

worden op niet veel meer dan een 60 of 70 procent verminderde kans op een kind met een spina bifida of anencefalie.

Om op de hoogte te zijn en te blijven van het nut van de voorlichting en van de profylaxe zullen naast elkaar drie fenomenen zo goed mogelijk bestudeerd moeten worden:

1. de mate waarin de profylaxe landelijk wordt toegepast en de determinanten van deze toepassing;
2. de landelijke jaarlijkse incidentie van anencefalie en van spina bifida, en
3. de frequenties waarin anencefalie en spina bifida zich voordoen ondanks een adequate profylaxe.

Het zou een goede zaak zijn als aan één instantie de opdracht werd verstrekt om de voortgaande voorlichting en de voortgaande evaluatie te behartigen. Het Praeventiefonds lijkt de aangewezen instantie om een dergelijke opdracht te financieren.

Samenvatting

Door het gebruik van voldoende foliumzuur vanaf het prille begin van de zwangerschap tot drie maanden daarna zullen vermoedelijk ook in Nederland de meeste gevallen van spina bifida (open rug) en anencefalie (open hoofd) voorkomen kunnen worden. Het dagelijks innemen van één tabletje van een half milligram is daartoe veilig en meestal voldoende; deze tabletjes zijn thans zonder recept in de apotheken verkrijgbaar. Nagegaan dient te worden hoe de kosten hiervan uit algemene middelen kunnen worden betaald.

Voor een succesvolle toepassing zijn vereist: (1) een intensieve periodieke openbare voorlichting, (2) een zorgvuldige evaluatie van het effect van deze voorlichting en (3) een zorgvuldige evaluatie van de effectiviteit van deze profylaxe in Nederland. Het moeilijkste van de toepassing is gelegen in het vroege begin hiervan: bij voorkeur beginnen voordat bevruchting heeft plaatsgevonden.

Literatuur

1. Centers for Disease Control and Prevention. Recommendations for the use of folic acid to reduce the number of cases of spina bifida and other neural tube defects. *MMWR* 1992; 41 (No.RR-14): 1233-1239.
2. Department of Health. Folic acid and the prevention of neural tube defects. London: DoH, 1992.
3. Smithells RW, Nevin NC, Seller MJ et al. Further experience of vitamin supplementation for prevention of neural tube defect recurrences. *Lancet* 1983; 1: 1027-31.

4. Laurence KM, James N, Miller MH, Tennant GB, Campbell H. Doubleblind randomised controlled trial of folate treatment before conception to prevent recurrence of neural tube defects. *Brit Med J* 1981; 282: 1509-11.
5. MRC Vitamine Study Research Group. Prevention of neural tube defects: results of the Medical Research Council vitamin study. *Lancet* 1991; 338: 131-7.
6. Czeizel AE, Dudas I. Prevention of the first occurrence of neural-tube defects by periconceptual vitamin supplementation. *New England Journal of Medicine* 1991; 327: 1832-5.
7. Werler MM, Shapiro S, Mitchell AA. Periconceptual folic acid exposure and risk of occurrent neural tube defects. *Journal of the American Medical Association* 1993; 269: 1257-61.
8. Mulinare J, Cordero JF, Erickson JD, Berry RJ. Periconceptual use of multivitamins and the occurrence of neural tube defects. *JAMA* 1988; 260: 3141-5.
9. Milunsky A, Jick H, Jick SS, et al. Multivitamin/folic acid supplementation in early pregnancy reduces the prevalence of neural tube defects. *JAMA* 1989; 262: 2847-52.
10. Bower C, Stanley FJ. Periconceptual vitamin supplementation and neural tube defects; evidence from a case-control study in Western Australia and a review of recent publications. *J Epidemiol Community Health* 1992; 46: 157-61.
11. Mills JL, Rhoads GG, Simpson JL, et al. The absence of a relation between the periconceptual use of vitamins and neural-tube defects. *N Engl J Med* 1989; 321: 430-5.
12. Willett WC. Folic acid and neural tube defect: can't we come to closure? (Commentary) *American Journal of Public Health* 1992; 82: 666-8.
13. Voedingsraad. Advies inzake foliumzuurvoorziening in relatie tot neuuraal-buisdefecten. Voorlichtingsbureau voor de Voeding, Den Haag 1992.
14. Verhoeff J. Preventie van neuuraal-buisdefecten. Een brief van de Geneeskundige Hoofdingspectie van de Volksgezondheid. Rijswijk 20 maart 1992.
15. Rosenberg IH. Folic acid and neural tube defects - time for action? *N Engl J Med* 1992; 327: 1875-6.
16. EUROCAT Working Group. Prevalence of neural tube defects in 20 regions of Europe and the impact of prenatal diagnosis, 1980-1986. *J Epidemiol Comm H* 1991; 45: 52-8.
17. Cornel MC, Jong-van den Berg LTW de, Steegers-Theunissen RPM, Kate LP ten. Foliumzuur voor alle fertiele vrouwen? *Ned. Tijdschrift Geneeskunde* 1993; 137: 1283-5.
18. Overbeke J. Anencephalie in Nederland 1951-1968. Staatsuitgeverij, 's Gravenhage 1971.

Bovenstaand artikel verscheen in goed overleg reeds eerder in *Medisch Contact* (Med. Contact 1993; 48: 1097-9)

Redactie

Evaluatie van het Van Wiechenschema

I. De overeenkomst tussen de referentiewaarden en waarnemingen in de praktijk

P.H. Verkerk, J.D. Reerink en W.P. Hergreen*

Sinds het begin van de jaren tachtig wordt op het consultatiebureau (CB) het ontwikkelingsonderzoek op gestandaardiseerde wijze uitgevoerd met behulp van het herziene Van Wiechenschema. In het SMOCK-onderzoek dat in 1988-1991 werd uitgevoerd, werden drie aspecten van dit schema geëvalueerd: 1) de overeenkomst tussen de ge-

bruikelijke referentiewaarden van het Van Wiechenschema en de waarnemingen zoals die in de praktijk worden gedaan, 2) de volledigheid van registratie van de items en 3) de interwaarnemervariatie.¹ Dit artikel gaat in op het eerste aspect, de beide andere aspecten zullen in een volgend artikel beschreven worden.

De huidige referentiewaarden van de ontwikkelingskenmerken van het Van Wiechenschema zijn grotendeels ontleend aan een onderzoek dat in het begin van de jaren zeventig door

* Uit het Nederlands Instituut voor Praeventieve Gezondheidszorg TNO. Correspondentie-adres: P.H. Verkerk, NIPG-TNO, Postbus 124, 2300 AC Leiden.

Schlesinger-Was in Utrecht werd verricht.² Zij publiceerde voor een grote reeks ontwikkelingskenmerken de leeftijden waarop achtereenvolgens 10%, 50% en 90% van de kinderen elk kenmerk toonde. Tot op heden is niet nagegaan in hoeverre deze referentiewaarden overeenstemmen met bevindingen in de dagelijkse praktijk van CB's. Op het CB worden de kinderen op bepaalde vaste leeftijden onderzocht en het is daarom ook van belang om van elk kenmerk te weten door welk percentage van de normale kinderen het op deze bepaalde onderzoeksleeftijden wordt getoond. In hoeverre klopt het voor de onderzochte kenmerken dat op zekere leeftijden 90% van de kinderen zo'n kenmerk zou tonen?

Verder kon in dit onderzoek van kenmerken, waarvan tot dusver geen referentiewaarden bekend waren, worden nagegaan in welke percentages de opgroeiende kinderen dit toonden.

Methode

In dit onderzoek is gebruik gemaakt van gegevens die verzameld zijn in het kader van het SMOCK (Sociaal Medisch Onderzoek Consultatiebureau Kinderen). Het onderzoek is eerder uitvoerig beschreven.³ In het kort: het betreft een onderzoek waaraan 21 CB's voor zuigelingen en kleuters hebben meegewerkt. De onderzoekspopulatie bestond uit alle 2151 levendgeboren kinderen, geboren in de periode april 1988 tot en met oktober 1989 in de verzorgingsgebieden van deze CB's. De kinderen werden gevolgd vanaf de geboorte tot en met de tweede verjaardag. Het Van Wiechenschema werd op de aanbevolen onderzoekleeftijden geregistreerd door de CB-arts, met uitzondering van de items op de leeftijd van twee maanden. De items behorend bij het tweemaands consult werden in het SMOCK in veel gevallen geregistreerd door de wijkverpleegkundige. Alle aan het SMOCK deelnemende wijkverpleegkundigen en artsen zijn van te voren geïnstrueerd. Tijdens de gegevensverzameling zijn herhalingsinstructies gegeven. Ook nieuwe medewerkers werden ingewerkt. Deelname van de kinderen aan het onderzoek varieerde bij de verschillende onderzoeksmomenten van 83% tot 93%.

Schlesinger-Was heeft bij het bepalen van de referentiewaarden van de items behorend bij de eerste achttien maanden, de leeftijden waarop de kinderen onderzocht zijn gegroepeerd in twee-weeksperiodes. Vanaf de leeftijd van twee jaar werden de items gegroepeerd in periodes van dertig dagen. Aange-

zien niet alle kinderen in het SMOCK precies op de aanbevolen onderzoeksleeftijden onderzocht zijn, is eenzelfde indeling gehanteerd als die van Schlesinger-Was. Op deze wijze kunnen overeenkomstige leeftijdsperiodes met elkaar worden vergeleken. Onder leeftijdsperiode week één en twee verstaan we de leeftijd vanaf de geboortedag tot en met de dertiende dag, onder periode week drie en vier verstaan we de veertiende tot en met de zevenentwintigste levensdag, etcetera. Om statistisch gezien betrouwbare schattingen te krijgen van het percentage kinderen dat een kenmerk in een bepaalde periode toont, dient het aantal kinderen voldoende groot te zijn. Er is voor gekozen om alleen die leeftijdsperiodes te vermelden, waarin minimaal 100 kinderen zijn onderzocht.

Op goede gronden zijn de frequentieverdelingen uit het onderzoek van Schlesinger-Was niet volledig gepubliceerd. Wel bleken te nog bewaard te zijn en werd ons toegestaan ze in het kader van dit onderzoek te gebruiken.

Bij het vaststellen van de referentiewaarden voor gezonde Nederlandse kinderen werden de volgende groepen destijds buiten beschouwing gelaten:²

- kinderen van niet-West Europese afkomst;
- kinderen met een duidelijke ontwikkelingsstoornis, gebleken bij onderzoek door een consultatiebureau en bevestigd door een specialistenteam;
- kinderen met een aangeboren afwijking die invloed kan hebben op de ontwikkeling, bijvoorbeeld klompvoet;
- kinderen met een hoofdomtrek meer dan twee standaarddeviaties groter of kleiner dan het gemiddelde voor de leeftijd;
- kinderen met een geboortegewicht kleiner dan of gelijk aan 2500 gram en/of een zwangerschapduur korter dan 37 weken.

De frequentieverdelingen gebaseerd op het onderzoek van Schlesinger-Was zullen vergeleken worden met 1) alle kinderen uit het SMOCK en 2) met een groep uit het SMOCK die overeenkomt met die van Schlesinger-Was. Deze groep werd op vrijwel dezelfde wijze samengesteld als die van Schlesinger-Was.

Gezien het grote aantal kinderen dat deelnam aan het SMOCK en het onderzoek van Schlesinger-Was zijn al snel kleine verschillen statistisch significant. Belangrijker dan de vraag welke verschillen statistisch significant zijn, is de vraag welke verschillen op groepsniveau praktisch relevant zijn. Als praktisch relevant zijn verschillen van meer

dan 10% beschouwd. Alleen van deze verschillen is nagegaan of ze ook statistisch significant zijn. Bij het toetsen is gebruik gemaakt van de chi-kwadraattoets en, in het geval één of meer van de verwachte celfrequenties kleiner was dan vijf, van Fishers-exact-toets. Niet alle 461 kinderen die deelnamen aan het onderzoek van Schlesinger-Was waren bij iedere controle aanwezig. De exacte aantallen onderzochte kinderen per item zijn nooit gepubliceerd (Schlesinger-Was, persoonlijke mededeling). Bij het toetsen is uitgegaan van 300 kinderen.

Resultaten

Overeenkomst SMOCK met de referentiewaarden

Van de 50 items uit het SMOCK konden 36 vergeleken worden met de gegevens van Schlesinger-Was. De 14 items die uitvielen betreffen de nummers 1, 3, 4, 5, 8, 11, 17, 21, 24, 32, 39, 41, 43 en 50. Het betreft alarmsymptomen en ontwikkelingskenmerken (n=10), die niet door Schlesinger-Was onderzocht zijn en vier door haar onderzochte items, waarvan de oorspronkelijke frequentieverdelingen niet meer te achterhalen waren. Bij vergelijking van het percentage Nederlandse kinderen zonder mogelijke pathologie, dat in het SMOCK op een bepaalde leeftijdsperiode een bepaald kenmerk toont, met die van het onderzoek van Schlesinger-Was, blijkt dat de verschillen in het algemeen kleiner dan of gelijk aan 10% zijn (tabel 1). Verschillen groter dan 10% komen voor bij acht items (nummer 2, 7, 16, 28, 37, 38, 40 en 47). Dit betreft respectievelijk 'reageert op toespreken', 'volgt met ogen en hoofd', 'draait hoofd naar geluid', 'kruipt vooruit, buik op de grond', 'gebruikt 2 woorden met begrip', 'stapt 2 blokjes', 'zegt 3 woorden' en 'zegt zinnen van 2 woorden'. Al deze verschillen zijn statistisch significant ($p < 0,001$). Van deze 8 items was bij 2 (nummer 37 en 38) het verschil groter dan 20%. Voor de acht items, met uitzondering van item 2 en 47 (beide taalitems), geldt dat in het SMOCK lagere percentages gevonden worden dan in het onderzoek van Schlesinger-Was destijds.

Toont minimaal 90% van de SMOCK kinderen een bepaald kenmerk?

Uitgaande van de gezonde Nederlandse kinderen, geldt dat voor vrijwel ieder item en voor iedere leeftijdperiode meer dan 90% het kenmerk toont. Een percentage lager dan 80 op één of meer leeftijdsperiodes kwam voor bij de volgende vier items: 37, 38, 41 en 43. Dit betreft respectievelijk 'gebruikt 2 woor-

Tabel 1. Vergelijking van de frequentieverdeling (aantal kinderen dat het kenmerk toont ten opzichte van het totaal aan onderzochte kinderen op die leeftijd) van de Van Wiechen items van het SMOCK-onderzoek met die van Schlesinger-Was behorend bij de leeftijd van achtereenvolgens 1, 2, 3, 6, 9, 12, 15, 18 en 24 maanden.

| item | omschrijving | onderzoeks- leeftijd in weken | SMOCK | | | | Schlesinger-Was |
|---------------------------|--|-------------------------------------|---------------|-----|--|-----|--|
| | | | alle kinderen | | Ned. kinderen excl. mogelijke pathologie | | W-Eur. kinderen excl. mogelijke pathologie |
| | | | n/N | % | n/N | % | % |
| <i>leeftijd 1 maand</i> | | | | | | | |
| 1. | ogen fixeren | 3-4 | 321/360 | 89 | 216/244 | 89 | * |
| | | 5-6 | 1370/1465 | 94 | 907/966 | 94 | |
| 2. | reageert op toespreken (M) | 3-4 | 349/363 | 96 | 240/246 | 98 | 82 |
| | | 5-6 | 1458/1472 | 99 | 963/970 | 99 | 97 |
| 3. | beweegt armen evenveel | ^ | 1977/1980 | 100 | 1285/1286 | 100 | * |
| 4. | beweegt benen evenveel | ^ | 1976/1979 | 100 | 1283/1285 | 100 | * |
| 5. | heft kin even van onderlaag | 3-4 | 330/360 | 92 | 232/246 | 94 | # |
| | | 5-6 | 1383/1461 | 95 | 912/965 | 95 | |
| <i>leeftijd 2 maanden</i> | | | | | | | |
| 6. | lacht terug (M) | 7-8 | 425/441 | 96 | 297/305 | 97 | 98 |
| | | 9-10 | 1150/1181 | 97 | 768/775 | 99 | 99 |
| 7. | volgt met ogen en hoofd (rechts) | 7-8 | 367/441 | 83 | 257/307 | 84 | 85 |
| | | 9-10 | 997/1184 | 84 | 654/777 | 84 | 95 |
| | volgt met ogen en hoofd (links) | 7-8 | 365/441 | 83 | 253/307 | 82 | 85 |
| | | 9-10 | 988/1181 | 84 | 648/774 | 84 | 95 |
| <i>leeftijd 3 maanden</i> | | | | | | | |
| 8. | rechterhand af en toe open | 13-14 | 1396/1446 | 97 | 906/936 | 97 | # |
| | | 15-16 | 373/381 | 98 | 238/241 | 98 | |
| | linkerhand af en toe open | 13-14 | 1399/1450 | 96 | 909/940 | 97 | # |
| | | 15-16 | 376/386 | 97 | 241/245 | 98 | |
| 9. | kijkt naar eigen handen (M) | 13-14 | 1219/1458 | 84 | 810/947 | 86 | 92 |
| | | 15-16 | 353/387 | 91 | 226/244 | 93 | 95 |
| 10. | maakt geluiden terug (M) | 13-14 | 1445/1457 | 99 | 941/946 | 99 | 100 |
| | | 15-16 | 379/386 | 98 | 243/244 | 100 | 100 |
| 11. | blijft hangen bij optillen onder oksel | 13-14 | 1427/1452 | 98 | 930/942 | 99 | * |
| | | 15-16 | 376/382 | 98 | 243/244 | 100 | |
| 12. | heft in buikligging hoofd tot 45° | 13-14 | 1228/1452 | 85 | 812/940 | 86 | 93 |
| | | 15-16 | 330/384 | 86 | 219/245 | 89 | 96 |
| <i>leeftijd 6 maanden</i> | | | | | | | |
| 13. | speelt met handen middenvoor | 25-26 | 499/547 | 91 | 331/358 | 92 | 99 |
| | | 27-28 | 936/1012 | 92 | 619/660 | 94 | 100 |
| | | 29-30 | 177/184 | 96 | 106/109 | 97 | 100 |
| 14. | pakt in rugligging voorwerp (rechts) | 25-26 | 507/557 | 91 | 341/368 | 93 | 97 |
| | | 27-28 | 956/1027 | 93 | 630/667 | 94 | 98 |
| | | 29/30 | 180/187 | 96 | 109/112 | 97 | 100 |
| | pakt in rugligging voorwerp (links) | 25-26 | 500/554 | 90 | 335/367 | 91 | 97 |
| | | 27-28 | 950/1029 | 92 | 629/669 | 94 | 98 |
| | | 29-30 | 180/187 | 96 | 109/112 | 97 | 100 |
| 15. | optrekken tot zit hoofd komt mee | 25-26 | 547/557 | 98 | 364/368 | 99 | 90 |
| | | 27-28 | 1005/1024 | 98 | 658/668 | 99 | 94 |
| | | 29-30 | 185/189 | 98 | 112/114 | 98 | 97 |
| 16. | draait hoofd naar geluid (rechts) | 25-26 | 483/556 | 87 | 319/367 | 87 | 100 |
| | draait hoofd naar geluid (links) | 27-28 | 924/1023 | 90 | 614/665 | 92 | 100 |
| | | 29-30 | 170/186 | 91 | 100/111 | 90 | 100 |
| | | 25-26 | 486/557 | 87 | 318/368 | 86 | 100 |
| | | 27-28 | 928/1023 | 91 | 608/663 | 92 | 100 |
| | | 29-30 | 168/186 | 90 | 99/112 | 88 | 100 |
| 17. | verticaal zwaaien: | 25-26 | 545/561 | 97 | 362/371 | 98 | * |
| | been gebogen of | 27-28 | 1006/1031 | 98 | 661/673 | 98 | |
| | trappelen (rechts) | 29-30 | 186/188 | 99 | 113/114 | 99 | |
| | verticaal zwaaien: | 25-26 | 544/561 | 97 | 362/371 | 98 | * |
| | been gebogen of | 27-28 | 1000/1026 | 97 | 660/672 | 99 | |
| | trappelen (links) | 29-30 | 186/188 | 99 | 113/114 | 99 | |

| item | omschrijving | onderzoeks- leeftijd in weken | SMOCK | | | | Schlesinger-Was |
|---|--------------|-------------------------------------|---------------|-----|--|-----|--|
| | | | alle kinderen | | Ned. kinderen excl. mogelijke pathologie | | W-Eur. kinderen excl. mogelijke pathologie |
| | | | n/N | % | n/N | % | % |
| 18. kijkt rond met 90° geheven hoofd | | 25-26 | 528/560 | 94 | 353/370 | 95 | 100 |
| | | 27-28 | 982/1023 | 96 | 641/666 | 96 | 100 |
| | | 29-30 | 184/189 | 97 | 112/114 | 98 | 100 |
| <i>leeftijd 9 maanden</i> | | | | | | | |
| 19. pakt voorwerp over | | 39-40 | 1103/1172 | 94 | 712/743 | 96 | 99 |
| | | 41-42 | 384/407 | 94 | 256/269 | 95 | 100 |
| 20. houdt voorwerp vast, pakt nog een voorwerp in andere hand | | 39-40 | 1083/1173 | 92 | 701/745 | 94 | 98 |
| | | 41-42 | 386/411 | 94 | 255/271 | 94 | 98 |
| 21. speelt met beide voeten (M) | | 39-40 | 1151/1185 | 97 | 736/752 | 98 | # |
| | | 41-42 | 402/411 | 98 | 267/271 | 99 | |
| 22. rolt zich om van rug naar buik (M) | | 39-40 | 1117/1180 | 95 | 716/748 | 96 | 99 |
| | | 41-42 | 384/411 | 93 | 254/271 | 94 | 100 |
| 23. kan hoofd goed ophouden in zit | | 39-40 | 1178/1187 | 99 | 752/754 | 100 | 97 |
| | | 41-42 | 413/415 | 100 | 272/272 | 100 | 100 |
| 24. zit op billen, ook met gestrekte benen | | 39-40 | 1127/1162 | 97 | 718/735 | 98 | * |
| | | 41-42 | 393/408 | 96 | 263/269 | 98 | |
| 25. zegt 'dada', 'baba', of 'gaga' (M) | | 39-40 | 1140/1186 | 96 | 734/754 | 97 | 93 |
| | | 41-42 | 406/416 | 98 | 269/274 | 98 | 94 |
| <i>leeftijd 12 maanden</i> | | | | | | | |
| 26. blijft los zitten | | 51-52 | 457/467 | 98 | 289/293 | 99 | 96 |
| | | 53-54 | 856/877 | 98 | 569/577 | 99 | 93 |
| | | 55-56 | 269/271 | 99 | 188/189 | 99 | 97 |
| 27. pakt propje met duim en wijsvinger (rechts) | | 51-52 | 426/457 | 93 | 278/291 | 96 | 100 |
| | | 53-54 | 787/849 | 93 | 525/559 | 94 | 98 |
| | | 55-56 | 242-256 | 95 | 174/180 | 97 | 99 |
| pakt propje met duim en wijsvinger (links) | | 51-52 | 425/455 | 93 | 276/288 | 96 | 100 |
| | | 53-54 | 781/846 | 92 | 522/559 | 93 | 98 |
| | | 55-56 | 244/257 | 95 | 174/179 | 97 | 99 |
| 28. kruipt vooruit, buik op de grond (M) | | 51-52 | 397/451 | 88 | 258/285 | 91 | 95 |
| | | 53-54 | 701/820 | 85 | 455/532 | 86 | 98 |
| | | 55-56 | 224/255 | 88 | 156/175 | 89 | 100 |
| 29. trekt zich op tot staan (M) | | 51-52 | 402/470 | 86 | 262/297 | 88 | 89 |
| | | 53-54 | 752/878 | 86 | 500/579 | 86 | 90 |
| | | 55-56 | 246/270 | 91 | 173/188 | 92 | 96 |
| 30. zwaait 'dag, dag' (M) | | 51-52 | 439/468 | 94 | 280/296 | 95 | 97 |
| | | 53-54 | 791/868 | 91 | 524/571 | 92 | 99 |
| | | 55-56 | 262/272 | 96 | 184/189 | 97 | 100 |
| 31. brabbelt bij zijn spel (M) | | 51-52 | 459/469 | 98 | 289/295 | 98 | 100 |
| | | 53-54 | 867/878 | 99 | 572/578 | 99 | 100 |
| | | 55-56 | 265/272 | 97 | 187/190 | 98 | 100 |
| <i>leeftijd 15 maanden</i> | | | | | | | |
| 32. doet blokje in/uit doos (rechts) doet blokje in/uit doos (links) | | 63-64 | 206/211 | 98 | 136/140 | 97 | * |
| | | 65-66 | 808/828 | 98 | 515/524 | 98 | |
| | | 67-68 | 360/369 | 98 | 237/243 | 98 | |
| | | 63-64 | 200/205 | 98 | 133/137 | 97 | * |
| | | 65-66 | 789/813 | 97 | 504/515 | 98 | |
| | | 67-68 | 347/357 | 97 | 231/237 | 97 | |
| 33. speelt 'geven en nemen' (M) | | 63-64 | 211/217 | 97 | 140/142 | 99 | 100 |
| | | 65-66 | 799/827 | 97 | 510/525 | 97 | 100 |
| | | 67-68 | 365/376 | 97 | 243/245 | 99 | 100 |
| 34. kruipt, buik vrij van de grond (M) | | 63-64 | 208/218 | 95 | 135/143 | 94 | 100 |
| | | 65-66 | 776/828 | 94 | 504/526 | 96 | 100 |
| | | 67-68 | 350/376 | 93 | 232/243 | 95 | 100 |
| 35. loopt langs (M) | | 63-64 | 211/218 | 97 | 137/143 | 96 | 95 |
| | | 65-66 | 781/828 | 94 | 502/527 | 95 | 98 |
| | | 67-68 | 358/379 | 94 | 235/244 | 96 | 100 |

| item | omschrijving | onderzoeks- leeftijd in weken | SMOCK | | | | Schlesinger-Was |
|--|---------------------------|-------------------------------------|---------------|---------|--|-----|--|
| | | | alle kinderen | | Ned. kinderen excl. mogelijke pathologie | | W-Eur. kinderen excl. mogelijke pathologie |
| | | | n/N | % | n/N | % | % |
| 36. begrijpt enkele woorden (M) | 63-64 | 206/217 | 95 | 139/143 | 97 | 100 | |
| | 65-66 | 807/833 | 97 | 517/530 | 98 | 100 | |
| | 67-68 | 369/382 | 97 | 242/247 | 98 | 100 | |
| 37. gebruikt 2 woorden met begrip (M) | 63-64 | 163/217 | 75 | 106/143 | 74 | 95 | |
| | 65-66 | 663/833 | 80 | 425/531 | 80 | 96 | |
| | 67-68 | 303/375 | 81 | 194/242 | 80 | 100 | |
| <i>leeftijd 18 maanden</i> | | | | | | | |
| 38. stapelt 2 blokjes (rechts) | 77-78 | 193/251 | 77 | 118/156 | 76 | 100 | |
| | 79-80 | 326/443 | 74 | 226/302 | 75 | 100 | |
| | 81-82 | 254/331 | 77 | 173/218 | 79 | 100 | |
| | 83-84 | 185/220 | 84 | 121/139 | 87 | 100 | |
| stapelt 2 blokjes (links) | 77-78 | 174/235 | 74 | 107/146 | 73 | 100 | |
| | 79-80 | 296/414 | 71 | 203/277 | 73 | 100 | |
| | 81-82 | 230/312 | 74 | 157/206 | 76 | 100 | |
| | 83-84 | 166/210 | 79 | 107/130 | 82 | 100 | |
| 39. gaat op onderzoek uit (M) | 77-78 | 268/269 | 100 | 170/170 | 100 | * | |
| | 79-80 | 462/464 | 100 | 316/317 | 100 | | |
| | 81-82 | 352/358 | 98 | 232/236 | 98 | | |
| | 83-84 | 228/232 | 98 | 142/144 | 99 | | |
| 40. zegt 3 'woorden' (M) | 77-78 | 232/270 | 86 | 151/170 | 89 | 100 | |
| | 79-80 | 407/460 | 88 | 285/314 | 91 | 100 | |
| | 81-82 | 323/354 | 91 | 214/235 | 91 | 100 | |
| | 83-84 | 209/232 | 90 | 135/144 | 94 | 100 | |
| 41. wijzen/pakken van 2 genoemde voorwerpen | 77-78 | 176/240 | 73 | 112/149 | 75 | * | |
| | 79-80 | 315/410 | 77 | 223/278 | 80 | | |
| | 81-82 | 262/322 | 81 | 184/218 | 84 | | |
| | 83-84 | 181/216 | 84 | 118/135 | 87 | | |
| 42. loopt los | 77-78 | 247/268 | 92 | 158/170 | 93 | 100 | |
| | 79-80 | 432/457 | 95 | 297/312 | 95 | 100 | |
| | 81-82 | 339/353 | 96 | 228/235 | 97 | 100 | |
| | 83-84 | 223/231 | 97 | 139/143 | 97 | 100 | |
| 43. gooit bal zonder om te vallen (rechts) | 77-78 | 185/240 | 77 | 119/155 | 77 | # | |
| | 79-80 | 325/401 | 81 | 221/272 | 81 | | |
| | 81-82 | 258/312 | 83 | 173/205 | 84 | | |
| | 83-84 | 170/199 | 85 | 105/121 | 87 | | |
| gooit bal zonder om te vallen (links) | 77-78 | 147/208 | 71 | 95/135 | 70 | # | |
| | 79-80 | 258/340 | 76 | 171/226 | 76 | | |
| | 81-82 | 215/275 | 78 | 146/178 | 82 | | |
| | 83-84 | 148/178 | 83 | 93/108 | 86 | | |
| <i>leeftijd 24 maanden</i> | | <i>maanden</i> | | | | | |
| 44. stapelt 3 blokjes (rechts) | 24 | 172/189 | 91 | 116/126 | 92 | 92 | |
| | 25 | 689/767 | 90 | 455/492 | 92 | 94 | |
| | 26 | 378/410 | 92 | 247/265 | 93 | 97 | |
| | stapelt 3 blokjes (links) | 27 | 174/185 | 94 | 112/119 | 94 | 98 |
| | | 24 | 146/161 | 91 | 99/110 | 90 | 92 |
| | | 25 | 616/695 | 89 | 408/444 | 92 | 94 |
| | | 26 | 350/382 | 92 | 228/246 | 93 | 97 |
| 27 | 161/172 | 94 | 104/112 | 93 | 98 | | |
| 45. doet anderen na (M) | 24 | 201/202 | 100 | 135/136 | 99 | 96 | |
| | 25 | 812/819 | 99 | 530/533 | 99 | 96 | |
| | 26 | 426/428 | 100 | 272/273 | 100 | 97 | |
| | 27 | 197/198 | 99 | 129/130 | 99 | 98 | |
| 46. drinkt zelf uit beker (M) | 24 | 174/202 | 86 | 119/136 | 88 | 95 | |
| | 25 | 727/810 | 90 | 475/524 | 91 | 96 | |
| | 26 | 381/423 | 90 | 245/271 | 90 | 97 | |
| | 27 | 181/195 | 93 | 122/129 | 95 | 98 | |

| item | omschrijving | onderzoeks- leeftijd in weken | SMOCK | | | | Schlesinger-Was |
|-------------------------------------|--------------|-------------------------------------|---------------|---------|--|-----|--|
| | | | alle kinderen | | Ned. kinderen excl. mogelijke pathologie | | W-Eur. kinderen excl. mogelijke pathologie |
| | | | n/N | % | n/N | % | % |
| 47. zegt 'zinnen' van 2 woorden (M) | 24 | 157/196 | 80 | 111/123 | 83 | 65 | |
| | 25 | 702/817 | 86 | 467/533 | 88 | 72 | |
| | 26 | 382/424 | 90 | 243/273 | 89 | 76 | |
| | 27 | 183/198 | 92 | 123/131 | 94 | 81 | |
| 48. doet op verzoek bal in doos | 24 | 157/180 | 87 | 111/123 | 90 | 98 | |
| | 25 | 693/759 | 91 | 454/494 | 92 | 99 | |
| | 26 | 365/399 | 91 | 237/254 | 93 | 99 | |
| | 27 | 175/184 | 95 | 114/120 | 95 | 100 | |
| 49. raapt vanuit hurkzit iets op | 24 | 188/193 | 97 | 130/132 | 98 | 93 | |
| | 25 | 765/798 | 96 | 496/515 | 96 | 95 | |
| | 26 | 403/415 | 97 | 261/266 | 98 | 96 | |
| | 27 | 187/192 | 97 | 123/126 | 98 | 98 | |
| 50. loopt goed los | 24 | 191/197 | 97 | 134/135 | 99 | * | |
| | 25 | 783/803 | 98 | 511/520 | 98 | | |
| | 26 | 416/423 | 98 | 266/270 | 99 | | |
| | 27 | 188/192 | 98 | 122/125 | 98 | | |

^ Item betreft een alarmsymptoom, daarom geen indeling in tweeweekperiodes.

* niet onderzocht door Schlesinger-Was.

frequentieverdeling van Schlesinger-Was niet meer te achterhalen.

den met begrip' en 'stapelt 2 blokjes', 'wijzen/pakken van 2 genoemde voorwerpen' en 'gooit bal zonder om te vallen'.

Van de 50 items zijn er 22 (44%) waarvoor geldt dat op één of meer leeftijdsperiodes bij 98% of meer van de kinderen het item positief was.

Geen referentiewaarden bekend

Van de items 1, 3, 4, 11, 17, 24, 32, 39, 41 en 50 zijn nog geen Nederlandse referentiewaarden bekend. Het percentage positief geregistreerde items varieerde van 75 (item 41 'wijzen/pakken van 2 genoemde voorwerpen') tot en met 100 bij de alarmsymptomen (item 3 'beweegt armen evenveel', 4 'beweegt benen evenveel' en 11 'blijft hangen bij optillen onder oksel').

Discussie

Voor de meeste items geldt dat er een goede overeenkomst is tussen de frequentieverdelingen van het SMOCK en de referentiewaarden zoals bepaald door Schlesinger-Was. Slechts bij 8 (22%) van 36 items die met elkaar vergeleken konden worden werd een praktisch relevant verschil van meer dan 10% gevonden.

De meeste items waren in 90% of meer van de gevallen positief op de aanbevolen onderzoeksleeftijd. Slechts bij

vier items werd een percentage lager dan 80 gevonden. Opvallend was het grote aantal items dat in 98% of meer van de gevallen positief was. In het Werkboek bij het herziene Van Wiechenschema wordt het volgende gesteld: 'De items zijn zo gerangschikt dat op de aanbevolen leeftijd van onderzoek 90% van de normale gezonde kinderen die het consultatiebureau bezoeken het kenmerk toont.'⁴ In een volgende alinea wordt deze bewering enigszins genuanceerd, wanneer gesteld wordt dat 'Door het kiezen van de P90-leeftijd van het kenmerk of iets ouder, als geschikt tijdstip voor onderzoek, is naast het begeleiden van de normale ontwikkeling, als tweede doel vroege signalering van ontwikkelingsstoornissen mogelijk geworden.' Uit deze passages krijgt de lezer de indruk dat op de aanbevolen onderzoeksleeftijd ongeveer 90% van de gezonde kinderen positief scoren op de items. Volgens de gegevens uit het SMOCK blijkt dit percentage voor veel items aanzienlijk hoger te zijn. Het zou om de volgende redenen wenselijk zijn om naast de uitkomsten van het onderzoek van Schlesinger-Was² ook de uitkomsten van dit onderzoek in een volgende uitgave van het Werkboek te vermelden, en wel om de volgende redenen:

1. Eén van de doelen van het schema is vroege opsporing van ontwikkelings-

stoornissen (zie bijvoorbeeld blz. 26 en 27 van het Werkboek). Bij de beoordeling welke waarde toegekend moet worden aan een negatieve score is het belangrijk te weten hoe vaak een negatieve score bij gezonde kinderen voorkomt. Bij de bespreking van de afzonderlijke items in het Werkboek worden het P10, P50 en P90 van de referentiewaarden vermeld. Zo dient item 21 'speelt met beide voeten' onderzocht te worden op het 9-maands consult. Voor een CB-arts is het dan interessant te weten welk deel van de gezonde kinderen op de leeftijd van ongeveer 39 weken dit kenmerk toont. Volgens SMOCK is dit op de leeftijd van 39-40 weken 98%. In het Werkboek wordt alleen vermeld dat het P10 bij 15 weken ligt, het P50 bij 21 weken en het P90 bij 29 weken. De mate waarin een CB-arts gealarmeerd is indien een kind een bepaald kenmerk niet toont op een bepaalde leeftijd, zal samenhangen met de grootte van het percentage van de normale kinderen dat het kenmerk nog niet toont op die leeftijd. Toont slechts 2% van de kinderen een kenmerk niet, dan zal de mate van alarmering groter zijn, dan wanneer 10% of nog meer van de kinderen het kenmerk nog niet toont. Immers de kans op pathologie in de groep kinderen die behoort tot de 2% traagsten is groter dan de kans op pathologie in de groep die behoort tot de 10% traagsten.

2. Van sommige items zijn tot op heden alleen referentiewaarden bekend uit de buitenlandse literatuur (bijvoorbeeld item 1 en 8), andere items zijn in het Van Wiechenschema niet exact op dezelfde wijze geformuleerd als in het onderzoek van Schlesinger-Was (bijvoorbeeld item 12) of dienen volgens het Van Wiechenschema zelf geobserveerd te worden, terwijl in het onderzoek van Schlesinger-Was volstaan werd met navragen aan de verzorger (bijvoorbeeld item 16).

3. Het SMOCK benadert de praktijk-situatie op het CB waarschijnlijk beter dan in het onderzoek van Schlesinger-Was destijds het geval was. Met andere woorden, de wijze waarop het meetinstrument (het Van Wiechenschema) is gehanteerd komt waarschijnlijk dichterbij de buurt van de praktijk dan het geval was in het onderzoek van Schlesinger-Was. Bij het vaststellen van referentiewaarden is dit een essentiële omstandigheid.⁵

Punt 3 van deze opsomming verdient toelichting. Er zijn enige redenen waarom wij denken dat het SMOCK de praktijksituatie beter benadert dan het onderzoek van Schlesinger-Was van destijds. Het onderzoek van Schlesinger-Was is uitgevoerd door twee zeer ervaren onderzoekers. In het SMOCK hebben een groot aantal CB-artsen van 21 over het land verspreide CB's het Van Wiechenschema geregistreerd. Sommige CB-artsen waren ervaren, anderen waren wat minder ervaren. Er zijn geen redenen om aan te nemen dat deze groep zeer afwijkt van de algemene populatie van CB-artsen. Het verzamelen van de SMOCK-gegevens was in grote mate ingepast in de gebruikelijke werkwijze op het CB. Zo was de wijze van registreren van de Van Wiechen items overeenkomstig de gebruikelijke instructie. Wel blijkt uit nog ongepubliceerde cijfers dat voor de meeste CB-artsen en wijkverpleegkundigen de werkbelasting hoger is geweest dan gebruikelijk als gevolg van de extra taken voor het SMOCK.

Veruit het merendeel van de referentiewaarden komt goed overeen met de gegevens van het SMOCK. Wel blijkt dat op de aanbevolen leeftijd van onderzoek voor een groot aantal items geldt dat het percentage kinderen met een positieve score aanzienlijk hoger is dan men uit het Werkboek zou opmaken. Bij het samenstellen van een nieuw Werkboek verdient het daarom aanbeveling naast het P10, het P50 en het P90 ook het percentage kinderen te vermelden dat volgens het SMOCK op de aanbevolen leeftijd het kenmerk toont.

Samenvatting

Doel: In dit deel van het onderzoek is nagegaan in hoeverre de gebruikelijke referentiewaarden van ontwikkelingskenmerken in het herziene Van Wiechenschema, behorend bij de eerste twee levensjaren, overeenkomen met waarnemingen zoals die thans in de praktijk van consultatiebureaus worden gedaan.

Methode: De onderzoekspopulatie bestond uit alle 2151 levendgeboren kinderen, geboren in de periode april 1988 tot en met oktober 1989 in de verzorgingsgebieden van 21 CB's. De 50 items behorend bij de aanbevolen onderzoeksmomenten tot en met de tweede verjaardag zijn op de gebruikelijke wijze onderzocht. De deelname aan het onderzoek varieerde op de verschillende onderzoeksmomenten van 83% tot 93%.

Resultaten: Van de 50 items konden 36 met de referentiewaarden vergeleken worden. Van deze 36 items waren er 8 (22%) waarvan de referentiewaarden meer dan 10% afweken van de waarden uit dit onderzoek. Voor de meeste items gold dat ruim 90% van de kinderen het betreffende kenmerk toonde. Voor 22 (44%) van de 50 items gold dat 98% of meer van de kinderen een kenmerk toonde omstreeks de aanbevolen onderzoekleeftijd. Percentages lager dan 80% werden gevonden bij vier (8%) van de 50 items. Van de items waar nog geen referentiewaarden van bekend zijn varieerde het percentage als positief geregistreerde items van 75 tot 100.

Conclusie: Er is voor de meeste items een goede overeenkomst tussen de gebruikelijke referentiewaarden en de waarden zoals die in de praktijk op het consultatiebureau worden gevonden. Op de aanbevolen leeftijd van onderzoek blijkt echter dat voor een groot aantal items het percentage kinderen

met een positieve score aanzienlijk hoger is dan men uit het Werkboek zou opmaken.

Literatuur

1. Verkerk PH, Reerink JD, Herengreen WP. Het Van Wiechenschema in de praktijk. Evaluatie van een schema voor onderzoek van de psychomotorische ontwikkeling op het consultatiebureau voor zuigelingen en kleuters. Leiden: NIPG-TNO, 1993.
2. Schlesinger-Was EA. Ontwikkelingsonderzoek van zuigelingen en kleuters op het consultatiebureau [dissertatie]. Rijksuniversiteit Leiden, 1981.
3. Herengreen WP, Reerink JD, Noord-Zaadstra BM van, et al. SMOCC: Design of a representative cohort-study of live-born infants in the Netherlands. *European Journal of Public Health* 1992; 2: 117-22.
4. Werkgroep Van Wiechen. Ontwikkelingsonderzoek op het consultatiebureau. Werkboek bij het herziene Van Wiechenschema. Bunnik: Nationale Kruisvereniging, 1988.
5. Bezemer PD. Referentiewaarden; Een verkenning van methoden voor het bepalen van 'normale waarden' [dissertatie]. Bleiswijk: NKB-Offset, 1981.

Dankwoord

De auteurs danken Dr. E.A. Schlesinger-Was voor het ter beschikking stellen van de frequentieverdelingen, waarmee de referentiewaarden bepaald zijn en de Van Wiechencommissie voor haar waardevolle commentaar.

Dit onderzoek kwam tot stand in opdracht van het Ministerie van Welzijn, Volksgezondheid en Cultuur. Het SMOCK is financieel gesteund door het Praeventiefonds, de Landelijke Vereniging voor Thuiszorg, de Stichting Onderzoek en Ontwikkeling Maatschappelijke Gezondheidszorg en de Commissie Landelijk Epilepsie Onderzoek-TNO.

Het syndroom van Marfan bij kinderen

P.H.J. Frissen, M.A. Daalderop en I.L. Pastoor*

* P.H.J. Frissen, internist, Onze Lieve Vrouwe Gasthuis, Postbus 95500, 1090 HM Amsterdam; mw. M.A. Daalderop, jeugdarts, G.G.D. Westelijke Mijnstreek, Geleen; mw. I.L. Pastoor, bestuurslid Contactgroep Marfan Nederland (tevens beleidsvoorlichter, gemeente Haarlemmermeer).

Het syndroom van Marfan is een ongenetische, erfelijke aandoening van het bindweefsel, waaraan in Nederland naar schatting 1000 mensen lijden.¹ Het syndroom is vernoemd naar de Franse kinderarts dr. Antoine Marfan, die in 1896 het vijfjarige meisje Gabriëlle on-