

# **The trunk in neuromuscular disorders**

A neglected part of the chain

Laura Peeters

# **CHAPTER 7**

## **NEDERLANDSE SAMENVATTING**

### Afkortingen:

|      |   |
|------|---|
| CP   | Cerebrale parese                            |
| DMD  | Duchenne spierdystrofie                     |
| GC   | Gezonde controles                           |
| MVIC | Maximum Vrijwillige Isometrische Contractie |
| sEMG | Oppervlaktie electromyografie               |
| SMA  | Spinale spieratrofie                        |

## NEDERLANDSE SAMENVATTING

Romp- en hoofdbeweging zijn onmisbaar tijdens het uitvoeren van zittende taken met de armen. De romp werkt samen met de armen en het hoofd als onderdeel van de bewegingsketen en het zorgt voor een stabiele basis voor het vrijwillig uitvoeren van bewegingen met de armen en het hoofd. De romp kan verzwakt raken door spierzwakte (bijvoorbeeld door Duchenne spierdystrofie (DMD) of spinale spieratrofie (SMA)) of door een centraal neurologische aandoening (bijvoorbeeld door cerebrale parese (CP) of een dwarslaesie). Als de romp verzwakt is in de (vroege) kinderjaren, kan dit ook effect hebben op de motorische ontwikkeling en kan dit de kans vergroten om een verkromming van de ruggenwervel (scoliose) te ontwikkelen. Dit heeft vervolgens ook weer gevolgen voor rompbeweging en stabiliteit.

Ondanks dat de romp een vitale rol speelt tijdens het uitvoeren van zittende taken met de armen, is er weinig onderzoek gedaan naar de rompfunctie in patiënten met DMD en SMA. Het is van groot belang om meer inzicht te krijgen in de interactie tussen romp, armen en hoofd tijdens het uitvoeren van zittende taken, omdat veel patiënten met DMD of SMA (die symptomatisch zijn in de kinderjaren), niet in staat zullen zijn om te lopen als ze volwassen zijn. Bovendien richt de schaarse literatuur over deze interacties, in typisch ontwikkelende kinderen, zich vooral op de romp als één star segment en negeert de aanzienlijke flexibiliteit van de wervelkolom. Het doel van dit proefschrift was daarom ook om meer inzicht te krijgen in romp functie en de interactie tussen de romp, armen en het hoofd in typisch ontwikkelende kinderen en jong volwassenen, en patiënten met DMD en SMA.

Deze kennis is essentieel voor de ontwikkeling van dynamische hulpmiddelen die de romp en het hoofd kunnen ondersteunen bij mensen met DMD en SMA als ze dagelijkse zittende taken uitvoeren. Ontwikkeling van deze hulpmiddelen was het doel van het Symbionics project, waar dit proefschrift onderdeel van uitmaakt.

### **Review: interactie tussen romp, armen en hoofd**

**Hoofdstuk 2** geeft een literatuur overzicht over de interactie tussen romp, hoofd en armbewegingen bij patiënten met een slappe romp veroorzaakt door zowel neuromusculaire aandoeningen (DMD en SMA) als centraal neurologische aandoeningen (CP en dwarslaesie), met een focus op de kinderjaren. Het doel was om inzicht te krijgen in de huidige kennis over de bijdrage van de romp tijdens het uitvoeren van zittende arm taken en hoofdbewegingen. Zowel de betrokkenheid van de romp in de bewegingsketen als de betrokkenheid bij stabiliteit zijn hierin meegenomen. We hebben uitgebreide zoektermen gebruikt om literatuur te zoeken in PubMed. Studies waren geïncludeerd als ze gingen over het uitvoeren van taken

in zittende positie, zowel romp als arm of hoofdbeweging beschreven was, en er uitkomst maten gebruikt waren gerelateerd aan beweging (zoals bewegingsbereik, bewegingspad en/of spatio-temporele parameters) of gerelateerd aan stabiliteit (zoals verplaatsing van het centrum van de druk, romp sway parameters en/of krachtprofielen). Van de 188 artikelen die mogelijk in aanmerking kwamen, zijn 32 artikelen uiteindelijk opgenomen in het literatuur overzicht. Er zijn geen studies gevonden over patiënten met een neuromusculaire aandoening, zoals DMD en SMA. Interactie tussen romp, hoofd en de armen verandert met leeftijd in typisch ontwikkelende kinderen; de rompbeweging vermindert met leeftijd bij het uitvoeren van taken met de armen. Betrokkenheid van de romp was ook afhankelijk van reikafstand in gezonde kinderen, evenals gezonde volwassenen en patiënten met CP of een dwarslaesie. De voornaamste verschillen tussen CP en dwarslaesie patiënten in romp bewegingstrategieën werden gezien bij voorwaarts reiken binnen 90% arm lengte: meer romp flexie bij CP tegenover meer romp extensie bij dwarslaesie. Verschillende strategieën werden gevonden om romp stabiliteit te handhaven tijdens reiken: verminderen van vrijheidsgraden, verminderen van bewegingssnelheid van de arm, het compenseren van het verstorende effect van de armbeweging door de romp of andere arm in tegengestelde richting te bewegen, en het veranderen van de basis van ondersteuning. Het hoofd stabiliseren in de ruimte (en niet ten opzichte van de romp) is de meest voorkomende strategie gebruikt door gezonde kinderen en volwassenen. Echter bleek het stabiliseren van het hoofd in CP kinderen met een slappe romp moeilijker te zijn door romp instabiliteit. Concluderend moet de sleutelrol van de romp voor het uitvoeren van activiteiten in gedachten worden gehouden bij de ontwikkeling van interventies om het uitvoeren van zittende taken in neurologische patiënten met een slappe romp te verbeteren, en is er meer onderzoek nodig omtrent deze interacties in patiënten met DMD en SMA.

### **Metingen: romp functie tijdens het uitvoeren van zittende arm taken**

Het literatuur overzicht liet ontbrekende kennis zien omtrent romp, arm en hoofd interacties bij mensen met DMD en SMA tijdens het uitvoeren van dagelijkse taken. Om kennis op dit gebied te vergroten, hebben we metingen uitgevoerd in het bewegingslaboratorium met gezonde controles (**hoofdstuk 3**), patiënten met DMD (**hoofdstuk 4**) en patiënten met type 2 of 3 SMA (**hoofdstuk 5**). De methode was gelijk voor alle groepen. Alle deelnemers hebben twee series van taken uitgevoerd tijdens niet ondersteund zitten (zonder rug- of armleningen, maar wel voeten op de grond). Als eerste hebben zij maximum actieve bewegingsbereik taken van de romp en het hoofd uitgevoerd in alle drie de bewegingsvlakken. Daarna werden er verschillende dagelijkse taken uitgevoerd in zelf gekozen snelheid, zoals reiken en plaatsen van objecten in voorwaartse en zijwaartse richting, drinken, en het

verplaatsen van een bord van links naar rechts. Beweging van de romp, het bekken, het hoofd en de armen werden opgenomen met een optisch bewegingsregistratie systeem samen met oppervlakte elektromyografie (sEMG) signalen van de rug (iliocostalis en logisimus), buik (external oblique) en schouder spieren (trapezius descendens en medial deltoid). Deze sEMG signalen werden genormaliseerd ten opzichte van de maximale sEMG signalen verkregen tijdens de maximale vrijwillige isometrische contractie (MVIC) metingen in zittende positie, zodat de spieractiviteit werd uitgedrukt als een percentage van de maximale spiercapaciteit. Maximale romp en schouder gewrichtskoppel waren ook verzameld tijdens MVIC.

In **hoofdstuk 3** wilde wij inzicht krijgen in romp, bekken en hoofd bewegingen tijdens het uitvoeren van arm taken in 25 gezonde kinderen en jong volwassenen (6 – 20 jaar oud). We hebben in het bijzonder gefocust op de beweging van de verschillende romp segmenten (hoog thoracaal, laag thoracaal, hoog lumbaal en laag lumbaal), omdat de romp een aanzienlijke flexibiliteit heeft maar eerder vooral bestudeerd is als één star segment. We hebben gevonden dat de bijdrage van individuele romp segmenten varieert met de bewegingsrichting en daardoor ook met de uitgevoerde taak. De bijdrage aan de maximale rompbeweging was ongeveer evenredig verdeeld onder alle romp segmenten tijdens flexie en verminderde van de caudale naar craniale segmenten tijdens extensie. Tijdens maximale laterale buiging hadden de thoracale segmenten een grotere bijdrage dan de lumbale segmenten. Tijdens maximale axiale rotatie was de bijdrage van het laag thoracale segment (ten opzichte van het hoog lumbale segment) het meest belangrijk. De bijdrage van het bekken was ook aanzienlijk in alle bewegingsrichtingen, wat aangeeft dat dit een grote invloed heeft op de maximale rompbeweging. De rompbeweging nam significant toe met reikhoogte, -afstand en object gewicht in het sagittale en frontale vlak. Dit gold ook voor alle individuele rompsegmenten in het sagittale vlak en de thoracale segmenten in het frontale vlak. Vergelijkbaar met de literatuur vonden wij dat de totale rompbeweging afnam met leeftijd in de kinderjaren bij het voorwaarts en zijwaarts reiken. Het is daarom belangrijk om in de kinderjaren te vergelijken met eenzelfde leeftijdsgroep om onderscheid te kunnen maken tussen natuurlijke en pathologische bewegingen. Hoofdbeweging was tegengesteld aan de rompbeweging in het sagittale vlak (> 50% van de deelnemers) en in het transversale vlak (> 75% van de deelnemers), en was variabel in het frontale vlak in de meeste taken. Zowel het begin van romp- als hoofdbeweging was eerder dan het begin van de armbeweging.

Hoofdstuk 3 liet zien dat de interactie tussen romp en armbewegingen essentieel is voor het uitvoeren van dagelijkse taken bij gezonde kinderen en jong volwassenen. Voor patiënten met DMD is dit mogelijk nog belangrijker, aangezien zij klinisch meer rompbeweging laten zien ter compensatie van een verminderde arm functie. Daarom was het doel van **hoofdstuk 4** om te onderzoeken hoe patiënten met



DMD rompbewegingen gebruiken om te compenseren voor verminderde arm functie. Onze hypothese was dat het gebruik van compenserende rompbewegingen afhankelijk was van taak moeilijkheid en het ziektestadium, en dat het gerelateerd was aan een verhoogde rugspieractiviteit. Zeventien jongens met DMD hebben deelgenomen aan dit onderzoek en de resultaten zijn vergeleken met de 25 gezonde controles (GC) die ook beschreven waren in hoofdstuk 3. Zoals verwacht vonden we een significante toename van de rompbeweging in het frontale en/of sagittale vlak bij DMD patiënten bij het uitvoeren van alle dagelijkse taken vergeleken met GC. Echter was de rompbeweging niet significant hoger bij moeilijkere taken (zwaardere objecten) of later ziektestadium (Brooke schaal). Genormaliseerde spieractiviteit was significant hoger in patiënten met DMD in vergelijking met GC voor alle taken en alle spieren. Gemiddeld was de genormaliseerde spieractiviteit twee keer zo hoog voor de rugspieren en vier keer zo hoog voor de buikspieren. Deze verhoogde spieractiviteit kan leiden tot vermoeidheid en overbelasting. De genormaliseerde spieractiviteit nam toe totdat een taak niet meer uitgevoerd kon worden. Dit geeft aan dat de rugspier functie mogelijk een belangrijkere rol speelt dan van te voren gedacht, en dat de arm functie mogelijk niet de enige limiterende factor is voor het kunnen uitvoeren van dagelijkse taken. Bovendien waren de romp en schouder gewrichtskoppels significant lager (respectievelijk 52% en 63% lager) in DMD patiënten vergeleken met GC, net zoals het maximale actieve bewegingsbereik van de romp in alle bewegingsrichtingen. Gewrichtskoppels waren al verminderd in een vroeg ziektestadium. Concluderend, als gevolg van de toegenomen (compenserende) rompbewegingen, nemen de eisen aan de rompspieren ook toe bij patiënten met DMD, en dit wordt ook nog eens versterkt door spierzwakte in romp. Daarom moeten klinici de toegenomen belasting op de rompspieren mee nemen bij het beoordelen van de algemene functie en bij het ontwerpen van interventies, zoals zitaanpassingen en fysieke training. Maar als het ondersteunen van de romp het maken van (compenserende) rompbewegingen beperkt, leidt dit waarschijnlijk tot beperkingen in het zelfstandig uitvoeren van dagelijkse taken, en kan bovendien de spierafname versnellen als gevolg van het niet gebruiken van de spieren.

Het doel van **hoofdstuk 5** was om rompfunctie te onderzoeken in patiënten met SMA type 2 en 3 tijdens het uitvoeren van dagelijkse arm taken in zittende positie. Zeventien patiënten met SMA hebben deelgenomen en we hebben de resultaten vergeleken met de gezonde controles boven de 12 jaar ( $n=15$ , een subgroep van de deelnemers beschreven in hoofdstuk 3), omdat het merendeel van de SMA deelnemers volwassen was. We hadden verwacht vergelijkbare resultaten te vinden als bij de DMD patiënten omdat de spierzwakte patronen vaak beschreven staan als vergelijkbaar. Echter was de rompbeweging bij SMA patiënten niet verschillend van GC tijdens het uitvoeren van dagelijkse taken. Dus SMA patiënten gebruikten geen compenserende rompbewegingen tijdens het uitvoeren van dagelijkse taken,

terwijl de genormaliseerde deltoideus activiteit in alle taken dicht bij de 100% MVIC lag. De genormaliseerde spieractiviteit was significant hoger in alle spieren bij patiënten met SMA. De gemiddelde genormaliseerde spieractiviteit was bijna twee keer zo hoog voor de rugspieren en vier keer zo hoog voor de buikspieren. Dit suggereert dat SMA patiënten hoge percentages van de rompspiercapaciteit gebruiken om stabiliteit te behouden als ze dagelijkse arm taken uitvoeren. In overeenstemming met deze bevindingen, vonden we een verminderd actief maximaal bewegingsbereik van de romp in alle bewegingsrichtingen vergeleken met GC, maar met vergelijkbare percentages van de maximale spiercapaciteit voor de spieren die tegen de zwaartekracht in werken. Dus vergelijkbare spierinspanning resulteert in minder beweging bij SMA patiënten. Dit is niet verrassend omdat de capaciteit om spierkracht te genereren verminderd is als gevolg van het verlies van motorneuronen. Een verminderde maximale spiercapaciteit was ook zichtbaar in het significant lagere romp en schouder gewrichtskoppel bij patiënten met SMA in vergelijking met GC. Daarom moeten klinici ook bij deze doelgroep, net zoals bij DMD, rekening houden met de romp functie bij het beoordelen van algemene functie en voor het ontwerpen van interventies. De verhoogde spierinspanning die nodig is voor het uitvoeren van dagelijkse taken kan namelijk leiden tot vermoeidheid en overbelasting. Zoals ook hierboven beschreven, is het belangrijk dat men in gedachten houdt dat het beperken van de rompbeweging kan resulteren in beperkingen bij het zelfstandig uitvoeren van dagelijkse taken, en kan spierafname versnellen door het niet gebruiken van de spieren.