de midstandfase (midstance) en terminale standfase (terminal stance)). De volgende vier fasen van het gaan zijn betrokken bij het voortbewegen van het been (de pre-zwaai fase (preswing), initiële zwaai fase (initial swing), midzwaai fase (midswing) en terminale zwaai fase (terminal swing)), zie figuur 2.4, (Perry, 1992).

Bij de beoordeling van het gangpatroon wordt een biomechanisch denkkader gebruikt waarmee afwijkingen kunnen worden verklaard in: 1) de bewegingen van gewrichten en segmenten (kinematica) en 2) de onderliggende krachten die deze bewegingen veroorzaken (kinetica).

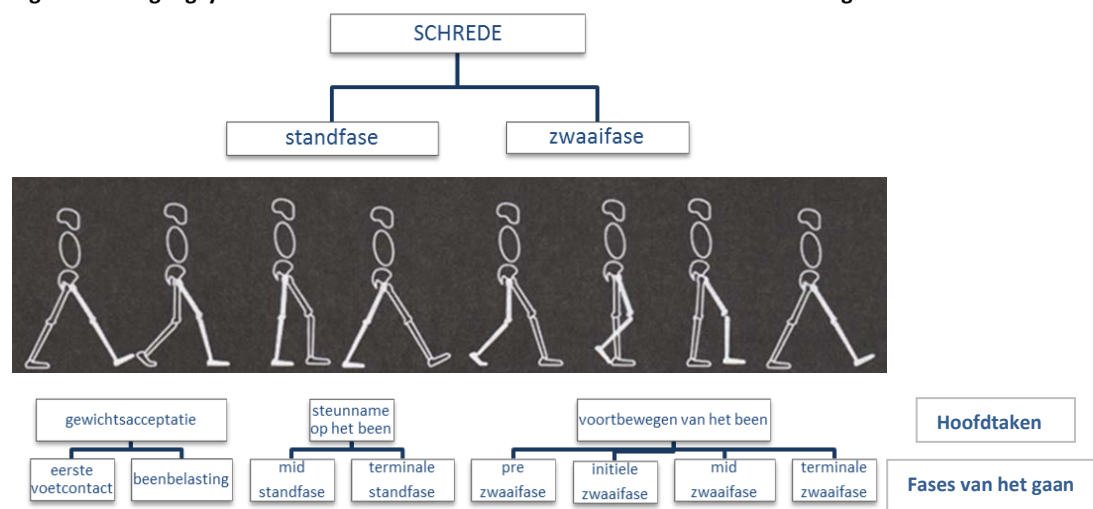
Eén van de kernbegrippen in de biomechanische benadering van het gangpatroon is de grondreactiekracht (GRK). Deze kan worden begrepen uit de derde wet van Newton: door de gravitatieversnelling oefent het lichaamsgewicht een kracht uit op de grond en creëert in stand een tegengestelde maar even grote GRK. De uitlijning van de GRK ten opzichte van het gewrichtsrotatiepunt van elk gewricht levert een uitwendig netto moment op (reactiekracht maal de lastarm). Het uitwendige moment moet door spierkracht en ligamenten samen gecompenseerd worden om stabiliteit van het gewricht te handhaven (dit is het inwendig moment).

Het normale gangpatroon wordt gekenmerkt door een zodanige uitlijning van het lichaam over het bekken en de benen, dat er energie wordt gespaard door, waar mogelijk, passief te stabiliseren. Het plantairflexie/knie-extensiekoppel is hier een

voorbeeld van: door de activiteit van de enkel plantairflexor valt de GRK vector in terminale standfase voor de knie, waardoor de knie strekt zonder dat knie-extensoren actief zijn.

De momenten en spierfuncties kunnen niet direct uit observatie van het gangpatroon worden afgeleid. De kinetische en kinematische data en spierfuncties zijn, met behulp van 2D video of 3D instrumentele gangbeeldanalyse, aangevuld met dynamische elektromyografie (EMG) en GRK registratie, vast te leggen. Gebruik van deze beeldvormende technieken met de mogelijkheid van beeld-voor-beeld analyse en een biomechanische analyse van het gangpatroon maakt een systematische beoordeling van het gangpatroon vanuit een biomechanisch denkkader mogelijk.

**Figuur 2.4 De gangcyclus met de 3 hoofdtaken en de acht functionele fases van het gaan**



## 2.5 Het gangpatroon bij SB

De afwijkingen in het gangpatroon worden het meest bepaald door de primaire stoornis, de uitgebreidheid en ernst van de stoornissen in de spiersterkte en het spieruithoudingsvermogen, maar worden mede beïnvloed door de secundaire stoornissen, de mobiliteit en stabiliteit van gewrichten. Uitgaande van een biomechanisch denkkader, kan worden begrepen dat de verminderde interne krachtontwikkeling (parese) en/of afwijkende lastarm (contracturen, deformiteiten) ongunstig kunnen zijn voor de uitlijning van de GRK ten opzichte van het gewrichtsrotatiepunt. De biomechanische gevolgen van deze stoornissen kunnen het best worden begrepen aan de hand van de drie verschillende hoofdtaken van het gaan: gewichtsacceptatie, steun op het been en het voortbewegen van het been.

**Gewichtsacceptatie:**

- 1 bij parese van de knie-extensoren (L3 of hoger aangedaan) wordt het gangpatroon gekenmerkt door compensaties om de lastarm van de GRK voor de knie te houden en zo een knieflexerend moment in de standfase te voorkomen. Interventies met ortheses zijn gericht op het voorkomen of het opvangen van knieflexerende momenten.

NB: deze vorm van compensatie kan conflicteren indien bij gelijktijdige uitval van de heupextensoren, de uitlijning van de GRK compensatoir achter de heup wordt gehouden;

- 2 bij parese van de heupextensoren (L5 of hoger aangedaan) wordt het gangpatroon gekenmerkt door compensaties met romp retroflexie om de lastarm van de GRK ten opzichte van de heup te verkleinen en zo het heupextenderend moment te verminderen. Interventies met loophulpmiddelen (krukken, rollator) zijn erop gericht om deze compensaties met de armen te ondersteunen;
- 3 bij parese van de heupabductoren (S1 of hoger aangedaan) wordt het gangpatroon gekenmerkt door compensaties met romp lateroflexie om de lastarm van de GRK ten opzichte van de heup te verkleinen en zo het heupabducerend moment te verminderen. Interventies met loophulpmiddelen (krukken, rollators) zijn erop gericht om deze compensaties met de armen te ondersteunen.

Steun op het been:

- 1 bij parese van de plantairflexoren (S1 of hoger aangedaan) wordt het gangpatroon gekenmerkt door ongecontroleerde dorsaalflexie en voorwaartse tibiaprogressie in de midstandfase, waardoor de GRK achter de knie verplaatst en er een knieflexerend extern moment blijft bestaan. Daarmee gaat de plantairflexie/knie-extensiekoppel verloren. Interventies (orthese of orthopedisch chirurgisch) zijn erop gericht om dit plantairflexie/knie-extensiekoppel te herstellen door het voorkomen van overmatige dorsaalflexie (en daarmee knieflexie). Bij rotatieafwijkingen van de tibia is er sprake van een relatief kleinere lastarm in het sagittale vlak, waardoor het knie-extensiemoment op de knie zal verminderen. Chirurgische ingrepen zijn erop gericht deze lastarm te verbeteren.

Voortbewegen van het been:

- 1 bij parese van de dorsaalflexoren (L4 of hoger aangedaan) kunnen problemen met de foot clearance ontstaan. Interventies (orthese of orthopedisch chirurgisch) zijn erop gericht om de voetheffing te ondersteunen;
- 2 bij parese van de plantairflexoren (S1 of hoger aangedaan) is behalve de tibiacontrole, tevens de propulsie aangedaan. Interventies (orthese of orthopedisch chirurgisch) zijn erop gericht om de propulsie te verbeteren en daarmee de knieflexie in swing te bevorderen.

## 2.6 Energieverbruik tijdens het lopen

Bij een afwijkende biomechanica van het gangpatroon en/of de nodige compensatiemechanismen, zoals hiervoor beschreven, wordt het lopen energetisch ongunstiger dan bij een normaal gangpatroon. In de ICF classificatie wordt gesproken over inspanningstolerantie, algemeen fysiek uithoudingsvermogen, aerobe capaciteit en vermoeibaarheid. Energieconsumptie en energiekosten zijn niet in de ICF terminologie opgenomen, maar wel als zodanig bij lichaamsfuncties onder te brengen.

Het energieverbruik tijdens lopen bestaat uit twee uitkomstmaten, namelijk de energieconsumptie (ECS) en energiekosten (EK). De ECS verwijst naar de intensiteit van de inspanning tijdens het lopen en wordt uitgedrukt als J/kg/min en de EK naar de hoeveelheid energie die gebruikt wordt om één meter te lopen en wordt uitgedrukt als J/kg/m. Daarnaast kunnen de ECS en EK gerapporteerd worden in termen van bruto verbruik (= totale verbruik) of netto verbruik (= bruto verbruik – rust verbruik) (Brehm, 2007). Bij kinderen met SB is bekend dat door een ander gangpatroon het energieverbruik verhoogd is. Ondanks de vele studies die energieverbruik als

uitkomstmaat rapporteren, was er tot voor kort weinig bekend over de reproduceerbaarheid van deze maat. Ook worden vaak verschillende protocollen gebuikt en wordt niet het daadwerkelijke energieverbruik, maar zuurstofverbruik gemeten.

Naast een verhoogd energieverbruik, hebben veel kinderen en jongeren met SB een verlaagd cardiorespiratoir uithoudingsvermogen, uitgedrukt in  $VO_{2peak}$  (De Groot, 2010; Buffart et al., 2008). Het cardiorespiratoire uithoudingsvermogen wordt gemeten door middel van een zogenaamde conditietest met gasanalyse. Deze conditietest is meestal een fietstest of een loopbandtest met toenemende weerstand of snelheid tot vrijwillige uitputting. De  $VO_{2peak}$  wordt bepaald door het ventilatoire systeem, het cardiovasculaire systeem en de werking van de spier. Eén studie heeft gekeken naar de beperkende factoren van de lagere  $VO_{2peak}$  bij kinderen met SB en daaruit bleek dat er zowel beperkingen waren van het ventilatoire systeem, als aanwijzingen voor deconditioneren ten gevolge van te weinig dagelijkse activiteit (De Groot et al., 2008).

In de studie van Buffart werd een relatie gevonden tussen de hoeveelheid dagelijkse lichamelijke activiteit en cardiorespiratoir uithoudingsvermogen bij rolstoelafhankelijke jongeren met SB, niet bij ambulante jongeren met SB. In de studie van De Groot (2008) kwam een negatieve correlatie naar voren tussen  $VO_{2peak}$  en energieverbruik bij ambulante kinderen met SB. Een verhoogd energieverbruik in combinatie met een laag uithoudingsvermogen heeft als gevolg dat de intensiteit van het lopen hoog is en kinderen sneller moe zijn en mogelijk zelfs stoppen met lopen. Minder lopen betekent vaak ook minder fysiek actief zijn en op deze manier lopen de kinderen het risico om te belanden in een vicieuze cirkel van vermoeidheid tijdens lopen, minder gaan lopen wat weer leidt tot een verminderende dagelijkse activiteit en een lagere conditie en mogelijk secundaire achteruitgang van het lopen.

## Literatuurlijst

- Brehm, M.A. (2007). *The clinical assessment of energy expenditure in pathological gait*. Amsterdam: Vrije Universiteit.
- Buffart, L.M., Roebroek, M.E., Rol, M., Stam, H.J., Berg-Emons R.J., van den & Transition Research Group (2008). Triad of physical activity, aerobic fitness and obesity in adolescents and young adults with myelomeningocele. *Journal of Rehabilitation Medicine*, 40, 70-75.
- Groot, J.F. de (2010). *Physical fitness, Ambulation and Physical Activity in Ambulatory Children with SB*. Amsterdam: Vrije Universiteit.
- Groot, J.F. de, Takken, T., Schoenmakers, M.A.G.C., Vanhees, L., & Helders, P.J.M. (2008). Limiting factors in peak oxygen uptake and the relationship with functional ambulation in ambulating children with SB. *Eur J Appl Physiol*, 104, 657-65.
- Perry, J. (1992). *Gait Analysis: Normal and Pathological Function*. Thorofare : Slack Inc.
- Rossi, A., Cama, A., Piatelli, G., Ravegnani, M., Biancheri, R., & Tortori-donati, P. (2004). Spinal dysraphism: MR imaging rationale. *J Neuroradiol*, 31, 3-24.
- ICF-CY. (2008). International Classification of Functioning, Disability and Health for Children and Youth. Geneva. Geraadpleegd op 01.01.2012 via <http://apps.who.int/classifications/icfbrowser/>

## Hoofdstuk 3      Methodiek van richtlijnontwikkeling

### **AGREE**

Deze richtlijn is opgesteld conform de eisen in het rapport 'Richtlijnen 2.0' van de adviescommissie Richtlijnen van Orde van Medisch Specialisten. Dit rapport is gebaseerd op het AGREE II instrument (Appraisal of Guidelines for Research & Evaluation II) ([www.agreecollaboration.org](http://www.agreecollaboration.org)), dat een internationaal breed geaccepteerd instrument is voor de beoordeling van de kwaliteit van richtlijnen.

### **Werkgroep**

Voor het ontwikkelen van de richtlijn is in 2010 een multidisciplinaire werkgroep ingesteld, bestaande uit vertegenwoordigers van relevante specialismen die betrokken zijn bij de diagnostiek en behandeling van de loopstoornissen bij kinderen met SB (zie hiervoor de samenstelling van de werkgroep).

De leden van de werkgroep zijn door hun beroepsverenigingen gemandateerd voor deelname. De werkgroep werkte gedurende twee jaar aan de totstandkoming van de richtlijn. De leden van de werkgroep schreven in subgroepen teksten die tijdens plenaire vergaderingen werden besproken en na verwerking van de commentaren werden geaccordeerd.

### **Belangenverklaring**

De werkgroepleden hebben schriftelijk verklaard of ze in de laatste vijf jaar een (financieel ondersteunde) betrekking onderhielden met commerciële bedrijven, organisaties of instellingen die in verband staan met het onderwerp van de richtlijn. Een overzicht hiervan vindt u in Bijlage 2.

### **Patiëntenparticipatie**

Het perspectief van kinderen en jongeren met SB en hun verzorgers wordt gezien als een waardevolle en essentiële aanvulling bij het tot stand komen van deze richtlijn. In de werkgroep werden zij vertegenwoordigd door een afgevaardigde namens de vereniging van mensen met SB (BOSK).

### **Knelpuntenanalyse, uitgangsvragen en uitkomstmaten**

Op basis van de uitkomsten van de knelpuntenanalyse binnen de werkgroep en inventarisatie van vragen en knelpunten middels een focusgroep bijeenkomst met mensen met SB en ouders van kinderen met SB, zijn er concept uitgangsvragen opgesteld. Na onderlinge discussie heeft de werkgroep de definitieve uitgangsvragen vastgesteld.

Voor de uitkomstmaten worden relevante domeinen in relatie tot het lopen op het niveau van functies, activiteiten en participatie van het ICF-CY model door de werkgroep gehanteerd.

### Strategie voor zoeken en selecteren van literatuur

Er werd eerst oriënterend gezocht naar bestaande buitenlandse richtlijnen in Medline (OVID), de databases van het Guidelines International Network (GIN), de Kwaliteitskoepel en Artsennet (geen referenties, vanaf 2006) en naar systematische reviews in Medline (OVID) en de Cochrane Library (2 referenties vanaf 2000). Ook werd gezocht naar artikelen over patiëntenperspectief (24 referenties, vanaf 1996). Vervolgens werd voor de afzonderlijke uitgangsvragen aan de hand van specifieke zoektermen gezocht naar gepubliceerde wetenschappelijke studies in de Cochrane Library (Wiley), Embase (Elsevier) en/of Medline (OVID) tot uiterlijk juli 2011. Tevens werd aanvullend gezocht naar studies aan de hand van de literatuurlijsten van de geselecteerde artikelen.

In eerste instantie werd gezocht naar studies met de hoogste mate van bewijs. Voor het identificeren van mogelijke systematische reviews en gerandomiseerde klinische trials werd gebruik gemaakt van zoekfilters, gebaseerd op de filters die gebruikt worden door het Scottish Intercollegiate Guideline Network (SIGN) (<http://www.sign.ac.uk/>).

De werkgroepleden selecteerden de via de zoekactie gevonden artikelen op basis van relevantie. De geselecteerde artikelen werden gebruikt om de uitgangsvraag te beantwoorden. De searches werden gelimiteerd op literatuur in het Engels, Nederlands, Frans en Duits. Waar dat niet zo was, is dat vermeld. De databases waarin is gezocht, de zoekactie of gebruikte trefwoorden van de zoekactie en de gehanteerde selectiecriteria zijn te vinden in Bijlage 3.

### Beoordelen en samenvatten van de literatuur

Individuele studies werden systematisch beoordeeld, op basis van op voorhand opgestelde methodologische kwaliteitscriteria (zie tabel 3.1 en 3.2). De relevante onderzoeksgegevens van de geselecteerde artikelen zijn overzichtelijk weergegeven in evidence-tabellen (zie Bijlage 4). De belangrijkste bevindingen uit de literatuur zijn beschreven in de samenvatting van de literatuur. Het wetenschappelijke bewijs werd samengevat in één of meerdere conclusies, waarbij het niveau van het meest relevante bewijs is weergegeven (zie tabel 3.3).

**Tabel 3.1 GRADE bewijsniveaus van interventiestudies**

| Bewijsniveau         | Interventie onderzoek                                                                                                                                                                                                                                           |
|----------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <b>Hoog (A1)</b>     | <ul style="list-style-type: none"><li>- RCTs zonder ernstige beperkingen</li><li>- Observationale studies met zeer grote effecten en zonder ernstige beperkingen</li></ul>                                                                                      |
| <b>Matig (A2)</b>    | <ul style="list-style-type: none"><li>- RCTs met ernstige beperkingen</li><li>- Observationale studies met grote effecten en zonder ernstige beperkingen</li></ul>                                                                                              |
| <b>Laag (B)</b>      | <ul style="list-style-type: none"><li>- RCTs met zeer ernstige beperkingen</li><li>- Observationale studies zonder ernstige beperkingen</li></ul>                                                                                                               |
| <b>Zeer laag (C)</b> | <ul style="list-style-type: none"><li>- RCTs met zeer ernstige beperkingen en inconsistente resultaten</li><li>- Observationale studies met ernstige beperkingen</li><li>- Niet-systematische klinische observaties (vb. case series of case reports)</li></ul> |

**Tabel 3.2 EBRO bewijsniveaus van diagnostische accuratessestudies en studies naar schade, etiologie of prognose**

| Bewijs niveau | Diagnostisch accuratesse onderzoek                                                                                                                                                                                                                     | Schade of bijwerkingen, etiologie, prognose                                                                                                                            |
|---------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <b>A1</b>     | Meta-analyse van min. 2 onafhankelijk van elkaar uitgevoerde onderzoeken van A2-niveau                                                                                                                                                                 |                                                                                                                                                                        |
| <b>A2</b>     | Onderzoek t.o.v. een referentietest ('gouden standaard') met tevoren gedefinieerde afkapwaarden en onafhankelijke beoordeling van resultaten, met voldoende grote serie van opeenvolgende patiënten die allen de index- en referentietest hebben gehad | Prospectief cohort onderzoek van voldoende omvang en follow-up, waarbij adequaat gecontroleerd is voor 'confounding' en selectieve follow-up voldoende is uitgesloten. |
| <b>B</b>      | Onderzoek t.o.v. een referentietest, maar niet met alle kenmerken die onder A2 zijn genoemd                                                                                                                                                            | Prospectief cohort onderzoek, maar niet met alle kenmerken als genoemd onder A2 of retrospectief cohort onderzoek of patiëntcontrole onderzoek                         |
| <b>C</b>      | Niet-vergelijkend onderzoek                                                                                                                                                                                                                            |                                                                                                                                                                        |
| <b>D</b>      |                                                                                                                                                                                                                                                        | Voor prognose: dwarsdoorsnede onderzoek                                                                                                                                |

**Tabel 3.3 Niveau van bewijskracht van de conclusie op basis van de aan de conclusie ten grondslag liggende literatuur**

| Niveau   | Conclusie gebaseerd op                                                                                                                                                                                                                                                                                                     |
|----------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <b>1</b> | <ul style="list-style-type: none"> <li>- Voor therapeutische interventiestudies: studies van hoge kwaliteit</li> <li>- Voor diagnostisch accuratesse onderzoek of prognose, etiologie of bijwerkingen: onderzoek van niveau A1 of tenminste 2 onafhankelijk van elkaar uitgevoerde onderzoeken van niveau A2</li> </ul>    |
| <b>2</b> | <ul style="list-style-type: none"> <li>- Voor therapeutische interventiestudies: studies van matige kwaliteit</li> <li>- Voor diagnostisch accuratesse onderzoek of prognose, etiologie of bijwerkingen: 1 onderzoek van niveau A2 of tenminste 2 onafhankelijk van elkaar uitgevoerde onderzoeken van niveau B</li> </ul> |
| <b>3</b> | <ul style="list-style-type: none"> <li>- Voor therapeutische interventiestudies: studies van lage kwaliteit</li> <li>- Voor diagnostisch accuratesse onderzoek of prognose, etiologie of bijwerkingen: 1 onderzoek van niveau B of tenminste 2 onafhankelijk van elkaar uitgevoerde onderzoeken van niveau C</li> </ul>    |
| <b>4</b> | <ul style="list-style-type: none"> <li>- Voor therapeutische interventiestudies: studies van zeer lage kwaliteit</li> <li>- Voor diagnostisch accuratesse onderzoek of prognose, etiologie of bijwerkingen: 1 onderzoek van niveau C of D</li> </ul>                                                                       |

De methodologische kwaliteit van de studies die de validiteit of betrouwbaarheid onderzochten van meetinstrumenten om het lopen bij kinderen en adolescenten met SB te evalueren werd beoordeeld aan de hand van de COSMIN checklist (Mokkink, 2010). Deze checklist is ontwikkeld en gevalideerd voor het beoordelen van studies die de validiteit en reproduceerbaarheid van meetinstrumenten evalueren.

### Overwegingen

Voor een aanbeveling zijn naast het wetenschappelijke bewijs, ook andere aspecten belangrijk, zoals de expertise van de werkgroepleden, patiëntenvoorkeuren, kosten en beschikbaarheid van voorzieningen of organisatorische zaken. Deze aspecten zijn, voor zover niet wetenschappelijk onderzocht, vermeld onder het kopje 'Overwegingen'.

### **Formuleren van aanbevelingen**

De aanbevelingen geven een antwoord op de uitgangsvraag en zijn gebaseerd op het beschikbare wetenschappelijke bewijs en de belangrijkste overwegingen.

### **Indicatorontwikkeling**

Er zijn door de werkgroep drie interne kwaliteitsindicatoren ontwikkeld om het toepassen van de richtlijn in de praktijk te volgen en te versterken.

### **Kennislacunes**

Tijdens de ontwikkeling van deze richtlijn is systematisch gezocht naar onderzoek waarvan de resultaten bijdragen aan een antwoord op de uitgangsvragen. Bij elke uitgangsvraag is door de werkgroep nagegaan of er (aanvullend) wetenschappelijk onderzoek gewenst is. Een overzicht van aanbevelingen voor nader/vervolg onderzoek staat in Hoofdstuk 10.

### **Commentaar- en autorisatiefase**

De conceptringhtlijn is aan de betrokken (wetenschappelijke) verenigingen voorgelegd voor commentaar. De commentaren zijn verzameld en besproken met de werkgroep. Naar aanleiding van de commentaren is de conceptringhtlijn op sommige punten aangepast en definitief vastgesteld door de werkgroep. De definitieve richtlijn is aan de betrokken (wetenschappelijke) verenigingen voorgelegd voor autorisatie.

### **Implementatie**

In de verschillende fasen van de richtlijnontwikkeling is rekening gehouden met de implementatie van de richtlijn en de praktische uitvoerbaarheid van de aanbevelingen. Daarbij werd uitdrukkelijk gelet op factoren die de invoering van de richtlijn in de praktijk kunnen bevorderen of belemmeren.

Na autorisatie zal de richtlijn digitaal worden verspreid onder de relevante beroepsgroepen. Daarnaast zal er een samenvatting van de richtlijn verstuurd worden naar de deelnemende wetenschappelijke verenigingen ter publicatie. Ook zal de richtlijn te downloaden zijn vanaf de website van de Nederlandse Vereniging van Revalidatieartsen: [www.revalidatiegeneeskunde.nl](http://www.revalidatiegeneeskunde.nl) en via de website van de Kwaliteitskoepel: [www.kwaliteitskoepel.nl](http://www.kwaliteitskoepel.nl).

### **Juridische betekenis van richtlijnen**

Richtlijnen zijn geen wettelijke voorschriften, maar bevatten op 'evidence' gebaseerde inzichten en aanbevelingen waaraan zorgverleners moeten voldoen om kwalitatief goede zorg te verlenen. Aangezien deze aanbevelingen hoofdzakelijk gebaseerd zijn op 'algemeen bewijs voor optimale zorg voor de gemiddelde patiënt', kunnen zorgverleners op basis van hun professionele autonomie zo nodig in individuele gevallen afwijken van de richtlijn. Afwijken van richtlijnen kan in bepaalde situaties zelfs noodzakelijk zijn. Wanneer van de richtlijn wordt afgeweken, dient dit – indien relevant – in overleg met

de patiënt te gebeuren. Afwijkingen van de richtlijn dienen altijd beargumenteerd en gedocumenteerd te worden.

### **Herziening**

Uiterlijk in 2018 bepaalt het bestuur van de Nederlandse Vereniging van Revalidatieartsen of deze richtlijn nog actueel is. Zo nodig wordt een nieuwe werkgroep geïnstalleerd om de richtlijn te herzien. De geldigheid van de richtlijn komt eerder te vervallen indien nieuwe ontwikkelingen aanleiding zijn een herzieningstraject te starten.

De Nederlandse Vereniging van Revalidatieartsen is als houder van deze richtlijn de eerstverantwoordelijke voor de actualiteit van deze richtlijn. De andere aan deze richtlijn deelnemende wetenschappelijk verenigingen of gebruikers van de richtlijn, delen de verantwoordelijkheid en informeren de eerstverantwoordelijke over relevante ontwikkelingen binnen hun vakgebied.

### **Literatuurlijst**

Adviescommissie Richtlijnen (2011). *Medisch-specialistische richtlijnen 2.0*. Utrecht: Orde van Medisch Specialisten.

Mokkink, L. B., Terwee, C.B., Patrick, D.L., Alonso, J., Stratford, P.W., Knol, D.L. & de Vet, H.C.W. (2010). The COSMIN checklist for assessing the methodological quality of studies on measurement properties of health status measurement instruments: an international Delphi study. *Qual Life Res* 19, 539–549.

## Hoofdstuk 4 Meetinstrumenten

### Inleiding

Relevante domeinen in relatie tot lopen kunnen op verschillende niveaus binnen het conceptueel ICF model gemeten worden zoals besproken in Hoofdstuk 2. Op het niveau van functies is het relevant om de spierkracht te beoordelen, omdat dit bepalend is voor de classificatie van het neurologische niveau. Daarnaast is de spierkracht (en daarmee het neurologische niveau) sterk geassocieerd met de kwaliteit van het gangpatroon (hoe loopt iemand) en met de kwantiteit van het gaan (hoe lang of ver loopt iemand).

Meetinstrumenten op functieniveau zijn daarom veelal gericht op het meten van onderliggende stoornissen in spierkracht en het beoordelen van het gaan door middel van gangbeeldanalyse en energiemetingen.

Om te weten of de afwijkingen op het niveau van functies ook gevolgen hebben op het niveau van activiteiten en participatie, dienen meetinstrumenten te worden gebruikt die geschikt (valide en reproduceerbaar) zijn om veranderingen op deze domeinen te kunnen meten bij kinderen met SB. Bij het maken van een geschikte keuze is kennis van de kwaliteit en de toepasbaarheid van de verschillende meetinstrumenten van belang.

### **Uitgangsvragen:**

- Hoe kan het lopen bij kinderen met SB valide en betrouwbaar geclassificeerd worden?
- Welke meetinstrumenten zijn valide en betrouwbaar om het lopen bij kinderen met SB te evalueren?

### **4.1 Hoe kan het lopen bij kinderen met SB valide en betrouwbaar geclassificeerd worden?**

#### **Samenvatting van de literatuur**

In deze paragraaf worden de in de praktijk gangbare en gebruikte classificaties van het lopen besproken. Er werden geen studies gevonden die de validiteit of betrouwbaarheid van deze classificaties onderzochten bij kinderen met SB.

#### **4.1.1 Classificaties op niveau van lichaamsfunctie**

##### *Classificatie van het niveau van neurologische uitval*

Er worden verschillende indelingen in de literatuur gebruikt om het niveau van neurologische uitval bij SB te bepalen. Deze classificaties verschillen vooral van elkaar voor de lumbale (L) en sacrale (S) uitvalsniveaus. Zo wordt bijvoorbeeld volgens de classificatie van Sharrard (1964) uitvalsniveau L3 toegekend bij normale kracht van de heupflexor en heupadductor en bijna normale kracht van de knie-extensor. Volgens de classificatie van Broughton et al., (1993) wordt uitvalsniveau L3 toegekend bij Medical Research Council (MRC) graad  $\geq 3$  van de m. iliopsoas en m. quadriceps en volgens de classificatie van McDonald et al., (1991) bij MRC graad  $\geq 4$  van de m. iliopsoas en m. quadriceps.

##### *Classificatie van het gangpatroon*

Een classificatie van het gangpatroon bij SB wordt in de literatuur niet beschreven.

#### 4.1.2 Classificaties op activiteiten- en participatieniveau

##### *(Aangepaste) classificatie van Hoffer*

Op activiteitsniveau wordt de classificatie van Hoffer et al., (1973) veel gebruikt in zowel de klinische praktijk als de wetenschappelijke literatuur. Op basis van klinische expertise is deze classificatie door Schoenmakers et al., (2004) verder verfijnd (zie tabel 4.1).

##### *Functionele Mobiliteit Schaal (FMS)*

De FMS is ontworpen om de mobiliteit te classificeren, waarbij rekening wordt gehouden met de soorten hulpmiddelen die het kind in de dagelijkse praktijk bij het lopen binnen en buitenshuis gebruikt (Graham et al., 2004). De FMS is gevalideerd voor kinderen met Cerebrale Parese (CP) (Graham et al., 2004; Harvey et al., 2010), maar niet voor kinderen met SB.

**Tabel 4.1** Classificatie van Hoffer met toevoeging van ‘normaal ambulant’ niveau van Schoenmakers et al., 2004

|   |                                                                                                                                                                                                        |
|---|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| - | Volledig rolstoelgebonden zijn ( <i>non-ambulation= rolstoelgebonden</i> ).                                                                                                                            |
| - | Alleen lopen tijdens therapie ( <i>non-functional ambulation= therapeutisch lopen</i> );                                                                                                               |
| - | Lopen binnenshuis, waarbij het gebruik van een rolstoel nodig is voor alle activiteiten buitenshuis ( <i>household ambulation= binnenshuis lopen</i> );                                                |
| - | Zelfstandig buitenshuis lopen met of zonder hulpmiddelen, waarbij het gebruik van een rolstoel alleen nodig is voor lange afstanden ( <i>community ambulation = buitenshuis lopen</i> );               |
| - | Zelfstandig buitenshuis lopen zonder hulpmiddelen (elleboogkrukken en/of beugels) (wel met aangepast schoenen) en geen rolstoel nodig voor lange afstanden ( <i>normal ambulation= normaal lopen</i> ) |

#### Overwegingen

##### *Classificatie van het niveau van neurologische uitval*

Gebruik van de ‘International Standards for Neurological and Functional Classification of Spinal Cord Injury’ opgesteld door de American Spinal Injury Association (ASIA), behoort in Nederland tot de dagelijkse klinische praktijk bij patiënten met een ruggenmerg letsel en wordt door de ASIA regelmatig gereviseerd (Maynard, Jr. et al., 1997, Waring et al., 2010, Kirshblum et al., 2011). Het testen vereist voldoende medewerking van het kind en kan daarom minder betrouwbaar zijn bij jonge kinderen. De studie van Chafetz toont een goede betrouwbaarheid van deze classificatie bij kinderen vanaf zes jaar, de studie van Mulcahey bij kinderen ouder dan vier jaar. (Chafetz et al., 2009, Mulcahey et al., 2007).

Ook bij de tester is voldoende expertise vereist. Hiervoor zijn e-learning modules door de ASIA beschikbaar gemaakt ([www.asialearningcenter.org](http://www.asialearningcenter.org)). Een aantal studies gebruikt deze classificatie ook om het niveau van neurologische uitval bij SB te classificeren, maar er zijn geen studies verricht naar validiteit van deze classificatie bij SB.

Door de verschillen tussen de verschillende in de literatuur gebruikte classificaties bij kinderen met SB en het ontbreken van onderzoek naar hun validiteit, is voor de dagelijkse klinische praktijk het gebruik van de ASIA classificatie te prefereren. Het is wel goed om te realiseren dat bij gebruik van de ASIA classificatie de conclusies van studies die andere classificaties gebruiken met enige voorzichtigheid moeten worden toegepast (zie Hoofdstuk 5).

### *Classificatie van het gangpatroon*

Hoewel er verschillende classificaties bestaan van het gangpatroon bij CP zijn deze niet van toepassing op het gangpatroon bij SB.

### *(Aangepaste) classificatie van Hoffer*

Hoewel er geen studies zijn naar de validiteit en betrouwbaarheid van de classificatie van Hoffer, zijn de begrippen “buitenshuis, binnenshuis, therapeutisch en niet-ambulant” al lang ingeburgerd in de dagelijkse klinische praktijk. Er zijn echter ook kinderen met SB die niet beperkt zijn in hun mobiliteit. De modificatie van Schoenmakers et al., (2004) waarbij een onderscheid wordt gemaakt tussen de normaal en buitenshuis ambulante kinderen is daarom klinisch relevant. In een studie van de Groot et al., (2010) wordt dit klinisch opgemerkte verschil tussen normaal en buitenshuis ambulante kinderen onderbouwd. Deze studie laat zien dat er significante verschillen zijn in loopafstand van de zes minuten wandeltest (6MWT) en energieconsumptie en -kosten tussen de twee groepen in het voordeel van de normaal ambulante kinderen. Normaal ambulante kinderen liepen sneller en dit kostte minder energie.

### *Functionele Mobiliteit Schaal (FMS)*

Gebruik van loophulpmiddelen wordt bij de (aangepaste) classificatie van Hoffer niet nader gespecificeerd. Toch kan een verandering in gebruik van loophulpmiddelen klinisch relevant zijn. De FMS is daarom een goede aanvulling op de classificatie van Hoffer. De FMS is in het Nederlands vertaald en wordt toegepast bij kinderen met CP, het gebruik is niet tijdsintensief en er is geen specifieke training voor nodig.

### **Aanbevelingen**

De werkgroep adviseert voor de classificatie van het niveau van de neurologische uitval de International Standards for Neurological and Functional Classification of Spinal Cord Injury, gepubliceerd door de American Spinal Injury Association, te gebruiken bij kinderen vanaf vier tot zes jaar die in staat zijn om de test instructies te volgen.

De werkgroep adviseert voor de classificatie van het ambulantiënniveau de aangepaste classificatie van Hoffer te gebruiken.

De werkgroep geeft ter overweging om naast de aangepaste classificatie van Hoffer, gebruik te maken van de Functionele Mobiliteit Schaal om de mobiliteit meer gedetailleerd in kaart te brengen, hierbij rekening houdend met het gebruik van loophulpmiddelen.

## **4.2 Welke meetinstrumenten zijn valide en betrouwbaar om het lopen bij kinderen met SB te evalueren?**

### **Samenvatting van de literatuur**

Er werden zes studies gevonden die de validiteit of betrouwbaarheid onderzochten van meetinstrumenten om het lopen bij kinderen en adolescenten met SB te evalueren. De methodologische kwaliteit van de studies werd beoordeeld aan de hand van de COSMIN checklist (zie Hoofdstuk 3).

#### 4.2.1 Evalueren op niveau van lichaamsfuncties

##### *Evaluatie van de spierkracht*

De twee methoden om spierkracht te meten die veelal in de praktijk worden toegepast zijn: de klinische spierkrachtmeting (manual muscle testing, MMT) en de 'hand-held dynamometrie' (HHD).

Twee studies onderzochten de betrouwbaarheid van HHD en MMT bij kinderen met SB (Effgen et al., 1992; Mahony et al., 2009). In de studie van Mahoney (N=20) werd de inter-tester betrouwbaarheid van HHD en MMT onderzocht. De groep bestond uit zowel lopende als niet ambulante kinderen met SB. De testen werden uitgevoerd door drie testers. De spierkracht van de heupflexoren, heupabductoren en knie-extensoren van het rechterbeen werd gemeten. De inter-tester betrouwbaarheid van de metingen met HHD waren hoger (intracorrelatie coëfficiënt [ICC] 0,76-0,83) dan de metingen met MMT (ICC 0,37-0,75). Voor HHD meting was het kleinst aantoonbare verschil in score tussen de 12 en 15 Newton voor HHD en voor MMT één punt. De resultaten van deze studie worden ondersteund door een eerdere en kleinere studie van Effgen (N=12). Ook in deze studie werd de betrouwbaarheid van de HHD onderzocht met als resultaat ICC variërend van 0,73 tot 0,96 voor spiergroepen van de onderste extremititeit.

##### *Evaluatie van het cardiorespiratoir uithoudingsvermogen*

Eén studie (N=23) onderzocht de reproduceerbaarheid van fysiologische maten tijdens een maximale conditie test op de loopband en tijdens een 6MWT (De Groot et al., 2011a). De test-hertest betrouwbaarheid was voor alle maximale en bijna alle submaximale metingen goed (ICC  $\geq$  0,78). Dit wil zeggen dat deze uitkomstmaten goed gebruikt kunnen worden om personen van elkaar te onderscheiden (testen op groepsniveau).

De Coefficient of variation (CV) voor hartslagmetingen (HR-piek, HR bij de ventilatoire drempel en HR tijdens de 6MWT en de maximale zuurstof opname ( $VO_{2\text{piek}}$ ) was  $<10\%$  en deze metingen zijn daardoor goed om te gebruiken als evaluatief instrument. De CV was groter dan 10% voor zuurstofopname op de ventilatoire drempel, hartslag response en oxygen uptake efficiency slope.

Een andere studie (N=20) onderzocht of de  $VO_{2\text{piek}}$  waarde vergelijkbaar is met de  $VO_{2\text{max}}$  waarde (content validiteit), gemeten tijdens een maximale inspanningstest op de loopband (De Groot et al., 2009). Het criterium voor het bereiken van  $VO_{2\text{max}}$  waren de Rowland criteria bestaande uit subjectieve en objectieve criteria. Alle deelnemers hadden één of meerdere subjectieve criteria (instabiel lopen, rennen of fietsen, zweten, rood aangelopen gezicht, duidelijke onwil om door te gaan ondanks aanmoediging) gedurende de test en 75% van de deelnemers voldeden aan ten minste twee van de drie objectieve criteria (hartslag  $>95\%$  [210-leeftijd]; respiratory exchange ratio  $>1,00$ ; zuurstof opname plateau in laatste minuut). Vervolgens werd gekeken of de kinderen nog veranderingen lieten zien op een supramaximale inspanning (110% van de maximaal bereikte snelheid). Dat was niet het geval en de  $VO_{2\text{piek}}$  gemeten tijdens dit aangepaste loopbandprotocol lijkt daarmee een goede reflectie van de  $VO_{2\text{-max}}$  ofwel cardiorespiratoir uithoudingsvermogen te zijn.

*Evaluatie van de energieconsumptie, energiekosten en loopsnelheid tijdens de 6MWT*  
 Een studie (N=14) onderzocht de test-hertest betrouwbaarheid van de energetische maten tijdens de 6MWT (De Groot, 2010). De betrouwbaarheid tussen de metingen was goed ( $ICC \geq 0,86$ ). De meetfout echter was redelijk groot (18-24% voor bruto waarden en tot 30% voor netto waarden) en dient in acht te worden genomen bij het meten van individuele verschillen.

#### *Evaluatie van het gangpatroon*

Hoewel door de gangbeeldanalyse duidelijk is geworden dat kinderen met SB gelijksoortige karakteristieke gangbeeld patronen laten zien, zijn er geen specifieke methodes ontwikkeld om de kwaliteit en de mate van pathologie van het gangpatroon bij SB te scoren. In de onderzochte literatuur worden de gangbeeld gegevens slechts beoordeeld op een beperkt aantal specifiek gekozen karakteristieke parameters. Daarnaast is er geen literatuur over de validiteit en reproduceerbaarheid van gangbeeldanalyse bij kinderen met SB.

### **4.2.2 Evalueren op activiteiten- en participatieniveau**

#### *6 minuten wandeltest (6MWT)*

Met de 6MWT kan men het vermogen tot lopen meten (zie Hoofdstuk 2.3), uitgedrukt als de afstand die in zes minuten afgelegd wordt wanneer een persoon op zelfgekozen loopsnelheid een gang op en neer loopt. Secundaire uitkomstmaten die vaak gerapporteerd worden zijn vermoeidheid en hartfrequentie. De studie van De Groot (2011a) beschrijft de test-hertest betrouwbaarheid van de 6MWT bij lopende kinderen met SB (N=19). De betrouwbaarheid was zeer goed ( $ICC = 0,98$ ) en het minimale aantoonbare verschil waarmee rekening gehouden moet worden is 36 meter.

#### *Pediatric Evaluation of Disability Inventory (PEDI)*

De PEDI is een gestructureerde vragenlijst voor de ouders die zowel het vermogen om een taak uit te voeren als de uitvoering van (wat het kind werkelijk in zijn dagelijks leven doet) in kaart brengt op drie domeinen: zelfverzorging, mobiliteit en sociaal functioneren. De drie domeinen mogen los van elkaar gescoord worden. Er is een Nederlandse versie van de PEDI, PEDI-NL, beschikbaar. Een studie onderzocht de discriminatieve validiteit van de PEDI-NL bij kinderen met functionele beperkingen (N=197), waarvan 41 kinderen met SB (MMC), ten opzichte van een groep kinderen zonder beperkingen (N=62) (Custers et al., 2002). Aan de hand van de PEDI-NL werd 93,5% van de kinderen zonder beperkingen en 91,6% van de kinderen met beperkingen correct geclassificeerd en konden bovendien de kinderen met centraal neurologische aandoeningen van die met neuromusculaire en musculoskeletale aandoeningen onderscheiden worden. De betrouwbaarheid of reproduceerbaarheid van de PEDI-NL bij SB is niet onderzocht.

### **Conclusies**

|                 |                                                                                                                                                                                                                                                                                                   |
|-----------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <b>Niveau 3</b> | <p>Er zijn aanwijzingen dat de inter-tester en test-hertest betrouwbaarheid van spierkracht metingen van heup en kniespieren bij kinderen met SB tussen de vijf en zeventien jaar met hand-held dynamometrie goed is.</p> <p><i>Bronnen (B: Mahoney et al., 2009; C: Effgen et al., 1992)</i></p> |
|-----------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|

|                 |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                         |
|-----------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <b>Niveau 3</b> | <p>Er zijn aanwijzingen dat de VO<sub>2</sub>piek waarde gemeten tijdens een gemodificeerd loopband protocol een valide maat is voor cardiorespiratoire uithoudingsvermogen bij lopende kinderen met SB. Daarnaast is de reproduceerbaarheid van deze conditietest goed.</p> <p><i>Bronnen (B: De Groot et al., 2010; C: De Groot et al., 2009)</i></p> |
| <b>Niveau 3</b> | <p>Er zijn aanwijzingen dat de test-hertest betrouwbaarheid van energieconsumptie meting tijdens de zes minuten wandeltest bij lopende kinderen met SB goed is, terwijl tegelijkertijd de intra-individuele variatie groot is (18-30%).</p> <p><i>Bronnen (B: De Groot et al., 2010)</i></p>                                                            |
| <b>Niveau 3</b> | <p>Er zijn aanwijzingen dat de test-hertest betrouwbaarheid van de zes minuten wandeltest bij lopende kinderen met SB goed is.</p> <p><i>Bronnen (B: De Groot et al., 2011a)</i></p>                                                                                                                                                                    |
| <b>Niveau 3</b> | <p>Er zijn aanwijzingen dat de PEDI-NL een goed onderscheid kan maken tussen kinderen met en zonder beperkingen.</p> <p><i>Bronnen (B: Custers et al., 2002)</i></p>                                                                                                                                                                                    |

### Overwegingen

De methodologische kwaliteit van de studies varieerde van zwak tot matig. In de meeste gevallen had dit te maken met de kleine onderzoekspopulaties (N <30). Aangezien de benodigde onderzoeksgrootte voor klinimetrische studies binnen de COSMIN werkgroep zelf nog onderwerp van discussie is, is de onderzoekspopulatie wel gerapporteerd in de evidence-tabel, maar niet als beoordelingscriterium meegenomen.

Er zijn te weinig studies van voldoende omvang en kwaliteit naar validiteit, betrouwbaarheid en de evaluatieve eigenschappen van de onderzochte meetinstrumenten om het lopen bij kinderen met SB te meten. De studies betreffen een beperkt aantal van de in de klinische praktijk gebruikte meetinstrumenten. Van een aantal andere meetinstrumenten zijn wel validiteitstudies verricht, echter bij andere patiënten groepen, vooral bij kinderen met CP. Omdat het gebruik van veel van deze instrumenten tot de dagelijkse klinische praktijk behoort zijn er toch op basis van expert opinie van de werkgroep onderstaande overwegingen betrokken bij het formuleren van de aanbevelingen. Voor elke test geldt dat een kind voldoende in staat moet zijn om de testinstructie te volgen, wil de meting valide en betrouwbaar zijn.

Bij kinderen in de leeftijd van vier tot zes jaar met IQ van 80 of hoger kan gekeken worden of zij al voldoende in staat zijn om aan deze testen mee te werken. Als blijkt dat het kind onvoldoende taakgericht is om bijvoorbeeld zes minuten aaneengesloten te kunnen lopen, dan heeft het starten van de loopbandtraining (nog ) geen zin.

Voor een stroomschema van meetinstrumenten voor lopende kinderen met SB, zie tabel 4.2.

### *Evaluatie van de spierkracht*

Bij kinderen met SB is het meten van de spierkracht van een aantal vast omschreven spieren onderdeel van het testen nodig voor de ASIA classificatie. Hiervoor wordt gebruik gemaakt van MMT. Bij MMT wordt de spierkracht gescoord op de medical research council (MRC) schaal (graad nul tot vijf). Hierbij geldt de restrictie dat er in de onderzochte spier groepen geen tekenen mogen zijn van een spastische parese. De eerste studie naar de discriminatieve validiteit van het MRC schaal bij volwassenen met neuromusculaire aandoeningen concludeerde dat ook ervaren klinici moeite hebben met het discrimineren tussen de verschillende MRC categorieën vooral in het midden gebied (graad twee tot vier) (Vanhoutte EK et al. 2012). Er is geen onderzoek verricht naar de discriminatieve validiteit van het MRC schaal bij kinderen met SB.

McDonald (N=177) onderzocht de stabiliteit en diagnostische accuratesse van MMT metingen (nul tot negen schaal) bij kinderen met MMC. Conclusies van het onderzoek waren dat ervaren therapeuten meer vertrouwen hebben in de accuratesse van hun MMT metingen bij patiënten die vijf jaar of ouder waren en dat de stabiliteit van metingen over de tijd over het algemeen verbeterde met leeftijd (piekstabiliteit als patiënten vijf tot zes jaar oud zijn (McDonald 1986). Nederlandse normwaarden voor kinderen zijn opgesteld voor HHD (Beenakker et al., 2001).

Voor een nauwkeurige meting van veranderingen in de spierkracht is HHD nauwkeuriger dan MMT. Ook hierbij geldt de restrictie dat er in de onderzochte spiergroepen geen tekenen mogen zijn van een spastische parese. HHD is op vele afdelingen beschikbaar. Het gebruik is meer tijdsintensief dan MMT. Scholing en ervaring van de tester en goede medewerking van het kind zijn nodig. Meten van de spierkracht is mogelijk zodra het kind in staat is om medewerking te verlenen, maar betrouwbaarheid en validiteit van de meting is pas voldoende vanaf de leeftijd van vijf jaar. Spierkrachtmeting met HHD is alleen mogelijk als voldoende kracht aanwezig is voor het bewegen tegen de zwaartekracht in.

Manueel testen van een krachtige kuitspier (MMT  $\geq 4$ ) vraagt veel spierkracht van de onderzoeker. In de klinische praktijk kan men daarom bij kinderen die voldoende kracht hebben om op tenen te staan de kracht van de kuitmusculatuur screenen door ze te vragen om op een been in teenstand te komen. Deze “unilaterale heelse test”(UHT) kan gebruikt worden als screening voor de kracht en het uithoudingsvermogen van de kuitspier, bij een goede spierkracht van de kuitspier (MMT  $\geq 4$ ) (Yocum et al., 2010).

### *Evaluatie van het cardiorespiratoire uithoudingsvermogen*

Slechts een klein aantal centra in Nederland is ingericht voor het meten van het cardiorespiratoire uithoudingsvermogen bij kinderen met een beperking. Het goed meten van het uithoudingsvermogen, uitgedrukt in maximale zuurstof opname en hartslag is een essentiële voorwaarde voor het opstellen van goede trainingsprotocollen. De kosten voor aanschaf van de inspanningsapparatuur en scholing van personeel zijn relatief hoog, maar kinderen kunnen worden doorverwezen voor een test naar deze gespecialiseerde centra. Voor het opstellen van een trainingsprogramma kan het protocol ook worden afgenomen zonder gasuitwisselingsanalyse. In dit geval kan dit uitgevoerd worden door een (kinder)fysiotherapeut met uitkomstmaten maximale hartslag en maximale loopsnelheid op de loopband.

### *Evaluatie van energieconsumptie en energiekosten*

Slechts een klein aantal centra in Nederland is ingericht voor het meten van energieconsumptie en energiekosten tijdens het lopen. De kosten voor aanschaf van de inspanningsapparatuur en scholing van personeel zijn relatief hoog. Hoewel veel studies rapporteren over energieconsumptie en energieverbruik bij kinderen met SB, laat de studie van de Groot (2011a) zien dat de intra-individuele variatie groot is, waardoor het lastig is om individuele waarden voor en na interventie met elkaar te vergelijken. Daarnaast is het meten van energieconsumptie en energiekosten alleen mogelijk als het kind goed instrueerbaar is en zes minuten op een stabiele snelheid kan lopen.

### *Evaluatie van het gangpatroon*

Het is van belang om het gangpatroon en de effecten van interventies op het gangpatroon, vanuit een biomechanisch denkkader (zie Hoofdstuk 2.4) te analyseren. Omdat de momenten en spierfuncties niet direct uit observatie van het gangpatroon kunnen worden afgeleid is daarvoor gebruik van tweedimensionale video observatie in het frontale en sagittale vlak met projectie van de grondreactiekracht in de videobeelden nodig (zie Hoofdstuk 2.4).

Hoewel er geen literatuur gevonden is die de validiteit of betrouwbaarheid van gangbeeldanalyse onderzocht bij kinderen met SB, wordt de observationele (tweedimensionale video) gangbeeldanalyse in Nederland regelmatig gebruikt ter ondersteuning van de dagelijkse klinische praktijk. Vele centra in Nederland zijn reeds in bezit van gangbeeldanalyse apparatuur.

De hoge kosten van een gangbeeldanalyse betreffen met name die van specialistisch geschoold personeel voor de uitvoering van de metingen en de tijdsinvestering nodig voor het uitwerken en interpreteren van de resultaten van de gangbeeldanalyse. Voor de beoordeling en interpretatie van de gangbeeldanalyse moet tevens een gedegen orthopedisch en neurologisch onderzoek worden afgenomen. Kinderen jonger dan vijf jaar zijn voor het maken van een gangbeeldanalyse meestal onvoldoende coöperatief.

### *6MWT*

De 6MWT kan gemakkelijk worden afgenomen bij alle kinderen die met of zonder hulpmiddelen minstens zes minuten kunnen lopen (eventueel met pauzes) en hoeft geen dure investeringen in personeel of apparatuur. Het is wel van belang dat de test wordt afgenomen in een gang tussen de 15 en 20 meter en volgens het protocol van de American Thoracic Society (ATS) om betrouwbaarheid van de meting te garanderen (ATS, 2002). De gevonden literatuur over reproduceerbaarheid van de 6MWT bij kinderen met SB wordt ondersteund door gelijkaardige uitkomsten bij andere klinische pediatrie populaties (De Groot et al., 2011b). De 6MWT wordt vaak gebruikt als conditietest, maar daar is deze test bij kinderen met SB niet voor gevalideerd. Hij is wel geschikt om een loopbandtraining mee op te stellen en te evalueren (zie ook Hoofdstuk 6.1). Voor de 6MWT zijn ook normwaarden opgesteld voor kinderen (Geiger et al., 2007).

### *Activiteitenmonitor*

Om te kunnen meten op participatie niveau zou gebruik van een activiteitenmonitor of accelerometer interessant zijn (Bussmann et al., 2001). Het registreert wanneer, hoe vaak en hoe lang een persoon aan mobiliteit gerelateerde activiteiten zoals staan of lopen uitvoert en meet dus meer de uitvoering dan het vermogen tot het lopen. Hoewel er tot nu toe geen studies zijn verricht naar de validiteit van accelerometers bij kinderen

met SB is er wel een aantal studies met jongeren met SB waarbij accelerometrie wordt gebruikt (Van den Berg-Emons et al., 2001 en 2011; Buffart et al., 2008). Het gebruik van een accelerometer is tijdsintensief, relatief duur en wordt op dit moment alleen toegepast in wetenschappelijk onderzoek.

#### *PEDI*

Voor het testen met de PEDI dienen de therapeuten een adequate training gevolgd te hebben. Scholing en implementatie van de PEDI binnen de revalidatie is al op brede schaal gerealiseerd naar aanleiding van de behandelrichtlijn CP waardoor dit instrument binnen de revalidatie ook makkelijk kan worden toegepast bij kinderen met SB. De PEDI-NL is primair ontworpen voor de evaluatie van jonge kinderen van zes maanden tot 7,5 jaar, maar kan ook gebruikt worden voor oudere kinderen van wie de functionele vaardigheden geringer zijn dan die van kinderen van 7,5 jaar zonder beperkingen. De PEDI is onafhankelijk van het cognitief functioneren.

Voor de PEDI zijn Nederlandse normwaarden bekend (Custers et al., 2005).

#### **Aanbevelingen**

Aanbevolen wordt om bij kinderen met SB vanaf de leeftijd van vijf jaar die in staat zijn om de test instructies te volgen spierkracht van spieren in de onderste extremiteiten met minstens een MRC vier graad (op de manuele spierkrachttest) en waarbij er geen tekenen zijn van een spastische parese, te meten met hand-held dynamometrie.

De werkgroep geeft ter overweging om bij kinderen tussen de vijf en twaalf jaar die in staat zijn om de test instructies te volgen de spierkracht van de kuitmusculatuur te screenen met de “unilaterale heelse test” indien de manuele spierkracht van de kuitmusculatuur MRC graad vier of hoger is.

De werkgroep adviseert om voor een inspanningstest door te verwijzen naar een gespecialiseerd centrum.

De werkgroep is van mening dat een biomechanische benadering van het gangpatroon met een tweedimensionale video observatie in het frontale en sagittale vlak met projectie van de grondreactiekracht in de videobeelden een optie is. Deze gangbeeldanalyse dient plaats te vinden in een centrum met expertise en vaste protocollen voor de beoordeling van het gangpatroon bij SB.

Aanbevolen wordt om bij buitenshuis lopende kinderen vanaf zes jaar de zes minuten wandeltest te gebruiken voor het meten van het vermogen tot lopen.

Aanbevolen wordt om bij kinderen met SB (leeftijd van zes maanden tot zeven en een half jaar) het domein “mobiliteit” van de PEDI-NL te gebruiken om de dagelijkse uitvoering van vaardigheden op activiteiten- en participatieniveau en de mate van verzorgingsassistentie te evalueren.

**Tabel 4.2 Stroomschema van aanbevolen meetinstrumenten voor lopende kinderen met SB**

| Meetinstrument                         | Doelgroep                                                                             | Jaarlijkse controle | Op indicatie                                                                     | Referentiewaarden                            | Opmerkingen                                                                                                                                                                                                                                                     |
|----------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------|---------------------|----------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| ASIA classificatie                     | kinderen vanaf 4 jaar die in staat zijn om de test instructies te volgen              | x                   |                                                                                  | www.asialearningcenter.org<br>Kirshblum 2011 | Ervaring van tester en medewerking van het kind zijn nodig                                                                                                                                                                                                      |
| Aangepaste classificatie van Hoffer    | Binnen en buitenshuis lopende kinderen                                                | x                   |                                                                                  | Schoenmakers 2004                            |                                                                                                                                                                                                                                                                 |
| FMS classificatie                      | kinderen vanaf 4 jaar                                                                 | x                   |                                                                                  | Graham 2004                                  |                                                                                                                                                                                                                                                                 |
| Manual musle testing                   | kinderen vanaf 5 jaar die in staat zijn om de test instructies te volgen              | x                   |                                                                                  | MRC criteria                                 | Medewerking van het kind is nodig<br>Alleen mogelijk indien er geen tekennen zijn van een spastische bewegingsstoornis in de te meten spiergroep                                                                                                                |
| Hand-held dynamometrie                 | kinderen vanaf 5 jaar, die in staat zijn om de test instructies te volgen             | x                   | bij heup en knie spiergroepen met MRC $\geq$ 4                                   | Beenakker 2001                               | Ervaring van tester en medewerking van het kind zijn nodig.<br>Alleen mogelijk indien er geen tekennen zijn van een spastische bewegingsstoornis in de te meten spiergroep                                                                                      |
| Unilaterale heelse test                | Kinderen in leeftijd van 5-12 jaar die in staat zijn om de test instructies te volgen |                     | bij kuitspierkracht MRC $\geq$ 4                                                 | Geen                                         | Enkel als screening                                                                                                                                                                                                                                             |
| PEDI domein "mobiliteit",              | 6 maanden -7.5 jaar                                                                   | x                   |                                                                                  | Custers 2002                                 | De PEDI kan vanaf een half jaar gebruikt worden en is onafhankelijk van het cognitief functioneren.<br>Bij oudere kinderen van wie de functionele vaardigheden geringer zijn dan die van kinderen van 7,5 jaar zonder beperkingen kan PEDI ook worden afgenomen |
| 6 minuten wandeltest                   | Buitenshuis lopende kinderen $\geq$ 6 jaar                                            |                     | jaarlijkse controle op indicatie                                                 | Geiger 2007                                  | Het is te overwegen om rond de leeftijd van 6 jaar een nulmeting te verrichten en deze op indicatie te herhalen bij vermoeden van achteruitgang in loopfunctie of als kinderen in het dagelijks leven vermoeidheid ervaren tijdens het lopen.                   |
| Cardiorespiratoir uithoudings-vermogen | Buitenshuis lopende kinderen $\geq$ 6 jaar                                            |                     | Bij vermoeidheid, conditie problemen, inactiviteit en opstellen loopbandtraining | Groot 2011                                   | Met gasanalyse bij inspanningsfysioloog, anders ook bij kinderfysiotherapeut                                                                                                                                                                                    |

|                                 |                                                      |  |                                                                                                    |                                                          |                                                                                                                                                                                   |
|---------------------------------|------------------------------------------------------|--|----------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| 2 dimensionale gangbeeldanalyse | Binnen en buitenshuis lopende kinderen $\geq 6$ jaar |  | op indicatie (bij twijfel over het gangpatroon of de effecten van interventies op het gangpatroon) | Normale gangpatroon<br>Nulmeting bij<br>individueel kind | In een centrum met expertise en vaste protocollen voor de beoordeling van het gangpatroon bij SB. Het is te overwegen om rond de leeftijd van 6 jaar een nulmeting te verrichten. |
|---------------------------------|------------------------------------------------------|--|----------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|

## Literatuurlijst

- ATS Committee on Proficiency Standards for Clinical Pulmonary Function Laboratories. (2002). ATS statement: guidelines for the six-minute walk test. *Am J Respir Crit Care Med*, 166, 111-117.
- Beenakker, E.A., Hoeven, J.H. van der, Fock, J.M., & Maurits, N.M. (2001). Reference values of maximum isometric muscle force obtained in 270 children aged 4-16 years by hand-held dynamometry. *Neuromuscul Disord*, 11, 441-6.
- Berg-Emons, R.J. van den, Bussmann, J.B., Brobbel, A.S., Roebroek, M.E., Meeteren, J. van & Stam, H.J. (2001). Everyday physical activity in adolescents and young adults with meningomyelocele as measured with a novel activity monitor. *J Pediatr*, 139, 880-6.
- Berg-Emons, R.J. van den, L'Ortye, A.A., Buffart, L.M., Nieuwenhuijsen, C., Nooijen, C.F., Bergen, M.P., ... Bussmann, J.B. (2011). Validation of the Physical Activity Scale for individuals with physical disabilities. *Arch Phys Med Rehabil*, 92, 923-8.
- Broughton, N. S., Menelaus, M. B., Cole, W. G., & Shurtleff, D. B. (1993). The natural history of hip deformity in myelomeningocele. *J Bone Joint Surg Br*, 75, 760-763.
- Buffart, L.M., Roebroek, M.E., Rol M., Stam, H.J., Berg-Emons, R.J. van den, & Transition Research Group South-West Netherlands. (2008). Triad of physical activity, aerobic fitness and obesity in adolescents and young adults with myelomeningocele. *J Rehabil Med*, 40, 70-5.
- Bussmann, J.B., Martens, W.L., Tulen, J.H., Schasfoort, F.C., Berg-Emons, R.J. van den, & Stam, H.J. (2001). Measuring daily behavior using ambulatory accelerometry: the Activity Monitor. *Behav Res Methods Instrum Comput*, 33, 349-56.
- Chafetz, R.S., Gaughan, J.P., Vogel, L.C., Betz, R., Mulcahey, M.J. (2009). The international standards for neurological classification of spinal cord injury: intra-rater agreement of total motor and sensory scores in the pediatric population. *J Spinal Cord Med*. 32(2), 157-61.
- Custers, J.W., Net, J. van der, Hoijtink, H., Wassenberg-Severijnen, J.E., Vermeer, A., & Helders, P. J. (2002). Discriminative validity of the Dutch Pediatric Evaluation of Disability Inventory. *Arch Phys Med Rehabil*, 83, 1437-1441.
- Effgen, S.K. & Brown, D.A. (1992). Long-term stability of hand-held dynamometric measurements in children who have myelomeningocele. *Physical Therapy*, 72, 458-465.
- Geiger, R., Strasak, A., Trembl, B., Gasser, K., Kleinsasser, A., Fischer, V., ... Stein, J.L. (2007). Six-minute walk test in children and adolescents. *J Pediatr*, 150, 395-9.
- Graham, H.K., Harvey, A., Rodda, J., Nattrass, G.R., & Pirpiris, M. (2004). The Functional Mobility Scale (FMS). *J Pediatr Orthop*, 24, 514-520.
- Groot, J.F. de, Takken, T., de, G.S., Gooskens, R.H., Helders, P.J., & Vanhees, L. (2009). Treadmill testing of children who have SB and are ambulatory: does peak oxygen uptake reflect maximum oxygen uptake? *Physical Therapy*, 89, 679-687.
- Groot, J.F. de, Takken, T., Schoenmakers, M.A., Tummers, L., Vanhees, L., & Helders, P.J. (2010). Reproducibility of energy cost of locomotion in ambulatory children with SB. *Gait & Posture*, 31, 159-163.
- Groot, J.F. de, Takken, T., Gooskens, R.H., Schoenmakers, M.A., Wubbels, M., Vanhees, L. & Helders, P.J. (2011a). Reproducibility of maximal and submaximal exercise testing in "normal ambulatory" and "community ambulatory" children and adolescents with SB: which is best for the evaluation and application of exercise training? *Physical Therapy*, 91, 267-276.
- Groot, J.F. de, Takken T. (2011b). The six-minute walk test in paediatric populations. *J. Physiother*, 57, 128.
- Harvey, A.R., Morris, M.E., Graham, H.K., Wolfe, R., & Baker, R. (2010). Reliability of the functional mobility scale for children with cerebral palsy. *Phys Occup Ther Pediatr.*, 30, 139-149.
- Hoffer, M.M., Feiwell, E., Perry, R., Perry, J., & Bonnett, C. (1973). Functional ambulation in patients with myelomeningocele. *J Bone Joint Surg Am*, 55, 137-148.
- Kirshblum, S.C., Waring, W., Biering-Sorensen, F., Burns, S.P., Johansen, M., Schmidt-Read, M. (2011). Revision of the International Standards for Neurological Classification of Spinal Cord Injury. *J Spinal Cord Med*, 34(6), 547-54.
- Mahony, K., Hunt, A., Daley, D., Sims, S., & Adams, R. (2009). Inter-tester reliability and precision of manual muscle testing and hand-held dynamometry in lower limb muscles of children with SB. *Physical & Occupational Therapy in Pediatrics*, 29, 44-59.
- Maynard, F.M., Jr., Bracken, M.B., Creasey, G., Ditunno, J.F., Jr., Donovan, W. H., ... Young, W. (1997). International Standards for Neurological and Functional Classification of Spinal Cord Injury. American Spinal Injury Association. *Spinal Cord*, 35, 266-274.
- McDonald, C.M., Jaffe, K.M., Shurtleff, D.B., Menelaus, M.B. (1991). Modifications to the traditional description of neurosegmental innervation in myelomeningocele. *Dev Med Child Neurol*. 33(6), 473-81.
- McDonald, C.M., Jaffe, K.M., & Shurtleff, D. B. (1986). Assessment of muscle strength in children with meningomyelocele: accuracy and stability of measurements over time. *Arch Phys Med Rehabil*, 67, 855-861.
- Mulcahey, M.J., Gaughan, J., Betz, R.R., Johansen, K.J. (2007). The International Standards for Neurological Classification of Spinal Cord Injury: reliability of data when applied to children and youths. *Spinal Cord*. 45(6), 452-9.

- Schoenmakers, M.A., Gultmans, V.A., Gooskens, R.H., & Helders, P.J. (2004). SB at the sacral level: more than minor gait disturbances. *Clinical Rehabilitation*, 18, 178-185.
- Sharrard, W. (1964). Segmental innervation of lower limb muscles in man. *Ann.R Coll.Surg Engl.*, 35, 106-122.
- Vanhoutte, E.K., Faber, C.G., van, Nes, S.I., Jacobs, B.C., van, Doorn, P.A., van, Koningsveld, R. & Merkies, I.S. (2012). Modifying the Medical Research Council grading system through Rasch analyses. *Brain*. 135(Pt 5),1639-49.
- Waring, W.P., Biering-Sorensen, F., Burns, S., Donovan, W., Graves, D., Jha, A., Jones, L., Kirshblum, S., Marino, R., & Stein, A. (2010). 2009 review and revisions of the international standards for the neurological classification of spinal cord injury. *J Spinal Cord Med*.33(4), 346-52.
- Yocum, A., McCoy, S.W., Bjornson, K.F., Mullens, P. & Burton, G.N. (2010). Reliability and Validity of the Standing Heel-Rise Test. *Phys Occup Ther Pediatr*, 30, 190-204

## Hoofdstuk 5 Prognostische factoren

### Inleiding

Eén van de eerste vragen die ouders van een kind met SB aan de behandelaars stellen, is of hun kind zal kunnen lopen. Het bepalen van de functionele prognose van een individueel jong kind met SB is echter niet eenvoudig. Verschillende factoren kunnen van invloed zijn op het uiteindelijk te verwachten maximale ambulantiëniveau en de leeftijd waarop het kind dit niveau bereikt. Kennis van deze factoren kan helpen om gegronde uitspraken te kunnen doen over functionele prognose en ouders en kinderen hiermee een zo reëel mogelijk beeld te kunnen geven voor de toekomst. Naast de voorlichting aan de ouders is kennis over de functionele prognose voor de behandelaars van belang bij het indiceren van voorwaardenscheppende interventies bij de jonge, nog niet lopende kinderen.

Een aanzienlijk deel van de kinderen met SB zal of zelf gaan lopen of door middel van verschillende voorwaardenscheppende interventies, ortheses en/of hulpmiddelen komen tot het zelfstandig lopen, binnen of ook buitenshuis. Behoud van het bereikte ambulantiëniveau tijdens hun verdere groei is een belangrijk aandachtspunt bij de behandeling van kinderen en jongeren met SB. Bij een deel van de kinderen die op jongere leeftijd zelfstandig lopen, zal later alsnog een afname in hun ambulantiëniveau optreden, waarbij een deel volledig rolstoelafhankelijk wordt. Verschillende factoren kunnen bijdragen aan het behoud of het verlies van het lopen. Kennis over deze prognostische factoren en de leeftijd waarop het zelfstandig lopen het meest bedreigd wordt, is relevant voor de voorlichting aan de ouders en kinderen, maar ook voor het tijdig aanvragen van de nodige aanpassingen.

Therapeutische interventies kunnen medebepalend zijn voor het te behalen ambulantiëniveau, maar worden hier buiten beschouwing gelaten. Het effect van de verschillende interventies op het lopen is onderwerp van Hoofdstuk 6 en 7.

### Uitgangsvragen

- Welke prognostische factoren dienen in kaart te worden gebracht om een onderbouwde uitspraak te kunnen doen of een kind met SB zal gaan lopen, over het te verwachten (maximale) ambulantiëniveau en de leeftijd waarop het kind gaat lopen?
- Welke prognostische factoren kunnen bijdragen aan het behoud of verlies van het bereikte ambulantiëniveau en op welke leeftijd wordt het zelfstandig lopen het meest bedreigd?

### **5.1 Welke prognostische factoren dienen in kaart te worden gebracht om een onderbouwde uitspraak te kunnen doen of een kind met SB zal gaan lopen, over het te verwachten (maximale) ambulantiënniveau en de leeftijd waarop het kind gaat lopen?**

#### **Samenvatting van de literatuur**

##### ***Prenatale prognostische factoren***

Twee studies deden onderzoek naar prenatale factoren die geassocieerd zijn met het bereiken van lopen. In een retrospectieve studie (Biggio et al., 2001) werd nagegaan in hoeverre prenatale diagnostiek voorspellend is voor de prognose met betrekking tot lopen (n=33). Het prenataal echografisch vastgestelde niveau van anatomische afwijking blijkt de belangrijkste prognostische factor voor de bereikte ambulantie (lopen met of zonder hulpmiddelen) of bij kinderen jonger dan twee jaar minstens een MRC spierkracht vier in de onderste extremiteiten. Door de korte follow-up duur (16,7 ± 13,5 maanden) kunnen geen conclusies worden getrokken over de prognose op lange termijn.

In de prospectieve studie (Sival et al., 1997, n=13), blijkt er een correlatie tussen het prenataal echografisch vastgestelde niveau van spinale afwijking en het postnataal vastgestelde sensibiliteitsniveau. Uit deze prospectieve studie blijkt ook dat de echografisch beoordeelde kwaliteit van de prenatale (been)motoriek onafhankelijk is van het prenataal echografisch vastgestelde niveau van spinale afwijking en geen voorspellende waarde heeft voor de prognose.

##### ***Postnatale prognostische factoren***

Er werden acht studies gevonden die factoren geassocieerd met het bereiken van lopen en het te verwachten maximale ambulantiënniveau onderzochten. Dit betrof allemaal studies bij kinderen met MMC.

##### ***Het neurologische uitvalsniveau***

Het motorische uitvalsniveau en daarmee de spierkracht in de onderste extremiteiten lijkt de belangrijkste prognostische factor voor het te verwachten (maximale) ambulantiënniveau. In vijf retrospectieve cohort studies bij kinderen met MMC (Biggio et al., 2001; Cochrane et al., 1996; Fraser et al., 1992; Iborra et al., 1999; Swank et al., 1994) werd een significant verband aangetoond: hoe hoger het uitvalsniveau, hoe lager het maximaal te bereiken ambulantiënniveau. De studies maken voor de classificatie van het niveau van de neurologische uitval gebruik van verschillende indelingen wat vergelijking tussen de studies moeilijker maakt. Tabel 5.1 geeft een overzicht van het percentage buitenshuis ambulante kinderen, lopend met of zonder hulpmiddelen, naar het niveau van de motorische uitval en de leeftijd aan het einde van de follow-up.

**Tabel 5.1 Percentage buitenshuis ambulante kinderen naar uitvalsniveau**

| Uitvalsniveau        | Percentage ambulante kinderen*            | Studie                                        | Leeftijd aan eind van follow-up                                |
|----------------------|-------------------------------------------|-----------------------------------------------|----------------------------------------------------------------|
| Sacraal (S)          | 83% (25/30)<br>96% (54/56)<br>96% (19/20) | Cochrane, 1996<br>Iborra, 1999<br>Swank, 1992 | 9-19 jaar<br>6,1 jaar (4-9 jaar)<br>5,1 jaar (1 maand-13 jaar) |
| L4-Sacraal           | 100% (10/10)                              | Biggio, 2001                                  | 16,7 maand (13,5 maand)                                        |
| Laag-lumbaal (L4-L5) | 87% (103/119)<br>100% (14/14)             | Iborra, 1999<br>Fraser, 1992                  | 6,1 jaar (4-9 jaar)<br>10,2 jaar (4-19 jaar)                   |
| Midden-lumbaal (L3)  | 33% (8/24)<br>58% (45/77)                 | Fraser, 1992<br>Iborra, 1999                  | 10,2 jaar (4-19jaar)<br>6,1 jaar (4-9jaar)                     |
| Hoog-lumbaal (L1-L2) | 21% (7/34)<br>50% (6/12) (L1-L3)          | Iborra, 1999<br>Biggio, 2001                  | 6,1 jaar (4-9 jaar)<br>16,7 maand (13,5 maand)                 |
| Lumbaal              | 52% (16/31)<br>92% (33/36)                | Cochrane, 1996<br>Swank, 1992                 | 9-19 jr<br>5,1 jaar (1 maand-13 jaar)                          |
| Thoracaal            | 3% (1/34)<br>10% (2/20)<br>24% (7/29)     | Iborra, 1999<br>Cochrane, 1996<br>Swank, 1992 | 6,1 jaar (4-9 jaar)<br>9-19 jaar<br>5,1 jaar (1 maand-13 jaar) |

De studie van Iborra biedt ook data over kinderen die alleen binnenshuis ambulant zijn naar uitvalsniveau (n=322) (sacraal: 1,8%; laag-lumbaal: 7,6%; midden-lumbaal: 20,8%; hoog-lumbaal: 11,8% en thoracaal 2,7%).

#### *Andere factoren*

De prospectieve studie van Bartonek et al., (2010, n=43) onderzocht of kinderen met MMC op gemiddeld zesjarige leeftijd het op basis van spierfunctie verwachte ambulantieniveau hadden bereikt. Bij zes jaar kon 79% (30/38) van de kinderen lopen (n=13 met hulpmiddelen en n=17 zelfstandig). Van de kinderen die niet het verwachte ambulantieniveau bereikt hadden bij zes jaar, bleek er vaker sprake van spasticiteit, wervelkolom chirurgie en inadequate orthoses.

In een dwarsdoorsnede onderzoek onderzochten Bartonek et al., (2001) welke andere factoren dan uitvalsniveau mogelijk geassocieerd zijn met het te bereiken ambulantieniveau op gemiddeld 7,6-jarige leeftijd bij kinderen met MMC. Twee groepen kinderen werden vergeleken waarbij groep A (n=31) wel het verwachte ambulantieniveau had bereikt op basis van spierfunctie en groep B (n=22) niet het verwachte ambulantieniveau had bereikt. Andere factoren dan uitvalsniveau die significant van invloed bleken op het wel of niet bereiken van het verwachte ambulantieniveau waren spasticiteit, twee of meer shuntrevisies in het verleden, gegeneraliseerde spierhypertonie en stoornissen in de balans tijdens staan, lopen en zitten.

In een retrospectieve studie bij jong volwassenen met spina bifida van Verhoef et al (2006) bleek dat hydrocefalus negatief gecorreleerd is aan het bereiken van het ambulantieniveau. Ze toonden aan dat bijna de helft van de jong volwassenen met hydrocefalus rolstoelafhankelijk was en bij jong volwassenen zonder hydrocefalus slechts 6%. Uit de studies van Swank et al., (1992 en 1994) blijkt eveneens dat zitbalans van invloed is op de loopvaardigheid.

De retrospectieve cohort studie van Charney et al., (1992) beperkte zich tot kinderen met een hoog-lumbale of thoracale laesie en volgde deze kinderen tot een leeftijd van gemiddeld 16 jaar, de nadruk ligt echter op het bereikte ambulantieniveau op vijfjarige leeftijd (n=87). 52% Van deze kinderen is dan buitenshuis ambulant. Congenitale kyfose kwam significant vaker voor bij niet-ambulante kinderen dan bij ambulante kinderen.

Normale intelligentie kwam significant vaker voor bij lopende kinderen. In de studies van Bartonek et al., (2001), Fraser et al., (1992) en Iborra et al., (1999) werd daarentegen geen verband gevonden tussen intelligentie en ambulantiëniveau.

### ***De leeftijd waarop het kind gaat lopen***

In twee studies wordt een uitspraak gedaan over de leeftijd waarop kinderen met MMC beginnen te lopen (Swank et al., 1992; Fraser et al., 1992). Kinderen die gaan lopen doen dit gemiddeld tussen het tweede en zesde jaar. In de studie van Fraser wordt de gemiddelde leeftijd bedoeld waarop kinderen buitenshuis gaan lopen. In de studie van Swank is het de gemiddelde leeftijd waarop kinderen binnens- of buitenshuis gaan lopen. Of hierbij wel of niet gebruik gemaakt wordt van ortheses of hulpmiddelen wordt niet vermeld.

Tabel 5.2 geeft een overzicht van de gemiddelde leeftijd waarop kinderen met MMC gaan lopen. Er lijkt een verband tussen de leeftijd en het uitvalsniveau (Swank et al., 1992), maar dit wordt niet onderbouwd met statistische analyses.

**Tabel 5.2. Gemiddelde leeftijd waarop kinderen met MMC beginnen te lopen, binnen- of buitenshuis en al dan niet met hulpmiddelen, naar uitvalsniveau.**

| Uitvalsniveau       | Leeftijd     | Studie en aantal (n) |
|---------------------|--------------|----------------------|
| Sacraal (S)         | 22,9 maanden | Swank, 1992 (n=62)   |
| L4                  | 42 maanden   | Fraser, 1992 (n=14)  |
| Midden-lumbaal (L3) | 49 maanden   | Fraser, 1992 (n=24)  |
| Lumbaal             | 27,7 maanden | Swank, 1992 (n=73)   |
| Thoracaal           | 35,1 maanden | Swank, 1992 (n=71)   |

## **Conclusies**

### ***Prenatale prognostische factoren***

|                 |                                                                                                                                                                                                                          |
|-----------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <b>Niveau 3</b> | Er zijn aanwijzingen dat het prenataal echografisch vastgestelde niveau van anatomische afwijking een prognostische factor is voor het lopen van kinderen tot 30 maanden.<br><br><i>Bronnen (B: Biggio et al., 2001)</i> |
|-----------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|

|                 |                                                                                                                                                                                                                                                                                    |
|-----------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <b>Niveau 4</b> | Het is mogelijk dat de echografisch beoordeelde kwaliteit van de prenatale (been)motoriek onafhankelijk is van prenataal echografisch vastgestelde niveau van spinale afwijking en geen voorspellende waarde heeft voor de prognose.<br><br><i>Bronnen (C: Sival et al., 1997)</i> |
|-----------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|

### *Postnatale prognostische factoren*

|                 |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                     |
|-----------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <b>Niveau 2</b> | Het is aannemelijk dat bij kinderen met MMC het motorische uitvalsniveau en daarmee de spierkracht in de onderste extremiteiten van invloed zijn op het maximaal te bereiken ambulantiësniveau.<br><br><i>Bronnen (B: Biggio et al., 2001; Cochrane et al., 1992; Fraser et al., 1992; Iborra et al., 1999; Swank et al., 1994)</i> |
|-----------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|

|                 |                                                                                                                                                                                                                            |
|-----------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <b>Niveau 2</b> | Het is aannemelijk dat congenitale kyfose en verminderde (zit)balans een negatieve invloed hebben op het maximaal te bereiken loopvaardigheid.<br><br><i>Bronnen (B: Charney et al., 1991; Swank et al., 1992 en 1994)</i> |
|-----------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|

|                 |                                                                                                                                                                                                                                     |
|-----------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <b>Niveau 3</b> | Er is tegenstrijdig bewijs over de invloed van normale intelligentie op het maximaal te bereiken loopvaardigheid bij kinderen met MMC.<br><br><i>Bronnen (B: Charney et al., 1991; C: Fraser et al., 1992; Iborra et al., 1999)</i> |
|-----------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|

|                 |                                                                                                                                                                   |
|-----------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <b>Niveau 3</b> | Er zijn aanwijzingen dat spasticiteit een negatieve invloed heeft op het maximaal te bereiken ambulantiësniveau.<br><br><i>Bronnen (B: Bartonek et al., 2010)</i> |
|-----------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|

|                 |                                                                                                                                                                                             |
|-----------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <b>Niveau 4</b> | Het is mogelijk dat hydrocefalus bij jong volwassenen met spina bifida negatief gecorreleerd is aan het bereiken van het ambulantiësniveau.<br><br><i>Bronnen (C: Verhoef et al., 2006)</i> |
|-----------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|

### *De leeftijd waarop het kind gaat lopen*

|                 |                                                                                                                                                                                                              |
|-----------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <b>Niveau 3</b> | Er zijn aanwijzingen dat kinderen die gaan lopen (met of zonder hulpmiddelen), binnen de eerste vijf levensjaren met het lopen beginnen.<br><br><i>Bronnen (B: Swank et al., 1992; Charney et al., 1991)</i> |
|-----------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|

|                 |                                                                                                                                                                                                                        |
|-----------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <b>Niveau 3</b> | Er zijn aanwijzingen dat er een verband is tussen uitvalsniveau en de leeftijd waarop kinderen beginnen met lopen: hoe lager het uitvalsniveau hoe eerder ze gaan lopen.<br><br><i>Bronnen (B: Swank et al., 1992)</i> |
|-----------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|

## **Overwegingen**

### *Prenatale prognostische factoren*

Prenatale diagnostiek naar het niveau van anatomische afwijking vormt een onderdeel van een brede evaluatie van het ongebooren kind met SB waarbij ook onderzoek plaatsvindt naar aanwezigheid van hydrocephalus, cerebrale malformaties en mogelijke onderliggende syndromale aandoeningen en andere afwijkingen zoals een ernstige kyfose. Informatie over de prognose ten aanzien van het lopen maakt deel uit van prenatale counseling aan de ouders. Men dient zich daarbij te realiseren dat

aanlegstoornissen van de hersenen en sommige syndromale aandoeningen antenataal moeilijk te beoordelen zijn. Door de beperkte follow-up duur van de beschikbare studies kunnen ook geen conclusies worden getrokken over de loopprognose op lange termijn bij anatomische lumbale laesies.

#### *Postnatale prognostische factoren*

Onderzoek naar prognostische factoren voor het lopen zijn vrijwel alleen gebaseerd op uitkomsten bij kinderen met MMC. Deze resultaten kunnen niet direct toegepast worden op kinderen met SBO of op kinderen met ernstige geassocieerde afwijkingen bij een onderliggende syndromale aandoening. Er zijn geen studies van voldoende kwaliteit gevonden om uitspraak te kunnen doen over de prognostische factoren voor het lopen bij kinderen met SBO.

Voor een aantal van de onderzochte factoren is er slechts beperkte onderbouwing. Over de invloed van de intelligentie op de loopprognose bestaan tegenstrijdige meningen in een beperkt aantal artikelen. De congenitale kyfose is positief gerelateerd aan het niveau van de neurologische uitval, doch is niet als onafhankelijke factor onderzocht. De (zit)balans is afhankelijk van de functie van het zenuwstelsel boven de laesie.

Het functioneren van het zenuwstelsel boven het laesieniveau kan negatief worden beïnvloed door andere aanlegstoornissen (Chiari II, corpus callosum dysgenese, syringomyelie of hydrocefalus). Deze stoornissen kunnen zich uiten in verschijnselen als spasticiteit, romphypotonie, etc. Invloed van deze factoren op het lopen is echter niet als onafhankelijke factoren onderzocht.

Er is alleen onderzoek verricht naar prognostische factoren op het ICF niveau van functies en niet op het niveau van activiteiten en participatie.

Classificatie van het niveau van de neurologische uitval is bij de pasgeborene en het jonge kind minder betrouwbaar (zie Hoofdstuk 4). Door het testen van de sensibiliteit en observeren van de spontane motoriek is bij benadering het neurologische uitvalsniveau al vroeg vast te stellen. Zolang er echter geen duidelijkheid is over het neurologische uitvalsniveau is het beter om terughoudend te zijn over de loopprognose.

Ook is goed zich te realiseren dat in de literatuur voor de classificatie van het niveau van de neurologische uitval gebruik wordt gemaakt van verschillende indelingen waardoor de toepassing van de resultaten van deze studies op een individueel kind bij wie het neurologische uitvalsniveau bepaald is op basis van een andere classificatie met enige voorzichtigheid moet worden toegepast.

#### **Aanbevelingen**

De werkgroep adviseert om terughoudend te zijn met uitspraken betreffende loopprognose op lange termijn op basis van het prenataal vastgestelde niveau van anatomische afwijking.

Aanbevolen wordt om bij kinderen met SBA uitspraken betreffende het te verwachten (maximale) ambulantiëniveau en de leeftijd waarop het kind gaat lopen te doen op basis van het neurologische uitvalsniveau.

Aanbevolen wordt om bij kinderen met spina bifida aperta uitspraken betreffende de loopprognose pas dan te doen wanneer het neurologische uitvalsniveau betrouwbaar te bepalen is.

## **5.2 Welke prognostische factoren kunnen bijdragen aan het behoud of verlies van het bereikte ambulantiëniveau en op welke leeftijd wordt het zelfstandig lopen het meest bedreigd?**

### **Samenvatting van de literatuur**

Er werden 13 cohort studies gevonden die onderzochten welke factoren geassocieerd zijn met het behoud en/of verlies van het lopen bij kinderen en jongeren met SB. Twee cohort studies onderzochten op welke leeftijd het zelfstandig lopen stopte. Vanwege de schaarste aan geschikte cohort studies, is besloten om ook dwarsdoorsnede studies te includeren, waarbij we ons realiseren dat uit deze studies geen oorzaakgevolg relatie kan worden vastgesteld. Het betrof voornamelijk studies bij kinderen met MMC, maar enkele studies includeerden ook kinderen met LMMC.

### ***Factoren die kunnen bijdragen aan het behoud van het bereikte ambulantiëniveau***

#### ***Het neurologische uitvalsniveau***

Uit verschillende cohort studies komt naar voren dat het neurologische uitvalsniveau een statistisch significante factor is met betrekking tot het behoud van het lopen. Hoe lager het uitvalsniveau, des te groter de kans dat een kind het maximaal bereikte ambulantiëniveau behoudt (Asher et al., 1983; Bartonek et al., 1999; Fraser et al., 1992; Oakeshott et al., 2003; Stillwell et al., 1983; Swank et al., 1994).

#### ***Andere prognostische factoren***

Naast het uitvalsniveau wordt een aantal andere prognostische factoren voor behoud van het lopen beschreven, deze worden hieronder vermeld.

In een prospectieve cohort studie (N=206, gemiddelde leeftijd (SD) 9,6 (3,5) jaar), werd een model ontwikkeld om te voorspellen welke kinderen de meeste kans zouden hebben om als adolescent (nog) zelfstandig buitenshuis te lopen. Dit zijn kinderen met een sacraal uitvalsniveau in combinatie met een normale zitbalans (los zitten zonder steun van handen) of een licht verstoorde zitbalans (steunen met één hand om los te kunnen zitten) en kinderen met een lumbaal uitvalsniveau (L3-L5 met quadriceps en mediale hamstrings kracht graad  $\geq 4$  op de MRC schaal) in combinatie met een normale zitbalans (Swank, 1994).

Een retrospectieve cohort studie (N=109) evalueerde de quadriceps kracht bij kinderen toen ze gemiddeld 12,5 jaar oud waren. Hoewel niet statistisch onderbouwd, lijkt er een associatie te zijn tussen ambulantiëniveau en quadriceps kracht: 89% van de kinderen en adolescenten met quadriceps kracht graad drie tot vijf op de MRC schaal liep ten minste binnenshuis, terwijl dit voor personen met quadriceps kracht graad nul tot twee op de MRC schaal slechts 12% was (Schopler et al., 1987).

Een andere retrospectieve cohort studie (N=291) evalueerde de spierkracht van de onderste extremiteiten bij kinderen toen ze gemiddeld 14,5 jaar oud waren. Uit multivariate analyse blijkt dat kracht van de iliopsoas de belangrijkste voorspeller is van

ambulantie niveau, en daarnaast kracht van de gluteus maximus, gluteus medius, quadriceps en tibialis anterior. Er werd geen verband gevonden tussen veranderingen in ambulantie (positief of negatief) en leeftijd (McDonald et al., 1991a en 1991b).

Uit een dwarsdoorsnede onderzoek (N=44, MMC en LMMC, gemiddelde leeftijd (SD) 6,0 (4,9) en 8,4 (4,9) jaar, respectievelijk) blijkt dat het hebben van normale spierkracht van heupabductoren en voetheffers, gemeten met manual muscle testing, statistisch significant geassocieerd is met normale ambulantie en met de afgelegde afstand tijdens de zes minuten looptest (Schoenmakers et al., 2004).

Uit een ander dwarsdoorsnede onderzoek (N=122, gemiddelde leeftijd (SD) 7,9 (5,2) jaar) blijkt dat kinderen met een IQ score  $\geq 80$ , kinderen zonder contracturen in de onderste extremiteiten en kinderen met normale spierkracht van de quadriceps een significant grotere kans hebben om zich volledig zelfstandig te kunnen verplaatsen (= normale scores voor verzorgingsassistentie op het domein mobiliteit van de PEDI), dan zij die een lager IQ, contracturen of spierzwakte van quadriceps hebben (Schoenmakers et al., 2005).

Een dwarsdoorsnede onderzoek (N=51, gemiddelde leeftijd (SD) =  $21,1 \pm 4,5$  jaar) vond dat meer bewegen in het dagelijks leven en een betere aerobe fitheid statistisch significant samenhangen met een hoger ambulantieniveau (Buffart et al., 2008).

Een cohort studie onderzocht ook de invloed van persoonlijke factoren van het kind op het lopen (N=98, gemiddelde leeftijd 14 jaar en vier maanden) en concludeerde dat de motivatie van het kind en adolescent mogelijk van invloed is op gunstige veranderingen in ambulantieniveau. Er is echter geen statistische analyse gedaan om te onderzoeken of deze factor een significante voorspeller is van een verbeterde ambulantie (Asher et al., 1983).

### ***Factoren die mogelijk van invloed zijn op verlies van het bereikte ambulantieniveau***

#### ***Het neurologische uitvalsniveau***

Het neurologische uitvalsniveau is ook een statistisch significante factor met betrekking tot achteruitgang en verlies van zelfstandig lopen: hoe hoger het uitvalsniveau, des te groter de kans dat een kind op latere leeftijd niet (meer) loopt of terugvalt in zijn ambulantieniveau (Asher et al., 1983; Bartonek et al., 1999; Fraser et al., 1992; Oakeshott et al., 2003; Stillwell et al., 1983; Swank et al., 1994).

#### ***Andere prognostische factoren***

Naast het neurologische uitvalsniveau wordt in de literatuur een aantal andere negatieve prognostische factoren beschreven.

Een prospectieve cohort studie (N=163, gemiddelde leeftijd = 14 jaar en 10 maanden (2-40 jaar) onderzocht de associatie tussen de mate van scoliose (hoek van Cobb) en de ambulantie bij kinderen met MMC. De studie vond een statistisch significant verschil in de mate van scoliose tussen de ambulante en niet-ambulante groep, met hogere scoliosehoek bij de niet-ambulante groep (Samuelsson et al., 1988).

Een prospectieve cohort studie (N=60) vergeleek verschillen tussen adolescenten en volwassenen met SBA met onveranderd ambulantieniveau en adolescenten en

volwassenen met verslechterd ambulantiëniveau. Spasticiteit van de onderste extremiteiten, beperking van heup- of knie-extensie van  $\geq 20^\circ$  bij passief onderzoek, scoliose  $\geq 20^\circ$  en ernstige medische gebeurtenissen (bijvoorbeeld beroerte, invasieve chirurgische ingrepen, recidiverende infecties) kwamen vaker voor in de groep met verslechterd ambulantiëniveau. Er is echter geen statistische analyse gedaan om te onderzoeken of deze factoren ook significant verschillend waren tussen beide groepen (Bartonek et al., 1999).

Een cohort studie (N=98, gemiddelde leeftijd 14 jaar en vier maanden) beschreef factoren die mogelijk van invloed zijn op negatieve veranderingen in ambulantiëniveau: gebrek aan motivatie van het kind, overgewicht en (toename in) musculoskeletale afwijkingen. Er is echter geen statistische analyse gedaan om te onderzoeken of deze factoren ook significante invloed hadden op achteruitgang in ambulantië (Asher et al., 1983).

Een retrospectieve cohort studie (N=50, gemiddelde leeftijd 18,2 jaar (15-31 jaar)) vond dat niet-ambulante adolescenten en jongvolwassenen statistisch significant vaker flexiecontracturen, bekkenscheefstand ( $\geq 10^\circ$ ) en scoliose ( $\geq 20^\circ$ ) hadden dan lopende adolescenten en jongvolwassenen (Stillwell et al., 1983).

Twee dwarsdoorsnede onderzoeken (respectievelijk N=51 gemiddelde leeftijd (SD) 21,1  $\pm$  4,5 jaar en N=59, leeftijd 0,3-29 jaar) vonden een statistisch significante associatie tussen lichaamsvet en ambulantiëniveau (Buffart et al., 2008; Shepherd et al., 1991): personen met een lager ambulantiëniveau hadden meer lichaamsvet dan personen met een hoger ambulantiëniveau. De laatstgenoemde studie vond dat rolstoelafhankelijke personen statistisch significant meer lichaamsvet hadden dan verwacht (voor leeftijd en geslacht). Bovendien werd in deze studie gevonden dat voor de leeftijd van vier jaar de lichaamssamenstelling normaal was, daarna nam het lichaamsvet excessief toe.

### ***De leeftijd waarop het zelfstandig lopen het meest bedreigd wordt***

In de studie van Williams et al., (1999, N=173) was de gemiddelde leeftijd bij follow-up 9 jaar. Omdat dit een erg jonge leeftijd is om uitspraken te kunnen doen over de leeftijd waarop het zelfstandig lopen stopt, is deze studie buiten beschouwing gelaten.

In de studie van Iborra et al., (1999, N=322) was de gemiddelde leeftijd bij de laatste follow-up 15,9 jaar.

In tabel 5.3 staat de gemiddelde leeftijd waarop het lopen stopte per uitvalsniveau bij kinderen die tot lopen waren gekomen. Vanwege het lage aantal van kinderen met thoracaal niveau die zelfstandig lopen (n=2) worden deze buiten beschouwing gelaten

**Tabel 5.3 Gemiddelde leeftijd waarop zelfstandig lopen stopt naar uitvalsniveau (Iborra et al., 1999)**

| Uitvalsniveau        | n   | Aantal dat loopt (binnen- of buitenshuis) | Gemiddelde leeftijd (range) waarop lopen stopt |
|----------------------|-----|-------------------------------------------|------------------------------------------------|
| Hoog lumbaal (L1-L2) | 34  | 11                                        | 104,3 (78-144) maanden                         |
| Mid lumbaal (L3)     | 77  | 58                                        | 167,1 (72-216) maanden                         |
| Laag lumbaal (L4-L5) | 119 | 112                                       | n.v.t.                                         |
| Sacraal              | 56  | 55                                        | n.v.t.                                         |

## Conclusies

*Factoren die kunnen bijdragen aan het behoud of verlies van het bereikte ambulantiëniveau*

|                   |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                             |
|-------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <b>Niveau 3</b>   | <p>Er zijn aanwijzingen dat het niveau van neurologische uitval een belangrijke prognostische factor is voor het behoud of verlies van het lopen.</p> <p><i>Bronnen (B: Swank et al., 1994; C: Asher et al., 1983; Bartonek et al., 1999; Oakeshott et al., 2003; Stillwell et al., 1983; Fraser et al., 1992)</i></p>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                      |
| <b>Niveau 3/4</b> | <p>Studies suggereren dat de volgende factoren mogelijk bijdragen aan het behoud van het bereikte ambulantiëniveau:</p> <ul style="list-style-type: none"><li>- sacraal niveau van neurologische uitval en normale of een licht verstoorde zitbalans;</li><li>- lumbaal niveau van neurologische uitval en normale zitbalans;</li><li>- kracht van met name de volgende spieren: iliopsoas, quadriceps, gluteus maximus, gluteus medius en tibialis anterior;</li><li>- normale spierkracht van de knie-extensoren, heupabductoren en dorsaalflexoren van de enkel;</li><li>- afwezigheid van spierverslapping aan de onderste extremiteiten;</li><li>- IQ score van 80 of hoger;</li><li>- betere aerobe fitheid;</li><li>- meer bewegen in dagelijks leven;</li><li>- motivatie van het kind.</li></ul> <p><i>Bronnen (C: Asher et al., 1983; Swank et al., 1994; McDonald et al., 1991b; C/D: Schopler et al., 1987; D: Buffart et al., 2008; Schoenmakers et al., 2004 en 2005)</i></p> |
| <b>Niveau 3/4</b> | <p>Studies suggereren dat de volgende factoren mogelijk van invloed zijn op het verlies van het bereikte ambulantiëniveau:</p> <ul style="list-style-type: none"><li>- overgewicht / meer lichaamsvet;</li><li>- scoliose <math>\geq 20^\circ</math>;</li><li>- bekkenscheefstand <math>\geq 10^\circ</math>;</li><li>- heupflexie of knieflexie contractuur <math>\geq 20^\circ</math> (beperking van heup of knie extensie van <math>\geq 20^\circ</math> bij passief onderzoek);</li><li>- spasticiteit van de onderste extremiteiten;</li><li>- ernstige medische gebeurtenissen (bijvoorbeeld beroerte, invasieve chirurgische ingrepen, recidiverende infecties);</li><li>- (toename in) musculoskeletale afwijkingen;</li><li>- gebrek aan motivatie van kind en adolescent.</li></ul> <p><i>Bronnen (C: Asher et al., 1983; Bartonek et al., 1999; Samuelsson et al., 1988; Stillwell et al., 1983; D: Buffart et al., 2008; Shepherd et al., 1991)</i></p>                         |

*De leeftijd waarop bij kinderen die tot lopen zijn gekomen het zelfstandig lopen het meest bedreigd wordt*

|                 |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                |
|-----------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <b>Niveau 4</b> | <ul style="list-style-type: none"> <li>- bij kinderen met hoog lumbaal (L1-2) uitvalsniveau stopt het lopen mogelijk bij een gemiddelde leeftijd van 8,7 jaar;</li> <li>- bij kinderen met mid-lumbaal (L3) uitvalsniveau stopt het lopen mogelijk bij een gemiddelde leeftijd van 13,9 jaar;</li> <li>- kinderen met laag lumbaal (L4-5) of sacraal uitvalsniveau lopen nog bij een gemiddeld leeftijd van 16 jaar.</li> </ul> <p><i>Bronnen (C: Iborra et al., 1999)</i></p> |
|-----------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|

### Overwegingen

Het meest geschikte onderzoeksdesign om prognostische vragen te beantwoorden is een (prospectieve) cohort studie. Echter, in het merendeel van de gevonden cohort studies werd geen analyse verricht naar factoren die mogelijk van invloed zijn op verandering of achteruitgang in de loopvaardigheid, waardoor ze geen direct antwoord geven op de gestelde vragen. Er was slechts één cohort studie die beschreef welke factoren mogelijk verband houden met veranderingen in ambulantie, maar dit was niet statistisch onderbouwd (Asher et al., 1983).

De leeftijd binnen de onderzochte cohorten en de follow-up duur was niet voldoende om de uitkomsten aan het einde van de adolescentie te kunnen beoordelen.

De patiënten beschreven in de geïnccludeerde studies werden allemaal volgens de gangbare maatstaven behandeld. Deze maatstaven kunnen verschillen per land, behandelcentrum of behandelaar en ook in de tijd veranderen. Deze behandeling is waarschijnlijk nodig om het potentiële niveau van loopvaardigheid te bereiken, maar wordt in de studies naar de prognostische factoren niet nader gespecificeerd.

De enige factor waarvoor aanwijzingen zijn gevonden dat er een relatie is met verandering in ambulantiëniveau is het niveau van neurologische uitval.

Bij achteruitgang van het neurologisch uitvalsniveau dient vanzelfsprekend onderzoek te worden gedaan naar de onderliggende oorzaak (Ozek et al, 2008).

Een tethered cord (TC), kan tijdens de groei een oorzaak zijn van een verslechtering van het neurologische niveau van uitval en zo leiden tot verslechtering van het ambulantiëniveau. Men spreekt dan van een tethered cord syndroom (TCS) (zie Hoofdstuk 2.1). Daarnaast kan een TCS een (toename van een) scoliose tot gevolg hebben. Het effect van chirurgische behandeling van een symptomatisch TC op de loopvaardigheid wordt besproken in Hoofdstuk 7. Opvallend was dat er geen studies gevonden zijn die de relatie tussen een symptomatisch TC en de achteruitgang van het lopen hebben onderzocht. Wel bleek uit een retrospectieve cohort studie dat 25% van de kinderen met een SBA die geopereerd werden vanwege een symptomatisch TC, zich presenteerde met een achteruitgang in het lopen (Bowman et al., 2009). In de studie van Williams wordt de aanwezigheid van een TC (dat kan leiden tot neurologische uitval) gegeven als mogelijke verklaring voor het stoppen van zelfstandig lopen. Ook bij kinderen met een SBO is beschreven dat een symptomatisch TC zich klinisch uit als onder andere moeilijkheden met lopen, pijn in de benen en een toegenomen deformiteit van de voeten (Ogiwara et al., 2011).

Er zijn geen studies gevonden die de relatie tussen energieverbruik tijdens lopen en achteruitgang van het lopen hebben onderzocht. Mogelijk kan dit verklaard worden door het feit dat vroegere studies niet beschikten over geschikte methodiek om energieverbruik te meten. Ook is er onvoldoende bewijs of het wel of niet geluxeerd zijn van de heup invloed heeft op het ambulantiënniveau (zie Hoofdstuk 7.2.2).

De meeste studies hebben voornamelijk factoren op het niveau van functies onderzocht. Er zijn weinig studies verricht naar welke omgevings en persoonlijke factoren en welke factoren op activiteiten- en participatieniveau van invloed zijn op behoud en verlies van het lopen. Zo worden tijdens de adolescentie steeds hogere eisen gesteld aan de jongeren waardoor het verschil ten opzichte van leeftijdsgenoten verder kan toenemen zonder dat er sprake is van een echte verslechtering in hun vermogen om te lopen ('growing into deficit'). Ook de keuzes die jongeren maken ten aanzien van hun manier om zichzelf te verplaatsen en welke hulpmiddelen ze willen gebruiken, kunnen factoren zijn die bijdragen aan veranderingen in het ambulantiënniveau tijdens de adolescentie.

### Aanbevelingen

De werkgroep beveelt aan om uitspraken betreffende de prognose ten aanzien van het behoud en verlies van het lopen bij kinderen met SB te doen op basis van het neurologische uitvalsniveau.

Er is terughoudendheid geboden bij het doen van uitspraken betreffende de prognose ten aanzien van het behoud en verlies van het lopen bij kinderen met SB op basis van andere factoren dan het neurologische uitvalsniveau.

De werkgroep adviseert om, in het geval van een verandering in het gangpatroon of een achteruitgang in het ambulantiënniveau die niet verklaard kan worden op basis van het natuurlijke beloop passend bij het neurologische uitvalsniveau, een symptomatisch tethered cord als oorzaak van deze verslechtering te overwegen. Met name tijdens een periode waarin het kind een groeifase doormaakt. Indien een tethered cord syndroom wordt overwogen, dienen ook orthopedische en urologische uitingen van een TC te worden onderzocht

De werkgroep adviseert om kinderen en ouders/verzorgers te informeren over de leeftijd waarop het zelfstandig lopen het meest bedreigd wordt.

### Literatuurlijst

- Asher, M. & Olson, J. (1983). Factors affecting the ambulatory status of patients with spina bifida cystica. *Journal of Bone & Joint Surgery - American Volume*, 65, 350-356.
- Bartonek, A. & Saraste, H. (2001). Factors influencing ambulation in myelomeningocele: a cross-sectional study. *Developmental Medicine & Child Neurology*, 43, 253-260.
- Bartonek, A. (2010). Motor development toward ambulation in preschool children with myelomeningocele--a prospective study. *Pediatric Physical Therapy*, 22, 52-60.
- Bartonek, A., Saraste, H., Samuelsson, L., & Skoog, M. (1999). Ambulation in patients with myelomeningocele: a 12-year follow-up. *Journal of Pediatric Orthopedics*, 19, 202-206.
- Biggio, J.R., Jr., Owen, J., Wenstrom, K.D., & Oakes, W.J. (2001). Can prenatal ultrasound findings predict ambulatory status in fetuses with open spina bifida? *American Journal of Obstetrics & Gynecology*, 185, 1016-1020.
- Bowman, R.M., Mohan, A., Ito, J., Seibly, J.M., & McLone, D.G. (2009). Tethered cord release: a long-term study in 114 patients. *Journal of Neurosurgery.Pediatrics.*, 3, 181-187.

- Buffart, L.M., Roebroek, M.E., Rol, M., Stam, H.J., Berg-Emons R.J. van den, & Transition Research Group (2008). Triad of physical activity, aerobic fitness and obesity in adolescents and young adults with myelomeningocele. *Journal of Rehabilitation Medicine*, 40, 70-75.
- Charney, E.B., Melchionni, J.B., & Smith, D.R. (1991). Community ambulation by children with myelomeningocele and high-level paralysis. *Journal of Pediatric Orthopedics*, 11, 579-582.
- Cochrane, D.D., Wilson, R.D., Steinbok, P., Farquharson, D.F., Irwin, B., Irvine, B., & Chambers, H. (1996). Prenatal spinal evaluation and functional outcome of patients born with myelomeningocele: information for improved prenatal counselling and outcome prediction. *Fetal Diagnosis & Therapy*, 11, 159-168.
- Fraser, R.K., Hoffman, E.B., Sparks, L.T., & Buccimazza, S.S. (1992). The unstable hip and mid-lumbar myelomeningocele. *Journal of Bone & Joint Surgery - British Volume*, 74, 143-146.
- Iborra, J., Pages, E., & Cuxart, A. (1999). Neurological abnormalities, major orthopaedic deformities and ambulation analysis in a myelomeningocele population in Catalonia (Spain). *Spinal Cord*, 37, 351-357.
- McDonald, C.M., Jaffe, K.M., Mosca, V.S., & Shurtleff, D.B. (1991a). Ambulatory outcome of children with myelomeningocele: effect of lower-extremity muscle strength. *Dev.Med Child Neurol*, 33, 482-490.
- McDonald, C.M., Jaffe, K.M., Shurtleff, D.B., & Menelaus, M.B. (1991b). Modifications to the traditional description of neurosegmental innervation in myelomeningocele. *Dev.Med Child Neurol*, 33, 473-481.
- Oakeshott, P. & Hunt, G.M. (2003). Long-term outcome in open spina bifida. *British Journal of General Practice*, 53, 632-636.
- Ogiwara, H., Lyszcza, A., Alden, T.D., Bowman, R.M., McLone, D.G., & Tomita, T. (2011). Retethering of transected fatty filum terminales. *Journal of Neurosurgery.Pediatrics.*, 7, 42-46.
- Ozek, M, M., Cinalli, G., Maixner, W.J., (2008). Spina Bifida, Management and Outcome. UK: Springer Verlag.
- Samuelsson, L. & Skoog, M. (1988). Ambulation in patients with myelomeningocele: a multivariate statistical analysis. *J Pediatr.Orthop*, 8, 569-575.
- Schoenmakers, M.A., Gulmans, V.A., Gooskens, R.H., & Helders, P.J. (2004). Spina bifida at the sacral level: more than minor gait disturbances. *Clinical Rehabilitation*, 18, 178-185.
- Schoenmakers, M.A., Uiterwaal, C.S., Gulmans, V.A., Gooskens, R.H., & Helders, P.J. (2005). Determinants of functional independence and quality of life in children with spina bifida. *Clinical Rehabilitation*, 19, 677-685.
- Schopler, S.A. & Menelaus, M.B. (1987). Significance of the strength of the quadriceps muscles in children with myelomeningocele. *J Pediatr.Orthop*, 7, 507-512.
- Shepherd, K., Roberts, D., Golding, S., Thomas, B.J., & Shepherd, R.W. (1991). Body composition in myelomeningocele. *American Journal of Clinical Nutrition*, 53, 1-6.
- Sival, D.A., Begeer, J.H., Staal-Schreinemachers, A.L., Vos-Niel, J.M., Beekhuis, J.R., & Precht, H. F. (1997). Perinatal motor behaviour and neurological outcome in spina bifida aperta. *Early Human Development*, 50, 27-37.
- Stillwell, A. & Menelaus, M. B. (1983). Walking ability in mature patients with spina bifida. *Journal of Pediatric Orthopedics*, 3, 184-190.
- Stillwell, A. & Menelaus, M. B. (1983). Walking ability in mature patients with spina bifida. *Journal of Pediatric Orthopedics*, 3, 184-190.
- Swank, M., & Dias, L. (1992). Myelomeningocele: a review of the orthopaedic aspects of 206 patients treated from birth with no selection criteria. *Developmental Medicine & Child Neurology*, 34, 1047-1052.
- Swank, M., & Dias, L.S. (1994). Walking ability in spina bifida patients: a model for predicting future ambulatory status based on sitting balance and motor level.[Erratum appears in J Pediatr Orthop 1995 Mar-Apr;15(2):278]. *Journal of Pediatric Orthopedics*, 14, 715-718.
- Verhoef, M., Barf, H.A., Post, M.W.M., van, Asbeck, F.W.A., Gooskens, H.J.M., Prevo, A.J.H.. (2006). Functional independence among young adults with spina bifida, in relation to hydrocephalus and level of lesion. *Developmental Medicine & Child Neurology* 48,114-119.
- Williams, E.N., Broughton, N.S., & Menelaus, M.B. (1999). Age-related walking in children with spina bifida. *Developmental Medicine & Child Neurology*, 41, 446-449.

## Hoofdstuk 6      Conservatieve behandeling

### Inleiding

Uit studies naar de loopmogelijkheden van kinderen met SB is gebleken dat de loopvaardigheid van deze kinderen afhankelijk is van het niveau van neurologische uitval en het daarmee samenhangende spierfunctieverlies: hoe hoger het uitvalsniveau, des te meer spierfunctieverlies, des te meer problemen met lopen. Ook wordt het loslopen op een veel later tijdstip bereikt, zelfs voor kinderen met een laag uitvalsniveau. Daarnaast suggereren studies dat het ontstaan van standsveranderingen, contracturen, en andere behandelbare factoren als fitheid en beweeggedrag een positieve of een negatieve invloed kunnen hebben het lopen (zie Hoofdstuk 5).

Daarom krijgen kinderen met SB van jongs af aan intensieve therapie en orthoses voorgeschreven, maar er is weinig eenduidigheid in de verschillende behandelmodaliteiten gericht op verbeteren van het lopen. Zo kan de aard van fysiotherapie (contractuur bestrijden, spierfunctietraining, conditietraining, functionele fysiotherapie) of het type loophulpmiddel of orthese- of schoenvoorziening dat geadviseerd wordt, per behandelcentrum verschillen.

### Uitgangsvraag

- Welke conservatieve therapie is bij kinderen met SB geïndiceerd om het lopen te verbeteren of zoveel mogelijk te behouden?

Specifiek is gekeken naar:

- Wat is er bekend over de effecten van fysiotherapie/training op het lopen?
- Wat is er bekend over de effecten van loophulpmiddelen/ortheses/schoeisel op het lopen?

Voor de nomenclatuur betreffende beschrijving van het gangpatroon en het energieverbruik tijdens het lopen zie Hoofdstuk 2.

### 6.1      Wat is er bekend over de effecten van fysiotherapie/training op het lopen?

#### Samenvatting van de literatuur

Er zijn drie studies van voldoende omvang ( $N \geq 10$ ) gevonden naar het effect van fysiotherapie/training op het lopen van kinderen en jongeren met SB.

Twee studies bij kinderen met hoog uitvalsniveau (thoracaal/ hoog lumbaal) en één bij zelfstandig buitenshuis lopende kinderen met laag lumbaal en sacraal uitvalsniveau.

#### ***Kinderen met hoog uitvalsniveau (thoracaal en/of hoog lumbaal)***

##### *Effect op functieniveau*

Er waren geen studies verricht naar effecten van fysiotherapie/training op functieniveau.

### *Effect op activiteiten- en participatieniveau*

Bij kinderen met een hoog uitvalsniveau is leren staan en lopen alleen mogelijk met gebruik van loophulpmiddelen en ortheses. De twee hier opgenomen studies beschrijven dus een combinatie van verschillende interventies.

De studie van Mazur et al., (1989) vergeleek een groep kinderen bij wie er van jongs af alles aan gedaan was om te leren lopen (chirurgische ingrepen, fysiotherapie, loophulpmiddelen, looptraining) (N=36) met een groep die van jongs af (mediaan leeftijd 3-4 jaar) een rolstoel gebruikte (controlegroep, N=36). Bij lange termijn follow-up (mediaan leeftijd 14 jaar) konden uit de groep die van jongs af hadden leren lopen nog 12/36 (33%) patiënten buitenshuis lopen. Deze groep was significant beter in transfers van en naar stoel, grond, bed en bad en zij waren zelfstandiger in het zich buitenshuis kunnen verplaatsen, zoals autorijden en gebruik van openbaar vervoer (22% versus 5%) dan de controlegroep. Zij hadden wel significant meer ziekenhuis opnames nodig. In handfunctie en ADL activiteiten werden geen verschillen tussen de beide groepen gevonden.

De studie van Liptak et al., (1992) vergeleek het effect van parapodium gebruik in de leeftijd van twee tot vijf jaar (N=39), met een groep kinderen die zich vanaf de leeftijd van drie jaar alleen in een rolstoel hebben leren verplaatsen (N=26). Bij aanvang van de studie waren 59% van de kinderen die eerder parapodium gebruikten overgestapt op gebruik van heup-enkel-knie-voet orthese (HKEVO) en/of rolstoel. Er werden geen verschillen gevonden tussen beide groepen wat betreft ADL zelfstandigheid (bijvoorbeeld aankleden en toiletgang). In tegenstelling tot de studie van Mazur waren er geen verschillen ten aanzien van de transfers.

### ***Buitenshuis lopende kinderen***

#### *Effect op functieniveau*

De RCT van De Groot et al., (2011) (N=42) onderzocht het effect van een op maat ontwikkelde loopband training onder begeleiding van een fysiotherapeut. Het effect van een 12 weken durend thuisprogramma (interventiegroep, N=23) werd vergeleken met standaardzorg (controlegroep, N=19) bij buitenshuis lopende kinderen met spina bifida in de leeftijd van zes tot achttien jaar. Na 12 weken was het uithoudingsvermogen (gemeten als VO<sub>2</sub> piek) significant verbeterd in de interventiegroep. Daarnaast waren de bruto energieconsumptie en de loopsnelheid significant toegenomen ten opzichte van de controlegroep. Drie maanden na afloop van de laatste training was het effect op het uithoudingsvermogen niet meer significant.

#### *Effect op activiteiten- en participatieniveau*

In bovengenoemde studie van De Groot werd ook het effect van loopbandtraining op het vermogen tot lopen, gemeten met de 6MWT. Na 12 weken was de afgelegde afstand tijdens de 6MWT in de interventiegroep ( $38,7 \pm 34,6$  meter) significant verbeterd ten opzichte van de controlegroep ( $-2,1 \pm 27,8$  meter). De variatie binnen de interventiegroep was significant. Drie maanden na afloop van de laatste training was het positieve effect op de loopvaardigheid nog steeds meetbaar. Zowel kinderen als ouders merkten een positief effect van de training op de uitvoering van een aantal aan het lopen gerelateerde activiteiten. Dit is echter niet geobjectiveerd met vragenlijsten.

## Conclusies

|                 |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 |
|-----------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <b>Niveau 3</b> | Er kan geen eenduidige uitspraak gedaan worden over de meerwaarde van een intensief sta- en loopprogramma ten opzichte van volledig rolstoelgebruik op jonge leeftijd, voor kinderen met een hoog uitvalsniveau (thoracaal en/of hoog lumbaal) wat betreft de effecten op ADL en zelfstandig verplaatsen op latere leeftijd.<br><br><i>Bronnen (C: Liptak et al., 1992; Mazur et al., 1989)</i>                 |
| <b>Niveau 3</b> | Er zijn aanwijzingen dat een individueel opgestelde loopbandtraining onder begeleiding van een fysiotherapeut voor buitenshuis lopende kinderen in de leeftijd van zes tot achttien jaar een positief effect heeft op de loopafstand en loopsnelheid (vermogen tot lopen). Dit effect is tot drie maanden na afloop van de interventie nog steeds significant.<br><br><i>Bronnen (B: De Groot et al., 2011)</i> |

## Overwegingen

Omdat veel kinderen met een hoog uitvalsniveau wel op jonge leeftijd kunnen leren staan en lopen met ortheses en loophulpmiddel, maar later toch overgaan op rolstoelgebruik, zijn er behandelcentra die de vroege therapie direct al richten op rolstoelgebruik. Anderen zijn voorstanders van de vroegtijdige sta-en looptraining, al is dat dan voor een paar jaar. De studies van Mazur en Liptak constateerden dat er geen significante verschillen zijn in termen van medische complicaties (drukplekken, contracturen, luxaties) en geen significante verschillen in ADL op latere leeftijd. Daarom adviseren zij op jonge leeftijd een sta- programma in combinatie met rolstoelgebruik mogelijk te maken. De keuze is echter mede afhankelijk van de mogelijkheden van het individuele kind, zoals motivatie en cognitief niveau en van de voorkeur van de ouders. Ouders moeten geïnformeerd worden over het feit dat voor het gebruik van ortheses meer chirurgische ingrepen en meer fysiotherapie nodig zijn (Mazur et al., 1989) en dat het effect niet blijvend is.

Uit beschrijvende studies (Buffart et al., 2008; Schoenmakers et al., 2005) van de afgelopen twee decennia blijkt dat het activiteitsniveau, de aerobe fitheid en spierfunctie van kinderen en jongeren met SB lager zijn dan van leeftijdgenoten (zie Hoofdstuk 5.3). Deze factoren zijn binnen de fysiotherapie als aangrijpingspunt gebruikt, zonder dat er hard bewijs is, dat met het trainen van deze factoren ook daadwerkelijk de loopvaardigheid verbeterd/behouden kan worden.

Uit een eerste interventiestudie naar training van de loopvaardigheid zijn aanwijzingen gekomen dat gerichte loopbandtraining voor kinderen en jongeren met een laag lumbaal en sacraal uitvalsniveau, op zowel korte en lange termijn, een positief effect heeft op loopafstand en loopsnelheid (De Groot et al., 2011). Om een trainingsprikkel te bereiken is het nodig om op een hogere snelheid te lopen dan de snelheid die de patiënt in de dagelijkse situatie normaal gesproken kiest. Op een loopband kunnen loopsnelheid, hellingshoek, en tijd, gestandaardiseerd geregeld worden, waardoor op basis van monitoren van hartslag beoordeeld wordt of de intensiteit hoog genoeg is om daadwerkelijk van een trainingsprikkel te kunnen spreken. Het individueel opgestelde

loopbandtrainingsprogramma van deze studie is geïmplementeerd en kan onder begeleiding van kinderfysiotherapeuten binnen diverse revalidatie- of Fitkids centra uitgevoerd worden (zie ook Hoofdstuk 4.2). Als blijkt dat het kind onvoldoende taakgericht is om bijvoorbeeld 6 minuten aaneengesloten te kunnen lopen, dan heeft het starten van de loopbandtraining (nog ) geen zin.

Gezien de relatie die gevonden is bij jongeren met SB tussen factoren zoals spierkracht, fysieke fitheid en gezondheid, participatie en kwaliteit van leven, zijn er binnen revalidatiecentra modules ontwikkeld ter bevordering van een actieve leefstijl voor jongeren met een beperking. Het effect van deze modules is op dit moment nog in onderzoek.

### **Aanbevelingen**

De werkgroep adviseert behandelaars om de keuze voor het op jonge leeftijd starten van intensieve training met sta- en loophulpmiddelen, naast het gebruik van een rolstoel, voor kinderen met een hoog uitvalsniveau (thoracaal of hoog lumbaal), in samenspraak met ouders te maken.

Indien gekozen wordt voor sta- en looptraining en het leren omgaan met sta- en loophulpmiddelen, dan adviseert de werkgroep om dit vooral in de eerste vijf tot zes levensjaren te stimuleren.

De werkgroep beveelt gestandaardiseerde loopbandtraining aan (volgens het trainingsprotocol van De Groot et al., 2011) voor buitenshuis lopende kinderen en jongeren die bij het lopen in het dagelijkse leven snel vermoeid raken.

## **6.2 Wat is er bekend over de effecten van loophulpmiddelen/ortheses/schoeisel op het lopen?**

### **Samenvatting van de literatuur**

Er zijn meerdere studies gedaan naar het effect van verschillende ortheses en loophulpmiddelen bij kinderen en jongeren met SB. Met een orthese wordt meestal de combinatie van een orthese met de schoen bedoeld, zodat beter gesproken kan worden van een orthese/schoencombinatie. Er zijn geen studies gevonden waarin het effect van alleen schoeisel werd geëvalueerd. De meeste studies evalueren hierbij welke invloed deze voorzieningen hebben op het gangpatroon en op het energieverbruik tijdens het lopen (functieniveau). De meeste studies waren case cross-over studies waarbij de patiënten fungeerden als eigen controle. Studies met te kleine aantallen patiënten (N <10) werden niet geïnccludeerd.

### *Effecten op functieniveau*

In meerdere studies werd het effect van verschillende ortheses en hulpmiddelen op het gangpatroon beoordeeld met een 3D gangbeeldanalyse.

### **Enkel-voet orthese (EVO)**

Er zijn vier case cross-over studies (respectievelijk N=12, 24, 28, 38) gevonden die het effect van EVO versus blootsvoets lopen onderzochten bij kinderen met midden tot laag lumbaal of sacraal uitvalsniveau. De studies gaven geen of beperkte informatie over het

type en de eigenschappen van de gebruikte EVO (Duffy et al., 2000; Park et al., 1997; Thomson et al., 1999; Vankoski et al., 2000).

Uit deze studies blijkt dat bij het lopen met EVO een aantal kinematische en kinetische parameters minder afwijkt van het normale gangpatroon dan bij blootsvoets lopen (meer heupflexie bij eerste contact, afname bekkenrotaties en 'bekkentilt', afname knieflexie en enkeldorsaalflexie in standfase, gunstige afname van intern knie-extensie moment bij lopen met EVOs). Bij een toegenomen exotorsie van de tibia (dijvoethoek  $\geq 20$  graden) neemt het effect van een EVO op correctie/afname van de knieflexie in de standfase af (Vankoski et al., 2000).

De kinetische data toonden een tegenstrijdig effect van de EVO op de afzetkracht van de enkel. In de studies van Duffy en Vankoski was er een significante toename in de afzetkracht bij lopen met EVOs, terwijl in de studie van Thomson het lopen met EVO een significant negatief effect had op de afzetkracht. In drie studies werd een significante verbetering waargenomen in loopsnelheid en staplengte tijdens het lopen met EVOs (Duffy et al., 2000; Park et al., 1997; Thomson et al., 1999). De studie van Duffy toonde tevens significant lagere energiekosten aan tijdens het lopen met een EVO.

#### ***Heup-knie-enkel-voet orthese (HKEVO), reciprocator, parawalker en parapodium***

Het effect van deze ortheses werd in de literatuur beschreven in studies met kinderen met hoog lumbaal of thoracaal uitvalsniveau, echter met een te kleine studiebevolking (N <10).

#### ***Krukken***

Twee case cross-over studies onderzochten het effect van lopen met krukken versus lopen zonder krukken (Moore et al., 2001; Vankoski et al., 1997). De studie van Vankoski (1997, N=16) vergeleek het gangpatroon van kinderen met laag lumbaal en hoog sacraal uitvalsniveau. Alle kinderen gebruikten hierbij ook een EVO. Uit de studie blijkt dat bij het lopen met krukken een aantal kinematische parameters minder afwijkt van het normale gangpatroon dan bij het lopen zonder krukken (minder bekkenrotaties, minder heup abductie). Er werd geen verschil gevonden wat betreft loopsnelheid tussen lopen met of zonder krukken.

De studie van Moore (N=10) vergeleek de energiekosten en de loopsnelheid van kinderen met een L3–L4 uitvalsniveau. Er werden twee verschillende looppatronen met elkaar vergeleken, namelijk het zogenaamde 'swing through' gangpatroon (waarbij beide krukken gelijktijdig naar voren verplaatst worden waarna de twee benen tegelijk vooruit worden gezwaaid) en het gebruikelijke alternerende gangpatroon. De energiekosten waren significant lager en de loopsnelheid was significant hoger tijdens het 'swing through' gangpatroon vergeleken met het alternerende gangpatroon.

#### ***Effect op activiteiten- en participatieniveau***

Er zijn geen studies verricht naar het effect van loophulpmiddelen/ortheses/schoeisel op activiteiten en participatieniveau.

## Conclusies

|                 |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                              |
|-----------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <b>Niveau 3</b> | <p>Er zijn aanwijzingen dat bij kinderen met midden tot laag lumbaal of sacraal uitvalsniveau het lopen met een enkel-voet orthese (ten opzichte van blootsvoets lopen) een gunstig effect heeft op een aantal biomechanische parameters van het gangpatroon, op de energiekosten tijdens het lopen en op de loopsnelheid.</p> <p><i>Bronnen (C: Duffy et al., 2000; Park et al., 1997; Thomson et al., 1999; Vankoski et al., 2000)</i></p> |
| <b>Niveau 4</b> | <p>Bij kinderen met een lumbosacraal uitvalsniveau is het effect van lopen met een enkel-voet orthese op het gangpatroon mogelijk minder gunstig wanneer er sprake is van een abnormale exotorsie van de tibia (dijvoethoek <math>\geq 20</math> graden).</p> <p><i>Bronnen (C: Vankoski et al., 2000)</i></p>                                                                                                                               |
| <b>Niveau 4</b> | <p>Bij kinderen met een lumbosacraal uitvalsniveau heeft het lopen met krukken en enkel-voet orthese (ten opzichte van lopen zonder krukken) mogelijk een gunstig effect op een aantal biomechanische eigenschappen van het gangpatroon (bekkenrotaties, heup abductie) en op de loopsnelheid.</p> <p><i>Bronnen (C: Vankoski et al., 1997)</i></p>                                                                                          |
| <b>Niveau 4</b> | <p>Bij kinderen met een midden lumbaal uitvalsniveau is het lopen met krukken in een 'swing through' gangpatroon mogelijk gunstiger qua loopsnelheid en energiekosten dan het lopen met krukken in een alternerend gangpatroon.</p> <p><i>Bronnen (C: Moore et al., 2001)</i></p>                                                                                                                                                            |

## Overwegingen

In de klinische praktijk zal over het algemeen de eerste orthese worden aangemeten als het kind gaat staan en lopen. De keuze voor een orthese wordt op dat moment gemaakt aan de hand van het neurologische en orthopedische onderzoek. Als het kind begint te lopen wordt ook beoordeling van het gangpatroon mogelijk en meegewogen bij de keuze van een orthese en/of loophulpmiddel. De interventies dienen op individueel niveau te worden aangepast naarmate contracturen en/of standsafwijkingen de biomechanica van het lopen beïnvloeden.

Uitgaande van het biomechanisch denkkader beschreven in Hoofdstuk 2, is behandeling gericht op het verbeteren van het gangpatroon bedoeld om de wisselwerking tussen uitwendige en inwendige momenten te verbeteren door de ongunstige uitlijning van de grondreactiekracht (GRK) te beïnvloeden. Zo zal bijvoorbeeld bij een krachtsvermindering van plantairflexoren het gangpatroon gekenmerkt worden door een toegenomen knieflexie met overmatige dorsaalflexie van de enkel. De

orthese/schoencombinatie dient dan gericht te zijn op vermindering van de knieflexie en dit wordt bereikt door overmatige dorsaalflexie van de enkel tegen te gaan. Het gebruik van loophulpmiddelen zoals krukken en rollators helpt om de compensatoire romp lateroflexie, die optreedt bij krachtvermindering van de heupabductoren, te verkleinen (de lastarm van de GRK ten opzichte van de heup wordt dan kleiner). Binnen de kinderfysiotherapeutische behandeling wordt vaak de nadruk gelegd op het alternerend leren lopen. Het zogenaamde 'swing through' gangpatroon dat kinderen en jongeren met een hogere uitvalsniveau zelf soms verkiezen, wordt door veel fysiotherapeuten ontraden, maar het is mogelijk efficiënter en sneller en dus een adequate adaptatie.

Bij het voorschrijven van een hulpmiddel of orthese is het noodzakelijk de doelstelling nauwkeurig te beschrijven, deze met de ouders en het kind te bespreken en monitoren of de doelen ook gehaald worden.

Het gebruik van krukken kan bijvoorbeeld onhandig zijn omdat het gelijktijdig iets mee nemen bemoeilijkt wordt. Omdat de behandeling veel inspanning en tijd kan vragen van het kind en ouders is de vraag welk belang het kind en de ouders stellen in het bereiken en behouden van het zelfstandig lopen, welke keuzes de jongeren maken ten aanzien van hun manier om zichzelf te verplaatsen evenals hun motivatie ten aanzien van het ondergaan van medische interventies en gebruik van hulpmiddelen hierbij essentieel.

### Aanbevelingen

De werkgroep adviseert om afwijkingen in het gangpatroon bij kinderen met SB te behandelen door toepassing van een loophulpmiddel, schoen of orthese/schoencombinatie die de ongunstige uitlijning van de grondreactiekracht tijdens het lopen verbetert.

De werkgroep adviseert om bij twijfel over het effect van deze voorziening op het gangpatroon, dit te objectiveren middels een gangbeeldanalyse.

De werkgroep adviseert om bij kinderen met midden lumbaal uitvalsniveau, die met krukken leren lopen, het 'swing through' gangpatroon niet te ontraden.

De werkgroep adviseert om bij het voorschrijven van een loophulpmiddel, schoen of orthese/schoencombinatie, de korte en lange termijn doelstellingen zorgvuldig met het kind en de ouders/verzorgers te bespreken en te monitoren of de doelen ook gehaald worden.

### Literatuurlijst

- Buffart, L.M., Roebroek, M.E., Rol, M., Stam, H. J., Berg-Emons R.J. van den, & Transition Research Group (2008). Triad of physical activity, aerobic fitness and obesity in adolescents and young adults with myelomeningocele. *Journal of Rehabilitation Medicine*, 40, 70-75
- Duffy, C.M., Graham, H.K., & Cosgrove, A.P. (2000). The influence of ankle-foot orthoses on gait and energy expenditure in spina bifida. *Journal of Pediatric Orthopedics*, 20 (3), 356-361.
- Groot, J.F. de, Takken, T., Brussel, M. van, Gooskens, R., Schoenmakers, M., Versteeg, C., ..., Helders, P. (2011). Randomized controlled study of home-based treadmill training for ambulatory children with spina bifida. *Neurorehabil. Neural Repair*, 25 (7), 597-606.
- Liptak, G.S., Shurtleff, D.B., Bloss, J.W., Baltus-Hebert, E., & Manitta, P. (1992). Mobility aids for children with high-level myelomeningocele: parapodium versus wheelchair. *Dev Med Child Neurol*, 34 (9), 787-796.

- Mazur, J.M., Shurtleff, D., Menelaus, M., & Colliver, J. (1989). Orthopaedic management of high-level spina bifida. Early walking compared with early use of a wheelchair. *Journal of Bone & Joint Surgery - American Volume*, 71 (1), 56-61.
- Moore, C.A., Nejad, B., Novak, R.A., & Dias, L.S. (2001). Energy cost of walking in low lumbar myelomeningocele. *Journal of Pediatric Orthopedics*, 21 (3), 388-391.
- Park, B.K., Song, H.R., Vankoski, S.J., Moore, C.A., & Dias, L.S. (1997). Gait electromyography in children with myelomeningocele at the sacral level. *Archives of Physical Medicine & Rehabilitation*, 78 (5), 471-475.
- Schoenmakers, M.A., Uiterwaal, C.S., Gulmans, V.A., Gooskens, R.H., & Helders, P.J. (2005). Determinants of functional independence and quality of life in children with spina bifida. *Clinical Rehabilitation*, 19, 677-685.
- Thomson, J.D., Ounpuu, S., Davis, R.B., & DeLuca, P.A. (1999). The effects of ankle-foot orthoses on the ankle and knee in persons with myelomeningocele: an evaluation using three-dimensional gait analysis. *Journal of Pediatric Orthopedics*, 19 (1), 27-33.
- Vankoski, S.J., Michaud, S., & Dias, L. (2000). External tibial torsion and the effectiveness of the solid ankle-foot orthoses. *Journal of Pediatric Orthopedics*, 20 (3), 349-355.
- Vankoski, S.J., Moore, C., Statler, K.D., Sarwark, J.F., & Dias, L. (1997). The influence of forearm crutches on pelvic and hip kinematics in children with myelomeningocele: don't throw away the crutches. *Developmental Medicine & Child Neurology*, 39 (9), 614-619.

## Hoofdstuk 7 Chirurgische behandeling

### Inleiding

Kinderen met SBA ondergaan allereerst neurochirurgische operaties. In eerste instantie ter sluiting van het defect met als doel het voorkomen van (verdere) neurologische uitval en het voorkomen van een meningitis. Hiernaast is het in de meeste gevallen nodig om korte tijd later een liquordrain te plaatsen wegens een progressieve hydrocephalus. Sinds een aantal jaren is een prenatale sluiting van het defect een nieuwe behandeloptie. Op latere leeftijd zijn drainrevisies de meest voorkomende neurochirurgische operaties met daarnaast correctie van een symptomatische Chiari malformatie of een symptomatisch tethered cord. Correctie van een symptomatisch tethered cord kan ook nodig zijn bij kinderen met een SBO.

Veel van de kinderen met SB ondergaan tijdens de groei tevens één of meerdere orthopedische operaties. De eerste orthopedische operaties zijn vooral gericht op het creëren van voorwaarden om te komen tot staan en lopen. In deze richtlijn worden alleen operatieve behandelingen besproken die gericht zijn op het verbeteren en behouden van het lopen. De overweging is in hoeverre deze ingrepen een directe relatie hebben tot het niveau van activiteiten en participatie en hoe de indicatie tot de verschillende ingrepen het beste kan worden gesteld. Daarnaast is de overweging hoe andere factoren, zoals leeftijd en de ontwikkelingsfase van het kind en de functionele prognose moeten worden meegewogen bij de indicatiestelling van de verschillende ingrepen.

### Uitgangsvraag

- Welke neurochirurgische behandeling is bij kinderen met SB geïndiceerd om het lopen te verbeteren of zoveel mogelijk te behouden?
- Welke orthopedisch chirurgische behandeling is bij kinderen met SB geïndiceerd om het lopen te verbeteren of zoveel mogelijk te behouden?

## 7.1 Welke neurochirurgische behandeling is bij kinderen met SB geïndiceerd om het lopen te verbeteren of zoveel mogelijk te behouden?

### 7.1.1 Prenatale sluiting meningomyelocele (MMC)

Prenatale sluiting van de MMC heeft als doel om de schadelijke intra-uteriene effecten op het blootliggende ruggenmerg en de hersenen te beperken.

### Samenvatting van de literatuur

Er is één RCT gevonden die het effect van prenatale sluiting van MMC voor de 26<sup>ste</sup> week (interventiegroep) versus standaard postnatale sluiting van MMC (controlegroep) op onder andere lopen heeft onderzocht (Adzick et al., 2011). Naast de RCT, werd er een oudere retrospectieve studie gevonden, maar dit betrof dezelfde patiëntenpopulatie en is daarom niet meegenomen (Danzer et al., 2009).

### *Effect op functieniveau*

In de RCT van Adzick (N=183 foetussen met MMC en Th1-S1 uitvalsniveau) werd het motorische ontwikkelingsniveau geëvalueerd met de Bayley Psychomotor Development Index en de Peabody Developmental Motor Scale. Na 30 maanden follow-up waren de gemiddelde scores op beide schalen significant beter in de interventiegroep, dan in de controlegroep. In de prenataal geopereerde groep had 16% van de kinderen een leeftijdsadequaat motorisch ontwikkelingsniveau tegenover 6% in de postnataal geopereerde groep.

### *Effect op activiteiten- en participatieniveau*

In de RCT van Adzick werd na 30 maanden follow-up het percentage kinderen dat zelfstandig, zonder orthoses of loophulpmiddelen, kon lopen (binnen of buitenshuis niet verder gespecificeerd) vergeleken tussen beide groepen: 42% van de kinderen in de interventiegroep kon zelfstandig lopen versus 21% van de kinderen in de controlegroep (p=0,01). Deze uitkomst werd niet uitgesplitst naar uitvalsniveau. Verder bleek dat kinderen in de interventiegroep gemiddeld beter scoorden op mobiliteit (parent report) gemeten met het Functional Independence Measure for Children (WeeFIM) instrument.

Zwangerschapscomplicaties kwamen meer voor onder vrouwen in de interventie groep dan in de controlegroep. Morbiditeit van de moeder en zwangerschapscomplicaties die waren gerelateerd aan de prenatale sluiting van MMC voor de 26<sup>ste</sup> week waren: verminderd vruchtwater, amnion-chorion separatie, placenta loslating en vroegtijdig breken van de vliezen.

De aantallen van neonatale bijwerkingen waren in beide groepen gelijk, hoewel één op de vijf neonaten uit de interventiegroep het respiratory distress syndroom had, wat waarschijnlijk veroorzaakt werd door de mate van prematuriteit.

## **Conclusies**

|                 |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                          |
|-----------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <b>Niveau 3</b> | Er zijn aanwijzingen dat kinderen die prenatale sluiting van MMC (Th1-S1 uitvalsniveau) voor de 26 <sup>ste</sup> week van de zwangerschap hebben ondergaan een grotere kans hebben om bij 30 maanden te lopen zonder orthoses of hulpmiddelen dan kinderen met postnatale sluiting van myelomeningocele.<br><br><i>Bronnen (B: Adzick et al., 2011)</i> |
| <b>Niveau 2</b> | Het is aannemelijk dat prenatale sluiting van MMC voor de 26ste week van de zwangerschap een verhoogd risico geeft op foetale en maternale complicaties.<br><br><i>Bronnen (A2: Adzick et al., 2011)</i>                                                                                                                                                 |

## **Overwegingen**

Intra-uteriene sluiting van MMC kan een gunstig effect hebben op de ernst van centraal zenuwstelsel afwijkingen (hydrocephalus, Chiari II malformatie). De studie van Adzick werd voortijdig afgebroken vanwege de gunstige effectiviteit van prenatale chirurgie op de primaire uitkomstmaat (plaatsing van ventriculoperitoneale drain, mate van

neurologische uitval en de frequentie van het ontstaan van bijkomende aanlegstoornissen van de hersenen). Lopen was in deze studie een secundaire uitkomstmaat. Hoewel de interventiegroep een beter resultaat liet zien wat betreft zelfstandig lopen na 30 maanden, is onduidelijk wat het lange termijn effect van prenatale chirurgie is op behoud van lopen. Het artikel splitst de uitkomst lopen niet uit naar uitvalsniveau, waardoor geen uitspraak gedaan kan worden over welke kinderen het meeste baat zouden hebben bij prenatale chirurgie wat betreft zelfstandig lopen. Maar kinderen met een hoge laesie zullen ook na prenatale chirurgie niet gaan lopen.

De voordelen van prenatale sluiting dienen zorgvuldig afgewogen te worden tegen de nadelen, namelijk een significant grotere kans op vroeggeboorten en complicaties bij zowel moeder als bij de foetus of pasgeborene. Daarnaast vond de studie plaats in drie gespecialiseerde centra, hetgeen de generaliseerbaarheid van de resultaten kan beïnvloeden.

Deze gespecialiseerde behandeling vindt niet plaats in Nederland, maar wel in het buitenland. Een Nederlandse multidisciplinaire werkgroep, bestaande uit onder andere obstetrici en kinderneurologen, is op dit moment bezig met het opstellen van adviezen dan wel indicaties voor verwijzing voor prenatale sluiting van de MMC in Leuven (Eggink, 2012).

#### **Aanbeveling**

De werkgroep geeft ter overweging om, indien bij de 20-weeken echo spina bifida aperta vastgesteld wordt, de ouders te informeren over het bestaan van de mogelijkheid van prenataal sluiting van de myelomeningocele.

### **7.1.2 Chirurgische untethering van het ruggenmerg**

#### **Samenvatting van de literatuur**

Vier studies onderzochten het effect van chirurgische untethering van het ruggenmerg op onder andere lopen bij kinderen met SB (zowel aperta als occulta). Het betroffen twee prospectieve cohorten (Bowman et al., 2009; Schoenmakers et al., 2003) en twee retrospectieve cohorten (Cochrane et al., 1998; Herman et al., 1993). In geen van de vier studies werd gebruik gemaakt van een controlegroep.

#### *Effect op functieniveau*

In de studie van Bowman (2009) werden 114 patiënten (MMC) geopereerd. De gemiddelde leeftijd bij de eerste untethering operatie was zeven jaar (range zeven maanden tot 21,8 jaar). Aanwijzingen voor een symptomatische tethered cord waren: scoliose, pijn, urologische afwijkingen, gestoord looppatroon, en in de benen een verminderde spierkracht, contracturen of spasticiteit. Bij 47 patiënten (41%) was achteruitgang in spierkracht van de onderste extremiteiten een indicatie voor operatie (in totaal 54 operaties). Drie maanden na de operatie werd in 70% van de operaties een verbetering in spierkracht van de onderste extremiteiten gemeten. Bij 29 patiënten (25%) was verslechtering van het gangpatroon een indicatie voor operatie (in totaal 32 operaties). Drie maanden na de operatie was het gangpatroon, zoals vastgesteld door de orthopedisch chirurg, in 79% van de operaties verbeterd.

Schoenmakers (2003, N=44 patiënten, gemiddelde leeftijd bij operatie zes jaar en twee maanden) vonden na een follow-up van gemiddeld zeven jaar en één maand bij 11% van

de patiënten een verslechtering van het neurosegmentale motorische niveau, bij 82% van de patiënten werd verdere achteruitgang voorkomen en bij 7% van de patiënten verbeterde het motorische niveau.

In de studie van Cochrane (1998, N=24 patiënten, gemiddelde leeftijd bij operatie 7,8 jaar) werden negen patiënten geopereerd vanwege verslechtering van de beenmotoriek. Na 24 maanden follow-up was deze motoriek bij 83% van de patiënten stabiel gebleven of verbeterd.

Herman et al. (1993, N=153 patiënten, gemiddelde leeftijd bij operatie zes jaar (MMC) en acht jaar (LMMC)) besloten tot untethering op basis van een zestal klinische verschijnselen: achteruitgang spierkracht, verslechtering looppatroon, urine incontinentie en een drietal orthopaedische verschijnselen (scoliose, heup- en voetafwijkingen). Ze vonden na een follow-up van gemiddeld vier jaar een verbetering van het gangpatroon bij 72% van de patiënten met MMC en bij 59% van de patiënten met LMMC. Het artikel vermeldt niet hoe verbetering gemeten is.

#### *Effect op activiteiten- en participatieniveau*

Schoenmakers et al. (2003) vonden na een follow-up van gemiddeld zeven jaar en één maand bij 11% van de patiënten een verslechtering van het ambulantiëniveau (Hoffer classificatie), 59% van de patiënten bleef stabiel en 30% van de patiënten was te jong om te kunnen lopen ten tijde van de operatie. Verslechtering was significant geassocieerd met obesitas (OR=16,7, 95%CI 2,1-133) en retethering (OR=20,6, 95%CI 2,9-143,6).

#### **Conclusie**

|                 |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                              |
|-----------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <b>Niveau 3</b> | <p>Er zijn aanwijzingen dat untethering van het ruggenmerg bij kinderen met een symptomatisch tethered cord leidt tot behoud van spierkracht in de benen, het gangpatroon en het ambulantiëniveau.</p> <p><i>Bronnen (C: Bowman et al., 2009; Cochrane et al., 1998; Herman et al., 1993; Schoenmakers et al., 2003)</i></p> |
|-----------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|

#### **Overwegingen**

De gevonden studies geven geen eenduidig antwoord op het effect van een untethering operatie op het lopen. De meeste studies geven aanwijzingen dat untethering kan bijdragen aan het behoud of verbetering van motorische functies en het lopen, maar verslechtering treedt ook op. Mogelijke verklaringen voor de verschillen in uitkomsten zijn dat geen van de studies een controlegroep had en in de meeste studies niet duidelijk wordt beschreven hoe veranderingen in loopvaardigheid gemeten of gedefinieerd zijn. Ook varieerde de follow-up duur in de studies van drie maanden tot gemiddeld zeven jaar na operatie.

In de klinische praktijk kan de indicatiestelling voor een untethering operatie een punt van discussie zijn. Reeds Hoffman (1985) gaf aan dat de indicatie voor een untethering operatie was gebaseerd op neurologische-, orthopedische- en urologische verschijnselen. Hij vermeldt een zespunts schaal ter beoordeling. Bij kinderen met SBA

met een achteruitgang van deze verschijnselen dient echter allereerst een progressieve hydrocefalus te worden uitgesloten. Bij kinderen met SBA kunnen veranderingen in het lopen ook optreden in de loop van de groei en de ontwikkeling. Ook andere factoren, zoals genoemd in Hoofdstuk 5.3, niet adequate ortheses of orthopedische problemen, kunnen leiden tot achteruitgang in het lopen. Bij complexe vormen van LMMC is terughoudendheid geboden in verband met mogelijke complicaties. Uiteraard dienen de risico's van untethering ingrepen afgewogen te worden tegen de mogelijk beperkte winst.

### **Aanbeveling**

De werkgroep adviseert om bij achteruitgang van het lopen door progressieve neurologische uitval ook orthopedische en urologische diagnostiek te verrichten om de diagnose tethered cord syndroom correct te stellen. Indien radiologisch een progressieve hydrocefalus is uitgesloten en er een radiologische "tethered cord" bestaat, dient een untethering te worden overwogen teneinde het lopen zo goed mogelijk te behouden.

## **7.2 Welke orthopedisch chirurgische behandeling is bij kinderen met SB geïndiceerd om het lopen te verbeteren of zoveel mogelijk te behouden?**

### **7.2.1 Scoliosecorrectie**

Indicatie voor een chirurgische correctie van een scoliose bij kinderen met SB is niet om het lopen te verbeteren of behouden, maar wel om bijvoorbeeld de zitfunctie te behouden, longfunctie te verbeteren of persisterende decubitus te behandelen. De vraag is of een nog aanwezige loopvaardigheid verloren kan gaan na de operatie.

### **Samenvatting van de literatuur**

Vier artikelen waarin het effect van scoliosecorrectie middels een spondylodese op het lopen bij kinderen met een spina bifida is onderzocht, worden beschreven: twee prospectieve studies (Muller et al., 1992; Schoenmakers et al., 2005) en twee retrospectieve studies (Mazur et al., 1986; Wai et al., 2005). In geen van de studies werd gebruik gemaakt van een controlegroep.

#### *Effect op functieniveau*

Geen van de studies vermeldt uitkomsten op het functieniveau

#### *Effect op activiteiten- en participatieniveau*

Muller (1992, N=14, MMC, gemiddelde leeftijd bij operatie 12,4 jaar) vond na een gemiddelde follow-up van 3,4 jaar dat de trend was dat kinderen die therapeutisch lopers waren voor de operatie rolstoelgebonden werden na de operatie. Ook de score op motorische vaardigheden (onder andere staan en lopen met of zonder hulpmiddelen, rolstoelgebruik) verslechterde na de operatie vergeleken met de preoperatieve score. Schoenmakers (2005, N=10, MMC, gemiddelde leeftijd bij operatie 9,3 jaar) vond dat drie van de vier kinderen die preoperatief konden lopen (therapeutisch of binnenshuis lopend) 18 maanden postoperatief niet meer konden lopen (volledig rolstoelafhankelijk). Daarnaast werd er na 18 maanden follow-up geen significante verbetering gevonden wat betreft mobiliteit gemeten met de PEDI ( $p=0,2$ ).

Uit de studie van Mazur (1986, N=49, MMC, gemiddelde leeftijd bij operatie 11 jaar) bleek dat gemiddeld zeven jaar postoperatief het ambulantiëniveau achteruitgegaan was bij 67% van de kinderen die een combinatie van anterieure en posterieure spondylodese ondergaan hadden, bij 57% van de kinderen die anterieure spondylodese ondergaan hadden en bij 27% van de kinderen die posterieure spondylodese ondergaan hadden. Bij geen van de kinderen werd er een verbetering in ambulantiëniveau waargenomen.

Uit de studie van Wai (2005, N=19, MMC, gemiddelde leeftijd bij operatie niet vermeld) bleek dat na de operatie (follow-up duur niet vermeld) de gemiddelde score op de Activity Scale for Kids (onder andere lopen, aankleden, eten, staan, traplopen) significant verslechterd was ten opzichte van de preoperatieve score (-9,3 punten op een 0-100 schaal;  $p=0,01$ ).

### Conclusie

|                 |                                                                                                                                                                                                                                                                  |
|-----------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <b>Niveau 3</b> | <p>Er zijn aanwijzingen dat chirurgische correctie van een scoliose bij kinderen met SBA kan leiden tot verslechtering of verlies van lopen.</p> <p><i>Bronnen (C: Mazur et al., 1986; Muller et al., 1992; Schoenmakers et al., 2005; Wai et al., 2005)</i></p> |
|-----------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|

### Overwegingen

De studies die onderzoek hebben gedaan naar het effect van een scolioscorrectie op lopen laten geen of een negatief effect zien van de ingreep op lopen. Alle studies betreffen kleine groepen kinderen zonder controlegroep en met verschillende classificaties voor ambulantie. Om die reden zijn de studies beperkt vergelijkbaar en is het effect van natuurlijk beloop niet uitgesloten. Hoewel de studie van Mazur aanwijzingen geeft dat achteruitgang in ambulantie geassocieerd is met het type operatie (anterieur versus posterieur), betrof het een kleine studie zonder randomisatie. De scolioscorrecties bij kinderen met SB gaan gepaard met een hoog (meer dan 50%) complicatiepercentage (onder andere wondinfectie, non-union (botgenezing storing), neurologische complicaties) in meerdere studies (Banit et al., 2001; Banta et al., 1976; Carstens et al., 1991; Mazur et al., 1986; Osebold et al., 1982; Parisini et al., 2002; Stella et al., 1998; Ward et al., 1989). De gevonden studies zijn veelal van oudere datum. Het is mogelijk dat door recente verbetering van de operatietechnieken de complicatie percentage daalt.

## Aanbeveling

De werkgroep adviseert om, wanneer een scolioscorrectie bij lopende kinderen met SBA is geïndiceerd, het kind en de ouders/verzorgers te informeren dat scolioscorrectie het lopen negatief kan beïnvloeden.

### 7.2.2 Heupoperaties

Ongeveer 30% van de kinderen met SB zal een heupluxatie ontwikkelen. De heupluxatie is gerelateerd aan zwakte en dysbalans van de heupmusculatuur, contractuurvorming en de afwijkende groei van het heupgewricht. De vraag is of operatieve behandeling van heupluxatie wezenlijk van invloed is op de loopvaardigheid.

#### Samenvatting van de literatuur

Drie studies onderzochten het effect van een heupoperatie bij kinderen met SB: alle drie retrospectieve studies (Alman et al., 1996; Bazih et al., 1981; Lorente Molto et al., 2005). In de studie van Alman was er sprake van een controlegroep, maar werd toewijzing aan één van beide groepen niet gerandomiseerd gedaan. De studie van Lorente Molto et al. (2005) had geen controlegroep. Een overzicht van de kenmerken van deze studies is te vinden in de evidence-tabel.

#### *Effect op functieniveau*

In de studie van Alman (N=52 lopende kinderen met L3 of L4 uitvalsniveau) werd een groep geopereerde kinderen (N=30, gemiddelde leeftijd bij follow-up 14,5 jaar) vergeleken met een groep conservatief behandelde kinderen (N=22, gemiddelde leeftijd bij follow-up 16,4 jaar). De heupoperaties waren unilateraal of bilateraal. Acetabulaire procedures waren acetabuloplastieken, Chiari osteotomieën, of Chiari osteotomie gecombineerd met pandakplastiek waarbij het acetabulum dak verbreed wordt om de heup migratie naar proximaal te voorkomen. Spierbalans procedures waren transfer van de iliopsoas (Sharrard) of van obliquus externus abdominalis naar de trochanter major. Bij een subgroep van 12 patiënten (N=7 interventie, N=5 controle) werden de zuurstofkosten tijdens het lopen geëvalueerd. De duur van de follow-up werd niet vermeld in de studie. Er werd geen significant verschil in zuurstofkosten gevonden tussen beide groepen.

#### *Effect op activiteiten- en participatieniveau*

Alman vond ook geen significant verschil in ambulantiëniveau (aantal binnenshuis en buitenshuis lopers versus aantal functionele en niet-lopers) tussen de interventie- en controlegroep.

In de studie van Lorente Molto (N=29, L3 uitvalsniveau, gemiddelde leeftijd bij operatie 26,5 maanden, gemiddelde follow-up 21 jaar) werd het effect van bilaterale posterolaterale iliopsoas transfer (Sharrard techniek) op het ambulantiëniveau op de leeftijd van twee tot vijf jaar en tijdens de adolescentie (13 tot 18 jaar) geëvalueerd. Het percentage kinderen dat kon lopen (binnen- of buitenshuis volgens Hoffer) met twee tot vijf jaar (86%) verschilde niet significant met het percentage dat kon lopen als adolescent (76%).

## Conclusie

|                 |                                                                                                                                                                                                                                                                                                         |
|-----------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <b>Niveau 4</b> | Bij lopende kinderen met L3 of L4 uitvalsniveau met een gedislloceerde heup zijn er mogelijk geen verschillen in het ambulantiëniveau tussen kinderen die een heupoperatie ondergaan hebben in vergelijking met kinderen die conservatief behandeld zijn.<br><br><i>Bronnen (C: Alman et al., 1996)</i> |
|-----------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|

## Overwegingen

De loopmogelijkheden bij kinderen met SB zijn afhankelijk van verschillende factoren, zoals het neurologische uitvalsniveau, de kracht van het musculaire apparaat en het optreden van een flexie en/of adductie contractuur rond het heupgewicht (zie ook Hoofdstuk 5.2). Er is onvoldoende bewijs dat het wel of niet geluxeed zijn van de heup invloed heeft op het lopen. In de studie van Alman et al., 1996 zijn er in de geopereerde groep relatief meer kinderen met L4 uitvalsniveau dan in de conservatief behandelde groep (73% versus 55%) wat vergelijkbaarheid bemoeilijkt. Ondanks deze bias verschillen de uitkomsten niet wezenlijk. De studie van Lorente Molto beschrijft een hoog percentage buitenshuis lopende kinderen met L3 uitvalsniveau na de Sharrard operatie (transfer psoas naar trochanter). Het is moeilijk voorstelbaar dat een afwezige gluteus en tensor door deze transfer vervangen kunnen worden. Daarnaast is door het ontbreken van een controlegroep interpretatie van de resultaten lastig.

Bij lopende kinderen is het vooral de mate van contractuurvorming en specifiek de adductie contractuur die een negatieve invloed lijkt te hebben op het gangpatroon bij kinderen die zonder krukken kunnen lopen (Gabrieli et al., 2003; Heeg et al., 1998). Het effect van het opheffen van de contractuur wordt echter niet duidelijk uit deze studies. Er zijn vele ingrepen beschreven voor de heup bij kinderen met SB, voor verschillende indicaties. Het complicatie percentage bij deze groep is hoog. Het is belangrijk om op individuele basis te bekijken wat de problematiek is: zijn er contracturen, is er een (pijnlijke), ge(sub)luxeerde heup. Het is de trend om vooral de contracturen te behandelen en een luxatie, die meestal niet pijnlijk, of tijdelijk pijnlijk is, te laten (Dias, 2011).

Omdat vroegdiagnostiek geen therapeutische consequenties heeft, is periodieke radiologische screening van de heupen niet zinvol. Het is wel nodig om het mogelijk optreden van de luxatie van de heup bij ouders aan te kondigen en het ontbreken van consequenties voor het lopen te bespreken. Vanuit ouderperspectief is het soms zinvol om het eventueel optreden van de luxatie ook radiologisch te bevestigen

## Aanbevelingen

De werkgroep adviseert om terughoudend te zijn met repositie van de geluxeerde heup indien het doel is om het lopen te verbeteren of zoveel mogelijk te behouden.

De werkgroep adviseert om de patiënt en zijn ouders/verzorgers te informeren dat heupluxatie geen contra-indicatie voor het staan en lopen is.

### 7.2.3 Knieoperaties

#### Samenvatting van de literatuur

Eén prospectieve studie onderzocht het effect van chirurgische behandeling van knieflexie contracturen op lopen bij kinderen met SB (Marshall et al., 1996). De studie had geen controlegroep.

#### *Effect op lopen op functieniveau*

Marshall (N=28 patiënten met Th-S1 uitvalsniveau, gemiddelde leeftijd bij de operaties 6,4 jaar) vond dat de knieflexie contracturen verbeterd waren van gemiddeld 39 graden preoperatief naar 13 graden bij de laatste follow-up meting (vier tot twintig jaar na de operatie). Effect van de operatie op het gangpatroon werd niet onderzocht.

#### *Effect op activiteiten- en participatieniveau*

Marshall vergeleek ook het ambulantiëniveau (Hoffer schaal) voor en na operatie (gemiddelde follow-up 13 jaar). Er was geen verandering in ambulantiëniveau bij patiënten met thoracaal uitvalsniveau (therapeutische lopers of rolstoelafhankelijke kinderen). Bij 73% van de kinderen met L3, L3/4 of L4 uitvalsniveau en bij 50% van de kinderen met L4/5 of S1 uitvalsniveau verbeterde de ambulantie op schaal van Hoffer met één niveau. Bij geen van de kinderen werd een verslechtering in ambulantiëniveau waargenomen.

#### Conclusie

|                 |                                                                                                                                                                                                                                         |
|-----------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <b>Niveau 4</b> | Chirurgische correctie van knieflexie contracturen bij lopende kinderen met een lumbaal of sacraal uitvalsniveau (L3-S1) kan mogelijk leiden tot verbetering van het ambulantiëniveau.<br><br><i>Bronnen (C: Marshall et al., 1996)</i> |
|-----------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|

#### Overwegingen

Een gangpatroon gekenmerkt door een toegenomen knieflexie in de standfase is vooral bepaald door de zwakte van de enkel plantairflexoren, maar kan mede beïnvloed worden door een knieflexiecontractuur. Voldoende kracht van de knieextensoren is daarbij ook van belang (zie Hoofdstuk 2.5). Afwijkingen in het gangpatroon bij kinderen met SB worden primair behandeld door toepassing van orthese/schoencombinatie (zie Hoofdstuk 6.2). Bij een knieflexie contractuur van meer dan 20 graden kan de ongunstige uitlijning van de grondreactiekracht tijdens het lopen echter niet meer worden verbeterd door toepassing van een orthese/schoencombinatie en kan een operatieve behandeling van de knieflexie contractuur zinvol zijn, bij lopende kinderen met een sterke quadriceps (MRC graad  $\geq 4$ ). Het doel van de operatie is om betere correctie van het gangpatroon met een orthese/schoencombinatie mogelijk te maken. Operatieve behandeling kan een weke delen release (hamstring en achterste kapsel release) zijn. Ossale procedures (anterior hemiepifysiodes of extenderende osteotomie) zijn theoretisch zinvol maar klinische studies naar het effect van deze procedures op lopen ontbreken. De studie van Marshall is de enige gevonden studie die lopen als uitkomstmaat rapporteert. Deze studie lijkt echter veel kinderen te includeren die bij een laag uitvalsniveau toch forse contracturen hebben, iets wat in het

Nederlandse stelsel door goede conservatieve behandeling wordt voorkomen. De vraag is daarom of de Australische resultaten hier volledig toepasbaar zijn.

#### **Aanbeveling**

De werkgroep geeft ter overweging om bij lopende kinderen met SB met een toegenomen knieflexie in de standfase dat niet verbetert bij het lopen met een orthese/schoencombinatie, een chirurgische behandeling van de knieflexie contractuur uit te voeren. Dit betreft een knieflexie contractuur van > 20 graden in aanwezigheid van een quadriceps kracht MRC graad  $\geq 4$ .

#### **7.2.4 Onderbeen operaties**

##### **Samenvatting van de literatuur**

Er werd één kleine retrospectieve niet-vergelijkende studie gevonden bij lopende kinderen met SB met een toegenomen exotorsie van de tibia die het effect van interne derotatie osteotomie van het onderbeen op lopen onderzocht (Dunteman et al., 2000).

##### *Effect op functieniveau*

Dunteman (N=8, lumbaal of sacraal uitvalsniveau, gemiddelde leeftijd 12,9 jaar) vergeleek het gangpatroon bij lopen met EVOs met gangbeeldanalyse pre- en postoperatief (gemiddelde follow-up 37 maanden). De gemiddelde loopsnelheid was niet significant veranderd na de operatie. Er was wel een significante verbetering van het gangpatroon (toename van de knie extensie in de standfase en afname van het interne knie varus moment) te zien.

##### *Effect op activiteiten- en participatieniveau*

De studie geeft geen resultaten op activiteiten- en participatieniveau.

#### **Conclusie**

|                 |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                      |
|-----------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <b>Niveau 4</b> | Het is mogelijk dat interne derotatie osteotomie van het onderbeen een gunstig effect heeft op het gangpatroon (toename knie-extensie in standfase en afname van het interne knie varus moment) bij kinderen met SB met lumbaal of sacraal uitvalsniveau met een toegenomen exotorsie van de tibia.<br><br><i>Bronnen (D: Dunteman et al., 2000)</i> |
|-----------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|

#### **Overwegingen**

Een tibiarotatie van meer dan 20 graden heeft een negatief effect op de loopefficiëntie door een relatieve verkorting van de momentsarm van de voet in anterioposteriore richting. Daarmee wordt het knie extenderend moment in de midstandfase ongunstig en de propulsie minder efficiënt. Op grond van theoretische en biomechanische overwegingen is een positief effect te verwachten van het verbeterde knie-extensie koppel van een interne derotatie osteotomie van het onderbeen (zie Hoofdstuk 2.5). Er is slechts één kleine studie gevonden die het effect van interne derotatie osteotomie van het onderbeen bij kinderen met SB onderzocht (Dunteman et al., 2000). De ingreep is relatief eenvoudig en gaat niet gepaard met een hoog percentage complicaties. De

studie laat een gunstig effect zien op het gangpatroon, maar geen verbetering in loopsnelheid.

Uitkomsten op activiteiten- of participatieniveau zijn niet geëvalueerd.

Frequent komt bij kinderen met SB een valgusstand van de enkel voor vaak in combinatie met een pes planovalgus. Deze stand geeft soms aanleiding tot lokale drukverschijnselen en problemen met de fitting van de ortheses. Behandeling van deze enkel valgus door middel van lokale groeiremming of osteotomie is mogelijk om deze lokale overbelasting te verminderen. Er zijn echter geen studies gevonden die het effect van deze standcorrectie op het lopen hebben onderzocht.

### **Aanbevelingen**

De werkgroep geeft ter overweging om bij zelfstandig lopende kinderen met SB met lumbaal of sacraal uitvalsniveau met een toegenomen exotorsie van de tibia (dijvoethoek  $\geq 20$  graden) bij wie een EVO onvoldoende effect heeft op correctie/afname van de knieflexie in de standfase een interne derotatie osteotomie van het onderbeen uit te voeren om de loopefficiëntie te verbeteren.

Er is terughoudendheid geboden om bij lopende kinderen met SB een valgus correctie van de enkel uit te voeren om het lopen te verbeteren.

### **7.2.5 Voetoperaties**

In de literatuur werden wat betreft voetoperaties met als uitkomstmaat lopen alleen studies gevonden over de tibialis anterior transfer naar de calcaneus.

#### **Samenvatting van de literatuur**

Twee retrospectieve studies hebben het effect van bilaterale verplaatsing van de tibialis anterior naar de calcaneus onderzocht (Park et al., 2008; Stott et al. 1996). Geen van de studies had een controlegroep.

#### *Effect op functieniveau*

In de studie van Park (N=18 ambulante kinderen met L5 of sacraal uitvalsniveau, in totaal 31 voetoperaties, gemiddelde leeftijd bij de operatie zeven jaar en vier maanden) werd middels gangbeeldanalyse na een gemiddelde follow-up van 47 maanden een significante toename in peak plantair flexie en een significante afname in peak dorsaal flexie van de enkel in standfase gezien, maar geen significante toename van krachtgeneratie van de enkel. Er werd geen verschil gevonden ten aanzien van loopsnelheid of staplengte.

In de studie van Stott (N=7 ambulante kinderen met L5 of sacraal uitvalsniveau, gemiddelde leeftijd bij de operatie acht jaar) werden met gangbeeldanalyse de resultaten van lopen met versus zonder EVO vergeleken. Na een gemiddelde follow-up van 40 maanden bleek dat lopen met EVO/schoencombinatie versus lopen met alleen schoenen resulteerde in een significante toename van de loopsnelheid en een significante afname in de maximale enkel dorsaalflexie tijdens 'snel' lopen, de knieflexie tijdens de standfase bij 'vrij' lopen en de gemiddelde energiekosten bij drie en negen minuten lopen.

### *Effect op activiteiten- en participatieniveau*

Geen van de studies vermeldt uitkomsten op activiteiten- en participatieniveau.

### **Conclusie**

|                 |                                                                                                                                                                                                                                  |
|-----------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <b>Niveau 4</b> | Bij kinderen met L5 of sacraal uitvalsniveau heeft een tibialis anterior transfer mogelijk een gunstig effect op een aantal biomechanische parameters van het gangpatroon.<br><br><i>Bronnen (C: Park, 2008; D: Stott, 1996)</i> |
|-----------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|

### **Overwegingen**

De twee studies die loopvaardigheid beschrijven na een posterieure tibialis anterior transfer naar posterieur laten zien dat nadien de loopvaardigheid behouden blijft en er mogelijk een verbetering wordt gezien van het gangpatroon. Een EVO blijft ook na de operatie geïndiceerd.

De nadelen van de ingreep zijn beperkt (er zijn geen grote risico's op complicaties) en verslechtering van het lopen is onwaarschijnlijk. Echter, de studies waren relatief klein van omvang en een (adequate) controlegroep ontbrak.

Afwijkingen in het gangpatroon bij kinderen met SB worden primair behandeld door toepassing van orthese/schoencombinatie (zie Hoofdstuk 6.2). Omdat bij kinderen met SB een orthese een belangrijke rol kan spelen bij het lopen, kunnen voetstandafwijkingen die orthese gebruik belemmeren, een negatief effect hebben op het lopen. In combinatie met de sensibiliteitsafwijkingen kunnen ook lokale drukverschijnselen en ulcera optreden. Correctie van de voetstandafwijkingen kan orthese fitting verbeteren en de orthese/schoenaanpassing kan eenvoudiger en lichter worden uitgevoerd. Doel van de chirurgische behandeling is een min of meer plantigrade voet te realiseren die geschikt is voor orthese/schoengebruik. Omdat stijfheid locale drukbelasting kan creëren, dient er naar gestreefd te worden om ossale procedures zo beperkt mogelijk te houden. Er zijn echter geen studies gevonden die een positief effect van deze standcorrecties op het lopen aantonen.

### **Aanbevelingen**

Er is terughoudendheid geboden om bij kinderen met een L5-S1 uitvalsniveau en een hakvoet deformiteit een tibialis anterior transpositie naar de calcaneus uit te voeren om het lopen te verbeteren.

De werkgroep geeft ter overweging om bij lopende kinderen met SB voetstandafwijkingen die orthese gebruik belemmeren chirurgisch te corrigeren om problemen met orthese fitting te verminderen. Er dient er naar gestreefd te worden om ossale procedures zo beperkt mogelijk te houden.

## Literatuurlijst

- Adzick, N.S., Thom, E.A., Spong, C.Y., Brock, J.W. 3rd, Burrows, P.K., Johnson, M.P., ... MOMS Investigators. (2011). A randomized trial of prenatal versus postnatal repair of myelomeningocele. *N Engl J Med*, 364, 993-1004.
- Alman, B.A., Bhandari, M., & Wright, J.G. (1996). Function of dislocated hips in children with lower level spina bifida. *J Bone Joint Surg Br*, 78, 294-8.
- Banit, D.M., Iwinski, H.J. Jr, Talwalkar, V., & Johnson, M. (2001). Posterior spinal fusion in paralytic scoliosis and myelomeningocele. *J Pediatr Orthop*, 21, 117-125.
- Banta, J.V., & Park, S.M. (1983). Improvement in pulmonary function in patients having combined anterior and posterior spine fusion for myelomeningocele scoliosis. *Spine (Phila Pa 1976)*, 8, 765-770.
- Bazih, J., & Gross, R.H. (1981). Hip surgery in the lumbar level myelomeningocele patient. *J Pediatr Orthop*, 1, 405-11.
- Bowman, R.M., Mohan, A., Ito J., Seibly, J.M., & McLone, D.G. (2009). Tethered cord release: a long-term study in 114 patients. *J Neurosurg Pediatr*, 3, 181-7.
- Carstens, C., Paul, K., Niethard, F.U., & Pfeil, J. (1991). Effect of scoliosis surgery on pulmonary function in patients with myelomeningocele. *J Pediatr Orthop*, 11, 459-464.
- Cochrane, D.D., Rassekh, S.R., & Thiessen, P.N. (1998). Functional deterioration following placode untethering in myelomeningocele. *Pediatr Neurosurg*, 28, 57-62.
- Danzer, E., Gerdes, M., Bebbington, M.W., Sutton, L.N., Melchionni, J., Adzick, N.S., ... Johnson, M.P. (2009). Lower extremity neuromotor function and short-term ambulatory potential following in utero myelomeningocele surgery. *Fetal Diagn Ther*, 25, 47-53.
- Dias, L. (2011). Hip dislocation in spina bifida: when is surgery required and what type of surgery should be performed. *Ortop Traumatol Rehabil*, 2, 101-3.
- Dunteman, R.C., Vankoski, S.J., & Dias, L.S. (2000). Internal derotation osteotomy of the tibia: pre- and postoperative gait analysis in persons with high sacral myelomeningocele. *J Ped Orthop*, 20, 623-28.
- Eggink A. J. (2012). Foetal therapy for spina bifida. *Ned Tijdschr Geneeskde*. 156:A4924
- Frawley, P.A., Broughton, N.S., & Menelaus, M.B. (1996). Anterior release for fixed flexion deformity of the hip in spina bifida. *J Bone Joint Surg Br*, 78, 299-302.
- Gabrieli, A.P., Vankoski, S.J., Dias, L.S., Milani, C., Lourenco, A., Filho, J.L., & Novak, R. (2003). Gait analysis in low lumbar myelomeningocele patients with unilateral hip dislocation or subluxation. *J Pediatr Orthop*, 23, 330-4.
- Georgiadis, G.M., & Aronson, D.D. (1990). Posterior transfer of the anterior tibial tendon in children who have a myelomeningocele. *J Bone Joint Surg Am*, 72, 392-8.
- Heeg, M., Broughton, N.S., & Menelaus, M.B. (1998). Bilateral dislocation of the hip in spina bifida: a long-term follow-up study. *J Pediatr Orthop*, 18, 434-6.
- Herman, J.M., McLone, D.G., Storrs, B.B., & Dauser, R.C. (1993). Analysis of 153 patients with myelomeningocele or spinal lipoma reoperated upon for a tethered cord. Presentation, management and outcome. *Pediatr Neurosurg*, 19, 243-9.
- Hoffman, H. J., Taecholarn, C., Hendrick, E. B. et al. (1985). Management of lipomyelomeningoceles. Experience at the Hospital for Sick Children, Toronto. *J Neurosurg* 62, 1-8. Lorente Molto, F.J., Martínez Garrido, I. (2005). Retrospective review of L3 myelomeningocele in three age groups: should posterolateral iliopsoas transfer still be indicated to stabilize the hip? *J Pediatr Orthop B*, 14, 177-84.
- Marshall, P.D., Broughton, N.S., Menelaus, M.B., & Graham, H.K. (1996). Surgical release of knee flexion contractures in myelomeningocele. *J Bone Joint Surg Br*, 78, 912-6.
- Mazur, J., Menelaus, M.B., Dickens, D.R., & Doig, W.G. (1986). Efficacy of surgical management for scoliosis in myelomeningocele: correction of deformity and alteration of functional status. *J Pediatr Orthop*, 6, 568-75.
- Muller, E.B., Nordwall, A., & Wendt, L. von (1992). Influence of surgical treatment of scoliosis in children with spina bifida on ambulation and motoric skills. *Acta Paediatr*, 81, 73-6.
- Osebold, W.R., Mayfield, J.K., Winter, R.B., & Moe, J.H. (1982). Surgical treatment of paralytic scoliosis associated with myelomeningocele. *J Bone Joint Surg Am*, 64, 841-856.
- Parisini, P., Greggi, T., Di Silvestre, M., Giardina, F., & Bakaloudis, G. (2002). Surgical treatment of scoliosis in myelomeningocele. *Stud Health Technol Inform*, 91, 442-447.
- Park, K.B., Park, H.W., Joo, S.Y., & Kim, H.W. (2008). Surgical treatment of calcaneal deformity in a select group of patients with myelomeningocele. *J Bone Joint Surg Am*, 90, 2149-59.
- Schoenmakers, M.A., Gooskens, R.H., Gulmans, V.A., Hanlo, P.W., Vandertop, W.P., Uiterwaal, C.S., & Helders, P.J. (2003). Long-term outcome of neurosurgical untethering on neurosegmental motor and ambulation levels. *Dev Med Child Neurol*, 45, 551-5.
- Schoenmakers, M.A., Gulmans, V.A., Gooskens, R.H., Pruijs, J.E., & Helders, P.J. (2005) Spinal fusion in children with spina bifida: influence on ambulation level and functional abilities. *Eur Spine J*. 14, 415-22.
- Stella, G., Ascani, E., Cervellati, S., Bettini, N., Scarsi, M., Vicini, M., ... Carbone, M. (1998). Surgical treatment of scoliosis associated with myelomeningocele. *Eur J Pediatr Surg*, 8 (1), 22-25.
- Stott, N.S., Zionts, L.E., Gronley, J.K., & Perry, J. (1996). Tibialis anterior transfer for calcaneal deformity: a postoperative gait analysis. *J Pediatr Orthop*, 16, 792-8.

- Vankoski, S.J., Michaud, S., & Dias, L. (2000). External tibial torsion and the effectiveness of the solid ankle-foot orthoses. *Journal of Pediatric Orthopedics*, 20 (3), 349-355.
- Wai, K.W., Young, N.L., Feldman, B.M., Badley, E.M., & Wright, J.G. (2005). The relationship between function, self-perception and spinal deformity. Implications for treatment of scoliosis in children with spina bifida. *J Ped Orthop*, 25, 64-9.
- Ward, W.T., Wenger, D.R., & Roach, J.W. (1989). Surgical correction of myelomeningocele scoliosis: a critical appraisal of various spinal instrumentation systems. *J Pediatr Orthop*, 9, 262-268.

## Hoofdstuk 8      Maatschappelijke participatie

### Inleiding

In de huidige klinische praktijk is de behandeling van kinderen met SB steeds meer gericht op het bereiken en behouden van een optimale graad van functionele vaardigheden, autonomie en maatschappelijke participatie. Desondanks hanteren weinig van de wetenschappelijke studies naar het effect van de verschillende behandelmodaliteiten uitkomstmaten op het participatieniveau. Het kind en de ouders moeten veel energie en tijd steken in het leren lopen of blijven lopen, terwijl het maar de vraag is of dit maatschappelijke participatie – of in bredere zin: kwaliteit van leven – ten goede komt.

Er kunnen verschillende factoren van invloed zijn op de autonomie en maatschappelijke participatie van mensen. In het kader van deze richtlijn is het belangrijk om te weten of het wel of niet kunnen lopen bijdraagt aan een zo optimaal mogelijke participatie van mensen met SB. En, welke factoren het verschil in participatie tussen ambulante en niet ambulante mensen met SB kunnen verklaren. Deze informatie kan een aangrijpingspunt bieden om de – soms grote en langdurige - inspanning die nodig is voor het bereiken en behouden van het lopen in een juist perspectief te plaatsen. Voor de kinderen, hun ouders maar ook de behandelaars. Tevens kan het een houvast bieden bij het nemen van besluiten voor het wel of niet ondergaan van de verschillende interventies nodig om voorwaarden te scheppen voor het lopen.

### Uitgangsvraag

- Is er een (ervaren) verschil in maatschappelijke participatie tussen kinderen met SB die wel of niet kunnen lopen?

De belangrijkste uitkomstmaten op het niveau van maatschappelijke participatie zijn: deelname aan het sociale en maatschappelijk leven, zoals hobby's, opleiding, verkeersdeelname, relaties en contacten met leeftijdgenoten, werk, en autonomie, zoals zelfstandig wonen. Domeinen van maatschappelijke participatie zoals werk en ouderschap die vooral een rol spelen bij volwassenen worden in deze richtlijn buiten beschouwing gelaten.

Om ook de maatschappelijke participatie van jongvolwassen met SB te kunnen beoordelen zijn ook studies geselecteerd met als doelgroep jongvolwassenen.

### 8.1 Is er een (ervaren) verschil in maatschappelijke participatie tussen kinderen met SB die wel of niet kunnen lopen?

#### Samenvatting van de literatuur

Er werden zes relevante studies gevonden die verschillende domeinen van maatschappelijke participatie hebben onderzocht. Alle studies betroffen dwarsdoorsnede onderzoeken met focus op associaties tussen lopen en onderwijs, participatie, leefstijl, kwaliteit van leven en sporten. Onder de niet-ambulante groep werd in de meeste studies volledig rolstoelgebruik bedoeld, maar in enkele studies ook deeltijd rolstoelgebruik.

Het onderzoek van Buffart et al., (2009) beslaat diverse domeinen van maatschappelijke participatie gemeten met de Life Habits Questionnaire. Zij vonden bij adolescenten en jongvolwassenen met SB dat lopers significant minder moeite hadden met sociale rollen zoals verantwoordelijkheden, relaties, maatschappelijk leven, onderwijs, werk en recreatie.

#### *Autonomie en sociale vaardigheden*

Barf (2009) (N= 178, gemiddelde leeftijd  $20,7 \pm 2,93$  jaar) vonden dat ambulante jongvolwassenen met SB vaker zelfstandig woonden dan patiënten die rolstoelgebonden waren.

In het onderzoek van Dicianno et al., (2009) (N=61, gemiddelde leeftijd  $21,0 \pm 2,1$  jaar) werd geen relatie gevonden met zelfmanagement, gemeten met de Adolescent Self-Management and Independence Scale II, bij fulltime versus parttime rolstoelgebruikers. Het onderzoek van Danielsson et al., (2008) (N=28, leeftijd van drie tot zestien jaar) vond dat lopende kinderen beter scoorden op zelfverzorging, gemeten met de PEDI, domein zelfverzorging, maar vond geen significant verschil in sociale vaardigheden, gemeten met PEDI, domein sociaal functioneren, tussen ambulante kinderen die de rolstoel alleen voor lange afstanden buitenshuis gebruiken en kinderen die zich zowel binnen als buitenshuis in een rolstoel verplaatsen.

#### *Opleiding*

Barf et al., (2004 en 2009) (N= 178, gemiddelde leeftijd  $20,7 \pm 2,93$  jaar) vonden dat ambulante jongvolwassenen met spina bifida aperta of occulta een significant grotere kans hadden op het volgen van regulier middelbaar onderwijs en een hoger opleidingsniveau hadden ten opzichte van jongvolwassenen die een rolstoel gebruiken voor korte of lange afstanden.

#### *Recreatie en vrije tijd*

Ambulante jongvolwassenen met SB ondervonden drie keer minder vaak financiële problemen waardoor ze beperkt werden in vrijetijdsactiviteiten dan rolstoelgebruikers (Barf, 2009).

Het onderzoek van Buffart et al., (2008) (N=51, gemiddelde leeftijd (SD) =  $21,1 (4,5)$  jaar) vond dat rolstoelgebondenheid (binnen- en buitenshuis) niet gerelateerd was aan deelname aan sportactiviteiten.

#### *Vervoer*

Jongvolwassenen die konden lopen ondervonden twee tot vier keer minder problemen met vervoer over lange afstand en de toegankelijkheid van gebouwen, gemeten met een vragenlijst over ervaren problemen in relatie tot sociale participatie (Barf, 2009).

## Conclusies

|                 |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                    |
|-----------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <b>Niveau 3</b> | <p>Er zijn aanwijzingen dat er een (ervaren) verschil is in maatschappelijke participatie tussen ambulante en rolstoel gebonden kinderen en jongvolwassenen met SB op de volgende domeinen:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- opleiding (ambulante jongeren volgen vaker regulier middelbaar onderwijs en hebben hoger opleidingsniveau);</li> <li>- zich verplaatsen per vervoermiddel over lange afstanden (lopende jongeren ervaren minder problemen);</li> <li>- technische aspecten van openbare gebouwen (lopende jongeren ervaren minder problemen met toegankelijkheid);</li> <li>- kosten van maatschappelijk, sociaal en burgerlijk leven (lopende jongeren ervaren minder financiële problemen);</li> <li>- huishouden (lopende jongeren wonen vaker zelfstandig);</li> <li>- tussenmenselijke interacties en relaties: (verantwoordelijkheden, relaties, maatschappelijk leven, onderwijs en recreatie) (lopende jongeren ervaren minder problemen hiermee);</li> <li>- zelfverzorging (lopende jongeren scoren beter op functionele zelfverzorging).</li> </ul> <p><i>Bronnen (C: Barf et al., 2004 en 2009; Buffart et al., 2009; Danielsson et al., 2008; Dicianno et al., 2009)</i></p> |
|-----------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|

|                 |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                      |
|-----------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <b>Niveau 3</b> | <p>Er zijn aanwijzingen dat er geen (ervaren) verschil is in maatschappelijke participatie tussen ambulante en rolstoelgebonden kinderen en jongvolwassenen met SB op de volgende domeinen:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- deelname aan sport;</li> <li>- zelfmanagement (geen verschil tussen fulltime versus parttime rolstoelgebruikers);</li> <li>- sociale vaardigheden (geen verschil tussen kinderen die rolstoel alleen voor lange afstanden buitenhuis gebruiken en kinderen die zich zowel binnen als buitenhuis in een rolstoel verplaatsen).</li> </ul> <p><i>Bronnen (C: Barf et al., 2009; Buffart et al., 2008; Danielsson et al., 2008; Dicianno et al., 2009)</i></p> |
|-----------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|

## Overwegingen

Hoewel de studies aanwijzingen geven voor verschillen tussen ambulante en niet ambulante kinderen en jongeren op een aantal domeinen van de maatschappelijke participatie is er geen causaal verband aan te wijzen tussen de maatschappelijke participatie en het lopen. De meeste studies werden verricht bij jongeren en jongvolwassenen. Slechts één studie (Danielsson et al., 2008) betrof jongere kinderen. Met het oog op maatschappelijke en culturele verschillen tussen verschillende landen is het bij studies naar maatschappelijke participatie van groot belang om te beoordelen of de resultaten van toepassing zijn op de Nederlandse situatie. Een grote deel van de geïncludeerde studies is verricht in Nederland. De resultaten zijn daarom goed van toepassing op de Nederlandse kinderen, jongeren en jongvolwassenen met SB.

De vraag van ouders van een kind met SB of hun kind wel of niet zal gaan lopen kan op meer duiden dan dat ouders zich afvragen of hun kind fysiek in staat zal zijn om zich te kunnen voortbewegen. Lopen staat symbool voor zelfstandigheid. Een van de universeel opvoedkundige doelen van ouders is het kind zelfstandig laten worden. “Op eigen benen staan.” Niet alleen vanuit de zorg, maar zeker ook vanuit de maatschappij ervaren ouders, kinderen en jongeren een grote sociale druk om te (gaan) lopen. Iemand in een rolstoel wordt nog steeds eerder gestigmatiseerd en nagekeken dan iemand die kan lopen.

### Aanbevelingen

De werkgroep adviseert om ouders en kinderen te informeren over het feit dat er geen causaal verband is aan te wijzen tussen maatschappelijke participatie en het wel of niet kunnen lopen.

Behandelaars wordt aangeraden om in overleg met het kind of de jongvolwassene en de ouders/verzorgers de focus van de behandeling en begeleiding vooral te richten op het zich onafhankelijk kunnen verplaatsen en het kind of de jongvolwassene en de ouders/verzorgers hierbij te stimuleren om hun eigen individuele keuzes te maken.

### Literatuurlijst

- Barf H. A., Verhoef M., Post M. W. M., Jennekens-Schinkel A., Gooskens R. H. J. M., Mullaart R. A. and Prevo A. J. H. (2004) Educational career and predictors of type of education in young adults with spina bifida. *International Journal of Rehabilitation Research* 27:45–52.
- Barf, H. A., Post, M. W. M., Verhoef, M., Jennekens-Schinkel, A., Gooskens, R. H. J. M. and Prevo, A. J. H. (2009). Restrictions in social participation of young adults with spina bifida. *Disability and Rehabilitation* 31(11): 921–927
- Buffart, L. M., van den Berg-Emons, R.J.G., Van Meeteren J., Stam H. J., Roebroek, M. (2009). Lifestyle, participation, and health-related quality of life in adolescents and young adults with myelomeningocele. *Developmental Medicine & Child Neurology* 51: 886–894
- Buffart, L. M., van der Ploeg, H. P., Bauman, A. E., Van Asbeck, F. W., Stam, H. J., Roebroek M. E., van den Berg-Emons, R. J. G. (2008). Sports participation in adolescents and young adults with myelomeningocele and its role in total physical activity behaviour and fitness. *J Rehabil Med* 40: 702–708
- Danielsson, A. J., Bartonek, A., Levey, E., McHale, K., Sponseller P., Saraste, H. (2008) Associations between orthopaedic findings, ambulation and health-related quality of life in children with myelomeningocele. *J Child Orthop* (2008) 2:45–54
- Dicianno B. E., Bellin M. H., Zabel A. T. (2009) Spina bifida and mobility in the transition years. *Am J Phys Med Rehabil*. 88(12):1002-6.

## Hoofdstuk 9      Organisatie van zorg

### Inleiding

In dit hoofdstuk wordt besproken hoe de zorg ten aanzien van diagnose en behandeling van de loopvaardigheid bij kinderen met SB in de ogen van de werkgroep het beste kan worden georganiseerd.

Vanuit het ouderperspectief zijn de knelpunten, genoemd in een enquête verricht onder ouders van kinderen met SB naar hun ervaringen met de begeleiding vanuit de SB teams in Nederland, aanleiding geweest tot het stellen van twee van de uitgangsvragen.

Er is eerder gekeken naar de literatuur over dit onderwerp naar aanleiding van de richtlijn Diagnose en behandeling van kinderen met spastische cerebrale parese (2006). Er bleken echter nauwelijks gegevens te vinden in de literatuur over dit onderwerp. Er is daarom geen literatuur zoekactie verricht naar deze uitgangsvraag.

### Uitgangsvraag

- Hoe kan de zorg ten aanzien van diagnose en behandeling van loopvaardigheid bij kinderen met SB het beste worden georganiseerd?
- Welke verwachtingen hebben de ouders en kinderen ten aanzien van de communicatie met de behandelaars?
- Welke informatie is voor de ouders en kinderen van belang bij de behandeling van de loopvaardigheid?

### 9.1      Hoe kan de zorg ten aanzien van diagnose en behandeling van loopvaardigheid bij kinderen met SB het beste worden georganiseerd?

#### SB team

Sinds de introductie van de 20-weeken echografie wordt SB frequent prenataal aangetoond en de zwangerschap veelvuldig afgebroken. Hierdoor neemt de incidentie van SB in Nederland af waardoor ook de expertise met de behandeling van kinderen met SB kan afnemen. Om voldoende expertise te behouden is het van belang om de diagnostiek en behandeling gericht op optimale loopvaardigheid van kinderen met SB te laten coördineren vanuit multidisciplinaire SB teams. Samenwerking en kennis overdracht tussen de verschillende SB teams onderling is hierbij van belang.

In Nederland worden nagenoeg alle kinderen en adolescenten met SB periodiek gezien door een van de regionale multidisciplinaire SB teams. Daarnaast worden veel van de kinderen met SB behandeld door revalidatieteams van verschillende revalidatiecentra en ziekenhuizen, therapeutische peutergroepen en mytylscholen. Tijdens het spreekuur van het SB team worden de kinderen gezien door verschillende specialisten. Problemen op het gebied van motoriek, het bewegingsapparaat en het lopen zijn het specifieke aandachtsgebied van de fysiotherapeut, orthopeed, revalidatiearts, neuroloog en de neurochirurg. De manier waarop deze disciplines het beleid ten aanzien van diagnose en behandeling van loopstoornissen met elkaar afstemmen is per team verschillend. Ook is er weinig afstemming tussen de verschillende SB teams over het beleid ten aanzien van diagnose en behandeling van loopstoornissen bij kinderen met SB. De huidige richtlijn wil een aanzet zijn tot een meer uniform beleid. Een goede afstemming tussen de

verschillende SB teams onderling is van belang bij verdere implementatie van de richtlijn.

Het aantal volwassenen met SB neemt in Nederland voorlopig toe. Toch zijn voor de volwassenen met SB landelijk slechts enkele multidisciplinaire SB teams beschikbaar, waarvan geen van allen officieel als zodanig geregistreerd staat. Wel gaan jongeren meestal over van de kinderrevalidatiearts naar de revalidatiearts voor volwassenen. Van belang is dat deze over specifieke kennis en ervaring beschikt ten aanzien van de behandeling van loopvaardigheid bij (jong)volwassenen met SB, een coördinerende rol behoudt bij de verdere behandeling en toegang heeft tot multidisciplinair overleg en behandeling met andere relevante specialisten. Voorkeur gaat echter uit naar het bundelen van de expertise binnen multidisciplinaire SB teams voor volwassenen om het beloop en behandeling van de loopvaardigheid bij volwassenen met SB te blijven vervolgen.

### **Organisatie van zorg vanuit het ouderperspectief**

Op initiatief van de BOSK is in 2010 een enquête verricht onder ouders van kinderen met SB naar hun ervaringen met de begeleiding vanuit de SB teams in Nederland. Twee van de aanbevelingen, gedaan naar aanleiding van deze enquête zijn aanleiding geweest tot onderstaande uitgangsvragen. Ten eerste de aanbeveling voor betere communicatie tussen de verschillende specialisten en naar de ouders toe. Ten tweede de aanbeveling voor betere informatievoorziening, zowel mondeling als schriftelijk, van de ouders.

## **9.2 Welke verwachtingen hebben de ouders ten aanzien van de communicatie met de behandelaars?**

Ouders handelen per definitie holistisch, omdat zij steeds de gehele ontwikkeling van hun kind van dichtbij volgen en deze met het kind en direct betrokkenen bespreken, dan wel erover nadenken en hun handelingen hierop aanpassen. Vanuit dat perspectief stellen zij hun verwachtingen op.

Kinderen hebben eigen verwachtingen die soms niet in het verlengde liggen van de verwachtingen van de ouders/behandelaars. Ouders hebben immers meer het belang van het kind op het oog, ook op de langere termijn, terwijl kinderen nog niet zo ver vooruit kunnen kijken en meer in het hier en nu leven en derhalve het lange termijnperspectief nog missen.

De reikwijdte en realiteit van ouder- en kind verwachtingen zijn van directe invloed op de ouder/kind relatie. Ook de kracht van de verwachtingen en de energie die ouders en kinderen bereid zijn te investeren om de verwachtingen waar te maken moeten niet worden onderschat. Ouders en kinderen bevinden zich vaak als grensrechters aan de zijlijn van de behandeling, met elk hun eigen wensen, verlangens en verwachtingen over het verloop. Het zijn de ouders die moeten toezien dat de taken die door de diverse (para)medici aan het kind worden opgedragen door het kind worden uitgevoerd. Zij zijn zelf medeverantwoordelijk voor het oefentraject dat het kind moet doorlopen (Piggot et al., 2002). Ouders en kinderen hebben verwachtingen en belevingen met betrekking tot hun ontwikkeling en hebben behoefte aan berichtgeving en informatie over de voortgang. Ouders en kind zijn, vaak meer dan professionals, gedreven om het beste uit hun kind en zichzelf te halen. Doordat ouders in de regel “24 uur per dag” in de

gelegenheid zijn om hun kind te observeren en te stimuleren, zijn zij in staat een grote creativiteit aan te boren om deze verwachtingen te verwezenlijken (Hinojosa, 1990). Zelfs als dit betekent dat zij buiten de reguliere (para)medische mogelijkheden om moeten opereren, of hiervoor een combinatie van verschillende disciplines moeten inzetten.

De verwachtingen van ouders ten opzichte van prognose en behandeling(en) zijn zeer divers en afhankelijk van:

- beeldvorming over SB;
- eigen observaties;
- gegronde of ongegronde hoop;
- gradatie en kwaliteit van informatieverstrekking (via diverse media, op schrift en mondeling) van professionals en ervaringsdeskundigen (Bamford et al., 1997);
- culturele achtergrond;
- opleidingsniveau (Welch et al., 2000);
- sociale druk van de omgeving waarin ouders zich bevinden en de verwachtingen die professionals wekken op basis van de lichamelijke en medische status, onderzoek, observatie, ervaring en literatuurkennis (Weiss et al., 1997; 1999).

Over de communicatie tussen de zorgverleners en de ouders en kinderen zijn ook een aantal concrete aanbevelingen gedaan in Hoofdstuk 6 en 8.

### **9.3 Welke informatie is voor de ouders en kinderen van belang bij de behandeling van loopvaardigheid?**

Ouders hechten op verschillende momenten gedurende het behandeltraject waarde aan de volgende informatie en ondersteuning (Bamford et al., 1997)

#### *Een uitgebreid (schriftelijk) informatiepakket met medische uitleg*

Na de diagnose SB staan ouders volledig onwetend in een wereld die bepalend wordt voor hun kind en waar medische terminologie en behandelplannen worden voorgelegd en geïmplementeerd. Om goed mee te kunnen praten, denken en handelen is het van belang dat ze zo snel en optimaal mogelijk worden geïnformeerd over de aandoening van hun kind en de gevolgen daarvan voor de loopvaardigheid. Verschillende SB teams hebben hun eigen informatiefolders over de gevolgen en de behandeling bij kinderen met SB. Ook vanuit de BOSK is informatie beschikbaar, maar de informatie is niet uniform en niet specifiek gericht op loopvaardigheid. Een uitgebreid (al of niet losbladig) (ouder)informatiepakket over loopvaardigheid bij kinderen met SB met (medische) uitleg over de diverse aspecten in relatie tot het lopen en beschikbare behandeltrajecten kan bijdragen aan betere communicatie tussen ouders en behandelaars. Deze informatie kan naar behoefte worden aangeboden aan ouders. Het is hierbij belangrijk dat de informatie in een voor ouders en kind begrijpelijke taal opgesteld is rekening houdend met verschillen in achtergrond en opleidingsniveau van de ouders en de ontwikkeling fase en cognitief niveau van het kind. Van de huidige richtlijn zal een toegankelijke samenvatting uitgewerkt worden die als basis kan dienen voor een zodanig informatiepakket.

Daar SB een aandoening is met beperkingen op meerdere domeinen zou het informatiepakket over loopvaardigheid bij voorkeur ingevoegd kunnen worden in een totaal informatie pakket over SB om te voorkomen dat ouders fragmentarische informatie over hun kind krijgen.

#### *‘Wie doet wat’ informatiefolder over het SB team*

Tijdens het spreekuur van het SB team worden de kinderen gezien door verschillende specialisten. Voor ouders is het niet altijd duidelijk wie nu precies wat doet en waar zij wanneer terecht kunnen met hun vragen ten aanzien van het lopen. Een informatiefolder over de rol van de verschillende specialisten binnen elk SB team kan daarbij behulpzaam zijn.

#### *Contact met lotgenoten*

Via de BOSK, maar ook via internet, is contact met lotgenoten mogelijk. Niet alle ouders willen direct lid worden van een vereniging om met lotgenoten in contact te komen. Het aanbod om met lotgenoten te communiceren moet desondanks wel worden gedaan. Behandelaars kunnen helpen om individuele contacten tussen ouders te leggen naar aanleiding van specifieke behoeftes van individuele ouders.

#### **Aanbevelingen**

De werkgroep is van mening dat het van belang is om gebruik te maken van de expertise van de multidisciplinaire SB teams waar het gaat om de diagnostiek en behandeling gericht op de optimale loopvaardigheid van kinderen met SB in samenspraak met de perifeer behandelaren.

De werkgroep is van mening dat het van belang is om afstemming, samenwerking en kennis overdracht plaats te laten vinden tussen de verschillende SB teams over het beleid ten aanzien van diagnose en behandeling van loopstoornissen bij kinderen met SB.

De werkgroep is van mening dat het van belang is dat het SB team ook zorg draagt voor een goede transitie van zorg naar een revalidatiearts voor volwassenen welke een coördinerende rol behoudt bij de verdere behandeling gericht op de optimale loopvaardigheid van de (jong)volwasse met SB.

De werkgroep is van mening dat het van belang is om de ouders en kinderen te stimuleren om op specifieke momenten binnen het behandelingstraject over het lopen hun verwachtingen uit te spreken, te motiveren en gezamenlijk te analyseren. Zorgverleners dienen deze verwachtingen te respecteren.

De werkgroep is van mening dat het van belang is dat er een (ouder)informatiepakket wordt samengesteld in een voor ouders en kind begrijpelijke taal over loopvaardigheid bij kinderen met SB met (medische) uitleg over de diverse aspecten in relatie tot het lopen en de beschikbare behandeltrajecten. Dit informatiepakket moet regelmatig up-to-date worden gehouden.

## Literatuurlijst

- Bamford, D., Griffiths, H., & Kernohan, G. (1997). On patient satisfaction in cerebral palsy care. *Br J Social Work*, 27, 605-14.
- Bamford, D., Griffiths, H., Long, S., & Kernohan, G. (1997). Analysis of consumer satisfaction in cerebral palsy care. *J Interprofessional Care*, 11, 187-93.
- Hinojosa, J. (1990). How mothers of preschool children with cerebral palsy perceive occupational and physical therapists and their influence on family life. *Occupational Ther J Res*, 10, 144-62.
- Piggot, J., Paterson, J., & Hocking, C. (2002). Participation in home therapy programs for children with cerebral palsy: a compelling challenge. *Qualitative Health Res*, 12, 1112-29.
- Weiss, K.L. (1999). Patterns of family adaptation to childhood chronic illness: A family systems and social-ecological perspective. (epilepsy, cerebral palsy). *Diss Abs Int*, 60(6-B), 2967-B.
- Weiss, K.L., Marvin, R.S., Pianta, R.C. (1997). Ethnographic detection and description of family strategies for child care: applications to the study of cerebral palsy. *J Pediatr Psychol*, 22, 263-78.
- Welch, K., Pianta, R.C., Marvin, R.S., & Saft, E.W. (2000). Feeding interactions for children with cerebral palsy: contributions of mothers' psychological state and children's skills and abilities. *J Dev Behav Pediatr*, 21(2), 123-9.

## Hoofdstuk 10 Lacunes in kennis

### Inleiding

Tijdens de ontwikkeling van de richtlijn 'Diagnostiek en behandeling van de loopfunctie bij kinderen met Spina Bifida' is systematisch gezocht naar onderzoeksbevindingen die nuttig konden zijn voor het beantwoorden van de uitgangsvragen. Een deel (of een onderdeel) van de uitgangsvragen is met het resultaat van deze zoekacties te beantwoorden, een groot deel echter niet. Door gebruik te maken van de evidence-based richtlijnontwikkelingsmethodiek is duidelijk geworden dat op het terrein van diagnostiek en behandeling van de loopfunctie bij kinderen met SB nog lacunes in de beschikbare kennis bestaan. De werkgroep is van mening dat (vervolg)onderzoek wenselijk is om in de toekomst een duidelijker antwoord te kunnen verschaffen op vragen uit de praktijk. Om deze reden heeft de werkgroep per onderwerp aangegeven op welke vlakken nader onderzoek gewenst is.

### Meetinstrumenten

Er zijn te weinig studies van voldoende omvang en kwaliteit verricht naar validiteit, betrouwbaarheid en de evaluatieve eigenschappen van meetinstrumenten om het lopen bij kinderen met SB te meten. De gevonden studies betreffen een beperkt aantal van de in de klinische praktijk gebruikte meetinstrumenten. Van een aantal andere meetinstrumenten zijn wel validiteitsstudies verricht, echter bij andere patiëntengroepen, met name bij kinderen met CP. Aanbevolen wordt om onderzoek te doen naar de validiteit en betrouwbaarheid van gangbeeldanalyse bij kinderen met SB en hierbij uitkomsten te meten op het ICF niveau van functies en activiteiten, zoals middels de 6 minuten wandel test. Daarnaast is het wenselijk onderzoek te verrichten naar de validiteit en betrouwbaarheid van accelerometrie bij lopende kinderen met SB en van de Functionele Mobiliteit Schaal. Ontwikkeling van een zelfgerapporteerde uitkomstmaat voor lopen en mobiliteit voor alle leeftijden bij lopende kinderen met SB en een beter protocol voor het reproduceerbaar meten van energetische maten zijn eveneens belangrijke onderwerpen voor toekomstig onderzoek.

### Prognose

Er is gekeken naar welke beschermende factoren en risicofactoren kunnen bijdragen aan het behoud of het verlies van het bereikte ambulantiëniveau bij kinderen met SB. Het meest geschikte onderzoeksdesign om deze uitgangsvraag te beantwoorden is een (prospectieve) cohortstudie. Sinds de jaren tachtig van de vorige eeuw is een beperkt aantal studies, waaronder cohortstudies, gepubliceerd die betrekking hebben op de uitgangsvraag. Echter, slechts één van deze cohortstudies beschreef factoren die mogelijk verband houden met veranderingen in ambulantiëniveau. Naast deze cohortstudies is een aantal cross-sectionele studies verricht; hieruit kan echter geen oorzaakgevolg relatie worden vastgesteld. Bovendien hebben de meeste studies factoren op het niveau van lichaamsfuncties onderzocht en was de follow-up duur niet voldoende om uitkomsten aan het einde van de adolescentie te kunnen beoordelen. De werkgroep beveelt prospectief cohortonderzoek aan naar het beloop in ambulantiëniveau tot het einde van de adolescentie. Hierbij dienen (veranderingen in) factoren op zowel het niveau van lichaamsfuncties, als op het niveau van activiteiten en participatie als determinant te worden meegenomen. Dergelijk onderzoek zal ook

bijdragen aan de momenteel summiere kennis van de leeftijd waarop het zelfstandig lopen het meest wordt bedreigd.

### **Conservatieve behandeling**

Er is gekeken naar het effect van fysiotherapie en trainingsprogramma's die erop gericht zijn om het lopen van kinderen en jongeren met SB te stimuleren en te behouden. Er is slechts één RCT gevonden van voldoende methodologische kwaliteit waarin aangetoond is dat loopbandtraining het lopen daadwerkelijk verbetert. Aanbevolen wordt om andere behandelmodaliteiten die binnen de fysiotherapie gangbaar zijn, zoals ROM oefeningen, spierkrachttraining, looptraining, conditietraining, maar ook het effect van actieve leefstijl op eenzelfde systematische wijze te onderzoeken.

Er is ook gekeken naar de effecten van loophulpmiddelen/ortheses/schoeisel op het lopen. De beschikbare studies hebben slechts gebruik gemaakt van uitkomstmaten op functie niveau (met gangbeeldanalyse is voornamelijk de invloed op het gangpatroon onderzocht). Daarbij is een gunstig effect aangetoond van verschillende orthese/schoen combinaties, maar het is niet duidelijk welk type orthese het beste effect heeft. Aanbevolen wordt om vergelijkend onderzoek naar welke type orthese/schoen combinatie het beste resultaat geeft.

Voor al deze toekomstige onderzoeken geldt dat er bij voorkeur gemeten wordt op de verschillende niveaus van de ICF en geadviseerd wordt gebruik te maken van de in de richtlijn aanbevolen meetinstrumenten (zie hoofdstuk 4)

### **Chirurgische behandeling**

Met betrekking tot de lange termijn resultaten van prenatale sluiting zullen de verwachte vervolgresultaten van de RCT van Adzick (de MOMS-studie) mogelijk meer helderheid verschaffen.

De Nederlandse kinderen die in Leuven worden geopereerd zullen allen vervolgd worden. Een vergelijkend vervolg-onderzoek, in landelijk verband, tussen de prenataal en de postnataal behandelde kinderen is hierdoor niet alleen mogelijk, maar evenzeer gewenst.

Gezien het afnemend aantal behandelde pasgeborenen per academisch centrum zal ook de vraag aan de orde komen of concentratie van de primaire behandeling en onderzoek noodzakelijk is.

Met betrekking tot de resultaten van orthopedisch chirurgische behandeling is vooral gebruik gemaakt van uitkomstmaten op functie niveau. Aanbevolen wordt om voor toekomstige onderzoeken ook gebruik te maken van de in de richtlijn aanbevolen meetinstrumenten op het activiteiten- en participatieniveau (zie hoofdstuk 4).

### **Maatschappelijke participatie**

Er is gekeken of er een (ervaren) verschil is in maatschappelijke participatie tussen kinderen met S die wel of niet kunnen lopen. Er is in de gevonden studies geen causaal verband aan te wijzen tussen maatschappelijke participatie en het lopen. Reden hiervoor is dat alle studies cross-sectioneel van opzet waren en uit zulke studies kan geen oorzaakgevolg relatie worden vastgesteld.

Een prospectief cohortonderzoek naar de relatie tussen maatschappelijke participatie en wel of niet kunnen lopen bij kinderen met SB is dan ook gewenst en zou van toegevoegde waarde zijn voor de algehele behandeling en beeldvorming rondom kinderen met SB.

**Algemene aanbeveling**

Door de in de richtlijn aanbevolen meetinstrumenten landelijk te implementeren in de diverse Spina Bifida teams, kan gewerkt worden aan een landelijke database, waarmee een deel van de bovenstaande onderzoeksvragen binnen reguliere zorg beantwoord worden. Voor betrouwbaarheid/validiteit- en interventiestudies is dan slechts een kleine aanpassing nodig, waardoor belasting voor de patiëntengroep, de onderzoekskosten en formatie lager zijn dan wanneer centra individueel onderzoek opstarten. Bij komend voordeel is dat patiënten aantallen in de studies dan veel groter zijn dan nu het geval is. Een landelijke database moet wel goed beheerd worden.

# Hoofdstuk 11 Indicatoren

## Factsheets indicatoren

Het primaire doel van kwaliteitsmeting voor medisch specialisten is het verbeteren van kwaliteit van zorg door het inzichtelijk maken (meten) van uitkomsten, processen, randvoorwaarden en structuren. Door inzichtelijk te maken hoe de zorg geleverd wordt kunnen aanknopingspunten voor kwaliteitsverbetering worden geïdentificeerd. Door het aanpakken van deze punten wordt de kwaliteit van zorg beter. Goede kwaliteit van zorg wordt gedefinieerd als zorg die veilig, effectief, patiëntgericht, tijdig en efficiënt is en die toegankelijk is voor iedere zorgvrager uit de bevolking.

Er zijn door de werkgroep drie interne kwaliteitsindicatoren ontwikkeld om het toepassen van de richtlijn in de praktijk te volgen en te versterken.

### 1. Functionele Mobiliteit Schaal

| 1. Functionele Mobiliteit Schaal |                                                                                                                                                     |
|----------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <b>Operationalisatie 1a</b>      | Is het gebruik van de Functionele Mobiliteit Schaal om het ambulantiënniveau in kaart te brengen vastgelegd in een lokaal protocol? Ja/nee          |
| <b>Operationalisatie 1b</b>      | Percentage patiënten met spina bifida bij wie gebruik is gemaakt van de Functionele Mobiliteit Schaal om het ambulantiënniveau in kaart te brengen. |
| <b>Teller 1b</b>                 | Aantal patiënten met spina bifida bij wie gebruik is gemaakt van de Functionele Mobiliteit Schaal om het ambulantiënniveau in kaart te brengen.     |
| <b>Noemer 1b</b>                 | Aantal patiënten met spina bifida                                                                                                                   |
| <b>Type indicator</b>            | 1a: Structuur<br>1b: Proces                                                                                                                         |
| <b>In- en exclusiecriteria</b>   | 1b: exclusie van kinderen jonger dan 4 jaar.                                                                                                        |
| <b>Kwaliteitsdomein</b>          | Effectiviteit                                                                                                                                       |
| <b>Meetfrequentie</b>            | Eén keer per kalenderjaar.                                                                                                                          |
| <b>Verslagjaar</b>               | Laatste volledige kalenderjaar.                                                                                                                     |
| <b>Rapportagefrequentie</b>      | Eén keer per kalenderjaar.                                                                                                                          |

### Toelichting

#### *Achtergrond en variatie in zorg*

De Functionele Mobiliteit Schaal (FMS) is ontworpen om de mobiliteit te classificeren, waarbij rekening wordt gehouden met de soorten hulpmiddelen die het kind in de dagelijkse praktijk bij het lopen binnen en buitenshuis gebruikt (Graham et al., 2004). Gebruik van loophulpmiddelen wordt bij de (aangepaste) classificatie van Hoffer niet nader gespecificeerd. Toch kan een verandering in gebruik van loophulpmiddelen klinisch relevant zijn. De FMS is daarom een goede aanvulling op de classificatie van Hoffer. De FMS is in het Nederlands vertaald, het gebruik is niet tijdsintensief en er is geen specifieke training voor nodig.

Het doel van de indicator is om het gebruik van FMS in de dagelijkse praktijk te bevorderen. De werkgroep verwacht dat niet alle praktijken gebruik maken van de FMS. Het onderscheidend vermogen van de indicator is daarmee groot.

#### *Definities*

FMS: Functionele Mobiliteit Schaal.

### *Registreerbaarheid*

De werkgroep acht het waarschijnlijk dat de betrouwbaarheid van deze indicator hoog is. Bij herhalen van het meten van deze indicator worden geen verschillen verwacht wanneer de condities gelijk blijven.

De werkgroep verwacht geen problemen ten aanzien van de registreerbaarheid of haalbaarheid bij structuur indicator 1a. Bij indicator 1b zal in de patiëntendossiers nagezocht moeten worden of er gebruik is gemaakt van de FMS. Dit is mogelijk arbeidsintensief.

### *Mogelijke verstorende factoren*

De werkgroep acht bias of casemix niet van toepassing bij deze indicator. De FMS is niet geschikt voor kinderen jonger dan 4 jaar, daarom is deze patiëntenpopulatie geëxcludeerd voor deze indicator.

### *Mogelijke ongewenste effecten*

De werkgroep verwacht geen ongewenste effecten bij deze indicator.

### *Literatuurlijst*

Graham, H.K., Harvey, A., Rodda, J., Nattrass, G.R., & Pirpiris, M. (2004). The Functional Mobility Scale (FMS). J Pediatr.Orthop, 24, 514-520.

Richtlijn 'Diagnostiek en behandeling van de loopvaardigheid bij kinderen met Spina Bifida'. Nederlandse Vereniging van Revalidatieartsen.

## 2. ASIA classificatie

| 2. ASIA classificatie          |                                                                                                                                                                                                                                                                                     |
|--------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <b>Operationalisatie 2a</b>    | Wordt standaard gebruik gemaakt van de International Standards for Neurological and Functional Classification of Spinal Cord Injury, gepubliceerd door de American Spinal Injury Association (ASIA) voor de classificatie van het niveau van de neurologische uitval? <i>Ja/nee</i> |
| <b>Operationalisatie 2b</b>    | Percentage kinderen met spina bifida bij wie gebruik is gemaakt van International Standards for Neurological and Functional Classification of Spinal Cord Injury om het niveau van de neurologische uitval te bepalen.                                                              |
| <b>Teller 2b</b>               | Aantal kinderen met spina bifida bij wie gebruik is gemaakt van International Standards for Neurological and Functional Classification of Spinal Cord Injury om het niveau van de neurologische uitval te bepalen.                                                                  |
| <b>Noemer 2b</b>               | Aantal kinderen met spina bifida                                                                                                                                                                                                                                                    |
| <b>Type indicator</b>          | 2a: Structuur<br>2b: Proces                                                                                                                                                                                                                                                         |
| <b>In- en exclusiecriteria</b> | 2b: exclusie van kinderen jonger dan 4 jaar.                                                                                                                                                                                                                                        |
| <b>Kwaliteitsdomein</b>        | Effectiviteit                                                                                                                                                                                                                                                                       |
| <b>Meetfrequentie</b>          | Eén keer per kalenderjaar.                                                                                                                                                                                                                                                          |
| <b>Verslagjaar</b>             | Laatste volledige kalenderjaar                                                                                                                                                                                                                                                      |
| <b>Rapportagefrequentie</b>    | Eén keer per kalenderjaar.                                                                                                                                                                                                                                                          |

### Toelichting

#### *Achtergrond en variatie in zorg*

De 'International Standards for Neurological and Functional Classification of Spinal Cord Injury', opgesteld door de American Spinal Injury Association (ASIA) wordt gebruikt in de klinische praktijk bij patiënten met een ruggenmerg letsel (Kirshblum et al., 2011). Het testen vereist voldoende medewerking van het kind en kan daarom minder betrouwbaar zijn bij jonge kinderen. De studie van Chafetz toont een goede betrouwbaarheid van deze classificatie bij kinderen vanaf 6 jaar, de studie van Mulcahey bij kinderen ouder dan 4 jaar. (Chafetz et al., 2009, Mulcahey et al., 2007). Door de verschillen tussen de verschillende in de literatuur gebruikte classificaties bij kinderen met SB en het ontbreken van onderzoek naar hun validiteit is voor de dagelijkse klinische praktijk het gebruik van de ASIA classificatie te prefereren.

Het doel van de indicator is om het gebruik van de International Standards for Neurological and Functional Classification of Spinal Cord Injury in de dagelijkse praktijk te bevorderen. De werkgroep verwacht dat niet alle praktijken gebruik maken van de International Standards for Neurological and Functional Classification of Spinal Cord Injury. Het onderscheidend vermogen van de indicator is daarmee groot.

#### *Definities*

Geen.

#### *Registreerbaarheid*

De werkgroep acht het waarschijnlijk dat de betrouwbaarheid van deze indicator hoog is. Bij herhalen van het meten van deze indicator worden geen verschillen verwacht wanneer de condities gelijk blijven.

De werkgroep verwacht geen problemen ten aanzien van de registreerbaarheid of haalbaarheid bij structuur indicator 2a. Bij indicator 2b zal in de patiëntendossiers nagezocht moeten worden of er gebruik is gemaakt van de International Standards for

Neurological and Functional Classification of Spinal Cord Injury om het niveau van de neurologische uitval te bepalen. Dit is mogelijk arbeidsintensief.

#### *Mogelijke verstorende factoren*

De werkgroep acht bias of casemix niet van toepassing bij deze indicator. De International Standards for Neurological and Functional Classification of Spinal Cord Injury is niet geschikt voor kinderen jonger dan 4 jaar, daarom is deze patiëntenpopulatie geëxcludeerd voor deze indicator.

#### *Mogelijke ongewenste effecten*

De werkgroep verwacht geen ongewenste effecten bij deze indicator.

#### *Literatuurlijst*

- Chafetz, R.S., Gaughan, J.P., Vogel, L.C., Betz, R., Mulcahey, M.J. (2009). The international standards for neurological classification of spinal cord injury: intra-rater agreement of total motor and sensory scores in the pediatric population. *J Spinal Cord Med.* 32(2), 157-61.
- Kirshblum, S.C., Waring, W., Biering-Sorensen, F., Burns, S.P., Johansen, M., Schmidt-Read, M. (2011). Revision of the International Standards for Neurological Classification of Spinal Cord Injury. *J Spinal Cord Med* ,34(6),547-54.
- Mulcahey, M.J., Gaughan, J., Betz, R.R., Johansen, K.J. (2007). The International Standards for Neurological Classification of Spinal Cord Injury: reliability of data when applied to children and youths. *Spinal Cord.* 45(6),452-9.
- Richtlijn 'Diagnostiek en behandeling van de loopvaardigheid bij kinderen met Spina Bifida'. Nederlandse Vereniging van Revalidatieartsen.

### 3. Samenspraak met ouders

| 3. Samenspraak met ouders      |                                                                                                                                                                                                                                              |
|--------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <b>Operationalisatie</b>       | Percentage jonge kinderen met een hoog uitvalsniveau (thoracaal of thoracaal-hoog lumbaal) bij wie de keuze voor het op jonge leeftijd starten van intensieve training met sta- en loophulpmiddelen is gemaakt in samenspraak met de ouders. |
| <b>Teller</b>                  | Aantal jonge kinderen met een hoog uitvalsniveau (thoracaal of thoracaal-hoog lumbaal) bij wie de keuze voor het op jonge leeftijd starten van intensieve training met sta- en loophulpmiddelen is gemaakt in samenspraak met de ouders.     |
| <b>Noemer</b>                  | Aantal jonge kinderen met een hoog uitvalsniveau (thoracaal of thoracaal-hoog lumbaal).                                                                                                                                                      |
| <b>Type indicator</b>          | Proces                                                                                                                                                                                                                                       |
| <b>In- en exclusiecriteria</b> | Geen.                                                                                                                                                                                                                                        |
| <b>Kwaliteitsdomein</b>        | Patiëntgerichtheid                                                                                                                                                                                                                           |
| <b>Meetfrequentie</b>          | Eén keer per kalenderjaar.                                                                                                                                                                                                                   |
| <b>Verslagjaar</b>             | Laatste volledige kalenderjaar                                                                                                                                                                                                               |
| <b>Rapportagefrequentie</b>    | Eén keer per kalenderjaar.                                                                                                                                                                                                                   |

#### Toelichting

##### *Achtergrond en variatie in zorg*

Omdat veel kinderen met een hoog uitvalsniveau wel op jonge leeftijd kunnen leren staan en lopen met ortheses en loophulpmiddel, maar later toch overgaan op rolstoelgebruik, zijn er behandelcentra die de vroege therapie direct al richten op rolstoelgebruik. Anderen zijn voorstanders van het vroegtijdige sta-en looptraining, al is dat dan voor een paar jaar. De studies van Mazur (1989) en Liptak (1992) constateerden dat er geen significante verschillen zijn in termen van medische complicaties (drukplekken, contracturen, luxaties) en geen significante verschillen in ADL op latere leeftijd. Daarom adviseren zij op jonge leeftijd een sta- programma in combinatie met rolstoelgebruik mogelijk te maken. De keuze is echter mede afhankelijk van de mogelijkheden van het individuele kind, zoals motivatie en cognitief niveau en van de voorkeur van de ouders. Daarom is het van belang om de keuze in samenspraak met de ouders te maken. Ouders moeten daarbij geïnformeerd worden over het feit dat voor het gebruik van ortheses meer chirurgische ingrepen en meer fysiotherapie nodig zijn (Mazur et al., 1989) en dat het effect niet blijvend is.

Het doel van de indicator is om hulpverleners te stimuleren om ouders van jonge kinderen met een hoog uitvalsniveau zo veel mogelijk te betrekken bij de keuze voor intensieve training met sta- en loophulpmiddelen. Dit omdat de keuze voor deze training mede afhankelijk is van de mogelijkheden van het individuele kind, zoals motivatie en cognitief niveau en van de voorkeur van de ouders.

De werkgroep verwacht grote variatie tussen praktijken en daarmee is het onderscheiden vermogen van deze indicator groot.

##### *Definities*

Geen.

##### *Registreerbaarheid*

De werkgroep acht het waarschijnlijk dat de betrouwbaarheid van deze indicator hoog is. Bij herhalen van het meten van deze indicator worden geen verschillen verwacht wanneer de condities gelijk blijven.

Het nazoeken of de keuze voor het starten van intensieve training met sta- en loophulpmiddelen is gemaakt in samenspraak met de ouders dient te worden nagezocht in het patiëntendossier, dit is mogelijk arbeidsintensief.

*Mogelijke verstorende factoren*

De werkgroep acht bias of casemix niet van toepassing bij deze indicator.

*Mogelijke ongewenste effecten*

De werkgroep verwacht geen ongewenste effecten bij deze indicator.

*Literatuurlijst*

Richtlijn 'Diagnostiek en behandeling van de loopvaardigheid bij kinderen met Spina Bifida'. Nederlandse Vereniging van Revalidatieartsen.

Liptak, G.S., Shurtleff, D.B., Bloss, J.W., Baltus-Hebert, E., & Manitta, P. (1992). Mobility aids for children with high-level myelomeningocele: parapodium versus wheelchair. *Dev Med Child Neurol*, 34 (9), 787-796.

Mazur, J.M., Shurtleff, D., Menelaus, M., & Colliver, J. (1989). Orthopaedic management of high-level spina bifida. Early walking compared with early use of a wheelchair. *Journal of Bone & Joint Surgery - American Volume*, 71 (1), 56-61.

## Bijlage 1 Afkortingenlijst

| Afkorting | Betekenis                                                                               |
|-----------|-----------------------------------------------------------------------------------------|
| ASIA      | American Spinal Injury Association                                                      |
| CP        | cerebrale parese                                                                        |
| ECS       | energieconsumptie                                                                       |
| EK        | energiekosten                                                                           |
| EMG       | elektromyografie                                                                        |
| EVO       | enkel-voet orthese                                                                      |
| FMS       | Functionele Mobiliteit Schaal                                                           |
| GRK       | grondreactiekracht                                                                      |
| HHD       | hand-held dynamometrie                                                                  |
| HKEVO     | heup-knie-enkelvoet orthese                                                             |
| ICC       | intracorrelatie coëfficiënt                                                             |
| ICF-CY    | International Classification of Functioning, Disability and Health - Children and Youth |
| L         | lumbaal                                                                                 |
| LMC       | lipomeningocele                                                                         |
| LMMC      | lipomyelomeningocele                                                                    |
| MC        | meningocele                                                                             |
| MMC       | meningomyelocele                                                                        |
| MMT       | manual muscle testing                                                                   |
| MRC       | medical research council                                                                |
| RCT       | randomized controlled trial                                                             |
| PEDI      | Pediatric Evaluation of Disability Inventory                                            |
| ROM       | range of motion                                                                         |
| S         | sacraal                                                                                 |
| SB        | spina bifida                                                                            |
| SBA       | spina bifida aperta                                                                     |
| SBO       | spina bifida occulta                                                                    |
| TC        | tethered cord                                                                           |
| TCS       | tethered cord syndroom                                                                  |
| Th        | thoracaal                                                                               |
| UHT       | unilaterale heelrise test                                                               |
| 6MWT      | 6 minuten wandeltest                                                                    |

## **Bijlage 2 Belangenverklaring**

### **Verklaring omtrent mogelijke belangenverstrengeling en embargo met betrekking tot de richtlijn 'Diagnostiek en behandeling van de loopvaardigheid bij kinderen met Spina Bifida'**

Geachte heer, mevrouw,

In verband met uw deelname aan de ontwikkeling van de richtlijn 'Diagnostiek en behandeling van de loopvaardigheid bij kinderen met Spina Bifida' vragen wij u bijgevoegde verklaring in te vullen.

In de wetenschappelijke wereld heerst sedert enkele jaren de opvatting dat belangenverstrengeling niet steeds valt te vermijden. De Orde van Medisch Specialisten vindt het derhalve van belang hierover openheid van zaken te geven.

U wordt daarom gevraagd op bijgaand formulier te vermelden of u in de laatste vijf jaar een (financieel ondersteunde) betrekking onderhield met commerciële bedrijven, organisaties of instellingen die in verband staan met het onderwerp van de richtlijn. Hetgeen u in uw verklaring vermeldt zal bij het secretariaat van de afdeling Ondersteuning Professionele Kwaliteit van de Orde van Medisch Specialisten opvraagbaar zijn.

#### **Embargo**

Gedurende de richtlijnontwikkeling rust een embargo op de teksten van de conceptrichtlijn.

Dit betekent dat het zonder schriftelijke toestemming van de opdrachtgever niet is toegestaan om passages uit de conceptrichtlijn, of de gehele conceptrichtlijn inclusief bijlagen zoals evidence-tabellen te verstrekken aan derden.

Ondergetekende verklaart zich door ondertekening akkoord met het bovenstaande.

#### **Belangenverklaring**

Heeft u naar uw mening in de afgelopen vijf jaar en/of gedurende de looptijd van het project belangen die mogelijk kunnen interfereren met de besluitvorming in de werkgroep ten aanzien van de interpretatie van het wetenschappelijk bewijs en het opstellen van aanbevelingen?

Ja / Neen\*

Zo ja, wilt u aangeven uit welke activiteiten deze belangen voortvloeien en welke organisaties/bedrijven het betreft? Voorbeelden van activiteiten kunnen gevonden worden in consultatie/advisering, (na)scholing / cursus en ondersteuning van wetenschappelijk onderzoek.

Ondergetekende verklaart bovenstaande informatie naar waarheid te hebben ingevuld en mutaties t.a.v. bovenstaande te vermelden aan de voorzitter van de werkgroep.

***Geen van de werkgroepleden heeft aangegeven belangen te hebben die mogelijk kunnen interfereren met de besluitvorming in de werkgroep ten aanzien van de interpretatie van het wetenschappelijk bewijs en het opstellen van aanbevelingen.***

## Bijlage 3 Zoekverantwoording

### Strategie voor zoeken en selecteren van literatuur per onderwerp

| Onderwerp          | Database                         | Zoektermen                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                       | Aantal hits |
|--------------------|----------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------|
| 1.Meetinstrumenten | Medline (OVID)<br>2000-juli 2011 | 1 exp *Neural Tube Defects/ (15906)<br>2 "spina bifida".ti,ab. (4861)<br>3 (myelomeningocele or meningocele or "spinal dysraphism*" or meningomyelocele or "spinal lipoma*" or "filum terminal lipoma*" or lipomyelomeningocele or myeloschisis or diastematomyelia").ti,ab. (5191)<br>4 (neural adj2 tube adj2 defect*).ti,ab. (5137)<br>5 1 or 2 or 3 or 4 (20849)<br>6 exp locomotion/ or walking/ (106299)<br>7 (walking or gait or ambul* or walk or `locomotor performance` or mobil* or locomotion).ti,ab. (296877)<br>8 gait/ or exp motor activity/ (103866)<br>9 6 or 7 or 8 (435494)<br>16 11 or 12 or 13 or 14 or 15 (5)<br>17 exp Lower Extremity/ (113082)<br>18 (hip* or leg* or knee* or ankle* or foot or feet).ti,ab. (479032)<br>19 muscle, skeletal/ or quadriceps muscle/ (84190)<br>20 "tibialis anterior".ti,ab. (4725)<br>22 foot joints/ or hip joint/ or knee joint/ (47423)<br>23 exp Gait Disorders, Neurologic/ (2771)<br>24 6 or 7 or 8 or 17 or 18 or 19 or 20 or 22 or 23 (1014084)<br>25 5 and 24 (1647)<br>26 (Hoffer or Sharrard or Lindseth).ti,ab. (142)<br>27 25 and 26 (10)<br>28 classification.fs. (381499)<br>29 25 and 28 (51)<br>30 ("Functional Independence Measure for Children" or WeeFIM or "Pediatric Evaluation of Disability Inventory" or PEDI or FIM or "Functional mobility score" or FMS or GMFM or Gross Motor Function Measurement or "ISO 9999" or "ICF Observational Gait Scale" or OGS or "Physician Rating Scale" or PRS or "Edinburgh Visual Gait Analysis Interval Testing" or GAIT or Scale or "walk test" or "walking test" or 6MWT or "walk distance" or 6MWD or "walking distance" or "treadmill test").ti,ab. (306916)<br>31 25 and 30 (244)<br>32 27 or 29 or 31 (286)<br>33 16 and 32 (4) | 151         |

|  |  |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                             |  |
|--|--|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--|
|  |  | <p>34 16 not 33 (1)</p> <p>35 Muscle Strength Dynamometer/ (483)</p> <p>36 Electromyography/ (59906)</p> <p>37 "Outcome Assessment (Health Care)"/ (38180)</p> <p>38 (assess* or measure*).ti. (358345)</p> <p>39 25 and 38 (39)</p> <p>40 rating.ti. (4135)</p> <p>41 classification*.ti. (40709)</p> <p>42 35 or 36 or 37 or 38 or 40 or 41 (493207)</p> <p>43 25 and 42 (87)</p> <p>44 32 or 43 (342)</p> <p>45 27 or 29 (60)</p> <p>46 31 or 43 (303)</p> <p>47 "reproducibility of results"/ or exp "sensitivity and specificity"/ (462509)</p> <p>48 exp Diagnostic Errors/ (81179)</p> <p>49 (reliability or reproducibility or validity or sensitivity or specificity or "reference standard*" or responsiveness).ti,ab. (767991)</p> <p>50 (kappa or inter-observer or intra-observer).ti,ab. (47603)</p> <p>51 47 or 48 or 49 or 50 (1162746)</p> <p><b>52 46 and 51 (18) (validiteit)</b></p> <p><b>53 SR (1) - zoekfilter</b></p> <p>85 limit 46 to yr="2000 - 2011" (181)</p> <p>86 limit 85 to (("newborn infant (birth to 1 month)" or "infant (1 to 23 months)" or "preschool child (2 to 5 years)" or "child (6 to 12 years)") and (dutch or english or french or german)) (106)</p> <p>87 45 not 52 (58)</p> <p>88 52 or 45 (76)</p> <p>89 86 not 88 (89)</p> <p>90 82 or 88 or 89 (165)</p> <p>91 limit 87 to (("newborn infant (birth to 1 month)" or "infant (1 to 23 months)" or "preschool child (2 to 5 years)" or "child (6 to 12 years)") and (dutch or english or french or german)) (43)</p> <p>92 from 52 keep 1-18 (18)</p> <p>93 from 82 keep 1 (1)</p> <p>94 from 89 keep 1-89 (89) <b>Divers</b></p> <p>95 from 91 keep 1-43 (43) <b>Classificatie</b></p> |  |
|--|--|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--|

|                                                |                                      |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                             |     |
|------------------------------------------------|--------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----|
| 2.a Prognose <sup>1</sup> – bereiken van lopen | Medline (OVID)<br>1948-maart<br>2011 | 1 exp *Neural Tube Defects/ (15879)<br>2 "spina bifida".ti,ab. (4830)<br>3 (myelomeningocele or meningocele or "spinal dysraphism*" or meningomyelocele or "spinal lipoma*" or "filum terminal lipoma*" or lipomyelomeningocele or myeloschisis or diastematomyelia").ti,ab. (5185)<br>4 (neural adj2 tube adj2 defect*).ti,ab. (5130)<br>5 1 or 2 or 3 or 4 (20795)<br>6 exp locomotion/ or walking/ (105986)<br>7 (walking or gait or ambul* or walk or `locomotor performance` or mobil* or locomotion).ti,ab. (296364)<br>8 gait/ or exp motor activity/ (103602)<br>9 6 or 7 or 8 (434630)<br>10 5 and 9 (764)<br>17 Prognosis/ (297603)<br>18 predictor*.ti,ab. (149004)<br>19 hoffer.ti,ab. (126)<br>20 ("tethered cord" or "chiari malformation*").ti,ab. (1942)<br>21 Muscle Strength/ (4390)<br>22 muscle*.ti,ab. (461693)<br>23 level.ti,ab. (1018696)<br>24 (oxygen or energy).ti,ab. (521531)<br>25 lordosis.mp. or Lordosis/ (3942)<br>26 deformit*.ti,ab. (37558)<br>27 scoliosis.mp. or Scoliosis/ (14862)<br>28 (balance or "range of motion").ti,ab. (119680)<br>29 prognos*.ti,ab. (284902)<br>30 "physical cost index".ti,ab. (2)<br>31 Paresis/ or paresis.ti,ab. (10142)<br>32 exp Obesity/ or obesity.ti,ab. (140515)<br>33 body mass index/ or "body mass index".ti,ab. (94117)<br>34 Age Factors/ or age.ti,ab. (1333066)<br>35 17 or 18 or 19 or 21 or 22 or 23 or 24 or 25 or 26 or 27 or 28 or 29 or 30 or 31 or 32 or 33 or 34 (3612726)<br>36 10 and 35 (507) <i>Bovengenoemde prognostische factoren samen beperken de oorspronkelijke search onvoldoende, vandaar beperkt tot de geel gearceerde aspecten van prognose</i><br>37 17 or 18 or 19 or 32 or 33 or 34 (1770546)<br>38 10 and 37 (281)<br>39 Combinatie met zoekfilter systematische reviews (0) | 128 |
|------------------------------------------------|--------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----|

<sup>1</sup> 2 Prognose – zoekresultaten voor de 3 deelvragen zijn uiteindelijk samengevoegd.

|                                 |                                      |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 |     |
|---------------------------------|--------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----|
|                                 |                                      | 86 child*.ti,ab. (819964)<br>87 adolescent*.ti,ab. (118718)<br>88 p?ediatric*.ti,ab. (168287)<br>89 86 or 87 or 88 (964075)<br>95 exp Epidemiologic Studies/ (1283957)<br>96 39 and 95 (139)<br>97 limit 96 to (dutch or english or french or german) (137)<br>98 limit 96 to ("all infant (birth to 23 months)" or "all child (0 to 18 years)") (129)<br>99 89 and 97 (81)<br>100 98 or 99 (128)                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                               |     |
| 2.b Prognose – behoud van lopen | Medline (OVID)<br>1948-maart<br>2011 | 1 exp *Neural Tube Defects/ (15879)<br>2 "spina bifida".ti,ab. (4830)<br>3 (myelomeningocele or meningocele or "spinal dysraphism*" or meningocele or "spinal lipoma*" or "filum terminal lipoma*" or lipomyelomeningocele or myeloschisis or diastematomyelia").ti,ab. (5185)<br>4 (neural adj2 tube adj2 defect*).ti,ab. (5130)<br>5 1 or 2 or 3 or 4 (20795)<br>6 exp locomotion/ or walking/ (105986)<br>7 (walking or gait or ambul* or walk or `locomotor performance` or mobil* or locomotion).ti,ab. (296364)<br>8 gait/ or exp motor activity/ (103602)<br>9 6 or 7 or 8 (434630)<br>10 5 and 9 (764)<br>63 wheelchair/ or wheelchair*.ti,ab. (4757)<br>64 9 or 63 (437804)<br>65 5 and 64 (804)<br>66 Prognosis/ or predict*.ti,ab. (927861)<br>67 (maintenance adj6 walk*).ti,ab. (77)<br>68 (walking and (energy or oxygen)).ti. (329)<br>69 ((walking or locomotion) and (energy or oxygen)).ti. (398)<br>70 mobility limitation/ (1189)<br>71 expect*.ti,ab. (283995)<br>72 (determinant* or factor*).ti,ab. (1821845)<br>73 66 or 67 or 68 or 69 or 70 or 71 or 72 (2747220)<br>74 65 and 73 (193)<br>75 exp Epidemiologic Studies/ (1283957)<br>76 38 and 74 (0) (geen systematic reviews)<br>77 74 and 75 (88) | 88  |
| 2.c Prognose – verlies van      | Medline (OVID)                       | 1 exp *Neural Tube Defects/ (15879)                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                             | 130 |

|       |                    |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                      |  |
|-------|--------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--|
| lopen | 1948-maart<br>2011 | <p>2 "spina bifida".ti,ab. (4830)</p> <p>3 (myelomeningocele or meningocele or "spinal dysraphism*" or meningomyelocele or "spinal lipoma*" or "filum terminal lipoma*" or lipomyelomeningocele or myeloschisis or diastematomyelia").ti,ab. (5185)</p> <p>4 (neural adj2 tube adj2 defect*).ti,ab. (5130)</p> <p>5 1 or 2 or 3 or 4 (20795)</p> <p>6 exp locomotion/ or walking/ (105986)</p> <p>7 (walking or gait or ambul* or walk or `locomotor performance` or mobil* or locomotion).ti,ab. (296364)</p> <p>8 gait/ or exp motor activity/ (103602)</p> <p>9 6 or 7 or 8 (434630)</p> <p>10 5 and 9 (764)</p> <p>11 Factors influencing ambulation in myelomeningocele: a cross-sectional study.m_titl. (1)</p> <p>12 Ambulation in the adolescent with myelomeningocele.m_titl. (1)</p> <p>13 Spina bifida at the sacral level: more than minor gait disturbances.mp. (1)</p> <p>14 Age related walking in children with spina bifida.m_titl. (1)</p> <p>15 11 or 12 or 13 or 14 (4)</p> <p>16 10 and 15 (4)</p> <p>17 ("tethered cord" or "chiari malformation*").ti,ab. (1942)</p> <p>18 Muscle Strength/ (4390)</p> <p>19 muscle*.ti,ab. (461693)</p> <p>20 level.ti,ab. (1018696)</p> <p>49 child*.ti,ab. (819964)</p> <p>50 adolescent*.ti,ab. (118718)</p> <p>51 p?ediatric*.ti,ab. (168287)</p> <p>52 49 or 50 or 51 (964075)</p> <p>60 Inactiv*.ti,ab. (202473)</p> <p>61 "growing into deficit".ti,ab. (2)</p> <p>62 self-help devices/ or wheelchairs/ (5728)</p> <p>63 exp Orthotic Devices/ (8042)</p> <p>64 wheelchair*.ti,ab. (3790)</p> <p>65 Age Factors/ (325618)</p> <p>66 age.ti. (112971)</p> <p>67 adolescent development/ or child development/ (30319)</p> <p>68 Aging/ (163379)</p> <p>69 exp Oxygen Consumption/ (85968)</p> <p>70 exp Energy Metabolism/ (239480)</p> <p>71 Biomechanics/ (64212)</p> <p>72 Muscles/pp [Physiopathology] (7494)</p> |  |
|-------|--------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--|

|                              |                                                               |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                     |     |
|------------------------------|---------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----|
|                              |                                                               | 73 ((energy adj3 expenditure) or (walking adj5 kinematic*) or (abductor adj3 weakness)).ti,ab. (14125)<br>74 17 or 18 or 19 or 20 or 62 or 63 or 64 or 65 or 66 or 67 or 68 or 69 or 70 or 71 or 72 or 73 (2260860)<br>80 wheelchair/ or wheelchair*.ti,ab. (4757)<br>82 9 or 80 (437804)<br>83 5 and 82 (804)<br>84 81 and 83 (349)<br>85 Prognosis/ or predict*.ti,ab. (927861)<br>86 (maintenance adj6 walk*).ti,ab. (77)<br>87 85 or 86 (927930)<br>88 84 and 87 (32)<br>89 48 and 84 (1)<br>90 adult*.ti. not 52 (150859)<br>95 Pressure Ulcer/ (8654)<br>96 decubitus.ti,ab. (3479)<br>97 95 or 96 (10792)<br>98 74 or 97 (2269993)<br>99 5 and 82 and 98 (485)<br>100 limit 99 to ("adolescent (13 to 18 years)" or "young adult (19 to 24 years)" or "adult (19 to 44 years)" or "young adult and adult (19-24 and 19-44)" or "middle age (45 to 64 years)") (299)<br>101 (adult* or adolescent* or mature*).ti. (254836)<br>102 child*.af. (1767917)<br>103 child*.ti. (480402)<br>104 102 or 103 (1767917)<br>105 100 or 101 (255079)<br>106 104 not (104 and 105) (1698228)<br>107 99 not 106 (335)<br>108 exp epidemiologic studies/ (1283957)<br>109 107 and 108 (130) |     |
| 3. Conservatieve behandeling | Medline (OVID)<br>1948-april 2011<br>Geen beperking naar taal | 1 exp *Neural Tube Defects/ (15906)<br>2 "spina bifida".ti,ab. (4873)<br>3 (myelomeningocele or meningocele or "spinal dysraphism*" or meningocele or "spinal lipoma*" or "filum terminal lipoma*" or lipomyelomeningocele or myeloschisis or diastatomyelia).ti,ab. (5198)<br>4 (neural adj2 tube adj2 defect*).ti,ab. (5137)<br>5 1 or 2 or 3 or 4 (20868)<br>6 exp locomotion/ or walking/ (106299)<br>7 (walking or gait or ambul* or walk or "locomotor performance" or mobil* or locomotion).ti,ab. (297059)<br>8 gait/ or exp motor activity/ (103866)                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                       | 279 |

|  |                     |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                       |  |
|--|---------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--|
|  |                     | <p> 9 6 or 7 or 8 (435676)<br/> 10 5 and 9 (764)<br/> 11 exp Lower Extremity/ (113082)<br/> 12 (hip* or leg* or knee* or ankle* or foot or feet).ti,ab. (479729)<br/> 13 muscle, skeletal/ or quadriceps muscle/ (84190)<br/> 14 "tibialis anterior".ti,ab. (4727)<br/> 15 foot joints/ or hip joint/ or knee joint/ (47423)<br/> 16 exp Gait Disorders, Neurologic/ (2771)<br/> 17 6 or 7 or 8 or 11 or 12 or 13 or 14 or 15 or 16 (1014947)<br/> 18 5 and 17 (1648)<br/> 20 ("conservative" or "physical therap*" or physiotherap* or "walking aid*" or walking or "ambulation training" or "strength training" or "motor skills" or training or "gait training" or training or exercise or orthotic* or orthoses or "orthopedic equipment*" or "electrical stimulation" or "orthop?edic footwear").ti,ab. (444849)<br/> 21 exp Physical Therapy Modalities/ (101731)<br/> 22 Shoes/ (4129)<br/> 23 (brace* or AFO or KAFO or EVO).ti,ab. (4616)<br/> 24 exp Orthotic Devices/ (8059)<br/> 25 20 or 21 or 22 or 23 or 24 (526051)<br/> 26 18 and 25 (348)<br/> 27 Zoekfilter SR (5)<br/> 87 10 and 25 (279)<br/> 88 Zoekfilter RCT (17)<br/> 90 89 not 55 (15)<br/> 91 Overige designs (259) </p> <p> #1 MeSH descriptor Neural Tube Defects explode all trees<br/> #2 (myelomeningocele or meningocele or "spinal dysraphism*" or meningocele or "spinal lipoma*" or "filum terminal lipoma*" or lipomyelomeningocele or "spina bifida" or myeloschisis or diastematomyelia):ti,ab,kw<br/> #3 (#1 OR #2)<br/> #4 ("conservative" or "physical therap*" or physiotherap* or "walking aid*" or walking or "ambulation training" or "strength training" or "motor skills" or training or "gait training" or training or exercise or orthotic* or orthoses or "orthopedic equipment*" or "electrical stimulation" or "orthop?edic footwear"):ti,ab,kw<br/> #5 MeSH descriptor Physical Therapy Modalities explode all trees<br/> #6 (#4 OR #5)<br/> #7 (#6 AND #3)<br/> 16 referenties , 4 dubbel </p> |  |
|  | Cochrane<br>(Wiley) |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                       |  |

|                                |                                   |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                              |     |
|--------------------------------|-----------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----|
|                                | Embase<br>(Elsevier)              | (conservative:ab,ti OR (physical NEAR/1 therap*):ab,ti OR physiotherap*:ab,ti OR (walking NEAR/1 aid*):ab,ti OR walking:ab,ti OR 'ambulation training':ab,ti OR 'strength training':ab,ti OR 'motor skills':ab,ti OR 'gait training':ab,ti OR training:ab,ti OR exercise:ab,ti OR orthotic*:ab,ti OR orthoses:ab,ti OR (orthopedic NEAR/1 equipment*):ab,ti OR 'electrical stimulation':ab,ti OR 'orthop?edic footwear':ab,ti OR 'conservative treatment'/exp/mj OR 'physical medicine'/exp/mj OR brace*:ab,ti OR afo:ab,ti OR kafo:ab,ti OR evo:ab,ti OR 'orthotics'/exp/mj) AND ('neural tube defect'/exp/mj OR myelomeningocele:ab,ti OR meningocele:ab,ti OR 'spinal dysraphism':ab,ti OR meningomyelocele:ab,ti OR 'spinal lipoma':ab,ti OR 'filum terminal lipoma':ab,ti OR lipomyelomeningocele:ab,ti OR myeloschisis:ab,ti OR diastematomyelia:ab,ti OR 'spina bifida':ab,ti OR 'spinal dysraphisms':ab,ti OR 'filum terminal lipomas':ab,ti OR 'spinal lipomas':ab,ti OR 'neural tube defects':ab,ti OR 'neural tube defect':ab,ti) AND ('locomotion'/exp/mj AND 'walking'/exp/mj OR 'motor activity'/exp/mj OR walking:ab,ti OR gait:ab,ti OR ambul*:ab,ti OR walk:ab,ti OR mobil*:ab,ti OR locomotion:ab,ti OR 'locomotor performance':ab,ti OR 'leg'/exp OR hip*:ab,ti OR leg*:ab,ti OR knee*:ab,ti OR ankle*:ab,ti OR foot:ab,ti OR feet:ab,ti) |     |
| 4. Chirurgische<br>behandeling | Medline (OVID)<br>1948-april 2011 | 1 exp *Neural Tube Defects/ (15961)<br>2 "spina bifida".ti,ab. (4891)<br>3 (myelomeningocele or meningocele or "spinal dysraphism*" or meningomyelocele or "spinal lipoma*" or "filum terminal lipoma*" or lipomyelomeningocele or myeloschisis or diastematomyelia").ti,ab. (5228)<br>4 (neural adj2 tube adj2 defect*).ti,ab. (5148)<br>5 1 or 2 or 3 or 4 (20930)<br>6 exp locomotion/ or walking/ (106992)<br>7 (walking or gait or ambul* or walk or `locomotor performance` or mobil* or locomotion).ti,ab. (298142)<br>8 gait/ or exp motor activity/ (104386)<br>9 6 or 7 or 8 (437586)<br>10 5 and 9 (774)<br>74 surgery.fs. (1380699)<br>75 10 and 74 (307)<br>76 exp Orthopedic Procedures/ (169265)<br>77 (release or "anterior transfer" or tenodesis or tenotomy or osteotomy or "tendon transfer" or "tendon lengthening" or "spinal fusion" or surgery or surgical).ti. (481012)<br>78 74 or 76 or 77 (1649278)<br>79 10 and 78 (317)<br>80 47 and 79 (1)<br>81 68 and 79 (6)<br>82 exp Epidemiologic Studies/ (1292844)<br>85 exp cohort studies/ (1082263)<br>86 79 and 85 (128)<br>87 80 or 81 or 86 (132)<br>88 limit 87 to (dutch or english or french or german) (129)                                                                                                                                                                 | 189 |

|                                  |                                                   |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 |     |
|----------------------------------|---------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----|
|                                  | <p>Cochrane (Wiley)</p> <p>Embbase (Elsevier)</p> | <p>ruimer gezocht</p> <p>#1 MeSH descriptor Neural Tube Defects explode all trees</p> <p>#2 (myelomeningocele or meningocele or "spinal dysraphism*" or meningomyelocele or "spinal lipoma*" or "filum terminal lipoma*" or lipomyelomeningocele or "spina bifida" or myeloschisis or diastematomyelia):ti,ab,kw</p> <p>#3 (#1 OR #2)</p> <p>#8 (surgery or release or fusion or orthope*):ti,ab,kw</p> <p>#9 (#8 AND #3)</p> <p>#10 (#9)</p> <p>#11 (surgery or release or fusion or orthope*):ti,kw</p> <p>#12 (#11 AND #3)</p> <p>1 SR en 31 RCTs</p> <p>2 dubbel met search medline</p> <p>surgery:lnk OR release:ti OR 'anterior transfer':ti OR tenodesis:ti OR tenotomy:ti OR osteotomy:ti OR 'tendon transfer':ti OR 'tendon lengthening':ti OR 'spinal fusion':ti OR surgery:ti OR surgical:ti OR 'orthopedic surgery'/exp/mj AND ('neural tube defect'/exp/mj OR myelomeningocele:ab,ti OR meningocele:ab,ti OR 'spinal dysraphism':ab,ti OR meningomyelocele:ab,ti OR 'spinal lipoma':ab,ti OR 'filum terminal lipoma':ab,ti OR lipomyelomeningocele:ab,ti OR myeloschisis:ab,ti OR diastematomyelia:ab,ti OR 'spina bifida':ab,ti OR 'spinal dysraphisms':ab,ti OR 'filum terminal lipomas':ab,ti OR 'spinal lipomas':ab,ti OR 'neural tube defects':ab,ti OR 'neural tube defect':ab,ti) AND ('locomotion'/exp/mj AND 'walking'/exp/mj OR 'motor activity'/exp/mj OR walking:ab,ti OR gait:ab,ti OR ambul*:ab,ti OR walk:ab,ti OR mobil*:ab,ti OR locomotion:ab,ti OR 'locomotor performance':ab,ti)</p> <p>51 referenties (gelimiteerd tot SR, RCT en major clinical studies)</p> |     |
| 5. Maatschappelijke participatie | Medline (OVID)<br>1948-april 2011                 | <p>1 exp *Neural Tube Defects/ (15961)</p> <p>2 "spina bifida".ti,ab. (4697)</p> <p>3 (myelomeningocele or meningocele or "spinal dysraphism*" or meningomyelocele or "spinal lipoma*" or "filum terminal lipoma*" or lipomyelomeningocele or myeloschisis or diastematomyelia").ti,ab. (5098)</p> <p>4 (neural adj2 tube adj2 defect*).ti,ab. (5025)</p> <p>5 1 or 2 or 3 or 4 (20522)</p> <p>6 exp locomotion/ or walking/ (106992)</p> <p>7 (walking or gait or ambul* or walk or 'locomotor performance' or mobil* or locomotion).ti,ab. (282607)</p> <p>8 gait/ or exp motor activity/ (104386)</p> <p>9 6 or 7 or 8 (422051)</p> <p>10 5 and 9 (748)</p> <p>23 20 or 22 (2)</p> <p>24 18 and 23 (2)</p> <p>25 exp self-help devices/ or wheelchairs/ (7076)</p> <p>26 wheelchair*.ti,ab. (3670)</p>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                       | 184 |

|  |  |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                       |   |
|--|--|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---|
|  |  | <p>27 17 or 25 or 26 (990102)<br/> 28 5 and 27 (1655)<br/> 29 (Participat* or "social integration" or community or "functional mobility" or "Living arrangements" or school or education or employment or vocation* or sport* or leisure*).ti,ab. (751280)<br/> 33 independent living/ or social participation/ or exp leisure activities/ (120701)<br/> 34 "functional independence".ti,ab. (2205)<br/> 35 *"Quality of Life"/ (38779)<br/> 36 33 or 34 or 35 (160738)<br/> 37 9 or 25 or 26 (428736)<br/> 38 5 and 37 (794)<br/> 39 29 or 36 (877453)<br/> 40 38 and 39 (197)<br/> 45 limit 40 to (dutch or english or french or german) (191)<br/> 46 limit 45 to yr="1980 -Current" (184)<br/> 48 Ssytemtatische reviews (zoekfilter) &gt; geen</p> <p>Nog aanvullend gezocht op:<br/> 86 Social Adjustment/ (19324)<br/> 87 ("social function*" or "psychosocial function*").ti,ab,<br/> 3 extra referenties</p> | 3 |
|--|--|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---|

## Bijlage 4 Evidence-tabellen

| Research question: what are the clinimetric properties of health measurement instruments for gait disorders in children and adolescents with spina bifida? |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                        |                                                                                                                                                                                                                                                                                                   |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                         |                                                                                                                                                                                                              |
|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Body functions and structures – Exercise testing (treadmill test, 6-minute walking test [6MWT])                                                            |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                        |                                                                                                                                                                                                                                                                                                   |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                         |                                                                                                                                                                                                              |
| De Groot, 2011                                                                                                                                             | <p>Type of study: reproducibility study (test-retest reliability)</p> <p>Setting: hospital-based</p> <p>Country: Netherlands</p> <p>Source of funding: Stichting BIO-Kinderrevalidatie Arnhem, the Dutch Royal Society for Physiotherapy, the Wilhelmina Children's Hospital Research Fund, and the University of Applied Sciences, Utrecht</p> | <p>Inclusion:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- spina bifida, type MMC</li> <li>- at least community ambulatory</li> <li>- able to follow instructions regarding testing</li> <li>- between 6 and 18 years</li> </ul> <p>Exclusion:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- medical events that might interfere with the outcomes of the testing</li> <li>- medical status that did not allow maximal exercise testing</li> </ul> <p>N=23</p> <p>Mean age <math>\pm</math> SD: 10.7 <math>\pm</math> 3.5 y</p> <p>Sex: 48%M/52%F</p> <p>Ambulation level:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>10 normal ambulatory,</li> <li>13 community ambulatory</li> </ul> | <p>Test:</p> <p>Graded treadmill (EnMill) test for maximal and submaximal exercise testing with 2 different protocols according to ambulatory abilities (measured during 6MWT).</p> <p>Procedure:</p> <p>Retest 2 weeks after first test, at the same time of the day and by the same tester.</p> | <p><i>Performance measures</i></p> <p>Maximal treadmill speed (km/h):</p> <p>Intraclass correlation coefficient (ICC): 0.99</p> <p>Smallest detectable difference (SDD): 0.5</p> <p>6MWT distance:</p> <p>ICC: 0.98</p> <p>SDD: 36.3</p> <p><i>Maximal measures</i></p> <p>VO<sub>2</sub> peak (L/min):</p> <p>ICC: 0.98</p> <p>Coefficient of variation (CV) (95%CI): 8.2 (6.1-12.5)</p> <p>Heart rate (HR) peak:</p> <p>ICC: 0.78</p> <p>CV (95%CI): 5.0 (3.6-7.8)</p> <p>Heart rate response (HRR):</p> <p>ICC: 0.87</p> <p>CV (95%CI): 17.3 (12.3-29.4)</p> <p>Oxygen pulse:</p> <p>ICC: 0.95</p> <p>CV (95%CI): 9.7 (7.2-14.9)</p> <p><i>Submaximal measures</i></p> <p>VO<sub>2</sub> at ventilatory threshold (VT) (L/min):</p> <p>ICC: 0.89</p> | <p>Fair (B)</p> <p>Assumable that patients were stable, measurements were independent and test conditions similar; small sample size</p> <p>Missing data for 4 children (17%).</p> <p>Small sample size.</p> |

|                |                                                                                                                                                       |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                  |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                            |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                            |                                                                                                                                          |
|----------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
|                |                                                                                                                                                       |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                  |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                            | <p>CV (95%CI): 13.2 (9.6-21.1)</p> <p>HR at VT:<br/>ICC: 0.53<br/>CV (95%CI): 4.6 (3.3-7.3)</p> <p>Oxygen uptake efficiency slope (OUES):<br/>ICC: 0.80<br/>CV (95%CI): 24.3 (17.9-38.9)</p> <p>HR during 6MWT:<br/>ICC: 0.94<br/>CV (95%CI): 5.4 (3.2-7.5)</p> <p>Performance measures showed good reliability (ICC) and agreement (SDD).</p> <p>For maximal measures, acceptable ICCs were found for all measures.</p> <p>For submaximal measures, only HR at the ventilatory threshold showed an ICC of less than 0.80.</p> <p>Agreement showed a CV of less than 10% for all measures, except for VO2 at the ventilatory threshold, HRR, and OUES.</p> |                                                                                                                                          |
| De Groot, 2009 | <p>Type of study: cross-sectional study (criterion validity)</p> <p>Setting: hospital-based</p> <p>Country: Netherlands</p> <p>Source of funding:</p> | <p>Inclusion:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- spina bifida, type MMC</li> <li>- at least community ambulatory</li> <li>- able to follow instructions regarding testing</li> <li>- between 6 and 18 years</li> </ul> <p>Exclusion:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- medical events that might</li> </ul> | <p>Test:</p> <p>Graded treadmill (EnMill) test for maximal and submaximal exercise testing with 2 different protocols according to ambulatory abilities (measured during 6MWT).</p> <p>Criterion:</p> <p>Rowland criteria:</p> <p>Subjective:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Unsteady walking, running, or biking</li> </ul> | <p>Rowland criteria during exercise testing:</p> <p>Signs of subjective criteria:</p> <p>20/20 (100%)</p> <p>HR peak of &gt; 95% (210 - age):</p> <p>13/20 (65%)</p> <p>RER peak of &gt; 1.00:</p> <p>16/20 (80%)</p>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                      | <p>Poor (C)</p> <p>Correlations or area under the ROC curve not calculated</p> <p>Small sample size, but based on power calculation.</p> |

|                |                                                                                                                                                                                                                                                    |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                               |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                          |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                        |                                                                                                                                          |
|----------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
|                | <p>Dutch Royal Society for Physiotherapy, the Wilhelmina Children's Hospital Research Fund, Stichting BIO-Kinderrevalidatie</p>                                                                                                                    | <p>interfere with the outcomes of the testing</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- medical status that did not allow maximal exercise testing</li> </ul> <p>N=20</p> <p>Mean age <math>\pm</math> SD: 10.3 <math>\pm</math> 4.9 y</p> <p>Sex: 45%M/55%F</p> <p>Ambulation level:<br/>10 normal ambulatory,<br/>10 community ambulatory</p>                                                                                                            | <ul style="list-style-type: none"> <li>- Sweating</li> <li>- Facial flushing</li> </ul> <p>Objective:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Heart rate (HR) of &gt; 95% (210 - age)</li> <li>- Respiratory exchange ratio (RER) of &gt; 1.00</li> <li>- Oxygen uptake plateau in last minute (measured as difference between normalized VO2 and peak and VO2 in the last 30 seconds of the minute before the last minute)</li> </ul> <p>A child had to meet the subjective criteria and at least 2 of the objective criteria for the test to be considered of maximal effort and character.</p> <p>Procedure:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Graded treadmill test until exhaustion.</li> <li>- After a resting period of 4 minutes, the children were tested for a maximum of 3 minutes at 110% of their maximum achieved speed (supramaximal testing).</li> </ul> | <p>VO2 plateau:<br/>13/20 (65%)</p> <p>The average values for VO2peak and normalized VO2peak were, respectively, 1.23 L/min (SD=0.6) and 34.1 mL/kg/min (SD=8.3).</p> <p>Fifteen children (75%) met at least 2 of the 3 objective Rowland criteria; one child failed to meet any criteria.</p> <p>Although there were no significant differences between VO2peak and VO2supramaximal, 5 children did show improvement during supramaximal testing.</p> |                                                                                                                                          |
| De Groot, 2010 | <p>Type of study: reproducibility study (test-retest reliability)</p> <p>Setting: hospital-based</p> <p>Country: Netherlands</p> <p>Source of funding: Dutch Royal Society for Physiotherapy, the Wilhelmina Children's Hospital Research Fund</p> | <p>Inclusion:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- spina bifida, type MMC</li> <li>- at least community ambulatory</li> <li>- able to follow instructions regarding testing</li> <li>- between 6 and 18 years</li> </ul> <p>Exclusion:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- medical events that might interfere with the outcomes of the testing</li> <li>- medical status that did not allow maximal exercise testing</li> </ul> <p>N=14</p> | <p>Test:</p> <p>Measuring energy expenditure during rest and locomotion during 6MWT.</p> <p>Procedure:</p> <p>Retest 2 weeks after first test, at the same time of the day and by the same tester.</p>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                   | <p>Speed (m/min):<br/>ICC: 0.97<br/>SDD%: 9.7</p> <p>Energy consumption (ECS) (J/kg/min):<br/>rest:<br/>ICC: 0.96<br/>SDD%: 22.8<br/>gross:<br/>ICC: 0.91<br/>SDD%: 18.9<br/>net:<br/>ICC: 0.88<br/>SDD%: 30.5</p> <p>Energy cost (EC) (J/kg/min):</p>                                                                                                                                                                                                 | <p>Fair (B)</p> <p>Assumable that patients were stable, measurements were independent and test conditions similar; small sample size</p> |

|                                                                                                                  |                                                                                                                                                                                                                   |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                               |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                     |                                                                                                                                                                                                                                                                                       |
|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
|                                                                                                                  |                                                                                                                                                                                                                   | <p>Mean age <math>\pm</math> SD: 10.8 <math>\pm</math> 3.5 y</p> <p>Sex: 43%M/57%F</p> <p>Ambulation level:<br/>8 normal ambulatory,<br/>6 community ambulatory</p>                                                                                                                                                           |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                | <p>gross:<br/>ICC: 0.91<br/>SDD%: 24.8<br/>net:<br/>ICC: 0.86<br/>SDD%: 37.0</p> <p>Differences between normal and community ambulators:<br/>Only gross EC and speed differed significantly among the groups. The difference in speed was 20.8 m/min (<math>p=0.01</math>) while the difference in gross EC was 2.4 J/kg/m (<math>p=0.02</math>), with normal ambulatory children walking faster at a lower cost.</p>                                               |                                                                                                                                                                                                                                                                                       |
| <i>Body functions and structures – Muscle testing (manual muscle testing [MMT], hand-held dynamometry [HHD])</i> |                                                                                                                                                                                                                   |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                               |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                     |                                                                                                                                                                                                                                                                                       |
| Mahon y, 2009                                                                                                    | <p>Type of study: reproducibility study (inter-tester reliability)</p> <p>Setting: hospital-based</p> <p>Country: Australia</p> <p>Source of funding: Not reported, presumably university or hospital funding</p> | <p>Inclusion:<br/>- active movement in lower limbs<br/>- able to follow instructions regarding testing</p> <p>Exclusion:<br/>- not reported</p> <p>N=20</p> <p>Mean age <math>\pm</math> SD: 9 years and 10 months</p> <p>Sex: 50%M/50%F</p> <p>Ambulation level:<br/>16 community ambulatory,<br/>4 wheelchair dependent</p> | <p>Tests:<br/>- Manual muscle testing (MMT), 0-5<br/>- Hand-held dynamometry (HHD)</p> <p>Procedure:<br/>- There were three testers (2 experienced physical therapists, 1 physical therapy student). None of the testers was experienced in the use of HHD.<br/>- A randomized tester order was determined across all study participants prior to the study, using a computer formula (Excel).<br/>- All tests were completed in one session of between 15 and 20 min. There was a rest period of 30 s between each HHD and MMT measure.<br/>- Data were recorded by a nurse who was unable to view the patient responses.<br/>- Testing of hip flexors, hip abductors and knee extensors.</p> | <p><i>MMT</i><br/>Intertester reliability (ICC):<br/>Hip flexors: 0.37<br/>Hip abductors: 0.75<br/>Knee extensors: 0.40<br/>Minimum detectable change (MDC 90%), 0-5 ordinal scale:<br/>Hip flexors: 0.85<br/>Hip abductors: 1.27<br/>Knee extensors: 1.13</p> <p><i>HHD</i><br/>Intertester reliability (ICC):<br/>Hip flexors: 0.83<br/>Hip abductors: 0.76<br/>Knee extensors: 0.83<br/>MDC 90%, in Newtons:<br/>Hip flexors: 11.88<br/>Hip abductors: 14.85</p> | <p>Fair (B)</p> <p>Assumable that measurements were independent and test conditions similar ICC calculated but model or formula of the ICC not described; small sample size</p> <p>Small sample size, but based on power calculation.</p> <p>Two children were unable to contract</p> |

|                                                                       |                                                                                                                                                                                                                          |                                                                                                                                                                                                                    |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                |                                                                                                                                                                                                                                                                               |                                                                                                                                                                                                                                                              |
|-----------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
|                                                                       |                                                                                                                                                                                                                          |                                                                                                                                                                                                                    | - All testing was performed on the right leg.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                  | Knee extensors: 15.41                                                                                                                                                                                                                                                         | their hip abductors against gravity and consequently no HHD data could be obtained for these muscles. Data sets were therefore complete for 18 of the 20 participants.                                                                                       |
| Effgen, 1992                                                          | <p>Type of study: reproducibility study (test-retest reliability)</p> <p>Setting: summer camp</p> <p>Country: USA</p> <p>Source of funding: grant from the Foundation for Physical Therapy and Hahnermann University</p> | <p>Inclusion:<br/>- not reported</p> <p>Exclusion:<br/>- not reported</p> <p>N=12</p> <p>Mean age <math>\pm</math> SD: 13.7 <math>\pm</math> 2.6 y</p> <p>Sex: 25%M/75%F</p> <p>Ambulation level: not reported</p> | <p>Test:<br/>Hand-held dynamometry (HHD)</p> <p>Procedure:<br/>- Retest 23 days after first test, by same tester.<br/>- The same examiner, who was blind to previous measures, conducted all muscle performance tests at both sessions.<br/>- Interrater reliability was assessed on randomly selected muscle groups on each day of testing.<br/>- Lower-extremity muscle testing included tests of the hip extensors, flexors, abductors, and adductors and the knee extensors and flexors.<br/>- All testing was performed on both legs.</p> | <p><i>HHD</i></p> <p>Intertester reliability (ICC):<br/>Hip extensors (right leg): 0.94<br/>Hip flexors (right leg): 0.96<br/>Hip abductors (right leg): 0.91<br/>Hip adductors (right leg): 0.91<br/>Knee extensors (right leg): 0.83<br/>Knee flexors (right leg): 0.89</p> | <p>Poor (C)</p> <p>Unclear if time interval between measurements (23 days) was appropriate; small sample size</p> <p>Lower extremity testing based on child's level of spinal lesion, therefore results available for minimum 5 and maximum 10 children.</p> |
| <i>Activity – Pediatric Evaluation of Disability Inventory (PEDI)</i> |                                                                                                                                                                                                                          |                                                                                                                                                                                                                    |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                |                                                                                                                                                                                                                                                                               |                                                                                                                                                                                                                                                              |
| Custers, 2002                                                         | <p>Type of study: validity study (discriminative validity)</p> <p>Setting: home-/hospital-based</p>                                                                                                                      | <p>Inclusion:<br/>- children with known disabilities<br/>- children without known disabilities</p> <p>Exclusion:<br/>- not able to actively use Dutch</p>                                                          | <p>Test:<br/>Dutch Pediatric Evaluation of Disability Inventory (PEDI).</p> <p>Procedure:<br/>- The child's functional capability and performance was measured by using 3 functional</p>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                       | <p>Sensitivity:<br/>- 93.5% of the children without a disability were correctly predicted as being nondisabled.<br/>- 91.6% of the children with a disability were correctly predicted as being disabled.</p>                                                                 | <p>Fair (B)</p> <p>Unclear if criterion/reference test used for comparison can be considered</p>                                                                                                                                                             |

|  |                                                                                                                                                                                                                                                                                              |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                        |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                               |                                                                                                   |                                                                                                                                                                                                                                                             |
|--|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
|  | <p>Country: Netherlands</p> <p>Source of funding:<br/>No commercial party having a direct financial interest in the results of the research supporting this article has or will confer a benefit upon the author(s) or upon any organization with which the author(s) is/are associated.</p> | <p>language</p> <p>N=259</p> <p>Two groups:<br/>1) children with known disabilities:<br/>N=41 with spina bifida (MMC)<br/>Mean age <math>\pm</math> SD: 42.9 <math>\pm</math> 25.6 months<br/>Sex: 44%M/56%F<br/>Lesion level:<br/>7 with thoracic lesion,<br/>8 with lumbar 1-3 lesion,<br/>15 with lumbar 4-5lesion,<br/>11 with sacral 1-2 lesion</p> <p>2) children without known disabilities:<br/>N=62<br/>Mean age <math>\pm</math> SD: 30.6 <math>\pm</math> 3.8 months<br/>Sex: 42%M/58%F</p> | <p>skills scales and 3 caregiver assistance scales of the Dutch PEDI (self-care, mobility, and social function).</p> <p>- Five experienced clinicians interviewed the parents.</p> <p>- Interviews were at home, in the hospital or administered by telephone.</p> <p>- The PEDI was administered to the person who provided the most care for the child.</p> | <p>- 39.0% of the children with spina bifida were correctly predicted as having spina bifida.</p> | <p>adequate gold standard</p> <p>Study also included patients with infantile encephalopathy, n=40; juvenile idiopathic arthritis, n=20; neurometabolic conditions, n=36; neuromuscular disorders, n=9; skeletal disorders, n=28; traumatic injury, n=23</p> |
|--|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|

| Study reference                                                                                                               | Study characteristics                                                                                                                                     | Patient characteristics                                                                                                                                                                                                                                                                                  | Prognostic factor(s)                                                                                                                                                                                                                                                                                          | Follow-up                                                                                                                                                                                                        | Outcome measures and effect size                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                   | Study quality                                                            |
|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------|
| <b>Research question: What factors are associated with reaching ambulation in children and adolescents with spina bifida?</b> |                                                                                                                                                           |                                                                                                                                                                                                                                                                                                          |                                                                                                                                                                                                                                                                                                               |                                                                                                                                                                                                                  |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                    |                                                                          |
| Bartonek, 2001                                                                                                                | <p>Type of study: cross-sectional study</p> <p>Setting: hospital based</p> <p>Country: Sweden</p> <p>Source of funding: Grants from Norrbacka Eugenia</p> | <p>Inclusion criteria: consecutive series of children with myelomeningocele (MMC) born between 1985 and 1992 considered to have reached an assessable ambulatory level</p> <p>Exclusion criteria: lack of motor deficit (3), unwillingness of parents to participate (5), not living in the area (1)</p> | <p>Prognostic factor(s) and method of measurement:</p> <p>Muscle strength (manual muscle testing – graded 0-5, Daniels, 1995))</p> <p>Spasticity (Stark &amp; Baker, 1967)</p> <p>Joint contractures and deformities - of the ankle (10° or more fixed plantar flexion), knee and hip (20° or more from a</p> | <p>Endpoint of follow-up: n.a.</p> <p>For how many participants were no complete outcome data available?<br/>N (%): 53=100%<br/>14/53 geen PCI</p> <p>Reasons for incomplete outcome data described?<br/>Yes</p> | <p>Outcome measures and effect size</p> <p>31 of 53 children had reached the expected ambulation considered possible according to their motor paresis (group A), whereas 22 of the 53 performed worse than expected (group B). Ambulatory function was assessed by Hoffer criteria (1973).</p> <p>Spasticity was found in 13 of 31 children in group A (42%) and 13 of 22 children in group B (59%). (p=0.002)</p> | <p>D</p> <p>- Cross-sectional study design (no causal relationships)</p> |

|  |                                                                                             |                                                                                                                                                                                                              |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                        |  |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                             |  |
|--|---------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--|
|  | <p>Foundation and Foundation 'Konung Oscar II och Drottning Sophias Guldbröllopsminne'.</p> | <p>N=53 alleen inclusion<br/>Mean age <math>\pm</math> SD: 7.6 (3.2-11.4)</p> <p>Sex: % M / % F<br/>53/47</p> <p>Other important characteristics: 6 children attended a school for learning difficulties</p> | <p>neutral joint position)</p> <p>Balance disturbance in standing, walking or sitting (Nora, 1996)</p> <p>Hypotonia (generalized muscle hypotonia not related to the flaccid paresis of single muscle groups)</p> <p>Obesity (BMI)</p> <p>Hip dislocation (medical reports)</p> <p>Degree of scoliosis (medical reports)</p> <p>Orthopaedic and neurosurgical procedures performed (medical reports)</p> <p>Shunted hydrocephalus (medical reports)</p> <p>Shunt revisions (medical reports)</p> <p>Orthoses (orthotic use, or use of other ambulatory aids or wheelchair)</p> <p>Physical effort during walking (physical cost index- PCI) N=39</p> <p>Functional mobility (PEDI)</p> |  | <p>26 of 31 children in group A (84%) and 20 of 22 children in group B (91%) had shunted hydrocephalus. Eleven children in each group had shunt revisions. In 12 children (four from group A and eight from group B) two or more shunt revisions had been performed. This was statistically significant.</p> <p>balance disturbances sitting, standing, walking<br/>2 of 31 (6.45%) vs 9 of 22 children (40.9%) sign.</p> <p>generalized muscle hypotonia<br/>0 of 31 vs 4 of 22 children (18.1%) sign.</p> |  |
|--|---------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--|

|                |                                                                                                                                       |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                               |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                           |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                               |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                     |                                                           |
|----------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------|
|                |                                                                                                                                       |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                               | Muscle function class (Bartonek, 1999, Sharrard, 1964, Smith&Smith, 1973)                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                               |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                     |                                                           |
| Bartonek, 2010 | <p>Type of study: Prospective cohort</p> <p>Setting: Hospital based</p> <p>Country: Sweden</p> <p>Source of funding: Not reported</p> | <p>Inclusion criteria: all children diagnosed with MMC who were born with spina bifida (SB) between July 1993 and September 1999 and who were treated at the Karolinska University Hospital</p> <p>Exclusion criteria: meningocele, additional diagnosis of juvenile idiopathic arthritis, not able to participate</p> <p>N=43</p> <p>Mean age <math>\pm</math> SD: n.a.<br/>Clinical visits were planned at 6 months and at 1, 1.5, 2, 3, 4, and 6 yrs of age</p> <p>Sex: % M / % F<br/>53/47</p> <p>Other important characteristics: 40 of the children had shunted hydrocephalus (93%)</p> | <p>Prognostic factor(s) and method of measurement:</p> <p>Muscle strength (0-5, Daniels, 1995 and in infants by observation)</p> <p>Muscle Function Class (1-5)<br/>MFC I indication the lowest neurological level of impairment with weakness of intrinsic foot muscles, MFC II en MFC III with weakness or absence, resp., of plantar flexion, knee flexion, hip extension, and abduction activity, MFC IV with weak or no knee extension and hip adduction but good pelvic elevation activity, and MFC V indicating the highest level with no muscle activity in the lower limbs. Compared to Sharrard (1964) resp. S2, S1-L5, L4-L3, L1-L2, Thoracic</p> <p>Spasticity (absent/present)</p> <p>Range of motion of lower limb joints (recommendations of American Academy of Orthopedic Surgeons)</p> <p>Joint contractures of the ankle (10° or more fixed plantar flexion), knee and hip (20° or</p> | <p>Endpoint of follow-up:</p> <p>In the 43 children 251 assessments were performed, on an average of 5.84 occasions (range, 3–7). 36 children were examined at app. 6 months (mean <math>\pm</math> 0.58 years, SD <math>\pm</math> 0.1), 38 at 1 year (1.1, SD 0.2), 39 at 1.5 years (1.7, SD 0.2), 36 at 2 years (2.3, SD 0.2), 28 at 3 years ( 3.1, SD <math>\pm</math> 0.3), 36 at 4 years (4.3, SD <math>\pm</math> 0.3), and 38 at 6 years (6.8, SD 0.6).</p> <p>For how many participants were no complete outcome data available?<br/>N (%): 5 (12%)</p> <p>Reasons for incomplete outcome data described?<br/>no</p> | <p>Outcome measures and effect size</p> <p>Walking function (modified Hoffer criteria, 1973) had been achieved at the 1-year follow-up (FU) in 2 of 38 children, at the 1.5-year FU in 7 of 39, at the 2-year FU in 14 of 36, at the 3-year FU in 21 of 28, at the 4-year FU in 28 of 36, and at the 6-year FU in 30 of 38. At the 6-year FU up 35 of 38 children walked independently with (13) or without a walking aid (17), of whom 5 required human support.</p> <p>In MFC I (n=1) child walks independently at 1 yr-6 yr.</p> <p>MFC II 1 (of 23), 6 (of 24), 10 (of 21), 14 (of 16), 17 (of 22), 14 (of 16) walks independently or with walking aid at resp. 1, 1.5, 2, 3,4 and 6 yr of age,</p> <p>In MFC III 2 (of 8), 4 (of 5), 8 (of 8), 12 (of 15) walks independently or with walking aid at resp. 2, 3, 4 and 6 yr of age.</p> <p>In MFC IV 1 (of 1), 1 (of 1), 1 (of 2) walks with walking aid at resp. 2, 4 and 6 yr.</p> <p>IN MFC V 1 (of 5), 1 (of 5), 1 (of 4), 2 (of 4), 2 (of 4) walks with walking aid at resp. 2, 3, 4 and 6 yr of age.</p> | <p>B<br/>-No multivariate analysis has been performed</p> |

|              |                                                                                                                                      |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                           |                                                                                                 |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                             |                                                                                         |
|--------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------|
|              |                                                                                                                                      |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                | <p>more from a neutral joint position)</p> <p>Hip extension rate (Thomas test, Bartlett, 1985)</p> <p>Hip dislocation (medical records)</p> <p>Orthopedic surgeries (medical records)</p> <p>Use of orthotics (prescribed according to guidelines – MFC-group)</p> <p>Motor development (towards ambulation) (observation)</p> <p>Hypotonia (generalized muscle hypotonia not related to the flaccid paresis of single muscle groups)</p> |                                                                                                 | <p>Characteristics of children not having achieved expected ambulatory function at the 6-year follow-up:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- increased incidence of spasticity during the entire follow-up period compared with those who achieved expected ambulatory function (9 of 9 versus 15 of 31; <math>p=0.006</math>)</li> <li>-spine surgery performed more frequently (4 of 9 versus 2 of 31; <math>p=0.016</math>)</li> <li>- increased use of inadequate orthoses (5 of 7 versus 4 of 31; <math>p=0.004</math>).</li> <li>- Use of orthoses of for less than 5 hours a day (22 of 30 versus 1 of 7; <math>p=0.006</math>).</li> </ul> |                                                                                         |
| Biggio, 2001 | <p>Type of study: Retrospective cohort</p> <p>Setting: hospital based</p> <p>Country: USA</p> <p>Source of funding: not reported</p> | <p>Inclusion criteria: all pregnancies complicated by fetal open spina bifida that were managed prenatally and postnatally at University Hospital of Alabama from January 1996 through March 2000.</p> <p>Exclusion criteria: fetuses with other organ system malformations or aneuploidy and pregnancy terminations (20).</p> | <p>Prognostic factor(s) and method of measurement</p> <p>Lesion level (highest vertebral level at which dysraphism was visualized) (ultrasound*)</p> <p>Lesion type: meningocele, myelomeningocele, myeloschisis (ultrasound)</p> <p>Lateral ventricle width/ ventriculomegaly (ultrasound)</p> <p>Talipes (club foot) (ultrasound)</p>                                                                                                   | <p>Endpoint of follow-up: 16.7 (13.5) mo</p> <p>Complete outcome data for all children (33)</p> | <p>Outcome measures and effect size</p> <p>ambulatory or nonambulatory.</p> <p>Ambulatory: children <math>\geq 2</math> years old had to walk, with or without appliances, and those <math>&lt; 2</math> years of age at last follow-up had to have at least 4/5 muscle strength in the lower extremities. Muscle power was graded on a scale of 0-5 as follows: 0, no contraction; 1, trace of contraction; 2, active movement with gravity eliminated; 3, active movement against gravity; 4, active movement against gravity and resistance; 5,</p>                                                                                                      | <p>B</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Retrospective cohort study</li> </ul> |

|  |  |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                        |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                    |  |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                  |  |
|--|--|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--|
|  |  | <p>Also excluded three fetuses that underwent in utero closure of spinal defects.</p> <p>N=33</p> <p>Mean age <math>\pm</math> SD: 21.9 (4.9) – wks (prenatal)</p> <p>Sex: % M / % F<br/>Not reported</p> <p>Other important characteristics:<br/>Postnatally all infants underwent standard neurosurgical closure</p> | <p>Shunt</p> <p>* Accuson 128 XP (Accuson Corp, Mountain View, Calif) with a 3.5 MHz or 5 MHz probe or a General Electric Logic 700 with a multi-frequency (4-7 MHz) probe (GE Medical Systems, Milwaukee, Wis).<br/>Before August 1997, static images were recorded on thermal photo-paper. Since August 1997, all images stored in digital archiving system.</p> |  | <p>normal movement. Scoring was based on spontaneous activity, the ability and willingness to support body weight when suspended from the axillae, and testing of individual muscle groups.</p> <p>Infants with thoracic lesions (n = 11), none were ambulatory, all had ventriculomegaly diagnosed antenatally, and all required postnatal shunt placement.<br/>Nearly half had club foot diagnosed antenatally.<br/>Infants with L1-L3 lesions (n = 12), 50% were ambulatory. There was no difference between the ambulatory and nonambulatory groups in terms of the incidence of ventriculomegaly, ventricular width, antenatal presence of club foot, or need for postnatal shunting.<br/>All infants with L4-sacral lesions (n = 10) were ambulatory, and although only 60% had ventriculomegaly diagnosed antenatally, 90% ultimately required postnatal shunt placement.</p> <p>More caudal (lower) lesion level (<math>P &lt; .001</math>) and smaller lateral ventricular width seen in the ultrasound examination most proximate to delivery (<math>P = .003</math>) were associated with ambulatory status (univariate analyse). The presence or absence of club foot did not affect the likelihood of ambulatory status (<math>P = .39</math>).</p> |  |
|--|--|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--|

|               |                                                                                                                                            |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                     |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                              |                                                                                                                                                                                                                                                                         |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                              |                                      |
|---------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------|
|               |                                                                                                                                            |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                     |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                              |                                                                                                                                                                                                                                                                         | More caudal lesion level was significantly associated and there was a trend for smaller ventricular size to be associated with ambulatory status, $P = .001$ and $P = .09$ , respectively (multiple logistic regression to control for any association between lesion level and ventricular size)                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                            |                                      |
| Charney, 1991 | <p>Type of study: Retrospective cohort study</p> <p>Setting: Hospital based</p> <p>Country: USA</p> <p>Source of funding: Not reported</p> | <p>Inclusion criteria: All children followed through the age of 5 years by the Spina Bifida Program at the Children's Hospital of Philadelphia since 1961 who had MMC and high lumbar or thoracic level paralysis and who received bracing by 3 years of age.</p> <p>Exclusion criteria: Severe cerebral palsy and upper extremity involvement (n=10), Chiari II respiratory complaints (n=3).</p> <p>N=87</p> <p>Mean age: 16 (range 6-28)</p> <p>Sex: % M / % F 48/52</p> <p>Other important characteristics: 94% of the children had a shunt</p> | <p>Prognostic factor(s) and method of measurement:</p> <p>Presence of hydrocephalus</p> <p>Type of bracing and walking device first described</p> <p>Spinal deformity by 5 yr of age</p> <p>Orthopedic surgery of the hips by 5 yr of age</p> <p>Intellect (mentally challenged IQ&lt;70) at age &gt; 5 yr.</p> <p>Physical therapy received directed at walking</p> <p>Parent compliance with walking training and wearing braces</p> <p>All data from medical records.</p> | <p>Endpoint of follow-up: retrospective analysis from birth 16 (6-28) yr, every 5 years, but focus was status at 5 yr</p> <p>For how many participants were no complete outcome data available?</p> <p>N (%):</p> <p>Reasons for incomplete outcome data described?</p> | <p>Outcome measures and effect size:</p> <p>Community ambulation, household ambulation, exercise ambulation. For purpose of analysis two groups: community ambulators (CAMS) and non-community ambulators (non-CAMS).</p> <p>Congenital kyphosis (<math>p=0.007</math>), the use of either a standing frame (<math>p=0.005</math>) or rollator walker (<math>p=0.001</math>) were sign. more common among non-CAMS. Physical therapy directed at walking, compliant parents and being not mentally challenged were sign. more common among CAMS (<math>p&lt;0.001</math>). Multivariate analysis identified the last three factors as the most important in differentiating between CAMS and non-CAMS.</p> <p>52% of children were CAMS by 5 yrs of age.</p> | B<br>-<br>Retrospective cohort study |
| Cochrane,     | Type of study: 2                                                                                                                           | Inclusion criteria A: fetuses                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                       | Prognostic factor(s) and method                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                              | Endpoint of follow-up:                                                                                                                                                                                                                                                  | Outcome measures and effect size                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                             | B                                    |

|      |                                                                                                                                                                             |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                          |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                               |                                                                                                                                                                                                                                                      |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                             |                                     |
|------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------|
| 1996 | <p>retrospective cohort study and retrospective diagnostic accuracy study.</p> <p>Setting: hospital based</p> <p>Country: Canada</p> <p>Source of funding: not reported</p> | <p>with spinal dysraphism diagnosed at the Center for Prenatal Diagnosis and Treatment , British Columbia Women's Hospital between 1987 and 1991 for whom fetal ultrasound and postnatal pathological and radiological examinations had to allow confirmation of the prenatal diagnosis.</p> <p>Exclusion criteria A:</p> <p>N=26</p> <p>Mean age <math>\pm</math> SD: 15 &lt; 22 wks; 23 wks &lt; 7 &lt; 30 wks, 4 &gt; 30 wks.</p> <p>Sex: % M / % F<br/>Not reported</p> <p>Other important characteristics: prenatal</p> <p>Inclusion criteria B: children born at the Meningomyelocele Clinic at British Columbia Children's Hospital with MMC between 1971-1981 who have been treated aggressively throughout life in a manner identical to current management</p> | <p>of measurement:</p> <p>A. Retrospective diagnostic accuracy study: predicted functional outcome based on prenatal determination of most superior level of dysraphism compared with postnatal pathological or radiographic examinations and actual outcome and expected outcome based on study population B.</p> <p>B. Level of MMC:<br/>-thoracolumbar (last intact level at L2), lumbar (last intact level at L3-4), sacral (last intact level at L5)</p> | <p>A: less than 5 yrs<br/>B: Follow-up in 1990<br/>Children born between 1971 and 1981 (9-19 yr)</p> <p>For how many participants were no complete outcome data available?<br/>N (%): n.a.</p> <p>Reasons for incomplete outcome data described?</p> | <p>A. From an eventual functional perspective, the prenatal study accurately localized the cranial level of the dysraphic state in all but the fetus with hemiMMC. Only 3 of the 26 fetuses had a deviation of 3 vertebral bodies from the predicted to the actual level, but these were above L2 &gt; no functional predictions incorrect.</p> <p>B. Locomotion (walking without aids, with ankle foot orthoses (AFO) or insert:<br/>inside ambulatory, community ambulatory with braces and crutches or walker, total community ambulators, wheelchair.</p> <p>10% of 20 thoracolumbar patients (2/20), 52% of 31 lumbar-level (16/31) and 83% of 30 sacral level patients (25/30) became total community ambulators.</p> | <p>- Retrospective cohort study</p> |
|------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------|

|              |                                                                                                                                               |                                                                                                                                                                                                                                                                                              |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                             |                                                                                                                                                                                                                                 |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                         |                                                                                                                |
|--------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
|              |                                                                                                                                               | <p>Exclusion criteria B:</p> <p>N=85</p> <p>Mean age <math>\pm</math> SD: (9-19 yr) (in 1990 analysis of children born between 1971-1981)</p> <p>Sex: % M / % F<br/>Not reported</p> <p>Other important characteristics:</p>                                                                 |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                             |                                                                                                                                                                                                                                 |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                         |                                                                                                                |
| Fraser, 1992 | <p>Type of study: retrospective cohort</p> <p>Setting: hospital based</p> <p>Country: South Africa</p> <p>Source of funding: not reported</p> | <p>Inclusion criteria: Patients presenting with mid-lumbar neurological MMC during 1970-1986.</p> <p>Exclusion criteria: <math>\leq 4</math> yr</p> <p>N=55</p> <p>Mean age <math>\pm</math> SD: not reported</p> <p>Sex: % M / % F not reported</p> <p>Other important characteristics:</p> | <p>Prognostic factor(s) and method of measurement:</p> <p>Hip stability</p> <p>Fixed flexion deformities <math>\geq 10^\circ</math>, deformities of spine, ankle or foot.</p> <p>Spasticity in lower limbs</p> <p>Intelligence</p> <p>Neurological lesion level:<br/>L3 quadriceps power of MRC <math>\geq</math> grade 3 medial hamstrings <math>\leq</math> grade 3 (n=24)<br/>L4 :quadriceps power <math>\leq</math> MRC grade 3, medial hamstrings <math>\leq</math> grade 3. (n=14)</p> <p>Radiography of hips, dislocated or subluxated hips were</p> | <p>Endpoint of follow-up: 10.2 yr (4-19)</p> <p>For how many participants were no complete outcome data available?<br/>N (%): 20 (36%)</p> <p>Reasons for incomplete outcome data described?<br/>Yes (n=7), no (n=13) – 24%</p> | <p>Outcome measures and effect size</p> <p>Walking ability (Hoffer, 1973) Only community ambulation was considered useful ambulation.</p> <p>Mean age of walking 3 yr, 8 mo (2 yrs, 6 mo – 5 yr, 6 mo)<br/>L4 patients walked on average six months earlier than L3 patients (3yrs 6 mo as opposed to 4 yrs 1 mo)</p> <p>All ambulant patients used bilateral elbow crutches and below-knee orthoses.</p> <p>All patients with an L4 level could walk whether the hip was stable or not (n=14). Only a third of those with an L3 level walked and the majority of these had an unstable hip. (n=24)</p> <p>Hip stability, intelligence quotient and</p> | <p>C</p> <p>- Unclear if inception cohort</p> <p>- Retrospective cohort study</p> <p>- FU incomplete (36%)</p> |

|              |                                                                                                                            |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                |                                                                                                                                                                                    |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                            |       |                             |       |                              |    |                               |       |                             |        |                              |   |       |       |      |   |          |       |       |   |   |    |    |       |   |   |    |    |    |        |    |    |    |       |     |    |   |     |        |    |   |   |    |                                                                                                                                |
|--------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------|-----------------------------|-------|------------------------------|----|-------------------------------|-------|-----------------------------|--------|------------------------------|---|-------|-------|------|---|----------|-------|-------|---|---|----|----|-------|---|---|----|----|----|--------|----|----|----|-------|-----|----|---|-----|--------|----|---|---|----|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
|              |                                                                                                                            |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 | considered to be unstable.<br><br>Orthotic use<br><br>Surgical procedures                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                      |                                                                                                                                                                                    | fixed deformity did not influence walking ability.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                         |       |                             |       |                              |    |                               |       |                             |        |                              |   |       |       |      |   |          |       |       |   |   |    |    |       |   |   |    |    |    |        |    |    |    |       |     |    |   |     |        |    |   |   |    |                                                                                                                                |
| Iborra, 1999 | Type of study: Cross-sectional<br><br>Setting: Hospital based<br><br>Country: Spain<br><br>Source of funding: not reported | Inclusion criteria: MMC patients who were treated and followed-up in a multidisciplinary unit from 1967- 1995.<br><br>Exclusion criteria: Death (n-17)<br>Patients for whom control had been interrupted during the previous 3 years (n=55)<br><br>N= 322<br><br>Mean age ± SD: 15.9 yr (± 8)<br><br>Sex: 55% M /45 % F<br><br>Other important characteristics: | Prognostic factor(s) and method of measurement:<br><br>Functional neurologic level: the lowest level muscle capable of an antigravitatory force of grade 3 or more on the MRC scale.<br><br>Patients were grouped according to functional levels: thoracic (T6 - T12), high lumbar (L1 -L2), mid-lumbar (L3), low lumbar (L4 - L5) and sacral (S1 - S5).<br>When relating the different variables to the neurologic level, the most highly affected of the two sides was chosen.<br><br>BMI (Quelet, Roche)<br>Wechsler Intelligence Scale<br>Spine deformities (X-rays, criteria Scoliosis,Research Society)<br>Shunts<br>Brain lesions<br>Hip flexion contracture<br>Sub- or dislocated hips | Endpoint of follow-up: n.a.<br><br>For how many participants were no complete outcome data available?<br>N (%): n.a.<br><br>Reasons for incomplete outcome data described?<br>n.a. | Outcome measures and effect size<br>Initiation of ambulation / age (mo) <table><tr><td>≥ T12</td><td>73 (±17.1; limits 48 - 108)</td></tr><tr><td>L1-L2</td><td>47.7 (±16.2; limits 18 - 72)</td></tr><tr><td>L3</td><td>46.4 (±35.9; limits 17 - 216)</td></tr><tr><td>L4-L5</td><td>32 (±20.2; limits 10 - 144)</td></tr><tr><td>Sacral</td><td>26.4 (±13.7; limits 11 - 72)</td></tr><tr><td>P</td><td>&lt;0.02</td></tr></table><br><br>Ambulatory status: <table><tr><td>Level</td><td>Com.</td><td>h</td><td>&lt; 3 / 20</td><td>total</td></tr><tr><td>≥ T12</td><td>1</td><td>1</td><td>34</td><td>36</td></tr><tr><td>L1-L2</td><td>7</td><td>4</td><td>23</td><td>34</td></tr><tr><td>L3</td><td>42 [5]</td><td>16</td><td>16</td><td>77</td></tr><tr><td>L4-L5</td><td>103</td><td>97</td><td>7</td><td>117</td></tr><tr><td>Sacral</td><td>54</td><td>1</td><td>1</td><td>56</td></tr></table> | ≥ T12 | 73 (±17.1; limits 48 - 108) | L1-L2 | 47.7 (±16.2; limits 18 - 72) | L3 | 46.4 (±35.9; limits 17 - 216) | L4-L5 | 32 (±20.2; limits 10 - 144) | Sacral | 26.4 (±13.7; limits 11 - 72) | P | <0.02 | Level | Com. | h | < 3 / 20 | total | ≥ T12 | 1 | 1 | 34 | 36 | L1-L2 | 7 | 4 | 23 | 34 | L3 | 42 [5] | 16 | 16 | 77 | L4-L5 | 103 | 97 | 7 | 117 | Sacral | 54 | 1 | 1 | 56 | C<br>- Unclear if inception cohort<br>- Retrospective study<br>- No analysis of prognostic factors related to start of walking |
| ≥ T12        | 73 (±17.1; limits 48 - 108)                                                                                                |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                |                                                                                                                                                                                    |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                            |       |                             |       |                              |    |                               |       |                             |        |                              |   |       |       |      |   |          |       |       |   |   |    |    |       |   |   |    |    |    |        |    |    |    |       |     |    |   |     |        |    |   |   |    |                                                                                                                                |
| L1-L2        | 47.7 (±16.2; limits 18 - 72)                                                                                               |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                |                                                                                                                                                                                    |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                            |       |                             |       |                              |    |                               |       |                             |        |                              |   |       |       |      |   |          |       |       |   |   |    |    |       |   |   |    |    |    |        |    |    |    |       |     |    |   |     |        |    |   |   |    |                                                                                                                                |
| L3           | 46.4 (±35.9; limits 17 - 216)                                                                                              |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                |                                                                                                                                                                                    |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                            |       |                             |       |                              |    |                               |       |                             |        |                              |   |       |       |      |   |          |       |       |   |   |    |    |       |   |   |    |    |    |        |    |    |    |       |     |    |   |     |        |    |   |   |    |                                                                                                                                |
| L4-L5        | 32 (±20.2; limits 10 - 144)                                                                                                |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                |                                                                                                                                                                                    |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                            |       |                             |       |                              |    |                               |       |                             |        |                              |   |       |       |      |   |          |       |       |   |   |    |    |       |   |   |    |    |    |        |    |    |    |       |     |    |   |     |        |    |   |   |    |                                                                                                                                |
| Sacral       | 26.4 (±13.7; limits 11 - 72)                                                                                               |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                |                                                                                                                                                                                    |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                            |       |                             |       |                              |    |                               |       |                             |        |                              |   |       |       |      |   |          |       |       |   |   |    |    |       |   |   |    |    |    |        |    |    |    |       |     |    |   |     |        |    |   |   |    |                                                                                                                                |
| P            | <0.02                                                                                                                      |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                |                                                                                                                                                                                    |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                            |       |                             |       |                              |    |                               |       |                             |        |                              |   |       |       |      |   |          |       |       |   |   |    |    |       |   |   |    |    |    |        |    |    |    |       |     |    |   |     |        |    |   |   |    |                                                                                                                                |
| Level        | Com.                                                                                                                       | h                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                               | < 3 / 20                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                       | total                                                                                                                                                                              |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                            |       |                             |       |                              |    |                               |       |                             |        |                              |   |       |       |      |   |          |       |       |   |   |    |    |       |   |   |    |    |    |        |    |    |    |       |     |    |   |     |        |    |   |   |    |                                                                                                                                |
| ≥ T12        | 1                                                                                                                          | 1                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                               | 34                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                             | 36                                                                                                                                                                                 |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                            |       |                             |       |                              |    |                               |       |                             |        |                              |   |       |       |      |   |          |       |       |   |   |    |    |       |   |   |    |    |    |        |    |    |    |       |     |    |   |     |        |    |   |   |    |                                                                                                                                |
| L1-L2        | 7                                                                                                                          | 4                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                               | 23                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                             | 34                                                                                                                                                                                 |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                            |       |                             |       |                              |    |                               |       |                             |        |                              |   |       |       |      |   |          |       |       |   |   |    |    |       |   |   |    |    |    |        |    |    |    |       |     |    |   |     |        |    |   |   |    |                                                                                                                                |
| L3           | 42 [5]                                                                                                                     | 16                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                              | 16                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                             | 77                                                                                                                                                                                 |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                            |       |                             |       |                              |    |                               |       |                             |        |                              |   |       |       |      |   |          |       |       |   |   |    |    |       |   |   |    |    |    |        |    |    |    |       |     |    |   |     |        |    |   |   |    |                                                                                                                                |
| L4-L5        | 103                                                                                                                        | 97                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                              | 7                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                              | 117                                                                                                                                                                                |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                            |       |                             |       |                              |    |                               |       |                             |        |                              |   |       |       |      |   |          |       |       |   |   |    |    |       |   |   |    |    |    |        |    |    |    |       |     |    |   |     |        |    |   |   |    |                                                                                                                                |
| Sacral       | 54                                                                                                                         | 1                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                               | 1                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                              | 56                                                                                                                                                                                 |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                            |       |                             |       |                              |    |                               |       |                             |        |                              |   |       |       |      |   |          |       |       |   |   |    |    |       |   |   |    |    |    |        |    |    |    |       |     |    |   |     |        |    |   |   |    |                                                                                                                                |

|             |                                                                                                                                  |                                                                                                                                                                                                                                     |                                                                                                                                                                                   |                                                                                                                                                                                                        |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                           |                                |     |   |   |     |   |        |  |  |  |  |
|-------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------|-----|---|---|-----|---|--------|--|--|--|--|
|             |                                                                                                                                  |                                                                                                                                                                                                                                     |                                                                                                                                                                                   |                                                                                                                                                                                                        | <table><tr><td></td><td>210</td><td>3</td><td>8</td><td>322</td></tr><tr><td>P</td><td>&lt;0.001</td><td></td><td></td><td></td></tr></table> <p>Community ambulation: 610 m<br/>Household 30 m<br/>Non-functional &lt; 3 m<br/>Non-ambulators</p>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                        |                                | 210 | 3 | 8 | 322 | P | <0.001 |  |  |  |  |
|             | 210                                                                                                                              | 3                                                                                                                                                                                                                                   | 8                                                                                                                                                                                 | 322                                                                                                                                                                                                    |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                           |                                |     |   |   |     |   |        |  |  |  |  |
| P           | <0.001                                                                                                                           |                                                                                                                                                                                                                                     |                                                                                                                                                                                   |                                                                                                                                                                                                        |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                           |                                |     |   |   |     |   |        |  |  |  |  |
| Sival, 1997 | Type of study: prospective<br><br>Setting: hospital based<br><br>Country: The Netherlands<br><br>Source of funding: not reported | Inclusion criteria:13 pregnancies complicated by spina bifida aperta<br><br>Exclusion criteria:<br><br>N=13<br><br>Mean age ± SD: prenatal: 18-39 wks<br><br>Sex: % M / % F<br>Not reported<br><br>Other important characteristics: | Describe prognostic factor(s) and method of measurement:<br><br>Quality of prenatal leg movements and general movements (ultrasound)<br><br>Spinal level of morphological defect. | Endpoint of follow-up: 18 mo.<br><br>For how many participants were no complete outcome data available?<br>N (%): 58%<br><br>Reasons for incomplete outcome data described?<br>Yes (death, n=7, n=1 ?) | Outcome measures and effect size (include 95% CI and p-value if available):<br><br>Walking y/n<br><br>Postnatally, the level of the spinal defect was assessed by means of radiological investigation of the vertebral column<br><br>Postnatal sensory function<br>the level of sensory function was determined by the lowest dermatome at which a pinprick elicited clearly emotional responses<br><br>Postnatal sensory function could be tested in 11 out of 13 cases. Relating the lowest level of sensory function (at day 1) to the prenatally assessed defect (by means of ultrasound) revealed statistical significance (r = 0.76; P = 0.005). In 6 out of 11 cases neonatal death prevented a comparison of sensory function and final neurological outcome. In the remaining 5 neonates sensory | C<br>- Small study size (n=13) |     |   |   |     |   |        |  |  |  |  |

|             |                                                                                                                                                                |                                                                                                                                                                                                                                                               |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                         |                                                                                                                                                                                                                                                                                 |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                               |                                       |
|-------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------|
|             |                                                                                                                                                                |                                                                                                                                                                                                                                                               |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                         |                                                                                                                                                                                                                                                                                 | <p>function at day 1 proved to be a good indicator for the final neurological dysfunction at 18 months.</p> <p>A favourable final motor outcome (i.e. walking) was found in neonates (case 9 and 13) with the lowest spinal sensory function. Neonatal leg movements were not related to the spinal defect (<math>r = 0.76</math>; <math>P = 0.005</math>) and to the final motor outcome.</p> <p>Postnatal motor behaviour</p> <p>Postnatally, video recordings were made of the infants' spontaneous motor behaviour and scored off-line for qualitative aspects. When possible, videorecordings were made during the first and second postnatal day, and further on a weekly basis during admission.</p> <p>Neurological condition assessed repeatedly by an independent child neurologist, not involved in the study.</p> |                                       |
| Swank, 1992 | <p>Type of study: retrospective cohort (data collection prospective)</p> <p>Setting: not reported (same as Swank, 1996) hospital based</p> <p>Country: USA</p> | <p>Inclusion criteria: all patients with MMC who presented to our institution within the first 24 hours of life since late 1975</p> <p>Exclusion criteria:</p> <p>N=206</p> <p>Mean age <math>\pm</math> SD: 5.12 yr (1 mo – 13 yr)</p> <p>Sex: % M / % F</p> | <p>Prognostic factor(s) and method of measurement:</p> <p>Functional motor level:</p> <p>1)Thoracic level/high lumbar level – no gluteus medius function – (T12-L2); 2)Lumbar level - strong quadriceps and medial hamstrings, no gastrocsoleus or gluteus power (L3-L5); sacral level – quadriceps, medial hamstrings, gastrocsoleus and some gluteus function (S1-3) - Motor level (manual muscle testing) before</p> | <p>Endpoint of follow-up: 5.12 yr (1 mo -13 yr)</p> <p>For how many participants were no complete outcome data available?</p> <p>N (%): 80 (42% thoracic level, 18 % lumbar level and 40% sacral)</p> <p>Reasons for incomplete outcome data described?</p> <p>Not reported</p> | <p>Outcome measures and effect size</p> <p>Walking ability (Hoffer, 1973)</p> <p>Average age of first ambulation was 27.9 mo. T-patients (n=71): 35.1 mo; L-patients (n=73) : 27.7 mo, S-patients (n=62): 22.9 mo. (p=n.s. due to variability and small numbers). Patients &gt; 48 mo.</p> <p>24% of T-patients (n=29) were community ambulators, 41% were household ambulators and 35% non ambulatory. L-patients (n=36) 92%</p>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                             | <p>B - Retrospective cohort study</p> |

|                |                                                                                                                                                              |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                        |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                           |                                                                                                                                                                                                 |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                       |                                                                                                                                                                                                    |
|----------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
|                | Source of funding:<br>not reported                                                                                                                           | Other important<br>characteristics:                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                    | closure, discharge, 6 mo., yearly<br><br>Sitting balance (clinical<br>assessment)<br><br>Number and types of deformities<br>(clinic charts, clinical and/or<br>radiographic abnormality)<br><br>Orthopaedic procedures (number<br>and indications) (operative<br>reports)                                                                                                                                                                                                                                                                                                 |                                                                                                                                                                                                 | c.a., 8% h.a.. S-patients (n=20): all c.a.<br>except one with severe balance<br>deficit.<br><br>None of the patients with moderate<br>or severe balance deficits were c.a.<br>(p=n.s.)<br><br>Thoracic, lumbar and sacral level<br>patients had an average of 4.9, 6.3 and<br>4.0 procedures each.                                                                                    |                                                                                                                                                                                                    |
| Swank,<br>1994 | Type of study:<br>prospective<br>cohort, prediction<br>model<br><br>Setting: hospital<br>based<br><br>Country: USA<br><br>Source of funding:<br>not reported | Inclusion criteria: all children<br>referred to Children's<br>Memorial Hospital in Chicago,<br>treated with early<br>neurosurgical closure without<br>selective criteria and<br>aggressive correction of their<br>orthopaedic deformities<br>between 1975 and 1985.<br><br>Exclusion criteria:<br><br>N=206 from an initial cohort<br>of 286 children. 163 patients<br>were followed since 1985, 40<br>patients were seen with 2<br>years of the study's<br>completion. 3 were LTFU<br><br>Mean age $\pm$ SD: 115 mo ( $\pm$ 42)<br><br>Sex: % M / % F<br>Not reported | Prognostic factor(s) and method<br>of measurement:<br><br>Motor level, defined on the basis<br>if manual muscle testing by a<br>registered physical therapist.<br>Thoracic > L3, without functional<br>quadriceps<br>Lumbar level, strong quadriceps<br>and medial hamstrings, no<br>gastrocsoleus (L3-L5)<br>Sacral level < S1 and at least<br>some gastrocsoleus function.<br><br>Sitting balance deficit. (none,<br>mild, moderate or severe)<br><br>Number and type of surgeries.<br><br>Presence and number of shunt<br>revisions.<br><br>Presence of tethered cord. | Endpoint of follow-up: ?<br><br>For how many participants<br>were no complete outcome<br>data available?<br>N (%): 3, 43 – 22.3%<br><br>Reasons for incomplete<br>outcome data described?<br>No | Outcome measures and effect size<br><br>Ambulatory status (modified from<br>Hoffer, 1973 – no exercise walking)<br>Dichotomized: household ambulation<br>and non-ambulation > non-ambulators<br>/ community ambulation<br><br>The two variables that were<br>statistically correlated with<br>ambulatory status were motor level at<br>birth (p<0.05) and sitting balance<br>(p<0.05) | B<br>- Prospective<br>inception<br>cohort<br>- Unclear if<br>follow-up<br>was<br>sufficiently<br>long<br>- Reasons for<br>missing data<br>not reported<br>- Adequate<br>control for<br>confounding |

|               |                                                                                                                                                  | Other important characteristics:                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                        |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                          |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                            |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                          |                                                                                                                                                                                                              |
|---------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Verhoef, 2006 | <p>Type of study: retrospective cohort</p> <p>Setting: Hospital-based</p> <p>Country: The Netherlands</p> <p>Source of funding: Not reported</p> | <p>Inclusion criteria: Young adults with different types of spina bifida (aperta and occulta; ICD); between 16 and 25 years and living in the Netherlands</p> <p>Exclusion criteria: patients with spina bifida occulta without any neurological loss, non-Dutch-speaking patients, or patients with comorbidity independently causing more physical and/or cognitive problems than the spina bifida itself.</p> <p>Patients were recruited from 11 of the 12 multidisciplinary spina bifida teams in the Netherlands. The Dutch Association for Patients with Spina Bifida also invited members to participate. In addition, rehabilitation centres, special housing facilities, and special schools were approached to find potential participants.</p> <p>N= 168<br/>Data for the present study on functional independence were complete for 165</p> | <p>functional independence among young adults with spina bifida and its relationships with pathological characteristics known from birth (hydrocephalus and level of lesion).</p> <p>Functional independence was assessed on six domains (self-care, sphincter control, transfers, locomotion, communication, and social cognition) using the Functional Independence Measure (FIM).</p> | <p>Endpoint of follow-up: ?</p> <p>For how many participants were no complete outcome data available?<br/>N =11</p> <p>Reasons for incomplete outcome data described? <i>because no neurological loss was determined; two were excluded because of comorbidity independently inducing serious physical and/or cognitive disorders (one had a serious heart disease and one a chromosome disorder).</i></p> | <p>Patients without hydrocephalus were independent for all FIM domains except sphincter control, as were patients with hydrocephalus with a lesion level below L2.</p> <p>Most patients with hydrocephalus and a lesion at L2 or above were dependent as regards sphincter control (98%), locomotion (79%), and self-care (54%), and quite a few needed support in transfers (38%), social cognition (29%), and communication (15%).</p> | <p>C</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- retrospective cohort</li> <li>- Unclear if follow-up was sufficiently long</li> <li>- small amounts</li> <li>- Adequate control for confounding</li> </ul> |

|                |                                                                                                                                            |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                            |                                                                                                                                                                           |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                              |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                            |                                                                                                                                                                                                  |
|----------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
|                |                                                                                                                                            | <p>patients.</p> <p>Mean age <math>\pm</math> SD: 20 yr 9 months (range 16 -25 yr <math>\pm</math> 2.9)</p> <p>Sex: 42 % M /58 % F<br/>84% had spina bifida aperta<br/>71% of patients had hydrocephalus.<br/>44% of patients had a level of lesion of L2 and above, 40% L3 to L5, and 16% S1 and below.</p>                                                                                                                                                                                               |                                                                                                                                                                           |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                              |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                            |                                                                                                                                                                                                  |
| Williams, 1999 | <p>Type of study: Retrospective cohort</p> <p>Setting: Hospital-based</p> <p>Country: Australia</p> <p>Source of funding: Not reported</p> | <p>Inclusion criteria: Patients with SB who were regularly assessed at the Royal's Children's Hospital Melbourne between 1978-1993. Diagnoses included MMC, lipomyelomeningocele, or intraspinal lipoma. Community ambulation or cessation sustained for more than one evaluation</p> <p>Exclusion criteria: Asymmetry significant enough to affect ambulation (n=1). when lesion level could not be determined because of spasticity. Children under 5 years of age were only included if recorded as</p> | <p>Prognostic factor(s) and method of measurement:</p> <p>Neurosegmental level (International Myelodysplasia Study Criteria Manual), and modified from Sharard (1964)</p> | <p>Endpoint of follow-up: 9 yr = mean age of latest evaluation</p> <p>At least 3 regular evaluations at which a diagnosis, age in months, cooperative level, motor (lesion) level, and usual means of locomotion were recorded.</p> <p>For how many participants were no complete outcome data available?<br/>N (%): n.a.</p> <p>Reasons for incomplete outcome data described?<br/>n.a.</p> | <p>Outcome measures and effect size</p> <p>Community ambulation (defined as complete ambulatory function with or without aids or braces, wheelchair may be used for long distances, Broughton, 1993)</p> <p>Thirty-five children had a lesion at the thoracic level; seven of whom walked at a mean age of 4 years 6 months (20%). .</p> <p>Ten children had a lesion at the high-lumbar level (L1/2) and five walked at a mean age of 5 years 2 months. (50%)</p> <p>Fifteen had a lesion at the mid-lumbar level (L3) and nine walked at a mean age of 5 years. (60%)</p> <p>Forty-five children had a lesion at the</p> | <p>C</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Unclear if inception cohort</li> <li>- Retrospective study</li> <li>- No analysis of prognostic factors related to start of walking</li> </ul> |

|  |  |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                     |  |  |                                                                                                                                                                                                                           |  |
|--|--|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--|--|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--|
|  |  | <p>cooperative when manual muscle charting was performed (McDonald et al. 1986). Exceptions were made for 3 others who were included, although not recorded as cooperative, as they clearly had a lesion at the sacral level, were ambulating by 3 years of age, and met the other criteria.</p> <p>N=173</p> <p>Mean age <math>\pm</math> SD: 3-9 yr (3-22)</p> <p>Sex: % M / % F not reported</p> |  |  | <p>low-lumbar level (L4/5) and 38 walked at a mean age of 3 years 10 months. (84%)</p> <p>Sixty-eight children had a lesion at the sacral level; all of whom all walked at an average age of 2 years 2 months. (100%)</p> |  |
|--|--|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--|--|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--|

| Study reference                                                                                                                                        | Study characteristics                                                                                                                                    | Patient characteristics                                                                                                                                                                                                           | Prognostic factor(s)                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                           | Follow-up                                                                                                                                                                                                 | Outcome measures and effect size                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                   | Study quality                                                                                                                                                                                         |
|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <b>Research question: What factors are associated with maintenance or loss of ambulation in ambulatory children and adolescents with spina bifida?</b> |                                                                                                                                                          |                                                                                                                                                                                                                                   |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                |                                                                                                                                                                                                           |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                    |                                                                                                                                                                                                       |
| Asher, 1983                                                                                                                                            | <p>Type of study: Cohort study (unclear whether retrospective or prospective)</p> <p>Setting: Hospital</p> <p>Country: USA</p> <p>Source of funding:</p> | <p>Inclusion criteria: patients with spina bifida cystica treated and followed at University of Kansas Medical Center</p> <p>Exclusion criteria: Severe concurrent spastic tetraplegia</p> <p>N=98</p> <p>Mean age and range:</p> | <p>Describe prognostic factor(s) and method of measurement:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Neurological level</li> <li>- Age at time of study</li> <li>- Age child was first fitted with braces and stood</li> <li>- Age at closure of sac</li> <li>- Hydrocephalus</li> <li>- Seizures or spasticity</li> <li>- Spine deformity</li> <li>- Pelvic obliquity</li> <li>- Hip deformity</li> </ul> | <p>Endpoint of follow-up: Unclear</p> <p>For how many participants were no complete outcome data available?<br/>N (%):<br/>0</p> <p>Reasons for incomplete outcome data described?<br/>Not applicable</p> | <p>Outcome measures and effect size (include 95%CI and p-value if available):</p> <p>Most significant single factor affecting walking ability was level of neural involvement (<math>p &lt; 0.001</math>)</p> <p>Significant variables associated with walking ability by neural level (Pearson linear correlation coefficient):<br/>T:<br/>- Age at time of study (<math>p &lt; 0.001</math>)</p> | <p>C</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Unclear whether prospective or retrospective cohort</li> <li>- Unclear if inception cohort</li> <li>- Endpoint of follow-up not reported</li> </ul> |

|  |            |                                                                                                                                                                                                                                                                                |                                                                                                                                                                                                 |  |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                       |                                                                                                                                                                                                     |
|--|------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
|  | Not stated | <p>14 years and 4 months (6-32 years)</p> <p>Sex: 51% M / 49% F</p> <p>Other important characteristics:</p> <p>Thoracic (T10-12): 28 (29%)</p> <p>High lumbar (L1-2): 12 (12%)</p> <p>Mid lumbar (L3): 20 (20%)</p> <p>Low lumbar (L4-5): 26 (27%)</p> <p>Sacral: 12 (12%)</p> | <ul style="list-style-type: none"> <li>- Knee-foot-ankle deformity</li> <li>- Fractures</li> <li>- Kidney status</li> <li>- Weight</li> <li>- IQ</li> <li>- Psychological dependence</li> </ul> |  | <ul style="list-style-type: none"> <li>- knee-foot-ankle deformities (<math>p &lt; 0.005</math>)</li> <li>L1-2: <ul style="list-style-type: none"> <li>- Weight (<math>p &lt; 0.01</math>)</li> </ul> </li> <li>L3: <ul style="list-style-type: none"> <li>- hip deformity (<math>p &lt; 0.001</math>)</li> </ul> </li> <li>L4: <ul style="list-style-type: none"> <li>- Age when first braced (<math>p &lt; 0.001</math>)</li> <li>- spinal deformity (<math>p &lt; 0.005</math>)</li> <li>- pelvic obliquity (<math>p &lt; 0.001</math>)</li> <li>- hip deformity (<math>p &lt; 0.001</math>)</li> <li>- knee-foot-ankle deformities (<math>p &lt; 0.005</math>)</li> </ul> </li> <li>L5 or sacral: all (but 1) community ambulators</li> </ul> <p>Transitions in ambulatory status (only descriptive, no statistical analysis):</p> <p>T:</p> <p>11/21 patients had transitions: 2 upward, 17 downward (motivation of patient)</p> <p>L1-2:</p> <p>6/12 patients had transitions: 4 upward (improved orthotic management), 13 downward (lack of motivation, skin problems, obesity)</p> <p>L3:</p> <p>16/20 patients had transitions: 3 upward (improved orthotic management), 19 downward (lack of motivation, skin problems, obesity, musculoskeletal deformity)</p> <p>L4:</p> <p>3/17 patients had transitions: 3 upward (correction of musculoskeletal deformity), 2 downward (increasing</p> | <ul style="list-style-type: none"> <li>- No control for confounding (multivariate analysis)</li> <li>- Only narrative analysis of factors possibly associated with changes in ambulation</li> </ul> |
|--|------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|

|                |                                                                                                                                                                                                                                                            |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                       |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                        |                                                                                                                                                                                                                                                                             |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                    |                                                                                                                                                                                                                                                                       |
|----------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
|                |                                                                                                                                                                                                                                                            |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                       |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                        |                                                                                                                                                                                                                                                                             | <p>musculoskeletal deformity)<br/>L5 or sacral:<br/>No transitions</p> <p>Upward transitions most commonly occurred between 5 and 10 years of age. There was no common age for downward transitions.</p>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                           |                                                                                                                                                                                                                                                                       |
| Bartonek, 1999 | <p>Type of study:<br/>Prospective cohort study</p> <p>Setting:<br/>Hospital</p> <p>Country:<br/>Sweden</p> <p>Source of funding:<br/>grants from Norrbacka Eugenia Foundation and Foundation "Konung Oscar II och Drottning Sophias Guldbroloppsminne"</p> | <p>Inclusion criteria:<br/>ambulating patients with myelomeningocele treated between 1952 and 1983 at the Karolinska Hospital in Stockholm and Örebro Medical Center Hospital</p> <p>Exclusion criteria:<br/>Not reported</p> <p>N=100, 60 available for follow-up</p> <p>Median age and range:<br/>22 years (12-54)</p> <p>Sex: 43% M / 57% F</p> <p>Other important characteristics:<br/>41 community, 12 household, 7 nonfunctional ambulators</p> | <p>Describe prognostic factor(s) and method of measurement:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Neurological level</li> <li>- Spasticity lower limbs</li> <li>- Hip-flexion contracture <math>\geq 20^\circ</math></li> <li>- Knee-flexion contracture <math>\geq 20^\circ</math></li> <li>- Scoliosis <math>\geq 20^\circ</math></li> <li>- Major medical events (eg stroke, lower limb edema, recurrent skin infections, frequent epileptic seizures, multiple shunt revisions, invasive surgical procedures)</li> <li>- Pressure sores</li> <li>- Ischial tuberosity</li> <li>- Foot</li> <li>- Musculoskeletal pain</li> <li>- Use of orthoses</li> </ul> | <p>Endpoint of follow-up:<br/>12 years</p> <p>For how many participants were no complete outcome data available?<br/>N (%):<br/>N=40 (40%)</p> <p>Reasons for incomplete outcome data described?<br/>N=14 untraceable<br/>N=1 relocated<br/>N=25 refused to participate</p> | <p>Outcome measures and effect size (include 95%CI and p-value if available):</p> <p>No statistical analysis, only comparison of factors between patients with unchanged ambulation level (N=41) vs. patients with deteriorated ambulation level (N=19)</p> <p>Neurological level:<br/>17% vs. 47%</p> <p>Spasticity lower limbs:<br/>20% vs. 26%</p> <p>Hip-flexion contracture <math>\geq 20^\circ</math>:<br/>15% vs. 79%</p> <p>Knee-flexion contracture <math>\geq 20^\circ</math>:<br/>5% vs. 89%</p> <p>Scoliosis <math>\geq 20^\circ</math>:<br/>24% vs. 53%</p> <p>Major medical events:<br/>15% vs. 89%</p> <p>Pressure sores</p> <p>- Ischial tuberosity:<br/>2% vs. 21%</p> <p>- Foot:<br/>12% vs. 0%</p> <p>Musculoskeletal pain:<br/>49% vs. 63%</p> | <p>C</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Unclear if inception cohort</li> <li>- 40% loss to follow-up</li> <li>- No statistical analysis (and no control for confounding)</li> <li>- No analysis of factors associated with changes in ambulation</li> </ul> |

|               |                                                                                                                                                                                                           |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                        |                                                                                                                                                                                                                                                                                               |                                                                                                                                                                                                                      |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                  |                                                                          |
|---------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------|
|               |                                                                                                                                                                                                           |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                        |                                                                                                                                                                                                                                                                                               |                                                                                                                                                                                                                      | Use of orthoses:<br>20% vs. 58%                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                  |                                                                          |
| Buffart, 2008 | <p>Type of study:<br/>Cross-sectional study</p> <p>Setting:<br/>University hospitals and rehabilitation centres</p> <p>Country:<br/>Netherlands</p> <p>Source of funding:<br/>Johanna Children's Fund</p> | <p>Inclusion criteria:<br/>- Adolescents and young adults with MMC, aged between 16 and 30 years from 4 university hospitals and 5 rehabilitation centres in the adjacent region</p> <p>Exclusion criteria:<br/>- inability to understand the measurements performed in this study (judged by the treating physician or a family member)<br/>- complete dependence on a powered wheelchair<br/>- presence of disorders other than MMC that affect daily physical activity<br/>- contra-indication for a maximal exercise test</p> <p>N=51</p> <p>Mean age <math>\pm</math> SD:<br/>21.1 <math>\pm</math> 4.5 years</p> <p>Sex: 51% M / 49% F</p> <p>Other important characteristics:<br/>15 community, 8 household, 28 (non) functional ambulators</p> | <p>Describe prognostic factor(s) and method of measurement:</p> <p>- daily physical activity: AM<br/>- aerobic fitness: maximum oxygen uptake during progressive maximal aerobic test on arm or cycle ergometer<br/>- body composition and body fat: sum of 4 skin fold measurements, BMI</p> | <p>Endpoint of follow-up:<br/>Not applicable</p> <p>For how many participants were no complete outcome data available?<br/>N (%):<br/>0</p> <p>Reasons for incomplete outcome data described?<br/>Not applicable</p> | <p>Outcome measures and effect size (include 95%CI and p-value if available):</p> <p>Multiple regression analyses performed. <math>\beta</math> = standardized regression coefficient</p> <p>Ambulatory status was related to daily physical activity (<math>\beta</math> = 0.541, <math>p &lt; 0.001</math>), aerobic fitness (<math>\beta</math> = 0.397, <math>p &lt; 0.001</math>) and body fat (<math>\beta</math> = -0.243, <math>p = 0.03</math>).</p> <p>Physical activity was related to aerobic fitness in non-ambulatory persons with MMC (<math>\beta</math> = 0.398, <math>p = 0.04</math>), but not in ambulatory persons.</p> <p>Body fat was not related to physical activity, or to aerobic fitness in both ambulatory and non-ambulatory persons with MMC.</p> | <p>D</p> <p>- Cross-sectional study design (no causal relationships)</p> |
| Fraser,       | Type of study:                                                                                                                                                                                            | Inclusion criteria: Patients                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                           | Prognostic factor(s) and method                                                                                                                                                                                                                                                               | Endpoint of follow-up: 10.2                                                                                                                                                                                          | Outcome measures and effect size                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 | C                                                                        |

|                |                                                                                                                                |                                                                                                                                                                                                                                                                                                             |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                       |                                                                                                                                                                                                          |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                               |                                                                                                                                                                         |
|----------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| 1992           | <p>retrospective cohort</p> <p>Setting: hospital based</p> <p>Country: South Africa</p> <p>Source of funding: not reported</p> | <p>presenting with mid-lumbar neurological MMC during 1970-1986.</p> <p>Exclusion criteria: <math>\leq 4</math> yr</p> <p>N=55</p> <p>Mean age <math>\pm</math> SD: not reported</p> <p>Sex: % M / % F not reported</p> <p>All ambulant patients used bilateral elbow crutches and below-knee orthoses.</p> | <p>of measurement:</p> <p>Hip stability</p> <p>Fixed flexion deformities <math>\geq 10^\circ</math>, deformities of spine, ankle or foot.</p> <p>Spasticity in lower limbs</p> <p>Intelligence</p> <p>Neurological lesion level:<br/>L3 quadriceps power of MRC <math>\geq</math> grade 3 medial hamstrings <math>\leq</math> grade 3 (n=24)<br/>L4 :quadriceps power <math>\leq</math> MRC grade 3, medial hamstrings <math>\leq</math> grade 3. (n=14)</p> <p>Radiography of hips, dislocated or subluxated hips were considered to be unstable.</p> <p>Orthotic use</p> <p>Surgical procedures</p> | <p>yr (4-19)</p> <p>For how many participants were no complete outcome data available?<br/>N (%): 20 (36%)</p> <p>Reasons for incomplete outcome data described?<br/>Yes (n=7), no (n=13) – 24%</p>      | <p>Neurological most significant determinant of walking ability:<br/>All patients with L4 level could walk, but only one-third of those with L3 lesion could do so.</p> <p>Hip stability, intelligence quotient and fixed deformity did not influence walking ability.</p>                                                                                                    | <p>- 36% loss to follow-up</p> <p>- No statistical analysis (and no control for confounding )</p> <p>- No analysis of factors associated with changes in ambulation</p> |
| McDonald, 1991 | <p>Type of study: retrospective cohort study</p> <p>Setting: hospital based</p> <p>Country: USA</p> <p>Source of funding:</p>  | <p>Inclusion criteria: Patients with myelomeningocele and at least 3 evaluations after the age of 5 years</p> <p>Exclusion criteria: Not reported</p> <p>N=308 (from clinic population of 981 patients seen between</p>                                                                                     | <p>Prognostic factor(s) and method of measurement:</p> <p>Lower-extremity muscle strength tested with standard manual muscle testing (0-5 or intermediate according to guidelines used by International Myelodysplasia Study Group. Muscle strength was recorded as</p>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                               | <p>Endpoint of follow-up: mean age 174 months</p> <p>For how many participants were no complete outcome data available?<br/>N (%): 17/308=5.5%</p> <p>Reasons for incomplete outcome data described?</p> | <p>Outcome measures and effect size</p> <p>Stepwise multiple regression analysis: Independent variables that contributed statistically significant (<math>p &lt; 0.05</math>) to ambulatory status:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• iliopsoas</li> <li>• gluteus maximus</li> <li>• gluteus medius</li> <li>• quadriceps</li> <li>• anterior tibialis</li> </ul> | <p>C</p> <p>- Only limited analysis of factors possibly associated with changes in ambulation</p>                                                                       |

|                  |                                                                                                                                                                          |                                                                                                                                                                                                                                                                                      |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                  |                                                                                                                                                                                                                                                                |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                     |                                                                                                                                                                                                                                                                                  |
|------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
|                  | <p>spina bifida association of America, March of Dimes-Birth Defects Foundation, Student Research and Computer Funds</p>                                                 | <p>1957 and 1985)</p> <p>Mean age at last examination (median): 174 months=14.5 years (171 months)</p> <p>Sex: not reported</p> <p>Neurological level:</p> <p>Thoracic: 21.5%</p> <p>Upper lumbar: 9.8%</p> <p>Mid-lumbar: 17.1%</p> <p>Lower lumbar: 25.9%</p> <p>Sacral: 25.7%</p> | <p>the median of all examinations after age 60 months and before any surgical procedures which potentially weaken muscle strength.</p> <p>Ambulatory status: nonambulatory, partial ambulator, community ambulator with aids and/or braces but no wheelchair) or community ambulator without aids or braces.</p> | <p>Progressive loss of muscle strength (<math>\geq 3</math> grades in more than 1 muscle) because of Arnold-Chiari malformation or because muscle strengths were unreliable because of limited joint movement or spasticity in all lower-extremity muscles</p> | <p>Muscle strength &gt; 3 positively correlated with ambulation.</p> <p>Changes in mobility were not age-related (no significant differences in changes across all ages, and they occurred in both directions).</p>                                                                                                                 | <p>over time (limitations: few patients had serial examinations across all age ranges of interest, cross-sectional analyses are inappropriate because of historical differences in the care given to the various age cohorts, no analysis of potential other causal effects)</p> |
| Oakeshot t, 2003 | <p>Type of study: Prospective cohort study</p> <p>Setting: Hospital</p> <p>Country: England</p> <p>Source of funding: Association for Spina Bifida and Hydrocephalus</p> | <p>Inclusion criteria: Newborn babies with open spina bifida referred to the Regional Neurosurgical Unit at Addenbrooke's Hospital, Cambridge between 1963 and 1971</p> <p>Exclusion criteria: Not reported</p> <p>N=117, 57 survivors at follow-up</p>                              | <p>Describe prognostic factor(s) and method of measurement:</p> <p>Sensory level</p>                                                                                                                                                                                                                             | <p>Endpoint of follow-up: Mean of 30 years</p> <p>For how many participants were no complete outcome data available?</p> <p>N (%): 60/117 (51%)</p> <p>Reasons for incomplete outcome data described?</p> <p>N=60 deaths</p>                                   | <p>Outcome measures and effect size (include 95%CI and p-value if available):</p> <p>Community walkers at 9 years (n=32) vs. community walkers at 30 years (n=17):</p> <p>Above T11: 0 vs 0</p> <p>T11-L3: 5 vs. 0</p> <p>L4: 8 vs. 1</p> <p>L5-S2: 6 vs. 5</p> <p>No sensory loss: 11 vs. 10</p> <p>Asymmetrical loss: 2 vs. 1</p> | <p>C</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- No control for confounding (multivariate analysis)</li> <li>- No analysis of factors associated with changes in ambulation</li> </ul>                                                                                          |

|                    |                                                                                                                                                                                                                                 |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                        |                                                                                                                                                                                                                       |                                                                                                                                                                                                                                                                                   |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                         |                                                                                                                                                                                         |
|--------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
|                    | (ASBAH)                                                                                                                                                                                                                         | <p>Mean age (range):<br/>30 years (26-33) (N=57)</p> <p>Sex: 44% M / 56% F (N=57)</p> <p>Other important characteristics:<br/>Sensory level at infancy:<br/>13 above T11, 16 T11-L3, 8 L4, 6 L5-S2, 11 no sensory loss, 3 asymmetrical loss</p>                                                                                                        |                                                                                                                                                                                                                       |                                                                                                                                                                                                                                                                                   | <p>Survivors with lower sensory levels are more likely to be walkers (<math>\chi^2</math> for trend <math>P&lt;0.0001</math> for both age nine years and 30 years).</p> <p>Community walkers at 9 years: 32/57 (56%)<br/>Community walkers at 30 years: 17/57 (30%)</p> <p>Community walker: being able to walk &gt; 50 metres with or without aids</p> |                                                                                                                                                                                         |
| Samuelsson, 1988   | <p>Type of study:<br/>Prospective cohort study</p> <p>Setting:<br/>hospital</p> <p>Country:<br/>Sweden</p> <p>Source of funding:<br/>Orebro county council and king oscar's and queen sophia's golden wedding memorial fund</p> | <p>Inclusion criteria:<br/>Whole population of patients with MMC treated at Karolinska Hospital and Orebro Medical Center between 1952 and 1983</p> <p>Exclusion criteria:<br/>Not reported</p> <p>N=196 whole population, 163 included in analysis</p> <p>Mean age <math>\pm</math> SD:<br/>14 years and 10 months (2-40)</p> <p>Sex: 85 M / 78 F</p> | <p>Describe prognostic factor(s) and method of measurement:</p> <p>Neurological level<br/>Scoliosis<br/>Pelvic obliquity<br/>Hip dislocation<br/>Flexion contracture at hip and knee</p>                              | <p>Endpoint of follow-up:<br/>Not reported</p> <p>For how many participants were no complete outcome data available?<br/>N (%):<br/>36/196 (18%)</p> <p>Reasons for incomplete outcome data described?<br/>N=11 death<br/>N=17 relocated<br/>N= 5 untraceable<br/>N=3 unknown</p> | <p>Outcome measures and effect size (include 95%CI and p-value if available):</p> <p>Amount of scoliosis between ambulators and nonambulators at each neurological level was significantly different (<math>p &lt; 0.05</math>)</p>                                                                                                                     | <p>C</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- No control for confounding (multivariate analysis)</li> <li>- No analysis of factors associated with changes in ambulation</li> </ul> |
| Schoenmakers, 2005 | <p>Type of study:<br/>Cross-sectional study</p> <p>Setting:<br/>Outpatient spina bifida clinic</p>                                                                                                                              | <p>Inclusion criteria:<br/>- children born between 1981 and 2000 (aged 1-18 years) with MMC including those with diagnosis of spina bifida aperta</p>                                                                                                                                                                                                  | <p>Describe prognostic factor(s) and method of measurement:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- presence of shunted hydrocephalus: from medical record</li> <li>- number of shunt revisions: from</li> </ul> | <p>Endpoint of follow-up:<br/>Not applicable</p> <p>For how many participants were no complete outcome data available?<br/>N (%): 0</p>                                                                                                                                           | <p>Outcome measures and effect size (include 95%CI and p-value if available):</p> <p>Significant determinants of functional independence regarding mobility (= normal PEDI scores on caregiver</p>                                                                                                                                                      | <p>D</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Cross-sectional study design (no causal relationships)</li> </ul>                                                                     |

|                    |                                                                                                                                                                             |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                          |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                              |                                                                                                                                                                                                                      |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                               |                                                                                                                                                  |
|--------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
|                    | <p>Country:<br/>Netherlands</p> <p>Source of funding:<br/>Not stated</p>                                                                                                    | <p>Exclusion criteria:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Patients with meningocele, cervical (myelo)meningocele, encephalocele or cord traumas</li> <li>- Non-Dutch speaking</li> </ul> <p>N=122</p> <p>Mean age <math>\pm</math> SD:<br/>7.9 <math>\pm</math> 5.2 years</p> <p>Sex: 54% M / 46% F</p> <p>Other important characteristics:<br/>N=103 children &gt; 2.5 years:<br/>53 non ambulant, 50 functional ambulant</p> | <p>medical record</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- lesion level: based on muscle strength of the lower extremities</li> <li>- intelligence: Intelligence Quotients (IQs) (WISC-R) in children &gt; 4 years</li> <li>- contractures in lower extremities: with two-legged 360-degree goniometer</li> <li>- muscle tone: scored on a 5-point scale ranging from severe hypotonia (1), mild hypotonia (2), normal tone (3), mild hypertonia (4), to severe hypertonia (5)</li> <li>- muscle strength from upper and lower extremities: graded 0-5, according to the standard Manual Muscle Testing (MMT)</li> </ul> | <p>Reasons for incomplete outcome data described?<br/>Not applicable</p>                                                                                                                                             | <p>assistance):</p> <p>Mental status (IQ<math>\geq</math>80):<br/>OR=16.09 (2.76-93.93)</p> <p>No contractures lower extremities:<br/>OR=1.45 (1.40-5.32)</p> <p>Normal strength of knee extensors muscles:<br/>OR= 10.99 (1.25-96.97)</p> <p>OR=odds ratio (95% confidence interval)</p>                                                                                                                                                     |                                                                                                                                                  |
| Schoenmakers, 2004 | <p>Type of study:<br/>Cross-sectional study</p> <p>Setting:<br/>Outpatient spina bifida clinic</p> <p>Country:<br/>Netherlands</p> <p>Source of funding:<br/>Not stated</p> | <p>Inclusion criteria:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- children diagnosed with MMC or LMMC, from the SB clinic of the Wilhelmina University Children's Hospital</li> <li>- paralysis level S1 or below</li> <li>- aged up to 18 years</li> </ul> <p>Exclusion criteria:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Non-Dutch speaking participants</li> </ul> <p>N=44</p> <p>MMC (n=30):</p>                              | <p>Describe prognostic factor(s) and method of measurement:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Muscle strength: MMT, HHD</li> <li>- motor performance: Bayley scales of infant development (BSID)</li> <li>- Pediatric Evaluation of Disability Inventory (PEDI)</li> </ul>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                        | <p>Endpoint of follow-up:<br/>Not applicable</p> <p>For how many participants were no complete outcome data available?<br/>N (%):<br/>0</p> <p>Reasons for incomplete outcome data described?<br/>Not applicable</p> | <p>Outcome measures and effect size (include 95%CI and p-value if available):</p> <p>Significant associations between normal muscle strength and normal ambulation:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- hip abductor muscle strength: OR=13.5 (2.5-73.7)</li> <li>- ankle dorsal flexors: OR=110 (8.9-135.9)</li> </ul> <p>Muscle strength and motor performance significantly lower in MMC group than LMMC group (p &lt; 0.05).</p> | <p>D</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Cross-sectional study design (no causal relationships)</li> <li>- Small sample size</li> </ul> |

|                |                                                                                                                                                                                                                           |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                     |                                                                                         |                                                                                                                                   |                                                                                                                                                                                                                                    |                                                                                                                                                                                                                                        |
|----------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
|                |                                                                                                                                                                                                                           | <p>Mean age <math>\pm</math> SD:<br/>6.0 <math>\pm</math> 4.9 years<br/>Sex: 77% M / 53% F<br/>Other important characteristics:<br/>14 normal, 4 community, 2 household, 1 nonambulant, 9 too young to be ambulant (&lt; 2.5 years)</p> <p>LMMC (n=14):<br/>Mean age <math>\pm</math> SD:<br/>8.4 <math>\pm</math> 4.9 years<br/>Sex: 57% M / 43% F<br/>Other important characteristics:<br/>9 normal, 4 community, 1 household</p> |                                                                                         |                                                                                                                                   | No significant difference in mean PEDI scores between MMC and LMMC group.                                                                                                                                                          |                                                                                                                                                                                                                                        |
| Schopler, 1978 | <p>Type of study: Retrospective cohort study</p> <p>Setting: hospital</p> <p>Country: Australia</p> <p>Source of funding: Royal children's hospital fund and grant from dept of paediatrics, university of washington</p> | <p>Inclusion criteria: children with MMC from database of University of Washington Birth Defects Clinic with complete assessment of all relevant information both at &lt; 3 years of age and after age of 6 years</p> <p>Exclusion criteria: Not reported</p> <p>N=109<br/>Mean age <math>\pm</math> SD: 12.5 years (6-26)<br/>Sex: not reported</p>                                                                                | <p>Describe prognostic factor(s) and method of measurement:</p> <p>Quadriceps power</p> | <p>Endpoint of follow-up: Not reported</p> <p>For how many participants were no complete outcome data available?<br/>N (%): 0</p> | <p>Outcome measures and effect size (include 95%CI and p-value if available):</p> <p>89% with quadriceps power grade 3-5 were at least household ambulators<br/>88% with quadriceps power grade 0-2 were wheelchair dependent.</p> | <p>C/D</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- No statistical analysis performed</li> <li>- No control for confounding (multivariate analysis)</li> <li>- No analysis of factors associated with changes in ambulation</li> </ul> |
| Shepherd, 1991 | <p>Type of study: Cross-sectional</p>                                                                                                                                                                                     | <p>Inclusion criteria: - subjects with MMC</p>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                      | <p>Describe prognostic factor(s) and method of measurement:</p>                         | <p>Endpoint of follow-up: Not applicable</p>                                                                                      | <p>Outcome measures and effect size (include 95%CI and p-value if</p>                                                                                                                                                              | <p>D</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Cross-</li> </ul>                                                                                                                                                                    |

|                 |                                                                                                                                                                                             |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                              |                                                                                                                                                                                                          |                                                                                                                                                                                                                          |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                        |                                                                                                                                                                                                     |
|-----------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
|                 | <p>study</p> <p>Setting:<br/>Spinal disabilities clinic of hospital</p> <p>Country:<br/>Australia</p> <p>Source of funding:<br/>Not stated</p>                                              | <p>attending Spinal disabilities clinic of hospital</p> <p>Exclusion criteria:<br/>Not stated</p> <p>N=59</p> <p>Age range: 0.3-29 years</p> <p>Sex: 46% M / 54% F</p> <p>Other important characteristics:<br/>Distribution (numbers/percentages) of ambulation level or lesion level not reported</p>                                                                                                       | <p>- body composition: 4 compartment model, body weight, total body water, total body potassium, body mass (body cell mass, extracellular water, body fat, fat-free extracellular solids)</p>            | <p>For how many participants were no complete outcome data available?<br/>N (%):<br/>0</p> <p>Reasons for incomplete outcome data described?<br/>Not applicable</p>                                                      | <p>available):</p> <p>General linear model analysis with adjustment for other factors/predictors.</p> <p>Nonambulators (wheelchair bound) had significantly greater percent body fat than expected for age and sex (<math>p &lt; 0.001</math>).</p> <p>No significant difference in body fat between ambulators and expected values.</p>                                                                                                                                                               | <p>sectional study design (no causal relationships)</p>                                                                                                                                             |
| Stillwell, 1983 | <p>Type of study:<br/>Retrospective cohort study</p> <p>Setting:<br/>Hospital</p> <p>Country:<br/>Australia</p> <p>Source of funding:<br/>Royal Children's Hospital Research Foundation</p> | <p>Inclusion criteria:<br/>Patients with spina bifida, aged 15 years or older, who had received treatment at the Royal Children's Hospital, living in the state of Victoria</p> <p>Exclusion criteria:<br/>IQ score &lt; 80, severe upper limb dysfunction, permanent psychiatric disorder, not present themselves</p> <p>N=50</p> <p>Mean age (range):<br/>18.2 years (15-31)</p> <p>Sex: 32% M / 68% F</p> | <p>Describe prognostic factor(s) and method of measurement:</p> <p>- Lesion level<br/>- Fixed flexion deformity at hips<br/>- Dislocation/subluxation of hips<br/>- Scoliosis<br/>- Pelvic obliquity</p> | <p>Endpoint of follow-up:<br/>Mean of 18.2 years</p> <p>For how many participants were no complete outcome data available?<br/>N (%):<br/>0</p> <p>Reasons for incomplete outcome data described?<br/>Not applicable</p> | <p>Outcome measures and effect size (include 95%CI and p-value if available):</p> <p>Nonambulators (N=14) vs. ambulators (N=36):<br/>Lesion level L3 and above: 13/14 (93%) vs. 6/36 (17%)<br/>Fixed flexion contracture <math>\geq 10^\circ</math>:<br/><math>\chi^2</math>, <math>p \leq 0.02</math><br/>Pelvic obliquity <math>\geq 10^\circ</math>:<br/><math>\chi^2</math>, <math>p=0.0007</math><br/>Scoliosis <math>\geq 20^\circ</math>:<br/><math>\chi^2</math>, <math>p \leq 0.02</math></p> | <p>C</p> <p>- Unclear if inception cohort<br/>- Retrospective study<br/>- No control for confounding (multivariate analysis)<br/>- No analysis of factors associated with changes in ambulation</p> |

|                                                                                                                    |                                                                                                                                                          |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                              |                                                                                                                                                                                                                                           |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                         |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 |                                                                                                                                                                                                                                        |
|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
|                                                                                                                    |                                                                                                                                                          | Other important characteristics:<br>36 community, 14 nonambulators                                                                                                                                                                                                                                                                                                           |                                                                                                                                                                                                                                           |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                         |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 |                                                                                                                                                                                                                                        |
| Swank, 1994                                                                                                        | Type of study:<br>Prospective cohort study (prediction model)<br><br>Setting:<br>Hospital<br><br>Country:<br>USA<br><br>Source of funding:<br>Not stated | Inclusion criteria:<br>Children referred to Children's Memorial Hospital in Chicago with spina bifida<br><br>Exclusion criteria:<br>Not reported<br><br>N=206<br><br>Mean age $\pm$ SD:<br>115 $\pm$ 42 months (9.6 years $\pm$ 3.5 years)<br><br>Sex: not reported<br><br>Other important characteristics:<br>131 community, 43 household, 25 nonambulators, 7 missing data | Describe prognostic factor(s) and method of measurement:<br><br>- Sitting balance: severe, mild no deficit<br>- Motor level: on basis of manual muscle testing<br>- Number of shunt revisions<br>- Tethered cord<br>- Number of surgeries | Endpoint of follow-up:<br>Mean of 115 months (9.6 years)<br><br>For how many participants were no complete outcome data available?<br>N (%):<br>Unclear<br>Motor level: 2/206 (1%)<br>Ambulatory status: 7/206 (3%)<br>Sitting balance deficit: 13/206 (6%)<br><br>Reasons for incomplete outcome data described?<br>No | Outcome measures and effect size (include 95%CI and p-value if available):<br><br>Factors significantly associated with ambulatory status (logistical regression analysis):<br>- Motor level at birth ( $X^2$ , $p < 0.05$ )<br>- Sitting balance ( $X^2$ , $p < 0.05$ )<br><br>Prediction model:<br>92% correctly classified as walkers at follow-up on basis of motor level at birth and sitting balance<br><br>3 groups likely to be walkers into adolescence:<br>1) Sacral level patients with normal sitting balance<br>2) Sacral level patients with mild sitting-balance deficit<br>3) Lumbar level patients with normal sitting balance | B<br>- Prospective inception cohort<br>- Unclear if follow-up was sufficiently long<br>- Reasons for missing data not reported<br>- Adequate control for confounding<br>- No analysis of factors associated with changes in ambulation |
| <b>Research question: At what age does walking cease in ambulatory children and adolescents with spina bifida?</b> |                                                                                                                                                          |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                              |                                                                                                                                                                                                                                           |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                         |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 |                                                                                                                                                                                                                                        |
| Iborra, 1999                                                                                                       | Type of study:<br>Retrospective cohort study<br><br>Setting:<br>Hospital<br><br>Country:<br>Spain                                                        | Inclusion criteria:<br>patients with MMC who were treated and followed-up in a multidisciplinary unit from 1967-1995<br><br>Exclusion criteria:<br>- death (n=17)<br>- interrupted periodic control                                                                                                                                                                          | Describe prognostic factor(s) and method of measurement:<br><br>Not applicable                                                                                                                                                            | Endpoint of follow-up:<br>Mean of 15.9 years<br><br>For how many participants were no complete outcome data available?<br>N (%):<br>0                                                                                                                                                                                   | Outcome measures and effect size (include 95%CI and p-value if available):<br><br>Mean age at cessation of ambulation:<br><br>Thoracic: 115.3 $\pm$ 44.4 months<br>High lumbar: 104.3 $\pm$ 23.4 months<br>Mid lumbar: 167.1 $\pm$ 44 months                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                    | C<br>- Unclear if inception cohort<br>- Retrospective study<br>- No analysis of                                                                                                                                                        |

|                |                                                                                                                                               |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                        |                                                                                |                                                                                                                                                                                                            |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 |                                                                                                                                    |
|----------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
|                | Source of funding:<br>Not stated                                                                                                              | during previous 3 years (n=55)<br><br>N=322<br><br>Mean age $\pm$ SD:<br>15.9 $\pm$ 8 years<br><br>Sex: 55% M/ 45% F<br><br>Other important characteristics:<br>Thoracic (T10-12):<br>36 (11%)<br>High lumbar (L1-2):<br>34 (11%)<br>Mid lumbar (L3):<br>77 (24%)<br>Low lumbar (L4-5):<br>119 (37%)<br>Sacral (S1-5):<br>56 (17%)                     |                                                                                | Reasons for incomplete outcome data described?<br>Not applicable                                                                                                                                           | Low lumbar: not applicable<br>Sacral: not applicable                                                                                                                                                                                                                                                            | prognostic factors related to cessation of walking                                                                                 |
| Williams, 1999 | Type of study:<br>Retrospective cohort study<br><br>Setting:<br>Hospital<br><br>Country:<br>Australia<br><br>Source of funding:<br>Not stated | Inclusion criteria:<br>- Patients with spina bifida who were regularly assessed by senior physiotherapists at the Royal Children's Hospital, Melbourne between 1978 and 1993<br>- Regular evaluations at which a diagnosis, age in months, cooperative level, motor (lesion) level, and usual means of locomotion were recorded<br>- myelomeningocele, | Describe prognostic factor(s) and method of measurement:<br><br>Not applicable | Endpoint of follow-up:<br>Mean of 9 years<br><br>For how many participants were no complete outcome data available?<br>N (%):<br>0<br><br>Reasons for incomplete outcome data described?<br>Not applicable | Outcome measures and effect size (include 95%CI and p-value if available):<br><br>Mean age at cessation of ambulation (and number who ceased walking):<br><br>Thoracic: 81.1 months (3/7)<br>High lumbar: 83.3 months (3/5)<br>Mid lumbar: 83.7 months (3/9)<br>Low lumbar: 109.4 months (5/38)<br>Sacral: none | C<br>- Unclear if inception cohort<br>- Retrospective study<br>- No analysis of prognostic factors related to cessation of walking |

|  |  |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                  |  |  |  |  |
|--|--|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--|--|--|--|
|  |  | <p>lipomyelomeningocele, or intraspinal lipoma.</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Three or more regular evaluations, the latest being at or after 36 months (3 years) of age</li> <li>- Community ambulation or cessation was sustained for more than one evaluation</li> </ul> <p>Exclusion criteria:<br/>Not reported</p> <p>N=173</p> <p>Mean age at last evaluation:<br/>9 years</p> <p>Sex: not reported</p> <p>Other important characteristics:</p> <p>Thoracic (T10-12):<br/>35 (20%)</p> <p>High lumbar (L1-2):<br/>10 (6%)</p> <p>Mid lumbar (L3):<br/>15 (9%)</p> <p>Low lumbar (L4-5):<br/>45 (26%)</p> <p>Sacral (S1-5):<br/>68 (39%)</p> |  |  |  |  |
|--|--|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--|--|--|--|

| Study reference | Study characteristics | Patient characteristics | Intervention (I) | Comparison / control (C) | Follow-up | Outcome measures and effect size | Study quality |
|-----------------|-----------------------|-------------------------|------------------|--------------------------|-----------|----------------------------------|---------------|
|-----------------|-----------------------|-------------------------|------------------|--------------------------|-----------|----------------------------------|---------------|

| Research question: What are the effects of conservative treatment of gait disorders in children and adolescents with spina bifida? |                                                                                                                                                                                                                                                                                         |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                       |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 |                                                                                                                                                         |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                   |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                         |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                       |
|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Studies on conservative treatment in children with low level paralysis                                                             |                                                                                                                                                                                                                                                                                         |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                       |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 |                                                                                                                                                         |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                   |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                         |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                       |
| De Groot, 2011                                                                                                                     | <p>Type of study: RCT</p> <p>Country: Netherlands</p> <p>Source of funding: Stichting BIO-Kinderrevalidatie Arnhem, the Dutch Royal Society for Physiotherapy, the Wilhelmina's Children's Hospital Research Fund, and the University of Applied Sciences, Utrecht, The Netherlands</p> | <p>Inclusion criteria: at least community ambulatory classified by Hoffer, able to follow instructions regarding testing and training, and between 6 and 18 years of age</p> <p>Exclusion criteria: medical events that might interfere with the outcomes of the testing and/or medical status that did not allow maximum exercise testing.</p> <p>N=42<br/>Intervention group (N=18):<br/>Sex: 9M/9F<br/>Mean age: 10.3 ± 2.9 y<br/>Normal ambulant: 5<br/>Community ambulant: 13</p> <p>Control group (N=14):<br/>Sex: 9M/5F<br/>Mean age: 11.1 ± 2.6 y<br/>Normal ambulant: 4<br/>Community ambulant: 10</p> <p>Groups comparable at baseline?<br/>No significant differences were found at baseline. Presence</p> | <p>N=23</p> <p>Home-based, individualized, and supervised program taking into account HRpeak as well as the child's own speed during the 6MWT to ensure an adequate intensity of training for both endurance and functional gait.</p> <p>Training consisted of intervals of different speeds, increasing throughout the 12-week period based on fatigue, measured by the OMNI rating of perceived exertion scale and HR during exercise.</p> <p>The child moved up to the next level when fatigue reached 5 or below (on the 0-10 OMNI Scale) and/or when HR was below 66% of HRpeak.</p> <p>Children in the intervention group were instructed to exercise</p> | <p>N=19</p> <p>Usual care.</p> <p>Children in the control group were instructed to maintain regular care and regular patterns of physical activity.</p> | <p>Endpoint of follow-up: After 12 weeks and 3 months postintervention</p> <p>For how many participants were no complete outcome data available?</p> <p>Intervention group: N (%): 5/23=22%</p> <p>Control group: N (%): 5/19=26%</p> <p>Reasons for incomplete outcome data described? Not minimally community ambulant, medical and other reasons, psychosocial issues, not able to complete the 6MWT</p> <p>Missing values</p> | <p><u>After 12 weeks (difference T1-T0)</u></p> <p>6MWT distance:<br/>I: 38.7 ± 34.6*<br/>C: -2.1 ± 27.8<br/>P=0.002</p> <p>Gross energy cost (EC):<br/>I: -0.3 ± 1.1<br/>C: -0.8 ± 1.3*<br/>P=0.2</p> <p>Gross energy consumption (ECS):<br/>I: 49.1 ± 88.5*<br/>C: -41.3 ± 63.7*<br/>P=0.004</p> <p>VO2peak at max test:<br/>I: 1.4 ± 3.7<br/>C: -3.0 ± 7.5<br/>P=0.034</p> <p>Speed at max test:<br/>I: 0.9 ± 0.8*<br/>C: -0.06 ± 0.6<br/>P=0.001</p> <p>* significant differences within groups</p> <p><u>3 months postintervention</u></p> <p>No significant changes in ambulation and aerobic</p> | <p>B</p> <p>Large variation within groups and in baseline and final measurements (large SDs), but no correlations between baseline measures and outcomes of training.</p> <p>Many missing values because of software problems.</p> <p>Author's conclusion: For ambulatory children with SB, progressive treadmill training has large long-term effects on ambulation and a moderate short-term effect on VO2peak.</p> |

|             |                                                                                                                                       |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                        |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 |                           |                                                                                                                            |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                         |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                            |
|-------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
|             |                                                                                                                                       | of hydrocephalus and shunting were equally distributed between the groups as well as motor level and Chairi II malformation.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                           | <p>twice a week, after their regular care.</p> <p>The treadmill remained at home during the postintervention period.</p> <p>Children in both groups did not receive specific instructions during this period with regard to their daily physical activity.</p>                                                                                                                                                                  |                           | (n=2 in both control and intervention groups) in the follow-up measurements were filled in using the feed forward method.  | <p>fitness measures between the postintervention measurements and those taken 3 months after the last training.</p> <p>Mixed between- and within-subjects analysis of variance: significant long-term interaction effect of treatment for 6MWD (<math>P=0.003</math>, <math>\eta=0.34</math>), maximal speed (<math>P=0.003</math>, <math>\eta=0.35</math>), and ECSgross (<math>P=0.014</math>, <math>\eta=0.29</math>).</p>           |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                            |
| Duffy, 2000 | <p>Type of study: Case crossover study</p> <p>Country: Ireland</p> <p>Source of funding: Royal Belfast Hospital for Sick Children</p> | <p>Inclusion criteria: children with mid to low lumbar and sacral level spina bifida who underwent gait analysis as part of a larger study on gait patterns in spina bifida and who habitually wear AFOs, able to walk long enough without their AFOs to permit study of both gait and energy consumption. A subject is required to walk for a minimum of 3 minutes for energy expenditure to be measured.</p> <p>Exclusion criteria: Not reported</p> | <p>Gait analysis with ankle-foot orthosis (AFO)</p> <p>AFOs were all of uniform design, custom made for the individual child by the same manufacturer. All the children wore bilateral AFOs. One of the children with an L5 level lesion habitually used crutches.</p> <p>As many walks as necessary were carried out by each child to achieve a clean strike by each foot on the force plates on at least three occasions.</p> | Gait analysis without AFO | <p>Endpoint of follow-up: No follow-up</p> <p>For how many participants were no complete outcome data available?<br/>0</p> | <p><u>Barefoot vs AFO:</u></p> <p>Speed (m/min): 51.6 vs 63.6, <math>p&lt;0.001</math>.<br/>Double support (s): 0.32 vs 0.28, <math>p&lt;0.05</math>.<br/>Stride length (m): 0.89 vs 1.08, <math>p&lt;0.001</math>.<br/>Hip flexion at initial contact (deg): 51 vs 55, <math>p=0.005</math>.<br/>Ankle power generation (W/kg): 0.5 vs 1.3, <math>p=0.01</math>.<br/>Oxygen cost (ml/kg/m): 0.41 vs 0.33, <math>p&lt;0.001</math>.</p> | <p>C</p> <p>No long-term effect on ambulation measured (cross-sectional design).</p> <p>No control for confounding.</p> <p>No analysis performed to see whether changes / differences in gait pattern improves walking activity or participation.</p> <p>Crossover study design: all patients walked with and without AFO.</p> <p>Author's conclusion:</p> |

|            |                                                                                                                                |                                                                                                                                                                                                                                                                                                    |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                  |                                                                                        |                                                                                                                                |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                      |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                             |
|------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
|            |                                                                                                                                | <p>N=12<br/>Sex: 9M/3F<br/>Mean age: 11.2 y (6-16 y)<br/>All patients had L5/S1 lesion level<br/>4 L4 level<br/>4 L5 level<br/>4 S level</p> <p>Groups comparable at baseline?<br/>Patients were their own controls (crossover design)</p>                                                         | <p>All tests were carried out in a single visit to the gait laboratory and adequate time to rest was allowed between tests</p>                                                                                                                                                                                   |                                                                                        |                                                                                                                                |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                      | <p>Increased ankle power generation results in improved hip flexion and stride length, which contributes to increased walking speed and reduced oxygen cost. The stability conferred by the AFOs is reflected in the reduced time spent in double support.</p>                                                                                                                                                                                              |
| Park, 1997 | <p>Type of study:<br/>Case crossover study</p> <p>Country:<br/>Korea</p> <p>Source of funding:<br/>No conflict of interest</p> | <p>Inclusion criteria:<br/>Not reported</p> <p>Exclusion criteria:<br/>Not reported</p> <p>N=24<br/>Sex: 11M/13F<br/>Mean age: 9.6 years (4-17 years)<br/>All patients were community ambulators</p> <p>Groups comparable at baseline?<br/>Patients were their own controls (crossover design)</p> | <p>Gait analysis with solid ankle-foot orthosis (AFO).</p> <p>Measurement of EMG activity during routine gait analysis.<br/>Each patient walked at self-selected speed over a 6-meter walkway during both conditions.<br/>A brief period of time passed between conditions to eliminate any fatigue effects.</p> | <p>Gait analysis without AFO (barefoot walking)</p> <p>Measurement of EMG activity</p> | <p>Endpoint of follow-up:<br/>No follow-up</p> <p>For how many participants were no complete outcome data available?<br/>0</p> | <p>Average walking velocity was significantly greater for walking with AFO vs walking barefoot (<math>p&lt;0.05</math>).</p> <p>Rectus femorus activity as percentage of the stance phase was significantly less prolonged during walking with AFO compared with barefoot walking (51% vs 66%; <math>p&lt;0.05</math>).</p> <p>No significant difference in EMG patterns for other muscle groups (medial hamstrings, gluteus maximus and medius)</p> | <p>C</p> <p>No long-term effect on ambulation measured (cross-sectional design).</p> <p>No control for confounding.</p> <p>No analysis performed to see whether changes / differences in gait pattern improves walking activity or participation.</p> <p>Crossover study design all patients walked with and without AFO (order of interventions varied among subjects).</p> <p>Author's conclusion:<br/>Solid AFOs improve the timing of knee extensor</p> |

|               |                                                                                                                                |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                     |                                                                                                                                                                                      |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                         |                                                                                                                        |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                          |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                              |
|---------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
|               |                                                                                                                                |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                     |                                                                                                                                                                                      |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                         |                                                                                                                        |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                          | activity during stance phase (reduced activity compared with barefoot walking).                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                              |
| Thomson, 1999 | <p>Type of study: Case crossover study (retrospective analysis)</p> <p>Country: USA</p> <p>Source of funding: Not reported</p> | <p>Inclusion criteria: Not reported, but children and adolescents with a diagnosis of MM were included.</p> <p>Exclusion criteria: Not reported</p> <p>N=28</p> <p>Sex: not reported</p> <p>Mean age: 11, 10, and 9 years for the L4, L5, and S1-2 groups respectively.</p> <p>26 L4-level sides, 18 L5-level sides, and 10 S1-2-level sides</p> <p>All subjects had a minimum quadriceps strength of grade 4.</p> <p>Groups comparable at baseline?</p> <p>Patients were their own controls (crossover design)</p> | <p>Gait analysis with AFO</p> <p>All patients had been prescribed AFOs as part of their routine clinical treatment and had been wearing them routinely before the gait analysis.</p> | <p>Gait analysis without AFO</p> <p>All patients were asked to walk "normally" along a designated 10-m walkway.</p> <p>The subjects continued to walk along the walkway until multiple trials (minimum of three strides per side) of data could be collected.</p> <p>Force platform data were collected in all subjects who had a sufficient step length (three trials per side).</p> <p>A representative trial (of kinematic or kinematic and kinetic data) from each subject then was selected for analysis.</p> <p>If all trials showed similar kinematic and kinetic patterns based on a visual evaluation of the plots, the initial trial was selected.</p> <p>If two of the three trials were similar, the first available trial was selected.</p> <p>The same procedure then</p> | <p>Endpoint of follow-up: No follow-up</p> <p>For how many participants were no complete outcome data available? 0</p> | <p>All groups: step length, cadence and velocity increased significantly with AFO (<math>p&lt;0.01</math>).</p> <p>L4 and L5 group: significant increase in knee transverse plane rotation range of motion in stance with AFO (<math>p&lt;0.01</math>).</p> <p>All groups: significant increase in transverse plane knee motion in stance with AFO (<math>p&lt;0.01</math>) and reduction in power generation at the ankle (<math>p&lt;0.005</math> for S1-2 group).</p> | <p>C</p> <p>No long-term effect on ambulation measured (cross-sectional design).</p> <p>No control for confounding.</p> <p>No analysis performed to see whether changes / differences in gait pattern improves walking activity or participation.</p> <p>Crossover study design: all patients had both interventions (first barefoot, then with AFO).</p> <p>Author's conclusion: The results suggest that excessive knee transverse plane rotation may contribute to knee instability more than coronal plane abnormalities. The AFO in S1-2-level patients may be more detrimental for the knee than barefoot walking.</p> |

|                |                                                                                                |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                             |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                          |                                                   |                                                                                                                 |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                |
|----------------|------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
|                |                                                                                                |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                             |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                          | was repeated with the AFOs.                       |                                                                                                                 |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                |
| Vankoski, 2000 | Type of study: Case crossover study<br><br>Country: USA<br><br>Source of funding: Not reported | Inclusion criteria: Spina bifida patients with lumbosacral lesion<br><br>Exclusion criteria: Not reported<br><br>N=38/58 patients with 76 limbs were able to walk independently for both barefoot and AFO conditions. This group was divided into 2 subgroups: group Ia: 64 limbs had static thigh-foot angle (TFA) < 15° group IIa: 12 limbs had static TFA ≥ 20° Mean age (n=38): 10.3 years (3.8-17.6 years) Sex: not reported<br><br>Groups comparable at baseline? Patients were their own controls (crossover design) | Gait analysis with AFO.<br><br>AFO not described Use of Vicon 3D motion analysis system. The patients were instructed to walk along a 6-m walkway at a self-selected speed over which data were collected. A minimum of three data trials were collected for each condition. A representative trial of kinematic data was selected for both conditions for each patient. | Gait analysis without AFO<br><br>Barefoot walking | Endpoint of follow-up: No follow-up<br><br>For how many participants were no complete outcome data available? 0 | Walking with AFO vs. barefoot walking:<br><br>There was a significant difference in stance-phase mean knee flexion, peak internal knee-extension moment, and mean knee-extension moment for group Ia ( $p < 0.05$ ). Although these parameters improved for group IIa, it was not a significant level ( $p > 0.05$ ).<br><br>The mean and peak ankle dorsiflexion decreased significantly for group Ia ( $p < 0.05$ ) but not for group IIa.<br><br>Both groups showed significantly increased ankle plantar-flexion moment as the ground-reaction force was allowed to progress anteriorly along the plantar-surface foot with the AFO support ( $p < 0.05$ ). | C<br><br>No long-term effect on ambulation measured (cross-sectional design).<br><br>No control for confounding.<br><br>No analysis performed to see whether changes / differences in gait pattern improve walking activity or participation.<br><br>Crossover study design: patients walked both with and without AFO.<br><br>Author's conclusion: Patients with torsional magnitudes >20° demand close inspection as candidates for derotation osteotomy. The AFO will continue to stabilize the ankle-foot complex, but improved knee motion, knee-extensor activity, and ultimately walking efficiency may be compromised. |
| Vankoski, 1997 | Type of study: Case                                                                            | Inclusion criteria: High-sacral level lesion with hip-abductor and hip-                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                     | Gait analysis with crutch walking                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                        | Gait analysis with no crutch walking              | Endpoint of follow-up: No follow-up                                                                             | Average walking velocity was not significantly different for both                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                               | C<br><br>No long-term effect on                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                |

|                                                                                |                                                                                   |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                |                                                                                                                                                                                                                  |                                                                                                                                                                |                                                                                                                 |                                                                                                                                                                                    |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                           |
|--------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
|                                                                                | <p>crossover study</p> <p>Country: USA</p> <p>Source of funding: Not reported</p> | <p>extensor weakness and no muscle strength below the knee.</p> <p>Exclusion criteria:<br/>Hip subluxation or dislocation, twister cables needed for ambulation, high hip-flexion contractures (35°)</p> <p>N=16<br/>Sex: 6M/10F<br/>Mean age: 9y, 9 m (4.2-19.5 y))<br/>All patients had L5/S1 lesion level</p> <p>Groups comparable at baseline?<br/>Patients were their own controls (crossover design)</p> | <p>Walk along a 6-meter pathway at self-selected speed.</p> <p>Minimum of 3 data trials were collected for each condition.</p> <p>A representative trial of kinematic data was selected for both conditions.</p> |                                                                                                                                                                | <p>For how many participants were no complete outcome data available?<br/>0</p>                                 | <p>conditions.</p> <p>Mean dynamic range of motion in degrees (crutch vs no crutch):<br/>Pelvic rotation: 31.62 vs 43.86 (p=0.007)<br/>Hip abduction: 18.11 vs 24.17 (p=0.003)</p> | <p>ambulation measured (cross-sectional design).</p> <p>No control for confounding.</p> <p>No analysis performed to see whether changes / differences in gait pattern improves walking activity or participation.</p> <p>Crossover study design: all patients walked with and without crutch.</p> <p>Author's conclusion:<br/>Deviations in pelvic and hip kinematics are related to muscle weakness and improve with crutch use. Crutches enable patients to transfer some weight bearing to their upper extremities which decreases the demand on weak lower-extremity musculature.</p> |
| <i>Studies on conservative treatment in children with high level paralysis</i> |                                                                                   |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                |                                                                                                                                                                                                                  |                                                                                                                                                                |                                                                                                                 |                                                                                                                                                                                    |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                           |
| Katz, 1997                                                                     | <p>Type of study: Case crossover study</p> <p>Country: USA</p>                    | <p>Inclusion criteria: thoracic or high lumbar paraparesis, plantigrade feet or mild equinus accommodated easily with heel wedges, knee-flexion contractures &lt;20°, hip-flexion contractures &lt;=30°,</p>                                                                                                                                                                                                   | <p>Gait analysis with hip-knee-ankle foot orthosis (HKAFO)</p> <p>Customfabricated polypropylene knee-ankle-foot orthoses (KAFOs) with a solid-ankle</p>                                                         | <p>Gait analysis with reciprocating gait orthosis (RGO)</p> <p>After analysis with HKAFO, each subject was then fit with an RGO pelvic section attached to</p> | <p>Endpoint of follow-up: average of 26 months (range, 3-46) of outpatient use of HKAFO</p> <p>average of 7</p> | <p>Mean walking velocity (self-selected):<br/>RGO: 12.7 m/min<br/>HKAFO: 6.5 m/min<br/>P=0.05 (only for thoracic and thoracolumbar patients)</p>                                   | <p>C</p> <p>Very small sample size! (n=7 with MMC)</p> <p>No confidence intervals or standard deviations reported.</p>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                    |

|  |                                            |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                       |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                            |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                           |                                                                                                                                     |                                                                                                                                               |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 |
|--|--------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
|  | <p>Source of funding:<br/>Not reported</p> | <p>age older than 2 years to ensure cognitive ability to follow gait-training instructions, good family support, and good patient motivation</p> <p>Exclusion criteria: poor upper extremity strength, spasticity or other involuntary muscle activity of the lower extremities that significantly prevented an unrestricted passive range of motion, and obesity</p> <p>N=8<br/>(7 MMC, 1 spinal cord injury; 4 with thoracic or thoracolumbar functional level, 4 with upper lumbar functional level)<br/>Sex: 3M/5F<br/>Mean age: 6 years and 10 months (2 years, 2 months – 11 years, 9 months)</p> <p>Groups comparable at baseline?<br/>Patients were their own controls (crossover design)</p> | <p>design. Knee joints were made of aluminum or stainless steel sidebars with either bail, trigger, or ring-locking knees. These KAFO sections were then joined to either a customfabricated aluminum pelvic band with stainless steel hip joints with ring-locking drop locks to form an HKAFO or the Isocentric pelvic section to form an RGO.</p> <p>Each child received his or her HKAFO first. Seven of the subjects tested had received intensive twice-a-day physical therapy and gait training as inpatients at our institution for a minimum of 1 week's time after the delivery of their first pair of HKAFOs, and the eighth child received similar training from another institution.</p> <p>After an average of 26 months (range, 3-46) of outpatient use of the static HKAFOs, each child was appropriately fit with the "study" HKAFOs,</p> | <p>the existing KAFO segments. The patient was readmitted into the hospital for another series of gait-training sessions comparable in duration to that needed for training in the static HKAFOs. Once a satisfactory reciprocating-gait pattern was achieved, each subject was discharged from the hospital and returned to outpatient physical therapy.</p> <p>After an average of 7 weeks (range, 4-17) to gain familiarity with the RGO system, each subject returned to the gait-analysis laboratory for the same series of metabolic and cadence tests performed in the HKAFOs.</p> | <p>weeks (range, 4-17) of outpatient use of RGO</p> <p>For how many participants were no complete outcome data available?<br/>0</p> | <p>Mean oxygen cost of walking:<br/>RGO: 0.72 ml/kg/m<br/>HKAFO: 1.85 ml/kg/m<br/>P=0.0007 (only for thoracic and thoracolumbar patients)</p> | <p>No control for confounding.</p> <p>Crossover study design: all patients had both interventions (first HKAFO and then RGO).</p> <p>Author's conclusion:<br/>For thoracic-level patients, our data suggest that an RGO will provide a faster, more energy-efficient gait than a statically locked HKAFO. For high-lumbar patients, no significant difference was found between the two orthoses. Seven of eight children preferred the RGO over the HKAFO.</p> |
|--|--------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|

|               |                                                                                                                                                 |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 |                                                                                                                                                                                                                                                                                                           |                                                                                                                                                                                                                  |                                                                                                                            |                                                                                                                                    |                                                                                                                                                                                                    |
|---------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
|               |                                                                                                                                                 |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 | followed by the first series of gait analyses.                                                                                                                                                                                                                                                            |                                                                                                                                                                                                                  |                                                                                                                            |                                                                                                                                    |                                                                                                                                                                                                    |
| Liptak , 1992 | <p>Type of study: Case-control study</p> <p>Country: USA</p> <p>Source of funding: Grant no. 10826 from the Robert Wood Johnson Foundation.</p> | <p>Inclusion criteria: Children with MMC with thoracic or high-lumbar lesion from Rochester region, born between January 1970 and June 1984, used Rochester parapodium, survived past the age of 3 years.</p> <p>Exclusion criteria: Additional disorders (e.g. cardiac disease), IQ &lt; 65</p> <p>N=68 (39 from Rochester and 29 matched controls from Seattle)</p> <p>N=39:<br/>Sex: 41%M/59%F<br/>Mean age: 10.3 ± 4.0 y</p> <p>Control group: Children with MMC from Seattle region, matched on: diagnosis, gender, age within 12 months, IQ within 15 points, functional motor level of lesion within 1 vertebra.</p> <p>N=29 matched controls (no controls for 10 of the children from Rochester)<br/>Sex: 41%M/59%F</p> | <p>Use of parapodium</p> <p>Children began using parapodium at mean age of 2 years, averaging 4 hours a day, continued using it for mean of 5 years. No child used wheelchair while using parapodium. At time of study 59% had discontinued using parapodium and were using HKAFs and/or wheelchairs.</p> | <p>Use of wheelchair</p> <p>Children began using wheelchair at mean age of 3 years, averaging 8 hours a day, continued using it for average of 7 years. At time of study all but one were using wheelchairs.</p> | <p>Endpoint of follow-up: Not reported</p> <p>For how many participants were no complete outcome data available?<br/>0</p> | <p>No significant differences in independent functioning / ADL scores (e.g. transferring to chair, toilet) between the groups.</p> | <p>C</p> <p>No confidence intervals or standard deviations reported.</p> <p>Author's conclusion: A combined approach allowing upright posture and wheeled mobility would appear to be optimal.</p> |

|             |                                                                                                                                                     |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                    |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                      |                                                                                                                                                                                                                                                                |                                                                                                                                                    |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                  |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                          |
|-------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
|             |                                                                                                                                                     | <p>Mean age: 11.1 ± 4.3 y</p> <p>Groups comparable at baseline?</p> <p>No significant differences in age, gender, race, IQ, motor level, sensory level, % shunted, mean education level of parents, no. of children in household</p>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                               |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                      |                                                                                                                                                                                                                                                                |                                                                                                                                                    |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                  |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                          |
| Mazur, 1989 | <p>Type of study: Case-control study</p> <p>Country: USA and Australia</p> <p>Source of funding: No benefits received from any commercial party</p> | <p>Inclusion criteria: Patients between 12 and 20 years, treated at Royal Children's Hospital, Melbourne or Children's Orthopaedic Hospital and Medical Center, Seattle, for MMC and with 10<sup>th</sup>, 11<sup>th</sup>, 12<sup>th</sup> thoracic or 1<sup>st</sup> or 2<sup>nd</sup> lumbar motor level.</p> <p>Exclusion criteria: Not reported</p> <p>N=72<br/>Sex: 44%M/56%F<br/>Median age: 14 (12-20 y)<br/>44 thoracic level<br/>28 lumbar level</p> <p>Groups comparable at baseline?</p> <p>Comparable for age, sex, level of lesion, intelligence</p> | <p>N=36</p> <p>Walking program (Melbourne)</p> <p>Every effort was made to enable patients to walk, by use of surgical procedures, orthoses, crutches, walkers, physical therapy, gait training.</p> <p>At time of review, 12 patients were able to walk about the community, 7 were able to walk around the house, 17 no longer walked at all and used wheelchair. They had stopped walking at median age of 10 years (8-15 y).</p> | <p>N=36</p> <p>Wheelchair program (Seattle)</p> <p>Patients were taught to be mobile and independent by using some type of wheeled device.</p> <p>None of the patients had ever walked and had received wheelchair at median age of 3-4 years (2-6 years).</p> | <p>Endpoint of follow-up: Median age of 14 years (12-20 years)</p> <p>For how many participants were no complete outcome data available?<br/>0</p> | <p>Ability to transfer: To and from the floor, p=0.007<br/>Toilet, p=0.012<br/>Bed, p=0.013<br/>Bathtub, p=0.012<br/>Automobile, p=0.077 was better in patients who had been able to walk than in patients who had been using wheelchair from early childhood.</p> <p>Mobility in community: 8/36 (22%) in walking program vs 2/36 (5%) in wheelchair program were totally independent in ability to travel about the community (drive automobile or use public transportation), p=0.031.</p> <p>There were no significant differences between the two groups with regard to</p> | <p>C</p> <p>No statistical control for confounding (e.g. differences between countries, health insurance program).</p> <p>Both centers used same standardized protocol and same forms for data collection. All patients were evaluated by one of the authors who had not been involved in the treatment.</p> <p>There were no significant differences in the results of interobserver and intraobserver tests and retests for the data collected in the study.</p> <p>Author's conclusion: Important gains may be achieved by giving</p> |

|                    |                                                                                                                                               |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                    |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                             |                                                                                                                       |                                                                                                                                                                                                                                |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                   |
|--------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
|                    |                                                                                                                                               |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                    |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                             |                                                                                                                       | skills of daily living.                                                                                                                                                                                                        | patients who have thoracic or high lumbar spina bifida the opportunity to walk during childhood and early adolescence, even though very few will continue to walk as adults.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                      |
| Moor<br>e,<br>2001 | Type of study:<br>Case crossover study<br><br>Country:<br>USA<br><br>Source of funding:<br>Motion Analysis Center Research and Education Fund | Inclusion criteria:<br>Not reported, but subjects with low lumbar level MM (L3-4 level) who were ambulatory using Lofstrand crutches and believed they were capable of walking continuously for a period of 10 minutes using both a reciprocal and a swing-through gait pattern were invited to participate in this study.<br><br>Exclusion criteria:<br>Not reported<br><br>N=10<br>Sex: 70%M/30%F<br>Mean age: 17.1 y (12-24 y)<br>low lumbar level MM (L3-4 level)<br><br>Groups comparable at baseline?<br>Patients were their own controls (crossover design) | Reciprocal gait pattern<br><br>All subjects used Lofstrand crutches for ambulation.<br><br>The subjects were tested using the Cosmed K4b <sup>2</sup> breath-by-breath oxygen measurement system (Cosmed; Rome, Italy) before their first meal in the morning.<br><br>After being fitted with the equipment, each subject rested for 5 minutes in seated position and oxygen data were collected. After the initial period of rest, the subject walked continuously for 10 minutes around a 41.7-m oval track at a selfselected walking speed using either a reciprocal or a swing-through gait | Swing-through gait pattern<br><br>Each subject was randomized to start with either the reciprocal or the swing-through gait pattern condition. After the continuous walking, the subject was seated and recovery data were collected for an additional 5 minutes. Each subject was given a total period of 45 minutes to rest before starting the second walking condition. The same protocol was repeated for the second walking condition with 5 minutes of rest, followed by 10 minutes of continuous walking and 5 minutes of recovery. | Endpoint of follow-up:<br>No follow-up<br><br>For how many participants were no complete outcome data available?<br>0 | <u>Reciprocal vs. swing-through gait:</u><br>Oxygen consumption: 16.81 ± 3.22 vs 17.19 ± 3.08, p=NS<br><br>Oxygen cost: 0.492 ± 0.281 vs 0.342 ± 0.140, p<0.05<br><br>Walking velocity: 40.49 ± 14.21 vs 53.95 ± 12.81, p<0.05 | C<br><br>No long-term effect on ambulation measured (cross-sectional design).<br><br>No control for confounding.<br><br>No analysis performed to see whether changes / differences in gait pattern improves walking activity or participation.<br><br>Crossover study design: all patients walked with reciprocal and swing-through pattern (randomised order).<br><br>Author's conclusion: Swing-through gait proved to be the more efficient walking pattern in this group of subjects with MM. |

|  |  |  |          |  |  |  |  |
|--|--|--|----------|--|--|--|--|
|  |  |  | pattern. |  |  |  |  |
|--|--|--|----------|--|--|--|--|

| Study reference                                                                                                                       | Study characteristics                                                                                               | Patient characteristics                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                       | Intervention (I)                                                          | Comparison / control (C)                                  | Follow-up                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                           | Outcome measures and effect size                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                            | Study quality                                                                                                                                         |
|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <b>Research question: What are the effects of surgical treatment of gait disorders in children and adolescents with spina bifida?</b> |                                                                                                                     |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                               |                                                                           |                                                           |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                     |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                             |                                                                                                                                                       |
| <i>Studies on prenatal surgical treatment</i>                                                                                         |                                                                                                                     |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                               |                                                                           |                                                           |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                     |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                             |                                                                                                                                                       |
| Danzon, 2009                                                                                                                          | Type of study: Retrospective study<br><br>Country: USA<br><br>Source of funding: NIH (National Institute of Health) | Inclusion criteria:<br>- Less than 26 weeks of gestation<br>- Confirmed normal karyotype<br>- Absence of associated congenital malformations<br>- Maximum lateral ventricular malformations<br>- Severe Arnold-Chiari II malformation<br>- S1-level lesion or higher<br>- Normal leg movement and absence of talipes deformity.<br><br>Exclusion criteria:<br>Not stated<br><br>N= 54 (14 eligible patients excluded from fetal surgery due to maternal issues)<br><br>Intervention group:<br>Sex: Not stated | N= 54<br><br>Describe intervention: Fetal myelomeningocele (fMMC) closure | N= 0<br><br>Describe control intervention: Not applicable | Endpoint of follow-up: Mean follow-up 45 months (range 30-72 months)<br><br>For how many participants were no complete outcome data available?<br><br>Detailed neurodevelopmental assessment incomplete in 37%. Other measurements complete.<br><br>Control group: Not applicable<br>N (%): %<br><br>Reasons for incomplete outcome data described? | Outcome measures and effect size (include 95%CI and p-value if available):<br>Ambulation: 69% walk independently, 24% assisted walkers and 7% wheelchair dependent<br><br>Lower Extremity Neuromotor Function: 57.4% better than predicted, 24.1% same as predicted and 18.5% worse as predicted<br><br>Predictors of independent walking after fMMC repair: Lower likelihood to walk independent:<br>- Higher-level lesion (>L4, p=0.001)<br>- Development of clubfoot deformity (p=0.026)<br>Not significant associated:<br>- Early fetal | C<br>No control group<br><br>Highly selective study population<br><br>Young population, results may not reflect long-term LENF and ambulatory status. |

|                    |                                                                                                                                                                                                                     |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                       |                                                                                             |                                                                                 |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                           |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                |                                                                                                                                                                                                    |
|--------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
|                    |                                                                                                                                                                                                                     | <p>Gestational age fetal surgery: 23.1 ± 1.4 weeks</p> <p>Control group:<br/>Not applicable</p> <p>Groups comparable at baseline?<br/>Not applicable</p>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                              |                                                                                             |                                                                                 | Not stated                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                | <p>intervention (&lt;22 weeks' gestation)</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Higher birth weight</li> <li>- LENF at birth</li> <li>- Need for V-P shunt placement</li> <li>- Improved LENF at birth</li> </ul>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                       |                                                                                                                                                                                                    |
| Adzick et al. 2011 | <p>Type of study:<br/>Randomized Trial</p> <p>Country:<br/>USA</p> <p>Source of funding:<br/>- Eunice Kennedy Shriver National Institute of Child Health and Human Development<br/>- Clinical and Translational</p> | <p>Inclusion criteria:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Singleton pregnancy</li> <li>- Myelomeningocele with the upper boundary located between T1 and S1</li> <li>- Evidence of hindbrain herniation</li> <li>- Gestational age of at least 19.0 to 25.9 weeks at randomization</li> <li>- Normal karyotype</li> <li>- U.S. residency</li> <li>- Maternal age of at least 18 years</li> </ul> <p>Exclusion criteria:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Fetal anomaly unrelated to myelomeningocele</li> <li>- Severe kyphosis</li> <li>- Risk of preterm birth (including short cervix and previous preterm birth)</li> <li>- Placental abruption</li> <li>- Body-mass index of 35</li> </ul> | <p>N=78</p> <p>Describe intervention:<br/>Prenatal surgery before 26 weeks of gestation</p> | <p>N=80</p> <p>Describe control intervention:<br/>Standard postnatal repair</p> | <p>Endpoint of follow-up: age children of 30 months</p> <p>For how many participants were no complete outcome data available?</p> <p>First primary outcome:<br/>Intervention group: 12 (15%)<br/>Control group: 13 (16.7%)</p> <p>Second primary outcome:<br/>Intervention group: 22 (31.4%)<br/>Control group: 27 (42.2%)</p> <p>Reasons for incomplete outcome data</p> | <p>Outcome measures and effect size (include 95%CI and p-value if available):</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Deaths: 2 perinatal in each group.</li> </ul> <p>Prenatal vs. Postnatal surgery at 12 months:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Fetal or neonatal death, cerebrospinal fluid shunt: 68% vs. 98% (RR: 0.70, 95% CI 0.58-0.84, p&lt;0.001)</li> <li>- Shunt placement: 40% vs. 82% (p&lt;0.001)</li> <li>- Hindbrain herniation: 64% vs. 96% (RR: 0.67, 95% CI: 0.56-0.81, p&lt;0.001)</li> <li>- No significant differences in rates of identification of epidermoid cysts</li> </ul> <p>Prenatal vs. Postnatal surgery at 30 months:</p> | <p>B</p> <p>Termination of the trial by data and safety monitoring committee.</p> <p>Young population, results may not reflect long-term ambulatory status</p> <p>Ambulation secondary outcome</p> |

|                                                  |                                                                      |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                             |                                                                       |                                                                      |                                                                                                                                                  |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                |                                                                 |
|--------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------|
|                                                  | Science Awards , National Institutes of Health.                      | <p>or more</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Contraindication to surgery (including previous hysterotomy in the active uterine segment)</li> </ul> <p>N= 158</p> <p>Intervention group:<br/>Sex: 55% M/45% F<br/>Gestational age at randomization <math>\pm</math> SD: 23.6 <math>\pm</math> 1.4 weeks</p> <p>Control group:<br/>Sex: 36% M/64% F<br/>Gestational age at randomization <math>\pm</math> SD: 23.9 <math>\pm</math> 1.3 weeks</p> <p>Groups comparable at baseline?<br/>Yes, except fewer female fetuses and lesion level more severe in prenatal-surgery group (p=0.02 for both comparisons).</p> |                                                                       |                                                                      | described?<br>Termination of the trial by data and safety monitoring committee, data of 158 patients whose children were evaluated at 12 months. | <ul style="list-style-type: none"> <li>- No significant difference in Bayley Mental Development Index (p=0.53)</li> <li>- Difference between motorfunction and anatomical levels (positive values: indicate function is better than expected): 0.58 <math>\pm</math>1.94 and -0.69<math>\pm</math>1.99 (p=0.001)</li> <li>- Able to walk independently: 42% vs. 21% (RR: 2.01, 95CI: 1.16-3.48, p=0.01)</li> <li>- Better motor function</li> <li>- Better parent-reported selfcare(p=0.02) and mobility (0.003)</li> <li>- No significant differences in cognitive scores (p=0.67)</li> </ul> |                                                                 |
| <i>Studies on orthopaedic surgical treatment</i> |                                                                      |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                             |                                                                       |                                                                      |                                                                                                                                                  |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                |                                                                 |
| Bowman, 2009                                     | <p>Type of study:<br/>Prospective cohort</p> <p>Country:<br/>USA</p> | <p>Inclusion criteria:<br/>Newborns with myelomeningocele undergone back closure (tethered cord release)</p> <p>Exclusion criteria: Not</p>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 | <p>N= 114</p> <p>Describe intervention:<br/>Untethering procedure</p> | <p>N= 0</p> <p>Describe control intervention:<br/>Not applicable</p> | <p>Endpoint of follow-up:<br/>Not stated.<br/>Mean follow up after initial untethering (TCR 1) was 12</p>                                        | <p>Outcome measures and effect size (include 95%CI and p-value if available):<br/>Scoliosis:<br/>17% showed improvement (mean curve improvement 18°,</p>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                       | <p>C</p> <p>No control group</p> <p>No statistical analysis</p> |

|       |                                  |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                         |       |     |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                           |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                          |   |
|-------|----------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------|-----|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---|
|       | Source of funding:<br>Not stated | <p>stated</p> <p>N= 114 (502 newborns with myelomeningocele, 114 patients with symptomatic tethered spinal cord)</p> <p>Intervention group:<br/>Sex: 49% M /51% F<br/>Mean age <math>\pm</math> SD: 7 years (range 7 months – 21.8 years) at time of first untethering<br/>Ambulation:</p> <p>Control group: Not applicable<br/>Sex: M/F<br/>Mean age <math>\pm</math> SD:<br/>Ambulation:</p> <p>Groups comparable at baseline?<br/>Not applicable</p> |       |     | <p>years (range: 1 month – 21.8 years), after second release (TCR 2) 4.6 years (1.1 - 11.0 years), third (TCR 3) 3.6 years (0.3 - 7.1 years) and fourth (TCR 4) 3.3 years (2.6 – 4.3 years)</p> <p>For how many participants were no complete outcome data available?<br/>All children underwent full evaluation 3 months postoperative and follow-up at yearly basis.</p> <p>Intervention group:<br/>N (%):<br/>Control group:<br/>N (%):%</p> <p>Reasons for incomplete outcome data described?<br/>Not applicable.</p> | <p>range 5-30), 9% stable (curve range 15-46°) and 24% progressed (range 44-74°)</p> <p>Manual Muscle Test changes:<br/>70% improvement, 28% stable and 2% decline</p> <p>Lower extremity contracture:<br/>22% improvement, 78% stable</p> <p>Lower extremity spasticity:<br/>63% improvement, 37% stable</p> <p>Gait change:<br/>79% improvement, 19% stable and 3% worsened</p> <p>Back pain:<br/>100% improvement</p> <p>Urinary changes:<br/>64% improvement, 36% stabilization.</p> |   |
| Schoe | Type of                          | Inclusion criteria:                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                     | N= 44 | N=0 | Endpoint of                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                               | Outcome measures and                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                     | C |

|                     |                                                                                                       |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                          |                                                                             |                                                                 |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                        |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                            |                                                                                                     |
|---------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------|
| nmakers et al. 2003 | <p>study: Prospective cohort</p> <p>Country: The Netherlands</p> <p>Source of funding: Not stated</p> | <ul style="list-style-type: none"> <li>- Neurosurgical treatment for tethered cord syndrome</li> <li>- Younger than 18 years of age</li> </ul> <p>Exclusion criteria: Not stated</p> <p>N=44</p> <p>Intervention group:<br/>Sex: 17 M/ 27 F<br/>Mean age <math>\pm</math> SD: 6 years and 2 months <math>\pm</math> 5 years<br/>Ambulation: 22 patients</p> <p>Control group: not applicable<br/>Sex: M/F<br/>Mean age <math>\pm</math> SD:<br/>Ambulation:</p> <p>Groups comparable at baseline?<br/>Not applicable</p> | Describe intervention: Neurosurgical untethering                            | Describe control intervention: Not applicable                   | <p>follow-up: Mean duration 7 years and 1 month <math>\pm</math> 1 year and 8 months.</p> <p>For how many participants were no complete outcome data available? Not stated</p> <p>Intervention group: N (%): 0<br/>Control group: N (%): % Not applicable</p> <p>Reasons for incomplete outcome data described? No</p> | <p>effect size (include 95%CI and p-value if available): 26 patients, 6 weeks to 6 months after surgery, ambulation level stable compared to preoperative</p> <p>Late deterioration of ambulatory status in 5 patients</p> <p>Obesity (OR: 16,7 95%CI 2,1-133,0) and retethering (OR:20,6 95%CI 2,9-143,6) strongly associated with deterioration of ambulatory status, age had no statistically significant influence</p> | No control group                                                                                    |
| Herman et al., 1993 | <p>Type of study: Retrospective cohort</p> <p>Country: USA</p> <p>Source of funding: Not stated</p>   | <p>Inclusion criteria:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Children with myelomeningocele or lipomyelomeningocele</li> <li>- Operated for release of tethered spinal cord between 1981 and 1988</li> </ul> <p>Exclusion criteria: Not stated</p>                                                                                                                                                                                                                                                                | <p>N= 153</p> <p>Describe intervention: Reoperation for a tethered cord</p> | <p>N=0</p> <p>Describe control intervention: Not applicable</p> | <p>Endpoint of follow-up: Average of 4 years follow-up</p> <p>For how many participants were no complete outcome data available?</p>                                                                                                                                                                                   | <p>Outcome measures and effect size (include 95%CI and p-value if available): Improvement in gait, increased walking endurance and improved stance noted in 72% of myelomeningocele and 59% of spinal lipoma patients.</p>                                                                                                                                                                                                 | <p>C</p> <p>No control group</p> <p>Most patients were initial operated at another institution.</p> |

|                       |                                                                                                     |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                |                                                                                                 |                                                                      |                                                                                                                                                                        |                                                                                                                                                                                                                            |                                                                                          |
|-----------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------|
|                       |                                                                                                     | <p>N= 153 patients</p> <p>Intervention group:<br/>Lipomyelomeningocele patients (N=53)<br/>Sex ratio: 1 M: 1.2 F<br/>Mean age (range): 8 years (3-30 years)<br/>Ambulation: not stated</p> <p>Myelomeningocele patients (N=100)<br/>Sex ratio: 1 M: 1 F<br/>Mean age (range): 6 years (1-19 years)<br/>Ambulation: not stated</p> <p>Control group: not applicable<br/>Sex: M/F<br/>Mean age <math>\pm</math> SD:<br/>Ambulation:</p> <p>Groups comparable at baseline?<br/>Not applicable</p> |                                                                                                 |                                                                      | <p>Intervention group:<br/>N (%): Not stated<br/>Control group:<br/>N (%): not applicable</p> <p>Reasons for incomplete outcome data described?<br/>Not applicable</p> |                                                                                                                                                                                                                            |                                                                                          |
| Cochrane et al., 1998 | <p>Type of study:<br/>Retrospective cohort</p> <p>Country:<br/>Canada</p> <p>Source of funding:</p> | <p>Inclusion criteria:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Undergoing secondary cord untethering</li> <li>- Original spina malformation myelomeningocele or hemimyelomeningocele</li> <li>- Progressive neurological, urological and/or</li> </ul>                                                                                                                                                                                                                                    | <p>N= 24</p> <p>Describe intervention:<br/>Placode untethering (secondary cord untethering)</p> | <p>N= 0</p> <p>Describe control intervention:<br/>Not applicable</p> | <p>Endpoint of follow-up:<br/>3, 12 and 24 months following placode untethering.</p> <p>For how many participants were no complete</p>                                 | <p>Outcome measures and effect size (include 95%CI and p-value if available):<br/>Preoperative:<br/>Changes in ambulatory support requirements and/or the pattern of gait occurred in 9 patients</p> <p>Postoperative:</p> | <p>C</p> <p>No control group</p> <p>Small sample size</p> <p>No statistical analysis</p> |

|                   |                                       |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                         |                                                                         |                                                   |                                                                                                                                                                                            |                                                                                                                                                                                                       |                                              |
|-------------------|---------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------|
|                   | Not stated                            | <p>musculoskeletal deterioration</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Etiology of the deterioration was thought to be due to cord tethering</li> <li>- Other etiological possibilities were excluded based on CT myelography or magnetic resonance of the brain and cord.</li> </ul> <p>Exclusion criteria:<br/>Not stated</p> <p>N= 24 patients</p> <p>Intervention group:<br/>Sex: Not stated<br/>Mean age (range): 7.8 years (0.72 – 18.2 years)<br/>Ambulation: not stated</p> <p>Control group: not applicable<br/>Sex: M/F<br/>Mean age <math>\pm</math> SD:<br/>Ambulation:</p> <p>Groups comparable at baseline?<br/>Not applicable</p> |                                                                         |                                                   | <p>outcome data available?</p> <p>Intervention group:<br/>N (%): Not stated<br/>Control group:<br/>N (%): Not applicable</p> <p>Reasons for incomplete outcome data described?<br/>No.</p> | Changes in muscle power, tone and range of movement translated into alterations in mobility and ambulatory support requirements in 9 patients of whom 5 were initially improved and 4 were unchanged. |                                              |
| Stott et al. 1996 | Type of study:<br>Retrospective study | <p>Inclusion criteria:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Low-lumbar-level spina bifida</li> <li>- Undergone bilateral</li> </ul>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                             | <p>N= 7</p> <p>Describe intervention:<br/>Bilateral transfer of the</p> | <p>N= 0</p> <p>Describe control intervention:</p> | <p>Endpoint of follow-up:<br/>average of 40 months (range</p>                                                                                                                              | <p>Outcome measures and effect size (include 95%CI and p-value if available):</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- All patients</li> </ul>                                                    | <p>D</p> <p>Very small sample size (N=7)</p> |

|                  |                                                            |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                          |                                                                                      |                                                                  |                                                                                                                                                                                                                                                                     |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                           |                                                                            |
|------------------|------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------|
|                  | <p>Country: USA</p> <p>Source of funding: Not stated</p>   | <p>transfer of the tibialis anterior to the calcaneus</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Agree to undergo clinical and radiographic evaluation and gait analysis as part of the study</li> </ul> <p>Exclusion criteria: Not stated</p> <p>N=7 (respons: 88%)</p> <p>Intervention group:<br/>Sex: 2 M/ 5 F<br/>Mean age and range: 8 years (3-12 years)<br/>Ambulation: 100% community ambular</p> <p>Control group: not applicable<br/>Sex: M/F<br/>Mean age <math>\pm</math> SD:<br/>Ambulation:</p> <p>Groups comparable at baseline?<br/>not applicable</p> | tibialis anterior to the calcaneus                                                   | Not applicable                                                   | <p>24-60 months)</p> <p>For how many participants were no complete outcome data available?</p> <p>Intervention group:<br/>N (%): 7 (100%)<br/>Control group:<br/>N (%): not applicable</p> <p>Reasons for incomplete outcome data described?<br/>Not applicable</p> | <p>remained community walkers</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Improved velocity (compared to laboratory data, age- and sex-matched controls) <math>P &lt; 0.01</math></li> <li>- Increased stride length (compared to laboratory data, age- and sex-matched controls) <math>P &lt; 0.01</math></li> <li>- Decreased quadriceps activity at terminal stance with use of braces in free walking (<math>p &lt; 0.03</math>)</li> <li>- Decreased energy expenditure when braces were worn (<math>p &lt; 0.05</math>)</li> </ul> | Unclear defined control group.                                             |
| Park et al. 2008 | <p>Type of study: Retrospective review</p> <p>Country:</p> | <p>Inclusion criteria: Not stated</p> <p>Exclusion criteria: Not stated</p>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                              | <p>N= 18</p> <p>Describe intervention: Surgical treatment of calcaneal deformity</p> | <p>N= 0</p> <p>Describe control intervention: Not applicable</p> | <p>Endpoint of follow-up: average of 47 months</p> <p>For how many</p>                                                                                                                                                                                              | <p>Outcome measures and effect size (include 95%CI and p-value if available):</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- No recurrence or worsening of the deformity was</li> </ul>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                     | <p>C</p> <p>Small sample size</p> <p>Unclear defined study population.</p> |

|  |                                  |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                      |  |  |                                                                                                                                                        |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                     |  |
|--|----------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--|--|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--|
|  | South Korea                      | N=18                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 |  |  | participants were no complete outcome data available?                                                                                                  | observed in any of the patients, and no other types of foot deformity developed after surgery.                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                      |  |
|  | Source of funding:<br>Not stated | <p>Intervention group:<br/>Sex: 7 M/11 F<br/>Mean age and range: 7 years, 4 months (4 years 11 months – 14 years and 4 months)<br/>Ambulation: 100%</p> <p>Control group: not applicable<br/>Sex: M/F<br/>Mean age <math>\pm</math> SD:<br/>Ambulation:</p> <p>Groups comparable at baseline?<br/>not applicable</p> |  |  | <p>Intervention group:<br/>Not stated</p> <p>Control group:<br/>N (%): not applicable</p> <p>Reasons for incomplete outcome data described?<br/>No</p> | <ul style="list-style-type: none"> <li>- Postoperative kinematic studies showed a significant (<math>p &lt; 0.0001</math>) increase in peak plantar flexion and a significant decrease in peak dorsiflexion force of the ankle in the stance phase of gait.</li> <li>- Peak pressures under the forefoot and midfoot were increased after surgery, and the relative amount of weight-bearing on the heel as compared with the forefoot was shifted toward more equal weight-bearing.</li> <li>- Less improvement in foot-pressure distribution was observed in patients with increased pelvic rotation before surgery.</li> <li>- Those patients also had decreased knee</li> </ul> |  |

|                        |                                                                                                    |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                    |                                                                                             |                                                                  |                                                                                                                                                                                                                                                 |                                                                                                                                                                                             |                                                                                        |
|------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------|
|                        |                                                                                                    |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                    |                                                                                             |                                                                  |                                                                                                                                                                                                                                                 | extension in stance phase and increased hip abduction and pelvic obliquity both before and after surgery in comparison with patients who had normal pelvic rotation.                        |                                                                                        |
| Georgiadis et al. 1990 | <p>Type of study: Retrospective study</p> <p>Country: USA</p> <p>Source of funding: No funding</p> | <p>Inclusion criteria: Myelomeningocele patients Had posterior transfer of the anterior tibial tendon between 1969 and 1985.</p> <p>Exclusion criteria: Moved away and could not be contacted</p> <p>N= 20</p> <p>Intervention group: Sex: 7 M/13 F Mean age: 4.6 (1.1 – 10.2) years Ambulation: 90% community walkers postoperative</p> <p>Control group: Not applicable</p> <p>Groups comparable at baseline? Not applicable</p> | <p>N= 20</p> <p>Describe intervention: Posterior transfer of the anterior tibial tendon</p> | <p>N= 0</p> <p>Describe control intervention: Not applicable</p> | <p>Endpoint of follow-up: 6 (2.2 – 17) years</p> <p>For how many participants were no complete outcome data available? Operative reports were available for 19 of the 20 patients.</p> <p>Reasons for incomplete outcome data described? No</p> | <p>Outcome measures and effect size (include 95%CI and p-value if available):</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- During follow up: 18 of 20 patients community walkers</li> </ul> | <p>C</p> <p>Small study population</p> <p>Preoperative ambulation was not reported</p> |
| Schoe                  | Type of                                                                                            | Inclusion criteria:                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                | N= 10                                                                                       | N=0                                                              | Endpoint of                                                                                                                                                                                                                                     | Outcome measures and                                                                                                                                                                        | C                                                                                      |

|                     |                                                                                            |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                         |                                                                  |                                                  |                                                                                                                                                                                                                                      |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                   |                                                           |
|---------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------|
| nmakers et al. 2005 | <p>study: Prospective cohort</p> <p>Country: The Netherlands</p> <p>Source of funding:</p> | <ul style="list-style-type: none"> <li>- Patients with myelomeningocele</li> <li>- Younger than 18 years of age</li> <li>- Surgical treatment for spinal deformities</li> <li>- Willing to participate in study</li> <li>- Informed consent signed by parents</li> </ul> <p>Exclusion criteria:<br/>Not stated</p> <p>N=10</p> <p>Intervention group:<br/>Sex: 3 M/ 7 F patients<br/>Mean age <math>\pm</math> SD: 9.3 <math>\pm</math> 3.4<br/>Ambulation: 4 patients</p> <p>Control group: not applicable<br/>Sex: M/F<br/>Mean age <math>\pm</math> SD:<br/>Ambulation:</p> <p>Groups comparable at baseline?<br/>Not applicable</p> | Describe intervention:<br>Spinal fusion                          | Describe control intervention:<br>Not applicable | <p>follow-up: 18 months after surgery</p> <p>For how many participants were no complete outcome data available?</p> <p>Intervention group:<br/>N (%): 0</p> <p>Reasons for incomplete outcome data described?<br/>Not applicable</p> | <p>effect size (include 95%CI and p-value if available):</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- 3 out of 4 patients ambulation level deteriorated after surgery (no longer able to walk)</li> <li>- 2 out of 3 exercise walkers lost ability to walk</li> <li>- Mean PEDI-scaled scores on functional skills self-care showed nonsignificant tendency towards deteriorate from pre-surgery to 6 months after surgery</li> <li>- 18 months after surgery functional skills on self-care borderline improved (p=0,07)</li> <li>- Caregiver assistance improved on selfcare (p=0,2) and borderline on mobility (p=0,06) from baseline to 18 months</li> <li>- Complications in 8 out of 10 patients</li> </ul> | <p>Small sample size</p> <p>No control group</p>          |
| Müller et al. 1992  | Type of study:<br>Prospective cohort                                                       | <p>Inclusion criteria:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Patients with myelomeningocele</li> <li>- Born between 1964</li> </ul>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                              | <p>N=14</p> <p>Describe intervention:<br/>Spinal surgery for</p> | <p>N=0</p> <p>Describe control intervention:</p> | <p>Endpoint of follow-up:<br/>Mean age of children at time</p>                                                                                                                                                                       | <p>Outcome measures and effect size (include 95%CI and p-value if available):<br/>57% lost some of their</p>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                      | <p>C</p> <p>Small sample size</p> <p>No control group</p> |

|                          |                                                                                                                                                        |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                             |                                                                                                    |                                                                 |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                     |                                                                                                                                                                                      |                                                                                                                                |
|--------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
|                          | <p>Country: Sweden</p> <p>Source of funding: Bräcke Östergård Research Foundation Folke Bernadotte Foundation Bertha and Félix Neubergh Foundation</p> | <p>and 1979</p> <p>- Undergone spinal surgery for scoliosis</p> <p>Exclusion criteria: Not stated</p> <p>N=14</p> <p>Intervention group: Sex: 5 M/ 9 F Mean age (range): 12,4 (9-16)</p> <p>Ambulation: presurgery mean score 2 (non functional ambulators)</p> <p>Control group: not applicable Sex: M/F Mean age <math>\pm</math> SD: Ambulation:</p> <p>Groups comparable at baseline? No applicable</p> | <p>scoliosis (Harrington, Dwyer or combination)</p>                                                | <p>Not applicable</p>                                           | <p>of follow up 15,6 years (10-20) years</p> <p>Mean time of 3,4 years (1-8 years) between time of surgery and latest clinical examination</p> <p>For how many participants were no complete outcome data available? Not stated</p> <p>Intervention group: N (%): Control group: N (%): Not applicable</p> <p>Reasons for incomplete outcome data described? No</p> | <p>ambulation capacity</p> <p>No influence on activity of daily life</p>                                                                                                             | <p>Incomplete outcome data not described</p>                                                                                   |
| <p>Mazur et al. 1986</p> | <p>Type of study: Retrospective cohort</p> <p>Country: Australia</p>                                                                                   | <p>Inclusion criteria: Spina bifida cystica Underwent surgical treatment for paralytic scoliosis between 1974 and 1983</p> <p>Exclusion criteria:</p>                                                                                                                                                                                                                                                       | <p>Group A: N=15</p> <p>Describe intervention: Posterior Harrington instrumentation and fusion</p> | <p>N=0</p> <p>Describe control intervention: Not applicable</p> | <p>Endpoint of follow-up: Group A: 7 years follow up Group B: 4 years and 9 months follow up Group C: 4 years</p>                                                                                                                                                                                                                                                   | <p>Outcome measures and effect size (include 95%CI and p-value if available): Group A: Ability to ambulate or to me mobile in wheelchair deteriorated in 27% No patient improved</p> | <p>C Allocation to treatment groups not random</p> <p>Small number of patients in treatment groups</p> <p>No control group</p> |

|                        |                                                               |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                      |                                                                                                                                                                                                      |                                                                     |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                      |                                                                                                                                                                                                                                                                                                  |                                                                                        |
|------------------------|---------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------|
|                        | Source of funding:<br>Not stated                              | <p>Not stated</p> <p>N=49</p> <p>Intervention group A:<br/>Sex: 5 M/10 F<br/>Mean age <math>\pm</math> SD: 11 years and 3 months<br/>Ambulation:</p> <p>Intervention group B:<br/>Sex: 4 M/3 F<br/>Mean age <math>\pm</math> SD: 10 years and 8 months<br/>Ambulation:</p> <p>Intervention group C:<br/>Sex: 14 M/13 F<br/>Mean age <math>\pm</math> SD: 12 years<br/>Ambulation:</p> <p>Control group: Not applicable</p> <p>Groups comparable at baseline?<br/>All 3 groups seemed nearly equivalent in terms of deformity, level of lesion, functional capabilities, age and sex distribution</p> | <p>Group B:<br/>N=7</p> <p>Describe intervention:<br/>Anterior Dwyer fusions</p> <p>Group C:<br/>N=28</p> <p>Describe intervention:<br/>Combined anterior Dwyer and posterior Harrington fusions</p> |                                                                     | <p>and 1 month follow up</p> <p>For how many participants were no complete outcome data available?</p> <p>Intervention group:<br/>N (%): 4 (8% loss to follow up)</p> <p>Control group:<br/>not applicable<br/>N (%):%</p> <p>Reasons for incomplete outcome data described?<br/>Family relocation or death unrelated to surgery</p> | <p>ambulatory status</p> <p>Group B:<br/>Ability to ambulate or to me mobile in wheelchair deteriorated in 57%<br/>No patient improved ambulatory status</p> <p>Group C:<br/>Ability to ambulate or to me mobile in wheelchair deteriorated in 67%<br/>No patient improved ambulatory status</p> |                                                                                        |
| Kahanovitz et al. 1981 | <p>Type of study:<br/>Retrospective study</p> <p>Country:</p> | <p>Inclusion criteria:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Patients with myelomeningocele and scoliosis</li> <li>- Minimum age 16 years</li> </ul>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                          | <p>N= 15</p> <p>Describe intervention:<br/>N=12: posterior fusion in situ followed by postoperative</p>                                                                                              | <p>N=0</p> <p>Describe control intervention:<br/>Not applicable</p> | <p>Endpoint of follow-up:<br/>Not stated.</p> <p>For how many participants were</p>                                                                                                                                                                                                                                                  | <p>Outcome measures and effect size (include 95%CI and p-value if available):<br/>Preoperative vs. Postoperative:<br/>- 8 patients</p>                                                                                                                                                           | <p>C</p> <p>Unknown follow-up duration</p> <p>For 8 patients preoperative function</p> |

|                 |                                                                                                                                                                               |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                |                                                                                                                                                                                                |                                                              |                                                                                                                                                                                                                                         |                                                                                                                                                                                                                                                                    |                                                                                                                                  |
|-----------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
|                 | USA<br><br>Source of funding:<br>Not stated                                                                                                                                   | Exclusion criteria:<br>- Primary lordosis or kyphosis<br><br>N= 39<br><br>Intervention group:<br>Sex: Not stated<br>Mean age: 19.9 (range 16.5 – 38) years<br>Ambulation: 48,7 %<br><br>Control group:<br>Not applicable<br><br>Groups comparable at baseline?<br>Not applicable                                                                                               | immobilization in a Risser cast<br>N=2: posterior fusion and Harrington instrumentation<br>N=1: anterior fusion with Dwyer followed by posterior and Harrington.                               |                                                              | no complete outcome data available?<br><br>Intervention group:<br>N (%): Unknown, not stated<br><br>Control group:<br>N (%): Not applicable<br><br>Reasons for incomplete outcome data described?<br>No.                                | maintained functional levels<br>- 1 community ambulator → household ambulator<br>- 4 household ambulators → balanced sitters<br>- 2 balanced sitters → unbalanced sitters                                                                                          | unknown<br><br>Small sample size<br><br>No randomization.                                                                        |
| Wai et al. 2005 | Type of study:<br>Retrospective study<br><br>Country:<br>Canada<br><br>Source of funding:<br>Trainee's Starter Grant from the Hospital for Sick Children's Research Institute | Inclusion criteria:<br>- English speaking<br>- Aged 7 to 16 years<br>- Spina bifida cystica and scoliosis<br><br>Exclusion criteria:<br>Not had a radiograph of their spine within 6 months or had had an orthopaedic operative procedure within previous year<br><br>N=80<br><br>Intervention group:<br>Sex: 38 M/ 42F<br>Mean age: 12.5 (7-16) years<br>Ambulation: 57% non- | N= 24<br><br>Describe intervention:<br>Spinal stabilization surgery consisting of anterior release and discectomy and posterior instrumentation to the pelvis with segmental unit rod fixation | N= 0<br><br>Describe control intervention:<br>Not applicable | Endpoint of follow-up:<br>Not stated<br><br>For how many participants were no complete outcome data available?<br>19 of 24 children had adequate preoperative radiographs available for comparison (79%).<br><br>Reasons for incomplete | Outcome measures and effect size (include 95%CI and p-value if available):<br>Preoperative vs. Postoperative:<br>- Cobb angle: 73.7° (SD: 18) vs. 39.0° (SD: 24.8) (P<0.001)<br>- Sitting Scale: -1,3 (P=0.003)<br>- SBSQ: -11.0 (P=0.002)<br>- Ask: -9.3 (P=0.01) | C<br>No control group<br><br>Small sample size<br><br>Limited study population: data not extrapolatable to scoliosis beyond 110° |

|                       |                                                                                                          |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                    |                                                                                     |                                                             |                                                                                                                                                                                                                                                                                                            |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                        |                                                                               |
|-----------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------|
|                       |                                                                                                          | walker, 10.1% exercise walker, 6.3% household walker, 26.6 community walker<br><br>Control group:<br>Not applicable<br><br>Groups comparable at baseline?<br>Not applicable                                                                                                                                                                                                        |                                                                                     |                                                             | outcome data described?<br>No                                                                                                                                                                                                                                                                              |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                        |                                                                               |
| Mars hall et al. 1996 | Type of study:<br>Prospective study<br><br>Country:<br>Australia<br><br>Source of funding:<br>Not stated | Inclusion criteria:<br>Surgical release of knee flexion contractures<br><br>Exclusion criteria:<br>Not stated<br><br>N=28<br><br>Intervention group:<br>Sex: Not stated<br>Mean age (range): 6,4 (3-21)<br>Ambulation: 5 community walkers<br>ntrol group: Not applicable<br>Sex: M/F<br>Mean age $\pm$ SD:<br>Ambulation:<br><br>Groups comparable at baseline?<br>Not applicable | N=28<br><br>Describe intervention:<br>Surgical release of knee flexion contractures | N=0<br><br>Describe control intervention:<br>Not applicable | Endpoint of follow-up:<br>Mean period of follow up 13 years (4-20 years)<br><br>For how many participants were no complete outcome data available?<br><br>Intervention group: Not stated<br>N (%):<br>Control group: Not applicable<br>N (%):%<br><br>Reasons for incomplete outcome data described?<br>No | Outcome measures and effect size (include 95%CI and p-value if available):<br>The thoracic level group remained non ambulators or non functional ambulators<br>L3/L4 group: 4 non walkers became non functional walkers, 1 non functional walker progressed to household ambulator, 3 household ambulators became community ambulators | C<br>Small sample size<br><br>No control group<br><br>No statistical analysis |
| Abraham et            | Type of study:                                                                                           | Inclusion criteria:<br>Patients with                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                               | N= 76                                                                               | N= 0                                                        | Endpoint of follow-up:                                                                                                                                                                                                                                                                                     | Outcome measures and effect size (include 95%CI                                                                                                                                                                                                                                                                                        | C<br>No control group                                                         |

|                          |                                                                                                                 |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                              |                                                                                                     |                                                                 |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                        |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                      |                       |
|--------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------|
| al.<br>1977              | Retrospective cohort<br><br>Country:<br>Great<br>Brittania<br><br>Source of<br>funding:<br>Not stated           | myelomeningocele treated<br>surgically for knee flexion<br>contracture<br><br>Exclusion criteria:<br>Not stated<br><br>N= 76<br><br>Intervention group:<br>Sex: 35 M/ 41 F<br>Age range: 2 – 14 years<br>Ambulation: 24%<br><br>Control group: not<br>applicable<br>Sex: M/F<br>Mean age $\pm$ SD:<br>Ambulation:<br><br>Groups comparable at<br>baseline?<br>Not applicable | Describe intervention:<br>Surgical treatment for<br>flexion contracture of the<br>knee              | Describe control<br>intervention:<br>Not applicable             | Average follow up<br>4 years with<br>minimum of 1<br>year<br><br>For how many<br>participants were<br>no complete<br>outcome data<br>available?<br><br>Intervention<br>group:<br>N (%): Not stated<br>Control group:<br>N (%): Not<br>applicable<br><br>Reasons for<br>incomplete<br>outcome data<br>described?<br>No. | and p-value if available):<br>45 patients were active<br>walkers at follow up<br>compared to 18 before.                                                                                                                                                                                                              |                       |
| Snella<br>et al.<br>2000 | Type of<br>study:<br>Retrospective cohort<br><br>Country:<br>Germany<br><br>Source of<br>funding:<br>Not stated | Inclusion criteria:<br>Sought consultation<br>between 1980 and 1995<br>Flexion contracture suitable<br>for correction<br>Exclusion criteria:<br>Not stated<br><br>N= 80<br><br>Intervention group:<br>Sex: not stated<br>Age range: 2 – 19 years<br>Ambulation: not stated                                                                                                   | N= 80<br><br>Describe intervention:<br>Surgical treatment for<br>flexion contracture of the<br>knee | N= 0<br><br>Describe control<br>intervention:<br>Not applicable | Endpoint of<br>follow-up:<br>Average follow up<br>5.1 (1.3 – 17<br>years)<br><br>For how many<br>participants were<br>no complete<br>outcome data<br>available?<br><br>Intervention<br>group:                                                                                                                          | Outcome measures and<br>effect size (include 95%CI<br>and p-value if available):<br>- 74% very good long<br>term results (full<br>knee extension,<br>flexion contracture<br><10°, bracing<br>without problems,<br>daily use braces for<br>standing or walking,<br>walking without<br>braces)<br>- 20% good long term | C<br>No control group |

|                      |                                                                                              |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                             |                                                                                                |                                                              |                                                                                                                                                                                                                                        |                                                                                                                                                                                                                                                                                                |                                                           |
|----------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------|
|                      |                                                                                              | Control group: not applicable<br>Sex: M/F<br>Mean age $\pm$ SD:<br>Ambulation:<br><br>Groups comparable at baseline?<br>Not applicable                                                                                                                                                                                                                                                                                                      |                                                                                                |                                                              | N (%): Not stated<br>Control group:<br>N (%): Not applicable<br><br>Reasons for incomplete outcome data described?<br>No.                                                                                                              | results (knee flexion contracture recurrence up to 30°, possibility to wear brace, no pressure sore, limited use of brace for standing or walking exercise)<br>- 6% unsatisfactory long term result (recurrence of more than 30°, inability to wear braces for standing and walking exercises) |                                                           |
| Dunteman et al. 2000 | Type of study: Retrospective review<br><br>Country: USA<br><br>Source of funding: Not stated | Inclusion criteria:<br>All patients with high sacral level myelomeningocele who had pre- and postoperative gait analysis with both kinectic and kinematic data as well as surgical correction of external tibial torsion from October 1993 to February 1999.<br><br>Exclusion criteria:<br>Not stated<br><br>N= 8<br><br>Intervention group:<br>Sex: 4 M/ 4 F<br>Mean age $\pm$ SD: 12.9 (range 8-20.2) years<br>Ambulation: all ambulatory | N= 8<br><br>Describe intervention:<br>Distal tibia and fibular internal derotation osteotomies | N= 0<br><br>Describe control intervention:<br>Not applicable | Endpoint of follow-up: 37 months (11-49 months)<br><br>For how many participants were no complete outcome data available?<br><br>Intervention group:<br>Not stated<br><br>Reasons for incomplete outcome data described?<br>Not stated | Outcome measures and effect size (include 95%CI and p-value if available):<br>- Improvement in the abnormal internal knee varus moment ( $P<0.005$ )<br>- Increase in stance phase knee extension ( $P<0.01$ )<br>- Resolution of preoperative knee pain in 3 patients.                        | D<br>Very small sample size (N=8)<br><br>No control group |

|                    |                                                                                                                                    |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                             |                                                                       |                                                            |                                                                                                                                                                                                                                                                    |                                                                                                                                                   |                                                                                                     |
|--------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------|
|                    |                                                                                                                                    | Control group:<br>Not applicable                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                            |                                                                       |                                                            |                                                                                                                                                                                                                                                                    |                                                                                                                                                   |                                                                                                     |
|                    |                                                                                                                                    | Groups comparable at baseline?<br>Not applicable                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                            |                                                                       |                                                            |                                                                                                                                                                                                                                                                    |                                                                                                                                                   |                                                                                                     |
| Alman et al., 1996 | Type of study:<br>Retrospective cohort<br><br>Country:<br>Canada<br><br>Source of funding:<br>Medical Research Council Scholarship | Inclusion criteria:<br>- Patients with spina bifida born between 1974 and 1985<br>- Bilateral lesions at L3 and L4<br>- L3 involvement on one side and L4 on the other<br><br>Exclusion criteria:<br>Undergone operations in the previous four months<br><br>N= 52 (response 88%)<br><br>Intervention group:<br>Sex: 11 M/ 19 F<br>Mean age $\pm$ SD: 14.5 (5.8)<br>Ambulation: 26<br><br>Control group:<br>Sex: 12 M/ 10 F<br>Mean age $\pm$ SD: 16.4 (5.4)<br>Ambulation: 20<br><br>Groups comparable at baseline?<br>Trend towards higher levels of motor involvement in | N=30<br><br>Describe intervention:<br>Operative relocation of the hip | N=22<br><br>Describe control intervention:<br>Conservative | Endpoint of follow-up:<br>Not stated<br><br>For how many participants were no complete outcome data available?<br><br>Intervention group:<br>N (%): Not stated<br>Control group:<br>N (%): Not stated<br><br>Reasons for incomplete outcome data described?<br>No. | Outcome measures and effect size (include 95%CI and p-value if available):<br>Functional level of walking did not differ significantly (p = 0.05) | C<br>No random allocation of patients to treatment or control group<br><br>Small number of patients |

|                             |                                                                                                  |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                             |                                                                                                                     |                                                           |                                                                                                                                                                                                                                                                                                     |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                       |                                                                                                                         |
|-----------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
|                             |                                                                                                  | conservative group                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                          |                                                                                                                     |                                                           |                                                                                                                                                                                                                                                                                                     |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                       |                                                                                                                         |
| Loren te Moltó et al., 2005 | Type of study: Retrospectively cohort<br><br>Country: Spain<br><br>Source of funding: Not stated | <p>Inclusion criteria:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Myelomeningocele patients</li> <li>- Diagnosed and treated from neonatal period between october 1975 and march 1992</li> <li>- L3 paralysis</li> </ul> <p>Exclusion criteria:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Death because neurological complications before adolescence</li> </ul> <p>N= 29</p> <p>Intervention group:<br/>Sex: 17 M/ 12 F<br/>Mean age (range): 26.5 months (11 months – 6 years)<br/>Ambulation: 11 non-walkers (38%)</p> <p>Control group: not applicable<br/>Sex: M/F<br/>Mean age <math>\pm</math> SD:<br/>Ambulation:</p> <p>Groups comparable at baseline?<br/>Not applicable</p> | N= 29<br><br>Describe intervention: Posterolateral iliopsoas transfer. Surgical technique as described by Sharrard. | N= 0<br><br>Describe control intervention: Not applicable | <p>Endpoint of follow-up: Mean follow up 21 years (range 11-28 years)</p> <p>For how many participants were no complete outcome data available?</p> <p>Intervention group: N (%): Not stated<br/>Control group: N (%): Not applicable</p> <p>Reasons for incomplete outcome data described? No.</p> | <p>Outcome measures and effect size (include 95%CI and p-value if available):</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- At preschool age and in adolescence proportion of effective walkers did not differ significantly (86.2 vs. 75.8%, p=0.315)</li> <li>- All adolescence community ambulators kept ambulatory status in adulthood.</li> </ul> | <p>C<br/>No control group</p> <p>Small number of patients included</p> <p>Selective population (only L3 paralysis).</p> |
| Bazih et al.,               | Type of study:                                                                                   | <p>Inclusion criteria:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Patients with</li> </ul>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                | N= 18                                                                                                               | N= 56                                                     | Endpoint of follow-up:                                                                                                                                                                                                                                                                              | Outcome measures and effect size (include 95%CI                                                                                                                                                                                                                                                                                                       | C<br>Small intervention group                                                                                           |

|      |                                  |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                           |                                                                                                  |                                                |                                                                                                                                                                            |                                                                                                                                                    |                                                       |
|------|----------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------|
| 1981 | Retrospective cohort             | <p>myelomeningocele</p> <p>- 4 years or older</p>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                         | Describe intervention:<br>Surgery for specific purpose of attaining reduction in an unstable hip | Describe control intervention:<br>No operation | Unclear, not stated                                                                                                                                                        | and p-value if available):                                                                                                                         | Use of historic controls                              |
|      | Country:<br>USA                  | Exclusion criteria:<br>Not stated                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                         |                                                                                                  |                                                | For how many participants were no complete outcome data available?                                                                                                         | - 16 hips successfully reduced, 13 hips (45%) were redislocated or subluxed.                                                                       | No random allocation to intervention or control group |
|      | Source of funding:<br>Not stated | <p>N= 74 patients</p> <p>Intervention and control group:<br/>Sex: 29 M/ 45 F<br/>Mean age (range): 10 years and 5 months (4 years and 1 month – 20 years)<br/>Ambulation: 28 patients</p> <p>Control group:<br/>Sex: M/F<br/>Mean age <math>\pm</math> SD:<br/>Ambulation:</p> <p>Groups comparable at baseline?<br/>No neurologic features distinguishing operated and nonoperated groups.<br/>Operated group older.</p> |                                                                                                  |                                                | <p>Intervention group: unclear, not stated<br/>N (%):<br/>Control group: unclear, not stated<br/>N (%):%</p> <p>Reasons for incomplete outcome data described?<br/>No.</p> | - Little difference between nonoperated and operated groups regarding ambulatory capabilities or the percentage of ambulators with dislocated hip. |                                                       |

| Study reference                                                                                                                                                                 | Study characteristics                                                                                | Patient characteristics                                                                                                                   | Prognostic factor(s)                                     | Follow-up                                                                                 | Outcome measures and effect size                                                                                     | Study quality                                                      |
|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------|
| <b>Research question: what factors are associated with differences in social participation between ambulatory and nonambulatory children and adolescents with spina bifida?</b> |                                                                                                      |                                                                                                                                           |                                                          |                                                                                           |                                                                                                                      |                                                                    |
| Barf, 2004                                                                                                                                                                      | Type of study: Cross-sectional study (study was part of the Aspine project, a cross-sectional multi- | Inclusion criteria: Young adults who had spina bifida aperta or occulta. Age range 16-25 years. Sufficient command of the Dutch language. | Describe prognostic factor(s) and method of measurement: | <p>Endpoint of follow-up:<br/>Not applicable</p> <p>For how many participants were no</p> | <p>Outcome measures and effect size (include 95%CI and p-value if available):</p> <p>Conditional backward binary</p> | <p>C</p> <p>- Focus of study on predictors educational career,</p> |

|            |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                           |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                              |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                          |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                  |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                             |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                   |
|------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
|            | <p>centre study of physical and cognitive abilities, health care, social participation and life satisfaction of Adolescents with Spina bifida In the Netherlands)</p> <p>Country: The Netherlands</p> <p>Source of funding: This study was supported by Johanna Children's Fund and Stichting Nationaal Fonds 'Het Gehandicapte Kind'</p> | <p>Exclusion criteria: Co-morbidity that could independently induce physical and/or mental impairments</p> <p>N=350 were invited to participate. Of these, 178 (51%) participated in this study.</p> <p>Mean age <math>\pm</math> SD (or range): 20.7 <math>\pm</math> 2.93 y</p> <p>Sex: 41% M / 59% F</p> <p>Other important characteristics: 52% (Community) walker 48% Wheelchair dependent</p>                          | <ul style="list-style-type: none"> <li>- Age (years)</li> <li>- Gender</li> <li>- Type of spina bifida (occulta or aperta)</li> <li>- Level of lesion</li> <li>- Hydrocephalus</li> <li>- Number of surgical interventions per life of any kind</li> <li>- Physical disability: walkers and wheelchair-dependent</li> <li>- Incontinence</li> <li>- Cognitive functioning: IQ</li> </ul> | <p>complete outcome data available? N (%):172/350 (49%)</p> <p>Reasons for incomplete outcome data described? not reported, but non-response analysis showed that the participating group was comparable to the non-response group on important demographic and illness characteristics.</p>                                     | <p>logistic regression</p> <p>Regular versus special secondary education: Ambulation: OR=5.126 (95%CI 2.934-10.977), p=0.023</p>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                            | <p>ambulation only examined as predictor.</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Cross-sectional study design (no causal relationships, no long-term effect)</li> <li>- High percentage of non-responders (49%)</li> <li>- No analysis of factors explaining difference between ambulators and wheelchair dependent young adults</li> </ul> |
| Barf, 2009 | <p>Type of study: Cross-sectional study (same study population as Barf, 2004)</p> <p>Country: The Netherlands</p> <p>Source of funding: This study was supported by Johanna Children's Fund and Stinafo</p>                                                                                                                               | <p>Inclusion criteria: Young adults who had spina bifida aperta or occulta. Age range 16-25 years. Sufficient command of the Dutch language.</p> <p>Exclusion criteria: Co-morbidity that could independently induce physical and/or mental impairments</p> <p>N= 350 were invited to participate. Of these, 179 (51%) participated in this study.</p> <p>Mean age <math>\pm</math> SD (or range): 20.7 <math>\pm</math></p> | <p>Describe prognostic factor(s) and method of measurement:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Age (years)</li> <li>- Gender</li> <li>- Type of spina bifida (occulta or aperta)</li> <li>- Level of lesion</li> <li>- Ambulation: walkers and wheelchair-dependent</li> <li>- Incontinence</li> </ul>                                                                         | <p>Endpoint of follow-up: Not applicable</p> <p>For how many participants were no complete outcome data available? N (%):171/350 (49%)</p> <p>Reasons for incomplete outcome data described? not reported, but patient characteristics (age, gender, type of SB, level of lesion, presence of hydrocephalus), collected from</p> | <p>Outcome measures and effect size (include 95%CI and p-value if available): Chi-square test or the Fisher's exact test:</p> <p>Wheelchair dependence vs walkers: wheelchair dependence was significantly associated with:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- living dependently (p &lt; 0.001)</li> <li>- lower educational level (p &lt; 0.001)</li> <li>- problems with long distance transportation and accessibility of buildings (p &lt; 0.005)</li> </ul> | <p>C</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Focus of study on predictors of participation restrictions, ambulation only examined as predictor.</li> <li>- Cross-sectional study design (no causal relationships, no long-term effect)</li> <li>- High percentage of non-responders (49%)</li> </ul>                                         |

|               |                                                                                                                  |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                   |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                        |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                              |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                  |
|---------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
|               |                                                                                                                  | <p>2.93 y</p> <p>Sex: 41% M / 59% F</p> <p>Other important characteristics:<br/>61% independent walking<br/>39% wheelchair dependent</p>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                        | <p>- Cognitive functioning: IQ</p>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                | <p>medical records, were not significantly different between the participating and the non-participating group.</p>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                    | <p>- financial problems hindering leisure activities (<math>p &lt; 0.001</math>)</p> <p>Wheelchair dependence was not significantly associated with:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Regular employment, unemployment or sheltered work place</li> <li>- Relationships (partner, no partner)</li> </ul>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                         | <p>- No analysis of factors explaining difference between ambulators and wheelchair dependent young adults</p>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                   |
| Buffart, 2009 | <p>Type of study: cross sectional study</p> <p>Country: The Netherlands</p> <p>Source of funding: Not stated</p> | <p>Inclusion criteria: Adolescents and young adults between 16 and 30 years with myelomeningocele</p> <p>Exclusion criteria: Inability to understand the measurements performed in study, complete dependence on a powered wheelchair, presence of disorders other than myelomeningocele that affect physical activity and contraindication for a maximal exercise test.</p> <p>N= 171 invited to participate, 51 (30%) participated in study</p> <p>Mean age <math>\pm</math> SD (or range): 21.1 <math>\pm</math> 4.5 y</p> <p>Sex: 51% M / 49% F</p> <p>Other important characteristics:<br/>45% ambulators<br/>55% wheelchair dependent</p> | <p>Describe prognostic factor(s) and method of measurement:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Gender</li> <li>- Age</li> <li>- Level of lesion</li> <li>- Hydrocephalus</li> <li>- Ambulators</li> <li>- Educational level</li> <li>- Lifestyle related factors</li> <li>- Physical activity</li> <li>- Aerobic fitness</li> <li>- Body fat</li> </ul> | <p>Endpoint of follow-up: Not applicable</p> <p>For how many participants were no complete outcome data available?<br/>N (%): 51/171 (30%)</p> <p>Reasons for incomplete outcome data described?<br/>Mean reasons for non-participation : lack of interest, or time or duration of the measurements. No difference found between participants and non-participants regarding age, sex, lesion level and presence of hydrocephalus.</p> | <p>Outcome measures and effect size (include 95%CI and p-value if available):<br/>Logistic regression.<br/>Confounders adjusted for in analyses: gender and ambulatory status</p> <p>Ambulators vs wheelchair dependent:<br/>Ambulators were more likely to perceive no difficulty in daily activity (OR=11.3, <math>p &lt; 0.001</math>)</p> <p>Ambulators were more likely to perceive no difficulty with social roles (responsibilities, interpersonal relationships, community life, education, employment, and recreation.) (OR=4.7, <math>p = 0.01</math>)</p> <p>Non-ambulators were more likely to perceive lower physical HRQoL (OR=4.1, <math>p = 0.02</math>)</p> | <p>C</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Participants who were completely dependent on a powered wheelchair are excluded from study</li> <li>- Small sample size (51 participants)</li> <li>- High percentage of non-responders (70%)</li> <li>- No analysis of factors explaining difference between ambulators and wheelchair dependent young adults</li> <li>- Selection bias: more active and fitter individuals may have higher interest in participating in the study.</li> </ul> |

|                  |                                                                                                                                                                          |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                         |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                           |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                        |                                                                                                                                                                                                                                                                                                            |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                  |
|------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Buffart, 2008    | <p>Type of study: Cross sectional</p> <p>Country: The Netherlands</p> <p>Source of funding: Johanna Children's Fund and the trust fund Erasmus University Rotterdam.</p> | <p>Inclusion criteria: Adolescents and young adults between 16 and 30 years with myelomeningocele</p> <p>Exclusion criteria: Inability to understand the measurements performed in study, complete dependence on a powered wheelchair, presence of disorders other than myelomeningocele that affect physical activity and contraindication for a maximal exercise test.</p> <p>N= 171 invited to participate, 51 (30%) participated in study</p> <p>Mean age <math>\pm</math> SD (or range): 21.1 <math>\pm</math> 4.5 y</p> <p>Sex: 51% M / 49% F</p> <p>Other important characteristics: 45% ambulators 55% wheelchair dependent</p> | <p>Describe prognostic factor(s) and method of measurement:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Educational level</li> <li>- Ambulatory status</li> <li>- Hydrocephalus</li> <li>- Functional independence</li> <li>- Social support</li> <li>- Perceived competence</li> <li>- Enjoyment</li> <li>- Objective dynamic activity</li> <li>- Self-reported physical activity</li> <li>- Aerobic capacity</li> <li>- Body fat</li> <li>- Muscle strength</li> </ul> | <p>Endpoint of follow-up: Not applicable</p> <p>For how many participants were no complete outcome data available?<br/>N (%): 51/171 (30%)</p> <p>Reasons for incomplete outcome data described?<br/>Mean reasons for non-participation : lack of interest, or time or duration of the measurements. No difference found between participants and non-participants regarding age, sex, lesion level and presence of hydrocephalus.</p> | <p>Outcome measures and effect size (include 95%CI and p-value if available):</p> <p>Logistic regression:<br/>Ambulators vs wheelchair dependent:<br/>Ambulatory status not related to sports participation (OR=0.75, p=0.64)</p>                                                                          | <p>C</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Participants who were completely dependent on a powered wheelchair are excluded from study</li> <li>- Small sample size (51 participants)</li> <li>- High percentage of non-responders (70%)</li> <li>- No analysis of factors explaining difference between ambulators and wheelchair dependent young adults</li> <li>- Selection bias: more active and fitter individuals may have higher interest in participating in the study.</li> </ul> |
| Danielsson, 2008 | <p>Type of study: Cross sectional</p> <p>Country: Sweden</p> <p>Source of funding: the Swedish-American Foundation, the Swedish Orthopaedic Society, The Swedish</p>     | <p>Inclusion criteria: in neonatal period surgically treated myelomeningocele, presence of some motor deficit regardless of level of SB, age between 3 and 16 years old at time of inclusion, treatment in one of the two centres at time of study, acceptance and ability to participate in study.</p>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 | <p>Describe prognostic factor(s) and method of measurement:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Muscle strength lower limbs</li> <li>- Ambulatory function</li> <li>- Measure capability and</li> </ul>                                                                                                                                                                                                                                                          | <p>Endpoint of follow-up: Not applicable</p> <p>For how many participants were no complete outcome data available?<br/>N (%): unknown, not stated.</p> <p>Reasons for incomplete outcome data described?<br/>No.</p>                                                                                                                                                                                                                   | <p>Outcome measures and effect size (include 95%CI and p-value if available):</p> <p>Fisher's exact test was used for dichotomous variables</p> <p>Ambulation vs nonambulation:<br/>Ambulation was associated with better functional self-care (PEDI domain) (p=0.012).<br/>No association with social</p> | <p>C</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Only surgically treated patients with myelomeningocele.</li> <li>- Small sample size (38)</li> <li>- Non-response not stated.</li> <li>- No analysis of factors explaining difference between</li> </ul>                                                                                                                                                                                                                                       |

|                 |                                                                                                                                                                                                        |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                        |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                   |                                                                                                                                                                                                           |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 |                                                                                                                         |
|-----------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
|                 | Paediatric Society, the Folke Bernadotte Foundation, the Swedish medical Society, the Gothenburg Medical Society and the Norrbacka-Eugenia Foundation.                                                 | <p>Exclusion criteria: not stated</p> <p>N= 38 included in study, number invited not stated. Response unknown</p> <p>Mean age <math>\pm</math> SD (or range): 11.1 <math>\pm</math> 3.4</p> <p>Sex: 53% M / 47% F</p> <p>Other important characteristics: 50% ambulators 50% nonambulators</p>                                                                                                                         | <p>performance of functional activities</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- General HRQL: physical, social and mental</li> </ul>                                                                                                                                                                         |                                                                                                                                                                                                           | ability (PEDI domain) (p=0.11)                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                  | ambulators and wheelchair dependent young adults                                                                        |
| Dician no, 2009 | <p>Type of study: cross sectional</p> <p>Country: USA</p> <p>Source of funding: Spina Bifida Association Young Investigators Award and University of Maryland Designated Research Initiative Funds</p> | <p>Inclusion criteria: clinically diagnosis of SB, age between 18 and 25 y, score of 8 or 10 on the Evaluation to Sign Consent form.</p> <p>Exclusion criteria: Not stated</p> <p>N= 61</p> <p>Mean age <math>\pm</math> SD (or range): 21.0 <math>\pm</math> 2.1 y</p> <p>Sex: 39% M / 61% F</p> <p>Other important characteristics: 41% ambulators 21% part-time wheelchair users 38% full-time wheelchair users</p> | <p>Describe prognostic factor(s) and method of measurement:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Psychological distress</li> <li>- Self-management skills</li> <li>- Quality of life</li> <li>- Functional motor level</li> <li>- History of hydrocephalus</li> <li>- Height</li> <li>- Weight</li> </ul> | <p>Endpoint of follow-up: Not applicable</p> <p>For how many participants were no complete outcome data available? N (%): Unknown, no stated</p> <p>Reasons for incomplete outcome data described? No</p> | <p>Outcome measures and effect size (include 95%CI and p-value if available):</p> <p>Three way analyses of variance, fixed factors: mobility group, motor level, presence or absence of hydrocephalus.</p> <p>Part-time wheelchair use vs full-time wheelchair use: Full time wheelchair use is associated with reduced quality of life (p=0.042), no association found with psychological distress (p=0.744) and self management (p=0.587)</p> | <p>C</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Small sample size (61)</li> <li>- Non-response not stated.</li> </ul> |