

NEDERLANDS TIJDSCHRIFT VOOR REVALIDATIE GENEESKUNDE



In dit nummer onder andere: > pagina 220 Zorgcompassie > pagina 221 TOP-artikelen Anne Visser-Meily, Sander Geurts, Frans Nollet > pagina 231 Project 'Kwalitatief goede ALS-Behandelteams' > pagina 233 Richtlijn HMSN > pagina 236 Richtlijn FSHD > pagina 240 Richtlijn SMA type 1 > pagina 243 Meer autonomie met robotica > pagina 248 How do you feel today, doctor? > pagina 260 Richtlijn cerebrale en/of spinale spasticiteit volwassenen

PRO-FLEX[®] LP ALIGN

Stay aligned

Pro-Flex LP Align is ontworpen om gebruikers de vrijheid te geven om bij elke gelegenheid de gewenste schoenen te dragen. De gebruiker kan de positie van de voet eenvoudig en snel zelf aanpassen, waarbij de juiste uitlijning en de dynamische eigenschappen van de prothese worden behouden.

Voordelen van Pro-Flex LP Align

De hakhoogte kan met een druk op de knop tot 7 cm worden aangepast

Gecombineerde enkelkracht en enkelbeweging om de gebruiker dichter bij een natuurlijke beweging te brengen

Actieve grote teen voor betere stand en het gebruik van sandalen

Ontwerp met 3 koolstofbladen voor dynamische energie opslag en teruggave



Interesse in een Pro-Flex LP Align demo? Informeer bij onze klantenservice via tel: +31 499 462 848 of bezoek onze website.



In dit nummer

> EDITORIAL

Zorgcompassie 220

FOCUS OP NEUROMUSCULAIRE AANDOENINGEN

> TOP-ARTIKEL

Samen Sterker: FACTS-2-NMD, het gezamenlijke onderzoeksprogramma naar revalidatie bij spierziekten 221

> INTERVIEW

'Het regelwerk neemt enorme vormen aan' 226

> ACTUEEL

Kauw- en slikproblemen bij kinderen met neuromusculaire aandoeningen... 229

'Kwalitatief goede ALS-behandelteams' 231

Richtlijn hereditaire motorische en sensorische neuropathie (HMSN) 233

Richtlijn voor facioscapulohumerale dystrofie (FSHD)..... 236

Richtlijn Spinale Musculaire Atrofie (SMA) type 1 240

Meer autonomie met robotica 243

> PROEFSCHRIFT

Roll up your sleeves 246

> ACTUEEL

How do you feel today, doctor? 248

> ACTUEEL

Metabool syndroom en voeding: theoretische achtergronden en implicaties voor de praktijk 251

> ACTUEEL

Prijzen op het DCRM 2018 255

Mattijs Alsem wint PhD Award Rehabilitation Medicine 2018 255

Ipsen Revalidatie Jaarprijs 2018 uitgereikt aan Iris van Wijk 256

Livit Trofee voor Jorik Nonnekes 257

Van Hoytema Trofee 2018 voor dr. Annemarijke Boonstra 258

Prijzen 'Beste Presentatie' en 'Beste Poster' 259

Richtlijn behandeling cerebrale en/of spinale spasticiteit bij volwassenen ... 260

> OPINIE

Uitdagingen bij de behandeling van spasticiteit binnen de verpleeghuissetting 264

> SPOTLIGHT

TOMAX-procedure: nieuwe aanvulling in revalidatietraject dwarslaesiepatiënten? 266

> BOEKRECENSIE

Pedorthic footwear: Assessment and treatment 267

> KERNGROEP

Buitenlandstage in Leuven: gangbeeldanalyse bij cerebrale parese 269

> WETENSCHAP

Promoties 273

Afbeelding omslag

Fysiotherapie is voor veel mensen met een spierziekte van groot belang. Op de foto is een mevrouw met het Postpoliosyndroom aan het trainen met haar fysiotherapeut. Specifiek voor fysiotherapeuten zijn brochures ontwikkeld met trainingsadviezen en is een instructievideo gemaakt. Dit is ontwikkeld door Spierziekten Nederland samen met het KNGF en de in spierziekten gespecialiseerde revalidatieartsen en therapeuten. De informatie is te vinden op de sites van beide organisaties. Voor het Postpoliosyndroom kunt u de informatie vinden via de volgende link: <https://www.spierziekten.nl/overzicht/postpoliosyndroom/informeer-de-fysiotherapeut/>.

COLOFON

Nederlands Tijdschrift voor Revalidatie-geneeskunde (NTR)
Netherlands Journal of Rehabilitation Medicine

Het NTR is een mededelingen- en informatie-periodiek van de Nederlandse Vereniging van Revalidatieartsen (VRA).

Redactieraad

Dr. Mattijs Alsem
Prof. dr. Coen van Bennekom
Drs. Merel Bijleveld
Dr. Hans Bussmann
Drs. Hurnet Dekkers
Hans Groen
Dr. Janneke Haisma
Drs. Ilse Halma
Dr. Ron Meijer
Prof. dr. Clemens Rommers
Dr. Aline Vrieling

Hoofdredacteur

Dr. Casper van Koppenhagen
Dr. Mattijs Alsem

Eindredacteur

Heidi Wals

Foto omslag

Bas Beentjes Fotografie

Redactieadres

Redactiesecretariaat t.a.v. Heidi Wals
Nederlandse Vereniging voor
Revalidatieartsen (VRA)
Postbus 9696
3506 GR Utrecht
Tel: (030) 273 96 96
E-mail: ntr@revalidatiegeneeskunde.nl

Uitgever, advertenties en abonnementen

dchg medische communicatie
Brouwersvaart 112
2013 RC Haarlem
Tel. 06-50214501
www.dchg.nl
E-mail: info@dchg.nl

Opmaak

dchg medische communicatie, Haarlem

Abonnement

Standaard € 125,- per jaar
Buitenland € 190,- per jaar
Schriftelijke opzegging ten minste 4 weken voor het eind van de termijn. Het NTR verschijnt vijfmaal per jaar.

Inzending kopij

Per e-mail met attachments.

Accreditatie

Er worden accreditatiepunten toegekend voor een wetenschappelijke publicatie in NTR. Zie www.revalidatiegeneeskunde.nl/nederlands-tijdschrift-voor-revalidatie-geneeskunde voor meer info.

Richtlijnen voor auteurs

Deze richtlijnen zijn te downloaden op www.revalidatiegeneeskunde.nl

Versijning

Februari, april, juni, september en december

Niets uit deze uitgave mag worden overgenomen zonder toestemming van de uitgever of de hoofdredacteur. De uitgever is niet aansprakelijk voor de inhoud van deze uitgave.

40e jaargang nummer 5

ISSN 2211-3665

Van de hoofdredacteur

Zorgcompassie

Al eeuwen trekken artsen over de wereld om uit compassie hun kennis en kunde te delen. Via congressen, symposia, moderne media of grondstoffelijker, zoals Albert Schweitzer, ter plekke en met direct hands-on. Deze mastodont indachtig bevond ik mij recent voor een 10-daagse trip in Indonesië, met een multidisciplinair team van de Van Creveldkliniek in het kader van een Twinning-project van de Wereldfederatie Hemofilie. Een aantal ziekenhuizen werden bezocht, symposia georganiseerd, inlooptdagen met patiëntenzorg en ten slotte hoogst inzichtgevende huisbezoeken. Genoten van die voor ons ongekende gastvrijheid. Hebben niets, maar geven alles. Een rijsttafel staat dampend op tafel, terwijl een paar krukken er niet vanaf kan. Het blijft schipperen. Vol gène de overheerlijke maaltijd verorberend, met schroom denkend aan het karige kaakje bij de thee bij mijn tante Ans in Zutphen.

Tussendoor geprobeerd hulpmiddelen op de juiste plek te krijgen, bij de juiste persoon, tegen de juiste prijs. Geen sinecure, in een van corruptie doorwrochte maatschappij. Wat doet zo'n trip met de mens, met de dokter? Toch vooral de 'Wat hebben we het toch enorm goed, hier in Nederland' loutering. Laten wij ons maar zorgen maken over regeldruk en droge zomers, dat is toch echt andere koek dan gebrek aan alle vormen van medische zorg, nog even los van dreiging van menselijke (corrupt regime, bommen in Surabaya) of natuurlijke aard (tsunami's, aardbevingen, vulkaanuitbarstingen of een mens-etende python - echt waar, google maar!). Terugkomend, in het straatbeeld, op de werkvloer, de bleke gestreste koppen, het nauwelijks kunnen rondbreien van werkzaamheden in combinatie met maatschappelijke taken, het harde gehol om burn-out te voorkomen. Ik kan het niet rijmen. Waarom lopen we niet allemaal met het hoofd omhoog te glimlachen om zoveel rijkdom, maatschappelijke cohesie en vooral

veiligheid. Waarom leunen we niet achterover en zeggen dat we het goed hebben? En ik? Ik hol zo weer mee. Van afspraak naar afspraak, van *belangrijk-belangrijk* naar *nog-belangrijker-nog-belangrijker*.

We hebben de mond vol van *waardegedreven zorg*, het visiedocument Medisch Specialist is er zelfs op gebouwd. Maar het is eigenlijk zo iets als de *patiënt centraal* stellen, we kunnen toch niet anders? Zal lekker zijn, als de patiënt mijn spreekkamer binnenkomt en ik mezelf eens lekker centraal stel. 'Ja zeg, mooi verhaal van dat auto-ongeval van u, maar weet u wel hoe zwaar ik het heb? Al die administratie, al dat geregel, al dat gedoe! En waarvoor? Nou voor u, alleen voor U. En nu we het er toch over hebben, nog nooit is hier iemand de spreekkamer binnen gekomen die mij eens iets gaf. 't Is geen gelijkwaardige win-win situatie. Ik geef jou wat, jij mij, mooie deal, allebei blij. Ja, een handdruk, een glimlach, een stuk chocolade, vooruit. Nu u het zegt, dat gebeurt eigenlijk best vaak. Hmm, misschien heeft u een punt, maar, ho is, zo direct heb ik nog een ellenlang overleg over verbetering van de zorg want het is een chaos meneer, centralisatie versus spreiding, grensbewaking van ons vak, de toenemende prestatie- en regeldruk. Daarna onderwijs geven aan die nietsnutten van studenten die weer onvoorbereid in de collegebanken hangen en morgen, oh ja, morgen een congres. Kan ik weer de hele dag dat gezeur aanhoren van mensen die het beter weten. Ja sorry, hoor. Waar kwam u ook es weer voor?' 'Oh niets bijzonders, ik heb botkanker en mijn been is recent geamputeerd, maar daar kom ik wel uit, fijne dag nog dokter en uhh, alle sterkte!'

Ter zake nu. In deze editie vol artikelen met *Focus op neuromusculaire ziekten*. Voorwaar een diagnosegroep die revalidatiezorg in zijn volle omvang verlangt, daar zijn we het over eens. Tegelijkertijd vraagt dit werk een bepaald type arts. Betrokken, volhardend, en in staat zijnde het proces te leiden dat soms richting een andere uitkomst gaat dan het gemiddelde revalidatietraject: de dood. Hebben ze houvast, deze collegae? In wetenschappelijke zin zeker, zie de gepresenteerde richtlijnen in dit nummer, maar liefst 4 stuks. Het biedt houvast voor alledag, maar deze zorg vraagt toch bovenal de grootste deugd van ons als artsen: compassie. Iedere dag weer.

Casper van Koppenhagen
Hoofdredacteur



TOP artikelen van de hoogleraren Anne Visser-Meily, Sander Geurts en Frans Nollet

Wetenschappelijk onderzoek is een belangrijk onderdeel van de revalidatiegeneeskunde, en onderzoeksresultaten dragen bij aan het verbeteren van het revalidatiegeneeskundig handelen. Veel relevant en goed nationaal onderzoek blijft echter verborgen voor Nederlandse revalidatieartsen, omdat dit wordt gepubliceerd in diverse internationale tijdschriften. Met dit in het achterhoofd heeft de redactie van het Nederlands Tijdschrift voor Revalidatiegeneeskunde (NTR) de hoogleraren revalidatiegeneeskunde benaderd met het verzoek om een artikel dat om redenen van kwaliteit en/of relevantie als 'topper' wordt beschouwd om te zetten naar een Nederlandstalig artikel voor het NTR. Hierbij is specifieke aandacht gevraagd voor de klinische relevantie. In dit themanummer over neuromusculaire aandoeningen de TOP-artikelen van prof. dr. Anne Visser-Meily, prof. dr. Sander Geurts en prof. dr. Frans Nollet over het gezamenlijke onderzoeksprogramma FACTS-2-NMD.

Samen Sterker: FACTS-2-NMD, het gezamenlijke onderzoeksprogramma naar revalidatie bij spierziekten

J.M.A. Visser-Meily, A.C.H. Geurts, A.M.C. Horemans, A.C. van Groenestijn, F.S. Koopman, N. Voet, E.L. Voorn, M. Bakker, M.A. Brehm, F. Nollet

Ernstige vermoeidheid komt veel voor bij mensen met spierziekten en beperkt het functioneren in het dagelijks leven. In 2017 werd het FACTS-2-NMD-onderzoek (acroniem voor *Fitness And Cognitive behavioral Therapies for Fatigue and ACTivities in NeuroMuscular Diseases*) afgesloten. Dit consortium begon met een werkconferentie van revalidatieartsen en neurologen ondersteund door Spierziekten Nederland in 2005 en werd in 2008 toegekend in het 2de revalidatieprogramma van ZonMw, waaraan het Prinses Beatrix Spierfonds een grote financiële bijdrage leverde. Het FACTS-2-NMD onderzoeksconsortium heeft geleid tot vijf proefschriften waaruit vijf artikelen zijn geselecteerd die de basis vormen van dit TOP artikel.

Meerdere Universitair Medische Centra (UMC's), ziekenhuizen en revalidatiecentra werkten in het FACTS-2-NMD consortium samen. Doel van het project was de werkzaamheid van aerobe fysieke training (AFT) en cognitieve gedragstherapie (CGT) te onderzoeken op het verminderen van vermoeidheid en het verbeteren van het dagelijkse functioneren en kwaliteit van leven (KvL) bij mensen met een spierziekten en te kijken naar onderliggende werkingsmechanismen. Ook werd uitvoerig aandacht besteed aan het patiënten- en behandelaren-perspectief.

Er werden drie gerandomiseerde gecontroleerd onderzoeken (RCT's) uitgevoerd bij fascioscapulohumerale dystrofie (FSHD), het postpoliosyndroom (PPS) en amyotrofische lateraal sclerose (ALS) waaraan in totaal 182 patiënten deelnamen. Tevens werd over de drie RCT's een kwalitatieve studie uitgevoerd naar de ervaringen en verwachtingen van patiënten en behandelaren.

- De FACTS-2-PPS studie, uitgevoerd in Amsterdam (afdeling Revalidatie, Amsterdam UMC locatie AMC); tevens projectleiding van FACTS-2NMD¹.
- De FACTS-2-FSHD studie, uitgevoerd in Nijmegen (afdeling Revalidatie Radboudumc)².
- De FACTS-2-ALS studie, uitgevoerd in Utrecht (afdeling Revalidatie UMC Utrecht)³.
- DE FACTS-2-Pespectives studie, uitgevoerd in Amsterdam (afdeling Metamedica, Faculteit Gedrags- en Bewegingswetenschappen, Vrije Universiteit Amsterdam)⁴.

In de drie interventiestudies¹⁻³, werden de deelnemers door loting verdeeld in drie groepen: standaard zorg, standaard zorg +16 weken AFT en standaard zorg +16 weken CGT. De AFT bestond uit fietsen op een hometrainer, tweemaal per week thuis, en één wekelijkse training in een revalidatiecentrum.

Gedurende de interventieperiode werd de belasting geleidelijk opgevoerd. De hypothese was dat AFT de fysieke capaciteit (cardiorespiratoire fitheid, spierkracht en functionele capaciteit) vergroot. De CGT werd gegeven door een hierin getrainde psycholoog. De hypothese was dat CGT vermoeidheid vermindert en leidt tot meer fysieke activiteit door het veranderen van niet-helpende cognities gerelateerd aan vermoeidheid.

De uitkomstmaten werden bepaald direct vóór en ná de behandeling en op drie en zes maanden na de behandeling. De primaire uitkomstmaat in de FACTS-2-PPS en FACTS-2-FSHD studie was ervaren vermoeidheid na afloop van de behandeling gemeten met de sub-schaal 'Vermoeidheid' van de 'Checklist Individuele Spankracht'. In de FACTS-2-ALS studie waren de ziektespecifieke en generieke gezondheidsgerelateerde KvL, gemeten met respectievelijk de ALS assessment questionnaire (ALSAQ-40) en de *short-form survey* (SF-36) de primaire uitkomstmaten. Tussen de studies verschilden de secundaire uitkomstmaten, die de ICF-domeinen omvatten. In alle studies werd KvL gemeten met de SF-36. Wij bespreken de resultaten op de primaire uitkomstmaten, op activiteiten en kwaliteit van leven en op uitkomstmaten op stoornisniveau die relevant zijn vanwege de veronderstelde werkingsmechanismen van de interventies.

De kwalitatieve FACTS-2-Perspectives-studie bestond uit interviews en focusgroepen.

RESULTATEN

FSHD

De FACTS-2-FSHD studie² toonde positieve effecten aan van zowel de AFT als de CGT. De vermoeidheid bij de deelnemers nam fors af en men werd fysiek actiever. Deze gunstige effecten waren bij een meerderheid van de deelnemers nog aanwezig drie maanden nadat de trainingen waren gestopt. Meer dan 70% van de deelnemers bleef lichamelijk actief. Na CGT namen ook de ervaren en gemeten fysieke activiteiten en kwaliteit van leven toe.

Bij 31 deelnemers werden tevens voor en na afloop van de trainingsperiode MRI-metingen van de bovenbeenspieren verricht. Hieruit bleek dat de vervetting van de bovenbeenspieren door beide trainingen werd afgeremd. De beïnvloeding van epigenetische mechanismen, ontstekingsreacties, en de negatieve spiraal ten gevolge van fysieke inactiviteit zijn mogelijk belangrijke verklarende factoren voor de gevonden effecten.

PPS

De FACTS-2-PPS studie¹ liet geen positief effect zien van AFT of CGT op vermoeidheid, dagelijkse activiteiten of kwaliteit van leven. Er werden geen effecten op

cardiorespiratoire fitheid, spierkracht of functionele capaciteit voor AFT gevonden. Ook voor CGT was er geen aanwijzing voor veranderingen in cognities of gedrag gerelateerd aan vermoeidheid vergeleken met de standaard zorg. De negatieve resultaten én het feit dat een groot scala aan andere behandelingen niet effectief blijkt te zijn bij PPS suggereren dat vermoeidheid bij deze groep zich moeilijk laat behandelen.

In de FACTS-2-PPS werd bij de deelnemers ook uitvoerig de aerobe inspanningscapaciteit onderzocht, waarbij de anaerobe drempel (AT) werd bepaald. Uit een procesevaluatie bleek dat de therapietrouw hoog was en de deelnemers het grootste gedeelte van de tijd voldoende intensief, namelijk rond hun anaerobe drempel trainden.⁵ Omdat er desondanks geen verbetering optrad werd de hypothese geponeerd dat de gemeten spieren zich al sterk hebben aangepast door de relatief hoge belasting die het uitvoeren van dagelijkse activiteiten met zich meebrengt.

In tegenstelling tot de FSHD trial liet de PPS trial geen positieve effecten van CGT zien. De vermoeidheid-gerelateerde cognities bij mensen met PPS bleken niet te verschillen van die van mensen met FSHD. Ook verschilden de associaties van cognities en vermoeidheid niet tussen beide groepen. De ineffectiviteit van CGT bij PPS kan daarom niet toegeschreven worden aan unieke vermoeidheid-gere-

Prof. dr. J.M.A. (Anne) Visser-Meily, hoogleraar revalidatiegeneeskunde, medisch afdelingshoofd, afdeling Revalidatie, Fysiotherapiewetenschap en Sport, UMC Utrecht en hoofd Kenniscentrum Revalidatiegeneeskunde Utrecht (samenwerking tussen UMC Utrecht en De Hoogstraat Revalidatie)

Prof. dr. A.C.H. (Sander) Geurts, hoogleraar revalidatiegeneeskunde, hoofd afdeling Revalidatie, Donders Institute for Brain, Cognition and Behaviour, Radboudumc, tevens Sint Maartenskliniek, Nijmegen

Dr. A.M.C. (Anja) Horemans, hoofd kwaliteit van zorg, Spierziekten Nederland, Baarn

Dr. A.C. (Annerieke) van Groenestijn, revalidatiearts, afdeling Revalidatie, Amsterdam UMC, locatie AMC, Amsterdam Movement Sciences Institute, Amsterdam

Dr. F.S. (Fieke) Koopman, revalidatiearts, afdeling Revalidatie, Amsterdam UMC, locatie AMC, Amsterdam Movement Sciences Institute, Amsterdam

Dr. N. (Nicole) Voet, revalidatiearts, revalidatiecentrum Klimmendaal, Arnhem, en afdeling Revalidatie, Radboudumc, Nijmegen

Dr. E.L. (Eric) Voorn, postdoc onderzoeker, afdeling Revalidatie, Amsterdam UMC, locatie AMC, Amsterdam Movement Sciences Institute, Amsterdam

Dr. M. (Minne) Bakker, postdoc onderzoeker, afdeling Metamedica, Amsterdam Public Health Institute, Amsterdam UMC, locatie VUmc

Dr. M.A. (Merel) Brehm, senioronderzoeker, afdeling Revalidatie, Amsterdam UMC, locatie AMC, Amsterdam Movement Sciences Institute, Amsterdam

Prof. dr. F. (Frans) Nollet, hoogleraar revalidatiegeneeskunde, hoofd afdeling Revalidatie, Amsterdam UMC, locatie AMC, directeur Amsterdam Movement Sciences Institute, Amsterdam

lateerde cognities bij deze patiënten. Mogelijkerwijs zijn de cognities van patiënten met PPS moeilijker te veranderen door hun specifieke ziektegeschiedenis met beperkingen, doorgaans vanaf jonge leeftijd, en het lange bestaan van de vermoeidheidsklachten.

De FACTS-2-Perspectives-studie⁴ liet zien dat niet alle deelnemers hun vermoeidheid als een groot probleem ervaren, waardoor er soms geen hulpvraag voor behandeling was of weinig intrinsieke motivatie voor behandeling van vermoeidheid.

ALS

De FACTS-2-ALS³ liet zien dat AFT niet leidde tot verbetering van kwaliteit van leven of het vertragen van de ziekteprogressie, gemeten aan spierkracht en longfunctie. Gebaseerd op het percentage van patiënten dat wilde deelnemen aan de training (67%) en in staat was om de training te volbrengen (41%), concludeerden wij dat AFT, in combinatie met de gebruikelijke zorg, niet haalbaar was voor de gehele groep ALS patiënten. AFT bleek echter wel veilig. Bij mensen met een relatief trage ziekteprogressie (gemeten met de ALSFRS-R), die bij aanvang konden lopen en een redelijke longfunctie hadden, werden wél aanwijzingen gevonden dat conditietraining kan leiden tot het behoud van longfunctie en gezondheidsgerelateerde KvL.

De CGT-studie werd vroegtijdig stopgezet, omdat de werving zeer traag verliep (15 patiënt-partnerkoppels in 42 maanden) en omdat er weinig behoefte was aan gezamenlijke patiënt-partner CGT-sessies. De resultaten suggereerden dat patiënten met ALS die psychische problemen ervaren samen met hun partners kunnen profiteren van gezamenlijke patiënt-partner CGT-sessies. Echter, door de methodologische beperkingen van de RCT kunnen geen harde conclusies worden getrokken over de effectiviteit van de CGT-behandeling op de KvL van ALS-patiënten en hun partners. Partners gaven, onverwacht, aan behoefte te hebben aan individuele psychologische ondersteuning.

IMPLICATIES VOOR DE KLINISCHE PRAKTIJK

FSHD

Er zijn helaas geen trainingsvoorschriften voor patiënten met FSHD voorhanden. Uit de studie en de ervaringen van de therapeuten is echter gebleken dat het werken met de Borg-schaal, de *Talk test* (waarbij nog gesproken moet kunnen worden tijdens de training) en de stelregel dat de activiteiten van het dagelijks leven niet nadelig beïnvloed mogen worden door de trainingen, bruikbaar zijn bij het begeleiden van neuromusculaire patiënten tijdens trainingen. De resultaten wijzen eerder op het belang van een

fysiek actieve leefstijl dan op het belang van sport. In de meest ideale situatie zal een interventie voor verbetering van chronische vermoeidheid niet meer nodig zijn. Wanneer direct na de diagnose een fysiek actieve leefstijl wordt geadviseerd, en beweging en training altijd tot de mogelijkheden behoren, zal een patiënt niet meer zo gemakkelijk gevangen raken in de negatieve spiraal ten gevolge van fysieke inactiviteit. Concluderend lijkt regelmatige fysieke activiteit essentieel voor een afname van chronische vermoeidheid bij patiënten met FSHD. De uitspraak 'ik ben te moe om fysiek actief te zijn' moet vanaf nu dan ook bij patiënten met FSHD veranderd worden in: 'ik ben moe, dus ik moet fysiek actiever worden'.

PPS

Ondanks de negatieve resultaten van de studie, waren deelnemers enthousiast over de interventies. Mogelijk is een beperking van het studiedesign, waarin deelnemers werden geloot naar AFT of CGT, zonder eerst na te gaan of er sprake was van verminderde fysieke fitheid of niet-helpende cognities, mede debet aan de negatieve studie-uitkomst. Op basis van eerder onderzoek kan uitleg worden gegeven over het beloop van vermoeidheid en het feit dat er meerdere factoren gerelateerd zijn aan die vermoeidheid. De behandeling van vermoeidheid vraagt een individuele benadering waarbij rekening gehouden moet worden met de heterogeniteit van de doelgroep. Dit in ogenschouw nemende maakt dat de zorg voor mensen die lijden aan de gevolgen van polio zich moet centreren in expertisecentra, zodat hun kwaliteit van leven optimaal behouden blijft ondanks de achteruitgang in dagelijks functioneren waar ze vroeg of laat mee te maken zullen krijgen.

ALS

Het beloop van de aerobe capaciteit bij patiënten met ALS kon niet succesvol worden gemonitord met het Åstrand-Ryhming testprotocol, ten gevolge van ALS-gerelateerde symptomen zoals vermoeidheid, spierzwakte en krampen. Daarom raden wij alternatieve maten, bijvoorbeeld accelerometers, aan om een indruk te krijgen van de fysieke fitheid tijdens het ziektebeloop van ALS. Ervaren participatiebeperkingen bij ALS patiënten kunnen mogelijk worden verminderd door ALS-zorg die de longcapaciteit, mobiliteit, vermoeidheid en het gevoel van hulpeloosheid positief beïnvloedt. AFT wordt niet aanbevolen als toevoeging op de standaard zorg voor patiënten met ALS in het algemeen. Bij ALS-patiënten met een relatief trage ziekteprogressie leidt AFT tot het behoud van longfunctie en ziekte-specifieke gezondheidsgerelateerde KvL. Mensen met ALS die willen deelnemen aan conditietraining kunnen in ieder geval gerustgesteld worden dat conditietraining veilig is en

Reflectie op de TOP artikelen door hoogleraren Anne Visser-Meily, Sander Geurts, Frans Nollet

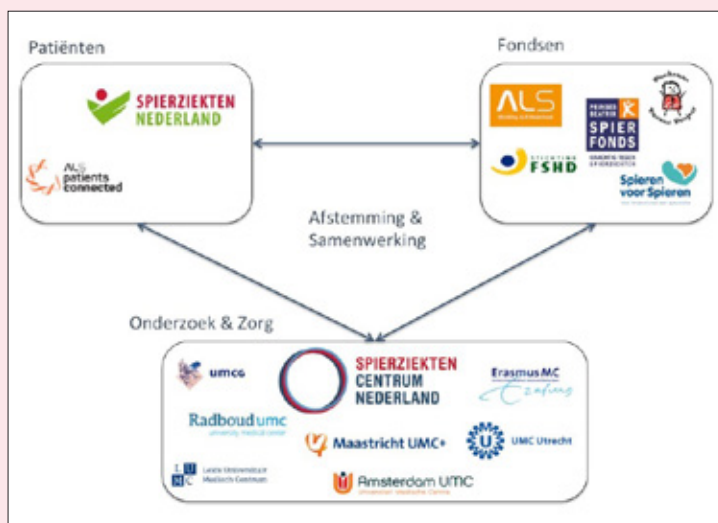
We wilden graag drie klinische studies gezamenlijk als TOP artikel aanbieden. Het gaat om studies die verschillende diagnosegroepen omvatten, maar met dezelfde doelstelling, namelijk vermoeidheid verminderen en begrijpen waarom interventies werken of niet. Vermoeidheid is een van de meest voorkomende klachten van mensen met een neuromusculaire aandoening.⁶ In alle drie de interventiestudies worden relevante multidisciplinaire behandelingen getoetst. Daarbij wordt gekeken naar brede uitkomstmaten (van vermoeidheid en inspanning tot kwaliteit van leven). De studies vonden plaats in goede samenwerking met andere centra, met de patiëntenverenigingen, en met de neurologen in de UMC's. Alle drie de interventiestudies zijn gepubliceerd in high impact tijdschriften (Neurology, Neurorehabilitation and Neural Repair).¹⁻³ Ook vinden wij dat in deze TOP-artikelen de inspanningsfysiologische verdieping van fysieke training en het perspectief van patiënten en zorgverleners als wezenlijke onderdelen van het project niet mogen ontbreken.⁴⁻⁵

Aan de studies van FACTS-2-NMD, zoals in dit artikel beschreven werkten in totaal vijf promovendi, waarvan Annerieke van Groenestijn, Fieke Koopman en Nicole Voet hun promotieonderzoek combineerden met de opleiding tot revalidatiearts en Eric Voorn en Minne Bakker respectievelijk inspanningsfysiologisch onderzoek en onderzoek naar patiëntenparticipatie deden. De RCT's werden vanuit drie UMC's geleid en neurologen waren betrokken bij de studies. Patiënten werden in vele revalidatie-instellingen (UMC's, niet-academische ziekenhuizen en centra) geïncorporeerd. De samenwerking in het FACTS-2-NMD consortium is een goed voorbeeld van hoe het revalidatieonderzoek bij neuromusculaire

ziekten effectief georganiseerd kan worden. Het heeft geleid tot veel kennis en inzichten. En er is meer te behalen uit voortzetting en intensivering van revalidatiegeneeskundige onderzoekssamenwerking op dit gebied tussen de UMC's en met de gespecialiseerde revalidatiecentra.

Nederland kent een unieke historie van samenwerking tussen organisaties en academische neurologische centra op het gebied van spierziekten. In 1993 resulteerde dit in de oprichting van het Interuniversitair Steunpunt Neuromusculair Onderzoek (ISNO). In ISNO waren de spierziekten centra in de UMC's verenigd samen met het Prinses Beatrix Spierfonds en de patiëntenvereniging Spierziekten Nederland. Het doel was de bevordering van de samenwerking tussen neuromusculaire onderzoekers. In de jaren die volgden heeft ISNO zich ook ingezet voor de ontwikkeling van uniforme diagnostische criteria, landelijke registratie van gegevens over neuromusculaire ziekten, nascholing voor verschillende beroepsgroepen betrokken bij neuromusculaire ziekten, en onderlinge afspraken over onderzoek. Het ISNO werd vooral vormgegeven door neurologen en preklinische wetenschappers.

In 2017 is zijn de spierziekten centra samengegaan in Spierziekten Centrum Nederland (www.spierziekten-centrum.nl). In dit nieuwe samenwerkingsverband van artsen en onderzoekers heeft de revalidatiegeneeskunde een belangrijke rol gekregen naast de neurologie. Het centrum zorgt ervoor dat de krachten gebundeld worden op het gebied van onderwijs, onderzoek en zorg. Deze nieuwe samenwerking biedt ook een platform waar zorgverleners terecht kunnen voor vragen.



Naast de partners van het nu voormalige ISNO kent Nederland meerdere sterke organisaties die zich inzetten voor een of meerdere neuromusculaire aandoening. Door afstemming en samenwerking met alle betrokken partijen worden onze krachten nog beter gebundeld wat een belangrijke stimulans betekent voor de toekomst van het revalidatieonderzoek naar spierziekten.

> *Samen sterker*
(Business Plan Spierziekten
Centrum Nederland, 2017)

niet zal leiden tot bijwerkingen of een snellere ziekteprogressie. Om de haalbaarheid en de effectiviteit van behandelinterventies te vergroten zou e-health in de ALS-zorg kunnen worden toegepast. Daarnaast dienen er behandelgroepen te worden vastgesteld die relatief homogeen zijn met betrekking tot ziekteprogressie, door gebruik te maken van ophanden zijnde predictiemodellen voor overleving.

Er is momenteel onvoldoende bewijs om een psychologische behandeling, bijvoorbeeld in de vorm van gezamenlijke CGT-sessies voor patiënten met ALS en hun partners, aan te bevelen als toevoeging op de standaard zorg. Duidelijk is dat toekomstige psychologische behandelingen en studies zich meer dienen te richten op de verschillen in behoeften tussen patiënten en partners.

B-FIT Trainingswijzer

Het verdiepende onderzoek, in samenwerking met de afdeling Bewegingswetenschappen van de Vrije Universiteit naar het bepalen van de trainingsintensiteit met behulp van de AT⁵ en de verschillen in gebruikte methodiek tussen de studies, heeft aanleiding gegeven tot de ontwikkeling van een trainingswijzer voor spierziekten. Deze werd in het implementatieproject van het FACT-2-NMD programma uitgewerkt. De B-FIT trainingswijzer is online beschikbaar (<https://www.amc.nl/web/specialismen/revalidatie/revalidatie/trainingswijzer-spierziekten.htm>).

Quotes van mensen met een spierziekte die mee deden aan de trials

ALS: 'In het begin ben je meer lamgeslagen (...) en de training brengt je wel weer in beweging. Je kunt vaak meer dan dat je eigenlijk op zo'n moment denkt.'

PPS: 'Cognitieve gedragstherapie leerde mij los te komen van mijn oude manier van leven en handelen.'

FSHD: 'Overbelasten is niet goed, maar onderbelasten ook niet. Probeer je 'conditie' op peil te houden.'

REFERENTIES

1. Koopman FS, Voorn EL, Beelen A, Bleijenberg G, Visser M de, Brehm MA, Nollet F. No Reduction of Severe Fatigue in Patients With Postpolio Syndrome by Exercise Therapy or Cognitive Behavioral Therapy: Results of an RCT. *Neurorehabil Neural Repair* 2016;30:402-10.
2. Voet N, Bleijenberg G, Hendriks J, Groot I de, Padberg G, Engelen B van, Geurts A. Both aerobic exercise and cognitive-behavioral therapy reduce chronic fatigue in FSHD: an RCT. *Neurology*, 2014;83:1914-22.
3. Groenestijn AC van, Schröder CD, Eijk R van, Veldink JH, Kruitwagen-van Reenen ET, Groothuis J, Grupstra HF, Tepper M, Vliet RO van, Visser-Meily JMA, Berg LH van. Aerobic exercise therapy in ambulatory patients with ALS: a randomized controlled trial. Under revision.
4. Bakker M, Schipper K, Koopman FS, Nollet F, Abma TA. Experiences and perspectives of patients with post-polio syndrome and therapists with exercise and cognitive behavioural therapy. *BMC Neurol* 2016;16:23.
5. Voorn EL, Koopman FS, Brehm MA, Beelen A, Haan A de, Gerrits KHL, Nollet F. Aerobic exercise training in post-polio syndrome: process evaluation of an RCT. *PLoS One* 2016;11:e0159280.
6. Nierse CJ, Abma TA, Horemans AM, Engelen BG van. Research priorities of patients with neuromuscular disease. *Disability and Rehabilitation*, 2013;35:405-12.

Correspondentie

f.nollet@amc.uva.nl

Interview met Hanneke Deenen

'Het regelwerk neemt enorme vormen aan'

A. Meester-Delver

Hanneke Deenen is 42 jaar en heeft spinale musculaire atrofie (SMA), type 3A. Na de basisschool volgde zij VWO onderwijs. Na een HBO studie bouwkunde en drie jaar werkervaring koos zij voor biomedische wetenschappen aan de Radboud Universiteit in Nijmegen. Momenteel doet zij promotieonderzoek naar de epidemiologie van spierziekten in Nederland en is ze betrokken bij de FSHD registratie, een registratie voor mensen met facioscapulohumerale spierdystrofie. Haar promotoren zijn prof. dr. André Verbeek en prof. dr. Baziel van Engelen.

Als er iemand is die uit eigen ervaring weet hoe onze participatiemaatschappij werkt is zij het wel. Reden voor de diagnosegebonden werkgroep neuromusculaire aandoeningen van de VRA (WNMA), die dit themanummer heeft voorbereid om haar te vragen mee te werken aan dit interview.

Je hebt altijd op het regulier onderwijs gezeten. Hebben je ouders nooit overwogen om je aan te melden bij het speciaal onderwijs?

'Toen mijn ouders voor die vraag stonden, gingen ze kijken op een mytylschool waar ze met een aantal kinderen aan de praat raakten. Toen ze hoorden hoe de gang van zaken was, waren ze er snel van overtuigd dat ze me naar het regulier onderwijs zouden laten gaan. Het werd de basisschool om de hoek. Ik heb het bij tijd en wijle niet gemakkelijk gehad op school als enige kind met ook toen al behoorlijke beperkingen. Op de kleuterschool liep ik nog, buiten met een rollator. Voor langere afstanden had ik een elektrische rolstoel. Ik hoor het de juf nog zeggen in het speelkwartier, als ik de afstand naar het schoolplein lopend moest afleggen van haar: 'Oefenen Hanneke, dat is goed voor je...'. Tegen de tijd dat ik ook op het schoolplein was gearriveerd was het speelkwartier vaak al bijna afgelopen. Thuis vertelde ik dit soort ervaringen niet, mijn ouders kwamen er jaren later pas achter.

Gelukkig staan er veel positieve ervaringen tegenover: ik ging gewoon mee met schoolzwemmen, er werd een extra badjuf ingezet. Zij maakte zelf een



© Fotograaf van Ongehinderd.nl

Hanneke Deenen.

'zwemdiploma' voor mij, want de gewone afstanden haalde ik niet. Ik kon na schooltijd gewoon gaan spelen bij mijn klasgenoten en zij bij mij. Gewoon mee op schoolreisje en schoolkamp. Ik 'liep' met de elektrische rolstoel gewoon de avondvierdaagse mee. Kortom, ik was buiten bepaalde zaken om een gewoon meisje op een gewone school.'

Het was dus niet altijd even leuk! Maar toch doorgezet?

'Ja, als het even kan gewoon doen. Ik heb een vriendin die SMA type IB heeft, die ging wel naar een mytylschool. Ze kon daar alleen mavo-onderwijs volgen, terwijl ze slim genoeg was voor meer. Volgens deed ze via omwegen toch havo en vwo, dit traject heeft haar heel wat jaren extra gekost. Dat is heel zuur als je een progressieve spierziekte hebt. Je zou moeten worden opgeleid naar je kunnen en daarbij zou speciaal onderwijs geen beperking mogen vormen.

Ik heb op het regulier onderwijs trouwens ook geleerd sociaal weerbaar en inventief te zijn. Een tip voor op de middelbare school: regel het zo dat je medeleerlin-

> INTERVIEW

gen gewoon je medeleerlingen zijn, je kunt zo nodig ook met je leraren regelen dat ze je boeken pakken, zeker als je alle benodigdheden voor één vak in een map bij elkaar stopt. Bij mij hielp de conciërge me in en uit mijn jas. Zo word je niet afhankelijk van je

ding, ZVW-Persoonlijke verzorging, ZVW-Verpleegkunde, UWV-Persoonlijk assistent op het werk. Het onderscheid tussen verschillende taken behorend bij deze budgetten is arbitrair en kunstmatig. De budgetten hebben drie verschillende beheervormen, met

'Het zou volgens mij allemaal veel eenvoudiger kunnen met al die budgetten'

medeleerlingen, een situatie die makkelijk uitgebuit kan worden en voor vervelende situaties kan zorgen. En houd een spreekbeurt over jouw situatie, dat is spannend om te doen, maar geeft wel veel meer begrip. Ik denk dat of je het wel of niet redt in het reguliere onderwijs ook afhangt van de welwillendheid van de docenten en de school. Vaak zien mensen beren op de weg die er niet zijn. Het helpt enorm als je mogelijke problemen benoemt en er ook werkbare oplossingen voor biedt of daarin meedenkt. Dat geldt niet alleen op school, maar later ook op vervolgopleidingen en vooral ook bij de zoektocht naar werk. Dus: regulier onderwijs als het even kan. Desnoods parttime. Het geeft je zoveel positieve energie als je de kans krijgt je mogelijkheden te benutten!'

Hoe is het nu met je?

'Best goed, hoewel ik eigenlijk fysiek gezien alleen nog zelf kan eten, drinken en tandenpoetsen. Verder ben ik volledig 24 uur per dag en 7 dagen per week afhankelijk van aanpassingen, hulpmiddelen en persoonlijke hulp. Ik woon zelfstandig, heb een volledig aangepaste auto en werk 22 uur per week verspreid over vier dagen bij het Radboudumc voor de FSHD registratie en aan de afronding van mijn promotieonderzoek. Ik zeil graag, dit doe ik elke week, ik zit in een koor en kampeer graag. Mijn sociale leven heeft wel steeds meer te lijden, omdat dat het eerste is waar ik door tijdsgebrek op beknipt. Voorlopig gaat het goed qua werk, maar ook dat staat door de enorme hoeveelheid regelwerk intussen onder druk. Zonder werk zou ik mijn bruikleenauto van het UWV waarschijnlijk kwijtraken en daarmee mijn mogelijkheid om zelf mijn eigen weg te gaan. Aan de ene kant ben ik dankbaar voor wat ik allemaal nog kan en wat er in dit land allemaal mogelijk is, dankzij allerlei regelingen, aan de andere kant zie ik de toekomst voor mijzelf toch wel somber in, met name omdat de hoeveelheid regelwerk alleen maar toeneemt.'

Hoe ziet jouw ideale wereld eruit?

'Voor wat betreft mijn beperking: minder regeldruk!!! Ik regel zelf mijn zorg. Dat betekent dat ik 5 budgetten beheer: WMO-huishoudelijke hulp, WMO-begelei-

ing, ZVW-Persoonlijke verzorging, ZVW-Verpleegkunde, UWV-Persoonlijk assistent op het werk. Het onderscheid tussen verschillende taken behorend bij deze budgetten is arbitrair en kunstmatig. De budgetten hebben drie verschillende beheervormen, met

elk eigen indienings- en uitbetaalwijze en -momenten, indicatie, indicatiesteller, toekenningsprocedure en toekenningsperiode. Ze hebben elk specifieke regels en uitzonderingen, waarvan de regels vrijwel continu in beweging zijn, zodat je op de hoogte moet blijven.... Het zou volgens mij allemaal veel eenvoudiger kunnen met al die budgetten.

En ik heb 24 uur per etmaal hulp op afroep nodig, maar dit is niet indiceerbaar en zodoende realiseer ik dat met 10,5 uur geïndiceerde uren. Dit vraagt veel creativiteit en veel vrijwillige inzet en maakt het werven van mensen niet eenvoudig. Ik stuur een team aan van gemiddeld zo'n 30 mensen, die moet ik allemaal zelf werven, inroosteren, opleiden en coachen en al het administratiewerk voor doen. Veel studenten. Met natuurlijk verloop, vakanties enz. enz. De zorg zelf kost ongeveer 35 uur per week, mijn werk 22 uur, maar het regelwerk dat



'Ik vind het heerlijk om elke week te zeilen.'

daar voor nodig is kost minimaal 10 uur per week en vaak veel meer. Al met al dus minstens een 67-urige werkweek. Zonder ooit echt een dag vrij.'

'Wat ik ook heel erg vind is dat je tegenwoordig steeds minder informatie over hulpmiddelen van fabrikanten en importeurs kunt krijgen. Ze praten pas met je als ze uitgenodigd worden door bijvoorbeeld de gemeente. En dat terwijl mijn aanpassingen juist complexer worden. Ook de kennis van zaken bij ergotherapeuten loopt terug, zij hebben steeds

is mijn vraag complex. Meestal kunnen ze me niet helpen: ze beschikken niet over de specifieke kennis en vormen dan juist een extra obstakel omdat ik hen eerst moet overtuigen van noodzaak, nut en mogelijkheid. Tot mijn spijt overigens, het zou heel fijn zijn als iemand me zou kunnen helpen met het vinden van de juiste hulpmiddelen. Zelfs ervaren ergotherapeuten komen met oplossingen die niet passend zijn en dan moet ik toch weer zelf aan de slag. Af en toe word ik gedwongen om een ergotherapeutisch rapport te laten maken, alleen dan zoek ik er een op.

'De benodigde ondersteuning ontbreekt vaak, terwijl het dat verschil maakt tussen meedoen en onzichtbaar worden'

minder inhoudelijke productkennis, terwijl dit juist van groot belang is. Regelingen worden steeds verder uitgekleeft, ingewikkelder en vaak meer verknipt (een nieuwe omgevingsbesturing komt deels van de zorgverzekeraar en deels van de gemeente, bij een nieuwe elektrische rolstoel komt daar nog het UWV bij). Je moet door een brei van bureaucratie heen. De energie daarvoor kan ik steeds minder goed opbrengen. Dat in combinatie met mijn ziekte die progressief is maakt dat ik in een spagaat terechtkom. Mijn beperkingen nemen toe en de regelgeving wordt steeds minder patiëntgericht, het wordt 'op maat' genoemd, maar de uitvoerenden houden vaak strak vast aan allerlei (beleids-)regels. Dat maakt me soms best pessimistisch over de toekomst.

Ik wil niet overkomen als een zuurpruim, want dat ben ik absoluut niet, maar als je dan toch vraagt hoe mijn ideale wereld eruit zou zien, dan heb ik daar dus wel ideeën over!'

Hoe ziet je revalidatiebehandeling eruit?

'Toen de revalidatiearts die mij sinds mijn puberteit gezien heeft met pensioen ging, volgde een zoektocht naar een nieuwe revalidatiearts. Ik kwam steeds bij revalidatieartsen in opleiding, elke keer een andere, die ik dan vervolgens moest uitleggen wat ik had. Uiteraard moeten zij het ook leren, maar ik had niks aan hen. Ik ben nu bij een vaste, ervaren revalidatiearts. Hij zei: "Ik kan je alleen helpen als ik je ook kan leren kennen", dat vind ik heel terecht en dus probeer ik jaarlijks langs te gaan.'

'Ik heb al heel lang geen vaste ergotherapeut meer. Als ik ergens zelf niet uitkom en bij een ergo beland,

Dat komt er dan weer bij, op de regelwerk-berg. Het is voor mij een kwestie van het hoofd boven water houden en het volhouden. Ik wil werken en mijn vrije tijd op een bepaalde manier invullen, dat kan alleen als ik die regeltaken erbij neem.'

Waar krijg je positieve energie van?

'Van alle dingen die wel kunnen! Van leuke dingen met vrienden, van zeilen en andere hobby's, van een goede samenwerking met een aanpasser die wel out of the box kan denken. En van mijn werk: ik wil graag bijdragen aan het zichtbaar maken van de groep patiënten met NMA in Nederland. Deze mensen moeten vindbaar en in beeld zijn, zodat er nieuwe behandelmethoden ontwikkeld worden, maar ook dat - tot het zover is - het leven zo leefbaar mogelijk gemaakt wordt. Als daar een stapje in vooruit gezet wordt, hoe klein ook, dan geeft mij dat energie en voldoening.'

Wat wil je bereiken met dit interview?

Ik wil graag bereiken dat hulpverleners begrijpen wat de consequenties zijn van een aandoening als de mijne, ook buiten de ziekte-gerelateerde fysieke problemen. Ze weten het wel, in theorie, maar realiseren zich vaak niet dat met name het regelwerk echt enorme vormen aanneemt in onze situatie, waar heel veel tijd en energie voor nodig is. De ondersteuning die we nodig hebben ontbreekt vaak, of is niet passend, terwijl dat het verschil maakt tussen meedoen en onzichtbaar worden.'

Voor meer informatie over de FSHD registratie:
www.FSHDregistratie.nl

Kauw- en slikproblemen bij kinderen met neuromusculaire aandoeningen

L. van den Engel-Hoek, M.H.J.C. van Gerven, M.L.J. Lagarde

Eten wordt meestal geassocieerd met sociale activiteiten en speelt daardoor een belangrijke rol in het dagelijks leven. Kauw- en slikproblemen hebben veel invloed op onze gezondheid en welbevinden. Slikken wordt traditioneel verdeeld in de (voorbereidende) orale, de faryngeale en oesofageale fase. Bij kinderen en volwassenen met neuromusculaire aandoeningen (NMA) komen kauw- en slikproblemen, ook wel bekend als dysfagie, veel voor.

Het team logopedie (voor kinderen en volwassenen) van het Radboudumc, afdeling Revalidatie, is betrokken bij de zorg en voert wetenschappelijk onderzoek uit met betrekking tot *oral motor problems* (problemen met kauwen, slikken en spraak) bij patiënten met NMA. Het wetenschappelijk onderzoek heeft zich in de afgelopen jaren gericht op een betere signalering en diagnostiek en daarnaast op het ontwikkelen van adequate adviezen en behandeling.

PREVALENTIE VAN DYSFAGIE

In een studie bij volwassenen met NMA bleek rond 50% van de patiënten dysfagie te hebben. In een onlangs uitgevoerde studie (publicatie in voorbereiding) in Nederland bij 300 kinderen met verschillende spierziektes werd ook een prevalentie van dysfagie van rond de 50% gevonden. Van deze groep kinderen met een dysfagie bleek 60% kauwproblemen te hebben. Dit moet dus een belangrijk aandachtspunt in de praktijk zijn.

SIGNALERING EN DIAGNOSE

In de afgelopen jaren heeft een groep logopedisten, betrokken bij kinderen met NMA, zich gebogen over de ontwikkeling en hantering van een aantal diagnostische instrumenten. Er werd ondermeer een korte screening voor de revalidatiearts ontwikkeld (zie figuur 1). Deze lijst bleek voldoende sensitief om kinderen tijdig te verwijzen voor nader logopedisch onderzoek naar kauw- en slikproblemen. Omdat veel

NMA progressief zijn, is het jaarlijks herhalen van deze screening belangrijk. Ook zijn er verschillende kwantitatieve testen ontwikkeld, die binnen de logopedische screening goed gebruikt kunnen worden.

VERSCHILLENDE ZIEKTEBEELDEN

Dysfagie, met kenmerken als kauwproblemen, kokhalzen en verslikken, komt voor bij zowel kinderen met NMA als bij kinderen met een cerebrale parese (CP). De onderliggende oorzaken verschillen echter sterk. De dysfagie bij kinderen met CP wordt vooral gekenmerkt door coördinatieproblemen waardoor het slikken van dun-vloeibare voeding tot aspiratie kan leiden. Bij kinderen met NMA is zwakte van de orofaciale en faryngeale spieren het belangrijkste kenmerk, waardoor kauwen van vast voedsel en het doorslikken van dik vloeibaar of vast voedsel een probleem kunnen vormen. Het gevoel dat eten in de keel blijft hangen is ook een veel gehoorde klacht.¹

Uit verschillende studies blijkt dat de orofaciale spierzwakte niet in dezelfde mate en op dezelfde manier voorkomt bij de verschillende NMA. Bij kinderen en volwassenen met SMA 2-3 zijn een beperkte kaakopening, een compensatoire teruggetrokken hoofdhou- ding en zwakte van de tongspieren verantwoordelijk voor kauw- en slikproblemen, die gekenmerkt worden door residu in de farynx na de slik.

Bij jongens en mannen met Duchenne vinden er dystrofische veranderingen van de orofaciale spieren plaats, meestal beginnend in de fase waarin ze niet meer lopen. Uit onderzoek met spierechografie is bekend dat de kauwspieren als eerste mee gaan doen, zich uitend in kauwproblemen: moeite met hard en taai voedsel en de noodzaak om eten klein te snijden of een toenemende duur van de maaltijden.² De afwijkende kaakstand kan het kauwen verder bemoeilijken. In de fase daarna ontstaan ook dystrofische veranderingen van de mondbodemspieren, waardoor slikproblemen kunnen ontstaan: moeite met orofaryngeaal transport van vast voedsel en het gevoel dat eten in de keel blijft hangen. In een latere fase (vaak op volwassen leeftijd) kan er pseudohypertrofie van de tong ontstaan. Daardoor wordt transport van voeding door de mond bemoeilijkt.

Bij kinderen met myotone dystrofie type 1 (MD I, congenitale en kindervorm) staan spierzwakte,

Dr. L. (Lenie) van den Engel-Hoek, logopediewetenschapper afdeling Revalidatie, Logopedie-kinderen, Radboudumc Nijmegen

M.H.J.C. (Marjo) van Gerven, logopedist afdeling Revalidatie, Logopedie-kinderen, Radboudumc Nijmegen

M.L.J. (Marloes) Lagarde MSc., logopediewetenschapper afdeling Revalidatie, Logopedie-kinderen, Radboudumc Nijmegen

respiratoire problemen en kauw- en slikproblemen op de voorgrond. Bij kinderen met de congenitale vorm (ziekte van Steinert) zijn er direct na de geboorte problemen met drinken door te weinig kracht. Een open mond en afwijkende stand van de kaak zijn vaak al vroeg aanwezig en bemoeilijken het kauwen. In een studie met tien kinderen met MD I zagen we met behulp van spierechografie dat bij acht kinderen de kauwspieren dun waren en een veranderde structuur hadden.³ Bij deze kinderen moest het eten aangepast worden, omdat ze moeite hadden met kauwen en lang over een voeding deden.

De groepen kinderen met een congenitale myopathie of een mitochondriële aandoening laten veel variatie zien, waarbij de problemen sterk kunnen verschillen: van geen problemen tot een zeer ernstige dysfagie, waarvoor sondevoeding noodzakelijk is. Sterke vermoeibaarheid, zeker bij kauwen, is een bekend probleem bij kinderen met een mitochondriële aandoening.

THERAPIEMOGELIJKHEDEN

De behandeling van de kauw- en slikproblemen kent meerdere aspecten. Ten eerste is een goede voedings-toestand van belang. Daarvoor is samenwerking met de arts en een diëtist essentieel. Het samen zoeken naar geschikte voeding ('wat is er nodig, wat kan gegeten worden?') is een belangrijk uitgangspunt. Het vinden van een goede uitgangshouding (samen met de fysiotherapeut en ergotherapeut) en het behandelen van de vaak voorkomende afwijkende kaakstand (met een gespecialiseerde tandarts) benadrukken de noodzakelijke interdisciplinaire samenwerking. De logopedische behandeling zal zich vervolgens richten op compensatie en/of training. Omdat de dysfagie gezien wordt in de verschillende fases van het slikken en omdat de onderliggende oorzaken van de problemen verschillen per ziektebeeld, zijn patiëntgerichte (op maat), ziekte-specifieke adviezen van belang. Soms is het nodig om de consistentie van de voeding, de grootte van de bolussen of de hoeveelheid eten waarop gekauwd moet worden, aan te passen. Ook kan (aanvullende) sondevoeding een optie zijn. Het trainen van vaardigheden, zeker bij kinderen in de ontwikkeling, is een belangrijk onderdeel van de therapie. Drinken uit de fles, eventueel met een aangepaste speen, eten van de lepel en drinken uit een beker of rietje wordt dan geoefend en ouders krijgen adviezen over houding en manier van aanbieden. Voor kauwen is een stappenplan beschikbaar, dat ingezet kan worden als kauwen nog geleerd moet worden. Ook is bekend dat een laag-intensieve training, zoals kauwgom kauwen, de efficiëntie van het kauwen kan verbeteren. Dit *No Use is Disuse* principe werd in twee pilots onderzocht: jongens met Duchenne spierdystrofie en volwassenen met een mitochondriële aandoening. De uitkomsten

> *Figuur 1. Vragen screening door revalidatiearts dysfagie/dysartrie (onderdeel Logopedisch Instrument Neuromusculaire Aandoeningen - kinderen, LINMA-K). Bij 1 ja wordt geadviseerd om een logopedisch onderzoek uit te voeren.*

Komen longontstekingen/luchtweginfecties voor?	ja/nee
Is er sprake van verslikken/hoesten tijdens eten of drinken?	ja/nee
Bestaat het gevoel dat eten blijft hangen in de keel?	ja/nee
Duren de maaltijden langer dan 30 minuten?	ja/nee
Wordt de voeding aangepast om het eten gemakkelijker te laten verlopen?	ja/nee
Zijn er problemen met het gebit (kaakopening, verzorging, stand)?	ja/nee
Is er sprake van speekselverlies?	ja/nee
Zijn er problemen met de verstaanbaarheid?	ja/nee
Vermindert de verstaanbaarheid gedurende de dag?	ja/nee

laten zien dat deze kauwtraining een goede training is met positief effect op het kauwen.^{4,5}

TAKE HOME MESSAGE

Kauw- en slikproblemen komen veel voor bij zowel volwassenen als kinderen met neuromusculaire aandoeningen. Tijdige signalering door de revalidatiearts en een gedegen logopedisch onderzoek moeten leiden tot adviezen op maat (voor ouders of de patiënt zelf) en training van de vaardigheden kauwen en slikken.

REFERENTIES

1. Engel-Hoek L van den, Groot IJM de, Swart BJM de, Erasmus CE. Feeding and Swallowing Disorders in Pediatric Neuromuscular Diseases: An Overview. *Journal of Neuromuscular Diseases* 2015;2:9.
2. Engel-Hoek L van den, Lagarde MLJ, Groot IJM de, Erasmus CE. Specification of dysphagia with oral muscle ultrasound in pediatric myotonic dystrophy type 1 Oral presentation European Society for Swallowing Disorders. Barcelona: 2017.
3. Engel-Hoek L van den, Groot IJM de, Sie LT, et al. Dystrophic changes in masticatory muscles related chewing problems and malocclusions in Duchenne muscular dystrophy. *Neuromuscul Disord* 2016;26:354-60.
4. Bruggen HW van, Engel-Hoek L van den, Steenks MH, et al. Fighting Against Disuse of the Masticatory System in Duchenne Muscular Dystrophy: A Pilot Study Using Chewing Gum. *J Child Neurol* 2015;30:7.
5. Kloppers R, Knuijt S, Weijenberg RAF, Groothuis JT, Janssen MCH, Engel-Hoek L van den. Mastication training in adult patients with mitochondrial diseases: an explorative study. submitted 2018.

Correspondentie

Lenie.vandenEngel-Hoek@radboudumc.nl

'Kwalitatief goede ALS-behandelteams'

K.J.J. IJsebaert-Nijens, E.T. Kruitwagen-van Reenen, A.M.C. Horemans, C.S. Scherphof

ALS is een zeldzame progressieve spierziekte, die leidt tot spierzwakte en verlamming. Jaarlijks worden gemiddeld 400 tot 500 mensen gediagnosticeerd met ALS. De gemiddelde levensverwachting is drie jaar. De kwaliteit van zorgverlening aan mensen met ALS wordt sterk bepaald door de behandeling en begeleiding vanuit ALS-behandelteams.

Om de kwaliteit van de ALS-behandelteams in kaart te brengen en te verbeteren werken Spierziekten Nederland, ALS Patients Connected, het ALS Centrum Nederland en de diagnosegebonden werkgroep neuromusculaire aandoeningen van de VRA (WNMA) samen aan het project: 'Kwalitatief goede ALS-behandelteams'. In dit project worden de individuele ALS-behandelteams door middel van enquêtes beoordeeld. De kwaliteit van de teams wordt inzichtelijk gemaakt voor patiënten door het keurmerk 'ALS Zorgnetwerk'.

Uit het rapport ALS ketenzorg uit 2013 zijn signalen gekomen dat de kwaliteit van de zorgverlening door de huidige ALS-behandelteams sterk uiteenloopt. Om een goed beeld te krijgen van de kwaliteit van de 42 ALS-behandelteams (figuur 1) zijn twee enquêtes uitgezet. Eén onder patiënten met ALS en één onder de ALS-behandelteams. Het doel van de enquêtes was enerzijds om inzicht te krijgen in hoe de zorg wordt ervaren door de patiënten en anderzijds hoe de zorg georganiseerd is binnen de ALS-behandelteams.

KWALITEITSCRITERIA

Als basis voor het project zijn de kwaliteitscriteria voor ALS-behandelteams gebruikt. Deze zijn gebaseerd op het behandelkader neuromusculaire aandoeningen bij volwassenen (te vinden op de website van de VRA, onder Kwaliteit/Behandelkaders). Deze criteria zijn samen met de projectgroep, de revalidatieartsen en een focusgroep van patiënten meetbaar gemaakt en gerangschikt naar mate van belangrijkheid. De criteria voor het ALS Zorgnetwerk zijn terug te vinden op Revalidatie Kennisnet (www.revalidatiekennisnet.nl).

BETROKKENHEID VAN DE ALS-BEHANDELTEAMS

Gedurende het hele project zijn revalidatieartsen, betrokken bij de revalidatiezorg voor ALS-patiënten, actief betrokken geweest.

De inbreng en feedback op de kwaliteitscriteria, die is gegeven door de revalidatieartsen, heeft geleid tot een enquête die een goed beeld geeft van de organisatie en kwaliteit van de zorg voor ALS-patiënten, zoals deze wordt geleverd door de ALS-behandelteams. De respons op de enquête was erg hoog. Van de 42 benaderde teams hebben 39 teams de enquête ingevuld. Deze grote respons en inbreng bij het project, geven weer hoe hoog de betrokkenheid is van de ALS-revalidatieteams en het belang dat gehecht wordt aan goede zorg voor patiënten met ALS.

PATIËNTEVREDENHEID

De patiëntenenquête heeft een respons opgeleverd van 505 bruikbare reacties. Dit is 34 procent van de benaderde patiënten.

De belangrijkste conclusie uit de enquêtes is dat het overgrote deel van de patiënten de zorg die geleverd wordt door hun ALS-behandelteam positief beoordeelt. Een kritische kanttekening bij dit resultaat is wel dat niet ieder ALS-behandelteam evenveel patiëntreacties heeft, dit hangt grotendeels samen

> *Figuur 1. ALS-behandelteams in Nederland.*



Drs. K.J.J. (Kirsten) IJsebaert-Nijens, projectmedewerker Kwaliteit van Zorg, Spierziekten Nederland, Baarn

Drs. E.T. (Esther) Kruitwagen-van Reenen, revalidatiearts UMC Utrecht
Dr. A.M.C. (Anja) Horemans, hoofd Kwaliteit van Zorg, Spierziekten Nederland, Baarn

C.S. (Charlotte) Scherphof, projectmedewerker/onderzoeker Kwaliteit van Zorg, Spierziekten Nederland, Baarn

met de hoeveelheid patiënten die de ALS-behandelteams onder behandeling hebben.

De zorg die gegeven wordt door het ALS-behandelteam wordt gemiddeld beoordeeld met een 8,1. Slechts door kleine aantallen patiënten, verdeeld over verschillende ALS-behandelteams, werden verbeterpunten aangegeven. Eén verbeterpunt dat vaker door patiënten wordt genoemd in de enquêtes is het gemis van een proactieve houding van behandelers ten opzichte van behandeling en aanvragen van hulpmiddelen.

Het maken, veranderen en nakomen van afspraken werd gemiddeld beoordeeld met een 8,2. Wel werd regelmatig als verbeterpunt gemeld dat het maken van afspraken via het planbureau niet altijd soepel verloopt en dat er niet altijd rekening wordt gehouden met andere afspraken.

Op de vraag of de patiënten hun ALS-revalidatieteam aan zouden aanbevelen bij andere patiënten werd door 93% van de mensen positief gereageerd.

Een opvallende discrepantie tussen de enquête voor de ALS-behandelteams en de patiënten-enquête bestaat op het gebied van de ondersteuning bij de aanvraag van hulpmiddelen. Vrijwel alle teams geven aan dat zij ondersteuning bieden bij het aanvraagproces en aanwezig zijn bij passingen. Dit wordt echter door de helft van de patiënten niet zo ervaren.

TERUGKOPPELING EN RAPPORTAGE

Als afronding van het project zijn voor alle ALS-behandelteams twee rapporten gemaakt. Eén rapport met de resultaten uit de enquête voor de ALS-behandelteams en één rapport met de resultaten uit de patiënten-enquêtes.

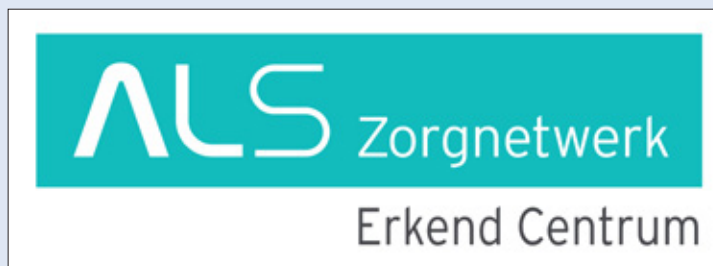
De rapporten die teruggekoppeld zijn aan de ALS-behandelteams, inclusief de verbeterpunten, zijn veelal positief ontvangen. Enkele teams zijn al aan de slag gegaan om de verbeterpunten te implementeren in hun huidige werkwijze.

De teams met veel verbeterpunten wordt een gesprek aangeboden. Een afvaardiging vanuit het ALS Centrum en Spierziekten Nederland gaan met deze ALS-behandelteams in gesprek; indien mogelijk wordt een verbetertraject afgesproken. Het team zal daar dan het komende jaar aan gaan werken. Deze gesprekken kunnen veel inzicht verschaffen in de oplossingen die teams zoeken om verbetering in de zorg te waarborgen.

KEURMERK ALS ZORGNETWERK

Om de kwaliteit van zorg van de individuele ALS-behandelteams inzichtelijk te maken voor patiënten, wordt aan de ALS-behandelteams met een goede

> *Figuur 2. Logo ALS Zorgnetwerk.*



kwaliteit van zorg het keurmerk ALS Zorgnetwerk gegeven (zie figuur 2). De teams die behoren tot het ALS zorgnetwerk worden weergegeven op de website van het ALS Centrum en samen met kwaliteitscriteria en patiëntbeoordelingen weergegeven op de Zorgwijzer van Spierziekten Nederland. Op deze websites kunnen patiënten met ALS vinden waar de ALS-behandelteams te vinden zijn en hoe de kwaliteit van de teams wordt beoordeeld.

Er is gekozen om de ALS-behandelteams met minder dan vier verbeterpunten het keurmerk ALS Zorgnetwerk te geven. Na de evaluatie van de enquêtes heeft het merendeel van de ALS-behandelteams het keurmerk ALS Zorgnetwerk gekregen, namelijk 33 van de 39 teams.

CONCLUSIE

Het merendeel van de ALS-behandelteams levert een goede kwaliteit van zorg en krijgt het keurmerk ALS Zorgnetwerk. Ook blijkt dat patiënten met ALS zeer tevreden zijn over de revalidatiezorg die geboden wordt door de ALS-behandelteams.

Wel zijn er verbeterpunten die de aandacht blijven verdienen van de ALS-behandelteams. Deze liggen voornamelijk bij de onderwerpen: ondersteuning mantelzorger, klinimetrie, huisbezoeken, afstemming met de huisarts en de ondersteuning bij de aanvraag van hulpmiddelen.

De algemene rapporten behorende bij dit onderzoek zijn te vinden bij de documenten op Revalidatie Kennisnet (www.revalidatiekennisnet.nl) onder ALS Zorgnetwerk. Dit onderzoek is mede mogelijk gemaakt door Stichting ALS Nederland.

Correspondentie

anja.horemans@spierziekten.nl

Richtlijn hereditaire motorische en sensorische neuropathie (HMSN)

V.C. Altmann, W. Wetzelaer, C. van Esch

Dit jaar is de richtlijn 'Operatieve behandeling van voet-, hand- en heupproblemen bij hereditaire motorische en sensorische neuropathie (HMSN)' gepubliceerd. Dit artikel beschrijft de hoofdpunten van de richtlijn voor revalidatieartsen.

Hereditaire motorische en sensorische neuropathie (HMSN), ook wel de ziekte van Charcot-Marie-Tooth (CMT) genoemd, is een erfelijke polyneuropathie die wordt gekenmerkt door spierzwakte en gevoelsstoornissen, die distaal meer uitgesproken zijn dan proximaal en waarbij de voeten/benen meer zijn aangedaan dan de armen/handen. De prevalentie van HMSN wordt geschat op 10 tot 40/100.000 inwoners. De ziekte wordt ingedeeld in verschillende typen:

- HMSN I (ook CMT 1 genoemd)
- Bij HMSN II (ook CMT 2 genoemd)
- Overige vormen van HMSN. Dit zijn zeldzame vormen van HMSN, de types III-VII en het X-gebonden type.

Het is voor de prognose en de te verwachten problemen van belang op de hoogte te zijn van het type bij een betreffende patiënt. Voor onderstaande behandelingen is het vooral van belang om uit te gaan van het functioneren van de patiënt.

SYMPTOMEN

Spierzwakte in de spieren van voeten, onderbenen en handen staan op de voorgrond bij HMSN. Ten gevolge van de spierzwakte van de intrinsieke musculatuur treden vaak vormafwijkingen op aan de voeten en minder frequent aan de handen. Dit draagt bij aan de achteruitgang in het functioneren en toenemende beperkingen in het dagelijks leven. Ook kunnen patiënten met HMSN last hebben van distale gevoelsstoornissen, zowel verminderde proprioceptie als verminderd gevoel voor temperatuur en pijn. Een groot deel van de patiënten ervaart pijn en vermoeidheidsklachten. De ziekte heeft ook psychosociaal impact op de levens van mensen met HMSN.

ADVIEZEN VOOR DE REVALIDATIEBEHANDELING Voetklachten

Voetklachten komen veel voor bij mensen met HMSN en leveren een belangrijke bijdrage aan beperkingen die zij ervaren. In tabel 1 staan de meest voorkomende voetproblemen bij mensen met HMSN.

> *Tabel 1: Veelvoorkomende voetklachten bij mensen met HMSN en de biomechanische componenten die direct bijdragen aan deze klachten. NB Indirecte klachten zijn niet beschreven.*

Klacht	Component (de bijdragende componenten staan per klacht in volgorde van belangrijkheid)
Pijn (aan de voet)	Voetvorm; passieve beweeglijkheid van de gewrichten
Drukplekken (aan de voet)	Voetvorm; passieve beweeglijkheid van de gewrichten; sensibilliteit
Instabiliteit tijdens staan en lopen	Voetvorm; passieve beweeglijkheid van de gewrichten; sensibilliteit; kracht
Struikelen	Voetvorm; sensibilliteit; kracht
Vallen	Voetvorm; passieve beweeglijkheid van de gewrichten; sensibilliteit; kracht
Geen draagbare schoenen	Voetvorm
Beperkte loopafstand	Voetvorm; sensibilliteit; kracht

Conservatieve behandeling

Bij voetklachten kan de revalidatiearts, al dan niet in samenwerking met de fysiotherapeut, de ergotherapeut, de schoentechnicus en de instrumentmaker een conservatieve behandeling inzetten zoals training, hulpmiddelen, schoenen of orthesen. Daarnaast kan de revalidatiearts nagaan of conservatieve maatregelen in het verleden tot het gewenste resultaat hebben geleid. Het is van belang om conservatieve

Dr. V.C. (Viola) Altmann, revalidatiearts Sint Maartenskliniek

Drs. W. (Wim) Wetzelaer, revalidatiearts Adelante locatie Viecuri

C. (Charlotte) van Esch MSc, medewerker Kwaliteit van zorg Spierziekten Nederland

opties *parallel* af te wegen met operatieve opties en niet alleen na elkaar. Afhankelijk van de problemen en de voorkeur van de patiënt, hebben beide voor- en nadelen. Vraag bij twijfel advies aan een gespecialiseerd team (zie onderstaand).

Wanneer zijn operaties aan de voeten geïndiceerd bij een patiënt met HMSN?

Volg de biomechanische componenten van de voet (zie tabel 1) in de tijd om de mate van progressie na te kunnen gaan en de juiste behandeling (conservatief en operatief) te bepalen. De combinatie van stoornissen van functie (voetvorm, sensibiliteit, kracht en passieve beweeglijkheid) bepaalt wat de meest geschikte samenstelling van chirurgische procedures is.

De indicatiestelling voor een chirurgische procedure vindt bij voorkeur plaats in een multidisciplinair team. Hiervan maken in ieder geval de orthopedisch chirurg, gespecialiseerd in voet- en enkelchirurgie, en een revalidatiearts met ervaring op het gebied van gangbeeldanalyse en conservatieve behandeling van HMSN, deel uit.



Wat kan een patiënt verwachten van operatieve behandeling van voetklachten?

De patiënt dient te worden voorgelicht over het te verwachten resultaat van een voetoperatie bij HMSN:

- de operatie resulteert doorgaans in een stabiele, plantigraad belastbare voet;
- pijn kan worden verminderd door een operatie, mits de pijn biomechanisch veroorzaakt wordt;
- er kan een betere balans zijn tijdens staan en lopen na de operatie;
- de voet wordt makkelijker te beschoeien;
- er is onvoldoende informatie beschikbaar om te voorspellen of andere functionele maten door een voetoperatie zullen verbeteren (bijvoorbeeld loopsnelheid en afstand).

Operatieve behandeling en nazorg

Het is belangrijk voor een optimaal resultaat dat voetoperaties bij mensen met HMSN uitgevoerd worden door een (orthopedisch) chirurg gespecialiseerd

in voet- en enkelchirurgie, met kennis van en ervaring met chirurgische procedures bij patiënten met HMSN. Omdat revalidatieartsen patiënten doorgaans langer vervolgen dan orthopeden, kan het wenselijk zijn dat zij de langetermijnresultaten van een voetoperatie evalueren. Er is op dit moment nog geen specifieke, gevalideerde methode om dit te doen. In ieder geval dienen zowel technische uitkomstmaten (passieve en actieve range of motion, foto's, röntgenfoto's) als functionele uitkomstmaten (vragenlijsten over dagelijks functioneren, testen voor loopvaardigheid, eventueel gangbeeldanalyse) van de operatie vervolgd te worden.

Handklachten

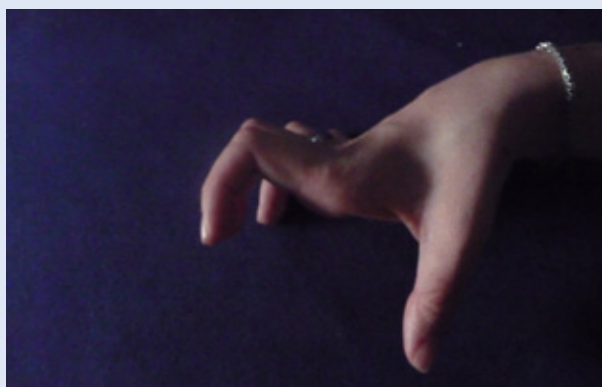
Ten gevolge van de spierzwakte treden soms vormafwijkingen op aan de handen. De klauwhand is kenmerkend, maar komt niet frequent voor. Tezamen met het krachtverlies en de gevoelsstoornissen leidt dit tot een beperkte handfunctie.

Wanneer en voor welke patiënten (bij welke handfunctie) is chirurgische behandeling zinvol?

Afhankelijk van de aard en de ernst van de handproblemen, kan de revalidatiearts verwijzen naar een (plastisch) chirurg voor ingrepen om de handfunctie te verbeteren. In tabel 2 staan de categorieën afwijkingen van de hand bij HMSN beschreven en de mogelijke behandelopties.

Geef bij de eerste symptomen van een beperkte handfunctie (type B of type C uit tabel 2) voorlichting over de mogelijkheid om bij toenemende beperkingen van de handfunctie te verwijzen naar de handchirurg om operatieve mogelijkheden te bespreken. Indien nodig kan ook worden verwezen naar een handtherapeut.

Voor de functie van de hand zijn drie grepen het belangrijkste. Dit zijn de pincetgreep, driepuntsgreep en cilindergreep. Om bij HMSN de handfunctie wat deze grepen betreft te verbeteren, tracht men meestal operatief de functie van de duim te verbeteren door meerdere aspecten te verbeteren (oppositie, adductie en stabiliseren dig II) naast een eventuele correctie van de klauwhand.



> Tabel 2: Indeling handproblematiek en bijbehorende risico's, beperkingen en behandel mogelijkheden

Cat.	Gevolgen voor hand	Functieverlies*	Risico's op contracturen	Grepen die worden beperkt	Chirurgie
A	Hand met normale functie	geen tot weinig krachtverlies van intrinsieke musculatuur	minimaal	-	geen chirurgie
B	Hand met parese en normale functie aangaande grepen	krachtverlies van intrinsieke en soms extrinsieke spieren	risico op contracturen, langzaam?	-	geen chirurgie
C	Hand met parese en normale functie aangaande onbelaste grepen, bij krachtige lateraal-greep blijkt parese oppositie en eerste dorsale interosseus	disbalans intrinsieke en extrinsieke spieren rondom duim	risico op contractuur CMC1 en 1e web	oppositiegrep, driepuntsgrep, pincetgrip	orthese te overwegen chirurgie te overwegen
D	Hand met parese en abnormale functie aangaande grepen, in combinatie met corrigeerbare klauwstand	uitgesproken krachtverlies intrinsieke en extrinsieke spieren met (neiging tot) klauwstand	risico op contractuur CMC1 en 1e web, risico van contractuur MCP-/PIP-gewrichten	oppositiegrep, driepuntsgrep, pincetgrip, cilindergrip	orthese te overwegen chirurgie te overwegen
E	Hand met niet corrigeerbare contracturen, dat wil zeggen normale positie niet haalbaar	uitgesproken krachtverlies intrinsieke en extrinsieke spieren met klauwstand	risico op contractuur CMC1 en 1e web, risico voor contractuur MCP-/PIP-gewrichten	oppositiegrep, driepuntsgrep, pincetgrip, cilindergrip	chirurgie te overwegen, mogelijk wordt de indicatiestelling beperkt door contracturen
F	Hand met volledige paralyse, wel soepel, normale positie passief haalbaar	uitgesproken krachtverlies intrinsieke en extrinsieke spieren	risico op contractuur CMC1 en 1e web, risico voor contractuur MCP-/PIP-gewrichten		geen chirurgie overwegen, geen opties voor peestranspositie

*Sensibiliteitsverlies kan steeds een rol spelen, neemt meestal toe met de ernst en duur van HMSN.

Wanneer is welk type handorthese zinvol?

Een handorthese kan helpen bij de behandeling van disfunctioneren van de hand of pols. Afhankelijk van de klachten kan deze de hand laten rusten of juist nog aanwezige mogelijkheden beter ondersteunen. Er zijn verschillende orthesen mogelijk. Specifiek voor HMSN-patiënten is er een tweedeling in de keuzemogelijkheden:

1. duim oppositieorthesen.
 - met een verlies van de driepuntsgrep en pincetgrip door oppositiezwakte om de deze grepen te verbeteren.
 - om het effect van een voorgenomen operatie ter verbetering van de oppositie van de duim te beoordelen.
2. orthesen voor het tegengaan van klauwstand (zoals bijvoorbeeld Knuckle bender-orthese) of voor de preventie/vermindering van flexiecontracturen van de PIP-gewrichten.

Wanneer is screening van heupdysplasie geïndiceerd?

Bij HMSN-patiënten komt heupdysplasie frequenter voor dan onder de gehele bevolking. De beginleeftijd is variabel, maar bij de ernstiger vormen ontstaan de

heupproblemen eerder.

Het is belangrijk dat revalidatieartsen die (jonge) patiënten met HMSN behandelen, bedacht zijn op het bestaan en het mogelijk ontwikkelen van heupdysplasie bij deze specifieke patiëntengroep. Een goede follow-up van kinderen en jonge adolescenten met HMSN is nodig om de developmentale heupdysplasie tijdig op te sporen en tijdig te verwijzen naar een orthopedisch chirurg. Heupoperaties bij mensen met HMSN dienen te worden uitgevoerd door een orthopedisch chirurg gespecialiseerd in bekkenchirurgie met kennis en ervaring op het gebied van HMSN. Voor volwassenen met HMSN geldt dat tenminste een éénmalige screening op heupdysplasie wordt aanbevolen.

Volledige richtlijn

De richtlijn is gepubliceerd op www.spierziekten.nl en www.richtlijndatabase.nl.

Correspondentie

charlotte.van.esch@spierziekten.nl

Patiënten bepalen prioriteiten in behandeling

Richtlijn voor facioscapulohumerale dystrofie (FSHD)

J.T. Groothuis, R.O. van Vliet, A.C.H. Geurts, C. van Esch en N.B.M. Voet; namens de FSHD richtlijn werkgroep

De multidisciplinaire behandelrichtlijn voor de spierziekte facioscapulohumerale dystrofie (FSHD) is in mei 2018 gepubliceerd en is tot stand gekomen door samenwerking van Spierziekten Nederland met het FSHD expertisecentrum. De richtlijn richt zich op de meest voorkomende problemen bij volwassen FSHD-patiënten (18 jaar en ouder).

Het bijzondere in de ontwikkeling van de FSHD richtlijn is dat tijdens alle fases patiënten zeer nauw betrokken zijn geweest. Een patiëntvertegenwoordiger was lid van de werkgroep en drie anderen waren adviseur. Er is samen met de patiënten een knelpuntenanalyse opgesteld en de vijf belangrijkste knelpunten vormden de basis voor deze beknopte richtlijn. Het resultaat is een 'light' uitvoering die veel handzamer is geworden dan een volledige richtlijn. Toch staat alles erin wat patiënten echt belangrijk vinden: de behandeling van pijn en vermoeidheid, communicatie- en mobiliteitsproblemen en de coördinatie van zorg. De reacties van patiënten en behandelaars zijn zeer positief. Daarmee kan deze aanpak model staan voor verdere richtlijnontwikkeling bij andere (zeldzame) ziekten.

KENMERKEN VAN FSHD

FSHD is een zeldzame, langzaam progressieve, autosomaal dominante erfelijke spierziekte. Er zijn twee typen FSHD (FSHD1, > 95%, en FSHD2) die niet te onderscheiden zijn in ernst en beloop. Spierzwakte is het belangrijkste kenmerk van FSHD maar ook verschijnselen van vermoeidheid en pijn, ademha-

lings- en gehoorproblemen kunnen voorkomen. FSHD komt in het begin vooral tot uiting in de spieren van het gezicht (facies), rond het schouderblad (scapula) en in de bovenarmen (humeri). Later volgen mogelijk ook de voetheffers, de buik- en bekkenspieren en de spieren van heup en bovenbeen. De eerste verschijnselen kunnen op elke leeftijd optreden waardoor ook kinderen de ziekte kunnen hebben. Er bestaat enige variatie in de volgorde waarin spieren verzwakt raken en de ernst van de spierzwakte, binnen en tussen families. Daardoor kan FSHD zich op veel manieren manifesteren en is de herkenning van deze ziekte niet altijd eenvoudig. Desondanks ervaren veel patiënten vergelijkbare beperkingen.

Uiteindelijk raakt ongeveer 20% van de patiënten ouder dan vijftig jaar rolstoelafhankelijk en krijgt een zeer klein aantal zwakte van de ademhalingsspieren.

In de praktijk blijkt herkenning en erkenning van de klachten van FSHD-patiënten en multidisciplinaire behandeling ervan niet altijd plaats te vinden. Zowel patiënten als zorgverleners zijn niet altijd op de hoogte van de behandelmogelijkheden en FSHD-patiënten passen zich vaak ongemerkt aan de langzame achteruitgang aan. Mogelijk zullen zij pas bij onoverkomelijke problemen bij de revalidatiearts aankloppen.

WAT IS DE OPTIMALE STRATEGIE VOOR DE DIAGNOSTIEK, BEHANDELING EN BEGELEIDING VAN PIJN BIJ PATIËNTEN MET FSHD?

Ongeveer 80% van de FSHD-patiënten ervaart chronische pijn in met name de lage rug, benen, schouders, heupen en nek. Daarom wordt geadviseerd om bij elk consult pijn te inventariseren met behulp van de *Numeric Rating Scale* (NRS, 0-10) en het onderscheid in type pijn (nociceptieve of neuropathische pijn en centrale sensitivatie). Volg voor de behandeling de NHG-standaard Pijn (pijn ladder van de WHO) en de Zorgstandaard Chronische pijn, behalve voor de behandeling van schouderpijn. *Graded exposure* wordt afgeraden voor FSHD-patiënten in verband met risico op overbelasting. Raadpleeg het FSHD

Dr. J.T. (Jan) Groothuis, revalidatiearts, afdeling Revalidatie, Radboudumc, Nijmegen; Medisch adviseur diagnose werkgroep FSHD, Spierziekten Nederland

Drs. R.O. (Reinout) van Vliet, revalidatiearts, Roessingh Centrum voor Revalidatie, Enschede

Prof. dr. A.C.H. (Sander) Geurts, hoogleraar revalidatiegeneeskunde, afdeling Revalidatie, Radboudumc, Nijmegen

C. (Charlotte) van Esch MSc, medewerker Kwaliteit van zorg Spierziekten Nederland, Baarn.

Dr. N.B.M. (Nicole) Voet, revalidatiearts, afdeling Revalidatie, Radboudumc, Nijmegen; revalidatiecentrum Klimmendaal, Arnhem

> ACTUEEL

expertisecentrum in het Radboudumc voor adviezen rondom schouderpijn (bijvoorbeeld coördinatie-training). Behandel de FSHD-patiënt met pijn bij voorkeur in een spierziektorevalidatieteam.

WAT IS DE OPTIMALE DIAGNOSE- EN BEHANDELSTRATEGIE VOOR VERMOEIDHEIDSKLACHTEN (CONDITIE, BEWEGING, DUURBELASTING) BIJ PATIËNTEN MET FSHD?

Ernstige vermoeidheid komt voor bij meer dan 60%, vraag daarom bij elk consult naar vermoeidheidsklachten met gestandaardiseerde meetinstrumenten zoals de NRS, de subschaal *fatigue* van de *Checklist Individual Strength* (CIS-fatigue) of de Verkorte Vermoeidheidsvragenlijst (VVV). Wees alert op fysieke inactiviteit als mogelijke oorzaak. Bij ernstige vermoeidheidsklachten kunt u (een combinatie van) de volgende behandelingen overwegen:

- Cognitieve gedragstherapie; richt zich op factoren die vermoeidheid in stand kunnen houden en kan een fysiek actieve levensstijl bevorderen.
- Aerobe training voor het verminderen van fysieke inactiviteit lijkt essentieel in het optimaliseren van ervaren vermoeidheid bij FSHD-patiënten. Stem de training af op de mogelijkheden van de patiënt, eventueel in overleg met het FSHD-expertisecentrum.

WAT IS DE OPTIMALE BEHANDEL- EN BEGELEIDINGS-STRATEGIE VOOR PROBLEMEN OP HET GEBIED VAN MOBILITEIT BIJ PATIËNTEN MET FSHD?

FSHD-patiënten hebben een vergrote kans op vallen en mobiliteit- en balansproblemen zijn het gevolg van afgenomen spierkracht van de romp, het bekken en de onderste extremiteiten. Pijn en vermoeidheid kunnen de mobiliteit en balans verder verslechteren. Geadviseerd wordt om jaarlijkse klinimetrie uit te voeren, bijvoorbeeld met de zes minuten of tien meter looptest, de *Berg Balance Scale* en de *Timed-up-and-go-test*. Vraag specifiek naar de frequentie, het mechanisme en de omstandigheden van struikelen en vallen en besteed daarbij aandacht aan de invloed van vermoeidheid (duurbelasting). Overweeg bij een verhoogd valrisico een kortdurende val(preventie)training. Vooral bij verdenking op *disuse* kan krachttraining van niet-aangedane spieren of rompstabiliteitstraining worden overwogen voor optimale compensatie van lopen en balans. Indiceer in het geval van balansproblemen of ter compensatie van beenspierzwakke een loophulpmiddel om de veiligheid en loopafstand te vergroten. Overweeg in overleg met de patiënt een enkel-voetorthese (EVO) voor het compenseren van voethefferszwakte. Maak zoveel mogelijk gebruik van lichtgewicht, dynamische EVO's om afzetkracht te behouden. Overweeg een stijvere EVO met anterieure afsteuning en *energy*



Aerobe training voor het verminderen van fysieke inactiviteit lijkt essentieel in het optimaliseren van ervaren vermoeidheid bij FSHD-patiënten.

conservation-principe indien er sprake is van ernstige afzetzwakte. Bepaal het nut van een (dynamisch) thoracolumbaal korset bij functioneel beperkende rompspierzwakke.

Scapulaire dyskinesie (een afwijkende stand en beweging van de schouderbladen) behoort tot de meest opvallende klinische kenmerken van FSHD en kan leiden tot schouderproblemen en pijn die het dagelijks leven negatief beïnvloeden. Coördinatie-training van het scapula tijdens functioneel gebruik van de arm kan hiervoor worden ingezet. Taped of gebruik van specifieke schouderbraces kan pijnvermindering geven, met name als er sprake is van glenohumerale subluxatie.

HOE KUNNEN PATIËNTEN MET FSHD OPTIMAAL WORDEN ONDERSTEUND OP HET GEBIED VAN DE COMMUNICATIE (PRIVÉ, WERK, ZORG)?

FSHD-patiënten ondervinden regelmatig problemen op het gebied van (non-)verbale communicatie, onder andere door een verminderde articulatie en mimiek en een veranderde lichaamshouding. Vraag daarom bij elk consult expliciet naar deze mogelijke communicatieproblemen. Maak de eventuele beperkingen die patiënten hierdoor kunnen ervaren bespreekbaar en verwijs indien nodig naar de psycholoog of maatschappelijk werker. Verifieer de boodschap en check de interpretatie van de patiënt regelmatig tijdens het gesprek. Verwijs, wanneer spraak- of slikproblemen ontstaan, naar een in spierziekten gespecialiseerde logopedist.

WAT IS DE OPTIMALE ORGANISATIE VAN DE ZORG RONDOM PATIËNTEN MET FSHD?

Voor een proactief en optimaal ondersteunend beleid hebben FSHD-patiënten baat bij een *coördinator van*

de zorg: één centrale zorgverlener met specifieke expertise van FSHD die de progressie in de gaten houdt, het zorgaanbod coördineert en de kwaliteit van de zorg en het zorgproces bewaakt. In de diagnostische fase is dit in de meeste gevallen de neuroloog en in de behandelingsfase vaak de revalidatiearts.

Eigen regie van de patiënt

Onderstaande adviezen voor de coördinator van de zorg gaan altijd in overleg met de patiënt. Het kunnen behouden van de eigen regie is essentieel voor veel FSHD-patiënten en staat idealiter centraal in de behandeling.

Coördinatie van de zorg in de diagnostische fase

De neuroloog of klinisch geneticus laat DNA-onderzoek uitvoeren ter bevestiging van de diagnose die gesteld is op basis van (familie-)anamnese en lichamelijk onderzoek. Ook als er (nog) geen duidelijke beperkingen zijn, verwijst de neuroloog de patiënt in het eerste jaar na het stellen van de diagnose naar het:

- FSHD expertisecentrum voor kennismaking, uitleg over onderzoek en, indien gewenst, opname in de FSHD-registratie. In overleg met de patiënt

plant het expertisecentrum eens per jaar of twee jaar een controlebezoek in voor adviezen over functiebehoud.

- Spierziekterevalidatieteam voor reguliere zorg en wanneer nodig poliklinische revalidatiebehandeling.

Bij complexe problematiek kan het FSHD expertisecentrum adviseren of de multidisciplinaire behandeling op zich nemen.

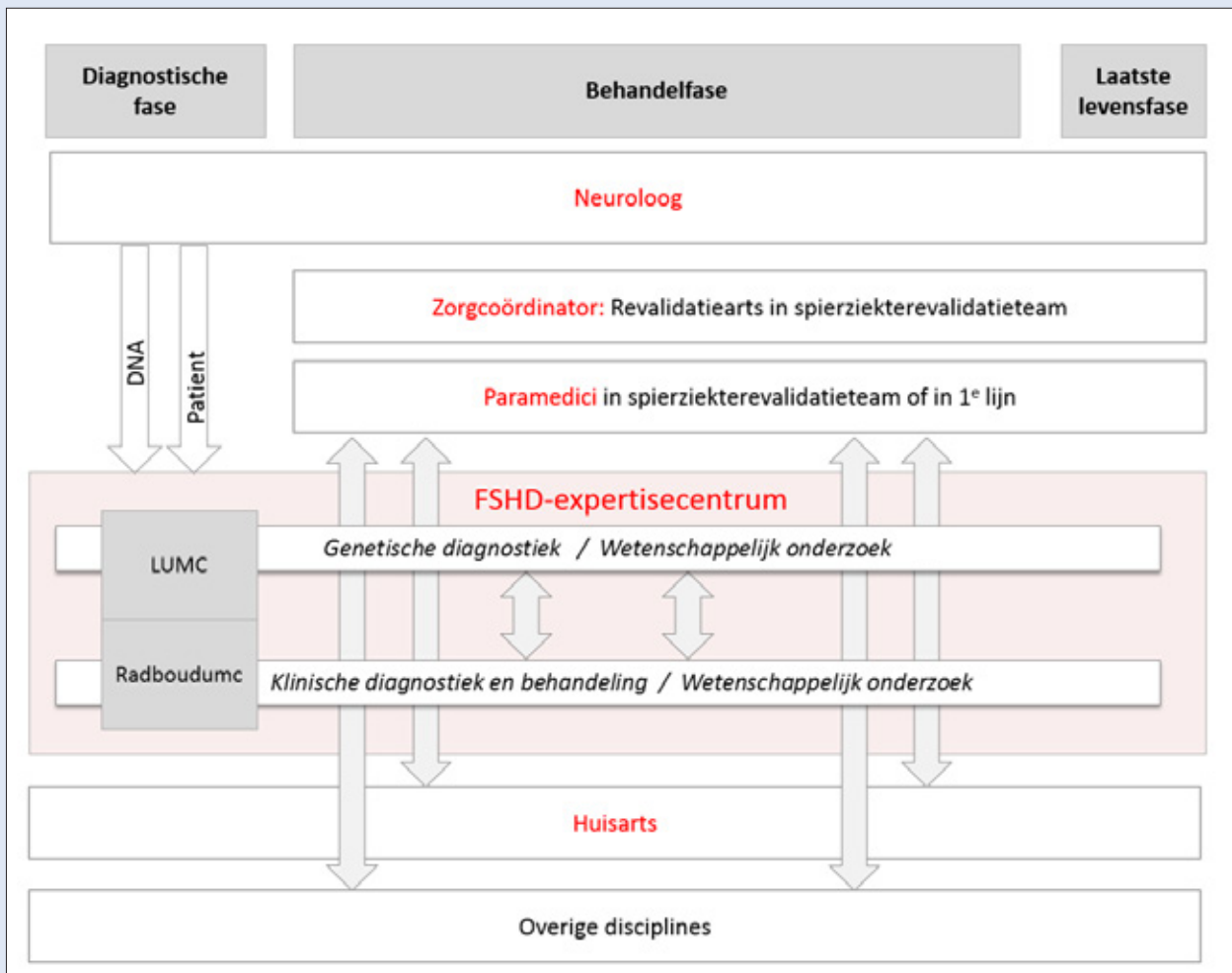
Coördinatie van de zorg in de behandelingsfase

Bij voorkeur is dit de revalidatiearts van een spierziekterevalidatieteam, maar kan ook de neuroloog of revalidatiearts van het FSHD expertisecentrum zijn. De coördinator stemt met patiënt en zorgverleners af wat zijn taken zijn en hoe vaak vervolgbezoek nodig is. Voor de patiënt is duidelijk hoe hij de coördinator kan bereiken wanneer er vragen zijn.

Kerntaken van de coördinator van de zorg zijn:

- Signaleren van medische problemen zoals spierzwakte, vermoeidheid, pijn, beperkingen door verminderde communicatie en eventuele cardiale en respiratoire klachten.
- Consulteren, indien noodzakelijk, van bijvoorbeeld neuroloog, cardioloog, long-, kno- of

> Figuur 1.



> ACTUEEL

- oogarts (met kennis van FSHD).
- Consulteren van het FSHD expertisecentrum bij twijfel over de (genetische) diagnose of behandeling en bij complexe problematiek.
- Op indicatie starten van behandeling binnen het spierziekterevalidatieteam of in de eerste lijn waar mogelijk. Bij psychosociale problemen laagdrempelig verwijzen naar psycholoog of maatschappelijk werker met ervaring met spierziekten.
- Afstemmen van het zorgaanbod van het spierziekterevalidatieteam met die van het FSHD expertisecentrum. Overleggen wie wat doet (testen, behandeling en begeleiding) en elkaar en de patiënt informeren.
- Expliciet adviseren en informeren van de huisarts en andere eerstelijns behandelaars.

Deze richtlijn is tot stand gekomen met subsidie van het Innovatiefonds Zorgverzekeraars verleend in het kader van het project 'Zorg voor Zeldzaam'.

Op basis van de richtlijn zijn er verschillende producten ontwikkeld:

- Brochure en e-learning voor patiënten
- Informatie voor de revalidatiearts

- Informatie voor de fysiotherapeut
- Informatie voor de huisarts
- Informatie voor de bedrijfsarts
- Checklist veel voorkomende problemen bij FSHD

Meer informatie

- Alle brochures zijn te downloaden via www.spierziekten.nl.
- De richtlijn Fascioscapulohumerale dystrofie (FSHD) is te raadplegen via www.richtlijndatabase.nl en te downloaden via https://www.spierziekten.nl/fileadmin/user_upload/VSN/documenten/Hulpverlenersinformatie/Richtlijnen/RO35-RichtlijnFSHD-2018.pdf

Correspondentie

charlotte.van.esch@spierziekten.nl

Gezamenlijk optrekken met patiëntenorganisatie

De patiëntenorganisatie Spierziekten Nederland en de revalidatieartsen en behandelaars van de spierziekten revalidatieteams werken al veel jaren intensief samen aan verbetering van de zorg voor mensen met een spierziekte. Regelmatig zit men met patiënten om tafel. Aandachtspunten in de revalidatiezorg worden zowel vanuit het perspectief van de revalidatiearts/ behandelaars als vanuit het perspectief van de patiënt besproken en met respect voor elkaars kennis wordt gezocht naar weloverwogen oplossingsrichtingen.

Dit heeft de afgelopen jaren geleid tot veel concrete producten. Zo zijn meerdere richtlijnen ontwikkeld en is kwaliteitsbeleid in de vorm van een behandelkader vastgesteld. Dit kwaliteitsbeleid is recent getoetst voor de spierziekte ALS. Ook heeft de samenwerking geleid tot intensieve betrokkenheid van artsen en therapeuten bij patiëntenvoorlichting. Revalidatieartsen

en therapeuten zijn inhoudelijk betrokken bij de patiëntenbrochures die Spierziekten Nederland ontwikkelt en geven gedurende het jaar regelmatig voorlichting aan patiënten. Revalidatieartsen geven aan dat het directe patiëntencontact tijdens deze patiëntendagen hen ook de nodige extra informatie oplevert.

De samenwerking met Spierziekten Nederland wordt structureel vormgegeven via de VRA-werkgroep neuromusculaire aandoeningen (WNMA), de kerngroep fysio- en ergotherapeuten en de werkgroep diëtisten voor spierziekten van de Diëtisten Vereniging Nederland. De VRA werkgroep bestaat uit een netwerk van ongeveer 80 revalidatieartsen en Spierziekten Nederland. Er is drie keer per jaar een bijeenkomst waarbij kennis wordt uitgewisseld en actuele onderwerpen worden besproken.

Richtlijn Spinale Musculaire Atrofie (SMA) type 1

H.J.M. Hijdra, M. Verhoef, C. van Esch

Binnenkort verschijnt de richtlijn SMA type 1. De richtlijn is opgesteld op initiatief van Spierziekten Nederland in samenwerking met de VRA. Spinale musculaire atrofie (SMA) is een zeldzame aandoening van de motorische zenuwcellen. Kinderen met de ernstige (baby)vorm SMA type 1 kunnen al in hun eerste levensjaar komen te overlijden. Naast eventuele medicatie is ondersteuning door een multidisciplinair (spierziekte)team essentieel voor een goede kwaliteit van leven. De kinderrevalidatiearts heeft hierin een zeer belangrijke rol. Dit artikel beschrijft de belangrijkste adviezen uit de richtlijn voor de kinderrevalidatiearts.

ACHTERGRONDINFORMATIE

SMA is een erfelijke neuromusculaire aandoening (autosomaal recessief, ouders zijn drager), die wordt veroorzaakt door degeneratie van de motorische voorhoorncellen in het ruggenmerg en de hersenstam. Al op zeer jonge leeftijd kan spierzwakte ontstaan, met name in de proximale arm- en beenspieren, de ademhalingsspieren en de axiale musculatuur (houdingsspieren). Sommige spieren zoals het middenrif blijven relatief gespaard.

Verschillende typen

Een belangrijk kenmerk van SMA is de grote variatie in ernst. Een aantal typen wordt onderscheiden (zie tabel 1).

ENKELE FEITEN

Incidentie - In Nederland worden ongeveer zo'n 15-20 kinderen per jaar geboren met SMA. Ongeveer de helft van deze kinderen heeft SMA type 1.

Oorzaak - De ziekte wordt veroorzaakt door een homozygote deletie van het survival motor neuron 1 (SMN-1)-gen op chromosoom 5(q), leidend tot een verlies aan motorische voorhoorncellen. Een 'reserve'-gen, SMN-2, dat slechts van SMN-1 verschilt door het ontbreken van exon 7, kan een (klein) deel van de productie van het SMN-eiwit overnemen. Het aantal functionele SMN-2-kopieën bepaalt daar-

door in hoge mate de ernst van de ziekte.

Diagnose - Het vaststellen van een deletie in het SMN-1-gen (in het UMCG, UMCU) is de gouden standaard voor diagnostiek.

Progressie en verloop - de ernst van de ziekte en hoe snel de functies achteruitgaan, verschilt voor de verschillende typen SMA. De levensverwachting hangt onder meer af van betrokkenheid van de ademhalingsspieren.

MEDICIJNONTWIKKELINGEN

Begin 2017 is medicatie op de Europese markt toegelaten tegen SMA die het ziekteproces kan vertragen en in sommige gevallen vooruitgang van de situatie laat zien. Dit nieuwe middel, Nusinersen (Spinraza®), is het eerste medicijn gericht op behandelen van SMA. Dit medicijn, een antisense oligonucleotide, richt zich op het SMN-2 gen en zorgt ervoor dat SMN-2 efficiënter gaat werken om zo meer SMN-eiwit te maken in de cellen van het lichaam. Dat moet leiden tot een verbetering van de symptomen. Sinds augustus 2018 wordt Nusinersen in Nederland vergoed vanuit de basisverzekering voor kinderen met SMA in een beperkte leeftijdsgroep. Voor de overige groep patiënten komt het middel mogelijk ook beschikbaar, maar dan in het kader van een onderzoek. Helaas leidt ook Nusinersen niet tot genezing. Niet voor iedereen heeft Nusinersen eenzelfde gunstig effect en zelfs als de medicatie aanslaat, zal verdere (ondersteunende) behandeling levenslang nodig blijven.

Voor de komende jaren is het streven dat medicatie zoals Nusinersen beschikbaar zal komen voor steeds meer mensen met SMA en dat meer bekend wordt over de langetermijneffecten, ook bij oudere kinderen en volwassenen. Na Nusinersen zitten nog andere medicijnen in de wetenschappelijke pijplijn, waaronder genterapie. Met de tijd zal meer duidelijkheid komen over de werking van deze middelen en beschikbaarheid voor patiënten.

ADVIEZEN VOOR DE REVALIDATIEBEHANDELING

Onderstaande behandeladviezen komen uit de richtlijn SMA type 1 en zijn bedoeld voor de kinderrevalidatiearts.

Drs. H.J.M. (Helma) Hijdra, kinderrevalidatiearts, Radboudumc, Nijmegen
Dr. M. (Marjolein) Verhoef, kinderrevalidatiearts, Wilhelmina Kinderziekenhuis, Utrecht
C. (Charlotte) van Esch MSc, medewerker Kwaliteit van zorg, Spierziekten Nederland, Baarn

> Tabel 1. Verschillende typen van SMA.

SMA type	Debuut	Mijlpaal	Frequentie	Enkele kenmerken (bij afwezigheid van medicamenteuze behandeling)
0	Neonataal	Geen		Verregaande spierzwakte en hypotonie (kinderen komen niet tot zit), ernstige bewegingsarmoede, zwak huilen en hoesten, moeite met slikken, vroege morbiditeit door respiratoire insufficiëntie en aspiratiepneumonie.
1	0-6 maanden	Geen	50%	
1a	0-2 weken			
1b	< 3 maanden			
1c	3-6 maanden			
2	6-18 maanden	Zitten	30%	Spierzwakte, vertraagd bereiken motorische mijlpalen, geringe gewichtstoename, zwakke hoest, contracturen van de gewrichten en scoliose.
2a		Zitten		
2b		Staan met hulp		
3	1,5-30 jaar	Lopen	20%	Variabele spierzwakte en kramp, mogelijk verlies van vermogen om te lopen later in het leven.
3a	18-36 maanden			
3b	> 36 maanden			
4	> 30 jaar		< 1%	Spierzwakte, vermoeidheid, sensibiliteitsstoornissen

Voedingsproblematiek

Het tijdig herkennen en behandelen van voedingsproblemen is cruciaal om ondervoeding te voorkomen. Een goede voedingstoestand helpt de weerstand van het kind te verbeteren (minder infecties), het gewicht te stabiliseren of te laten toenemen en de kwaliteit van leven te verbeteren. Voedingsproblematiek wordt vaak multidisciplinair behandeld.

Algemene adviezen bij eet- en slikproblemen

- Schakel vlak na de diagnose logopedische begeleiding en begeleiding door de diëtist in.
- Wees alert op signalen van slik- en voedingsproblemen ('rode vlaggen'):
 - voedingen die langer dan een half uur duren;
 - hoge voedingsfrequentie van de (fles-/borst-) voeding;
 - refluxsymptomen;
 - longontsteking(en);
 - stagneren van het gewicht.

Ook toename van transpiratie kan een signaal zijn van problemen rondom de voeding.

Kijk in de richtlijn voor meer informatie over monitoren en behandelen van reflux en obstipatie.

Zorg voor luchtwegen en ademhaling

Bij respiratoire verslechtering zijn er meerdere (al dan niet langdurige) beademingsmogelijkheden. *Airway Clearance Therapy* moet bij deze zeer complexe en kwetsbare patiëntengroep worden geïndiceerd en geïnitieerd door een ervaren multidisciplinair team. Dergelijke teams bestaan in Nederland uit het kinder-CTB-team en een fysiotherapeut gespecialiseerd in respiratoire therapie. Houd de luchtwegen

van het kind zo goed mogelijk schoon en ondersteun de hoestfunctie met behulp van de technieken die geïndiceerd en veilig zijn gebleken voor het kind. Belangrijk is dat behandeling op maat wordt geleverd. Verwijs bij problemen rondom de luchtwegen en ademhaling naar een ervaren multidisciplinair kinderteam van een centrum voor thuisbeademing (CTB).

Kwaliteit van leven bij dagelijkse activiteiten

Onderstaande adviezen vormen een belangrijk onderdeel van de multidisciplinaire zorg en zijn erop gericht dat het kind een goede kwaliteit van leven heeft en comfortabel kan spelen, liggen, zitten, vervoerd en verzorgd kan worden. Kinderen met SMA type 1c of kinderen die medicamenteus worden behandeld, hebben een betere prognose en moeten actief worden begeleid door een revalidatieteam.

Aandachtspunten voor een goede houding/hantering

- Het is aan te bevelen snel na de diagnose een kinderfysiotherapeut/kinderergotherapeut uit de eerste lijn in te schakelen voor begeleiding en advies over een goede ondersteunende houding.
- Aandachtspunten voor de ouders zijn als volgt:
 - Voorkom overmatige flexie en extensie van het hoofd (zie figuur 1).
 - Het is belangrijk dat het hoofd in liggende houding (zowel in zij- als in rugligging) hoger ligt dan de benen (anti-Trendelenburg), bijvoorbeeld met behulp van een wigkussen. Dit voorkomt reflux na het voeden.
 - Het afwisselen van houding is belangrijk om het ontstaan van een asymmetrische schedel en thorax te voorkomen.
 - De rug dient in alle houdingen zo ondersteund

te worden dat deze symmetrisch en recht ligt.

- Vermijd een overmatige spreidstand van de heupen en spitsstand van de enkels door gebruik te maken van steunende kussens en knuffels.
- In verband met hypotonie en afwezigheid van spierkracht is het bij het vasthouden van het kind tijdens tillen en dragen belangrijk om zowel romp, hoofd, armen als benen volledig te ondersteunen.
- Gebruik van een 'Maxi-Cosi' of vergelijkbaar autostoeltje is vaak niet gewenst, dit kan de buikademhaling belemmeren.
- Wijs ouders ook op de brochure *Tips voor een comfortabele houding van uw baby*.
- Wijs de fysiotherapeut op de brochure *Fysiotherapie bij SMA*, www.spierziekten.nl/fysiosma.

> **Figuur 1. Overmatige flexie en extensie van het hoofd (rood); juiste houding van het hoofd (groen).**



Voorkomen en bestrijden van contracturen

- Besteed aandacht aan actieve preventie van het ontstaan van contracturen.
- Naast houdingsvariatie en goede ondersteuning van de ledematen in neutrale symmetrische positie is instructie nodig voor het (passief) bewegen van de gewrichten binnen de pijngrens en het op lengte houden van spieren.
- Contracturen kunnen (deels) bestreden worden door langdurige rek uit te voeren bijvoorbeeld met behulp van statische en dynamische orthesen.
- Overweeg het gebruik van een korset ter ondersteuning van zithouding op momenten dat zitten in ondersteunende stoel/zitorthese niet mogelijk is. Een korset kan ook tijdens therapiesituaties worden ingezet ter stimulering van hoofdbalans en armfunctie. Houd hierbij rekening met ademhalingsfunctie en maak buikuitsparing in het korset.
- Overweeg operatieve scoliosebehandeling bij kinderen met een relatief gunstige prognose.

Spelen en bewegen

- Voor adviezen over voorzieningen, hulpmiddelen bij de verzorging, arondersteuning tijdens spel en spelmateriaal kunt u verwijzen naar een gespecialiseerde kinderergotherapeut van een ziekenhuis of revalidatiecentrum.
- Het is belangrijk dat kinderen met SMA type 1 geschikt spelmateriaal krijgen aangereikt zodat ze nieuwe dingen kunnen leren en zichzelf kunnen vermaken (zie ook de brochure *Spelletjes en*



activiteiten met uw baby).

- Bewegen in water (hydrotherapie) kan zinvol en plezierig zijn voor het kind.

Palliatieve zorg

Palliatieve zorg begint direct nadat de diagnose SMA type 1 is gesteld en terminale palliatieve zorg eindigt met nazorg. Om het kind en ouders optimaal te kunnen begeleiden, is het aan te bevelen intensief met de huisarts en apotheek te overleggen alvorens het terminale traject in te gaan, en bij voorkeur volgens een vastgelegd stappenplan te werken.

TAKE HOME MESSAGE

Overleg voor vragen of advies over SMA met het SMA-expertisecentrum (UMC Utrecht) of een van de spierziektorevalidatieteams. Neem minimaal eenmaal contact op met het SMA-expertisecentrum of verwijz ouders er naartoe. Dit in verband met ontwikkelingen op het gebied van medicamenteuze behandeling en toegang tot nieuwe behandelprogramma's die vanuit het expertisecentrum worden gecoördineerd. Voor adressen zie www.spierziekten.nl/zorgwijzer.

Meer informatie

De volledige richtlijn wordt gepubliceerd op www.spierziekten.nl en www.richtlijndatabase.nl.

Correspondentie

charlotte.van.esch@spierziekten.nl

Meer autonomie met robotica

I.J.M. de Groot

Het merendeel van de neuromusculaire aandoeningen kenmerkt zich door een meer of minder snelle achteruitgang van functionele mogelijkheden ten gevolge van vermindering van spierkracht. Training kan het verlies van bepaalde activiteiten remmen, echter niet voorkomen. Het verlies van activiteiten betekent een toegenomen afhankelijkheid en risico op vermindering van participatie. Hulpmiddelen die activiteiten kunnen overnemen bestaan al langere tijd, denk aan een rolstoel bij verlies van de loopfunctie of omgevingsbesturing voor het openen van deuren en aandoen van licht als de armfunctie ontoereikend wordt. Deze hulpmiddelen zijn beperkt in hun inzetbaarheid; ze kunnen alleen in specifieke omgevingen worden gebruikt en niet in voorkomende dagelijkse situaties; denk bijvoorbeeld aan toegankelijkheid van openbare gebouwen met trappen of het of het licht aandoen in een hotelkamer.

Er zijn meerdere hulpmiddelen in de vorm van robotica op de markt, bijvoorbeeld robotarmen die op een rolstoel worden gemonteerd of als *stand alone* versie (plaatsgebonden) gebruikt worden. Een lichaamsgebonden hulpmiddel dat lichamelijke functies ondersteunt en overall inzetbaar is zou de ideale oplossing zijn: kortom een exoskelet. De vraag is: Hoe ver staan we daar momenteel vandaan?

TYPE EXOSKELETEN

Lichaamsgebonden hulpmiddelen, die het verlies van spierkracht compenseren, kunnen worden verdeeld in passieve en actieve typen. Een passief exoskelet maakt gebruik van de restcapaciteit van een arm of een been. Het gewicht van de ledemaat wordt gecompenseerd door te balanceren met bijvoorbeeld een veersysteem (het idee van een bureaulamp met

veerscharnieren). Aan een actief exoskelet wordt kracht toegevoegd door motoren. Bij een actief type moet er een *feed-forward* en *feed-back* loop zijn voor aansturing. Signalen die hiervoor gebruikt worden zijn afkomstig van EMG, kracht- of druksensoren en EEG, allen voor het merendeel nog experimenteel.

Passieve lichaamsgebonden exoskeletten bestaan al lang voor militaire doeleinden. Ze worden aangestuurd door de eigen spierkracht en vergroten de spierkracht en het duurvermogen. Nadeel is dat ze zwaar zijn. Voor gezonde mensen is dit geen probleem omdat de extra ondersteuning compenseert voor het extra gewicht, maar voor mensen met verminderde spierkracht wel. Ook voor werk met veel rugbelasting bestaan dergelijke exoskeletten (bijvoorbeeld van de firma Laevo, NL, figuur 1).

Veel van de exoskeletten, die nu worden voorgeschreven aan mensen met een neuromusculaire aandoening, hebben een afsteuning op een rolstoel (de dynamische armsteunen bijvoorbeeld) of gebruiken grote accu's die gewichtverhogend zijn.

ROBOTICA IN ONTWIKKELING

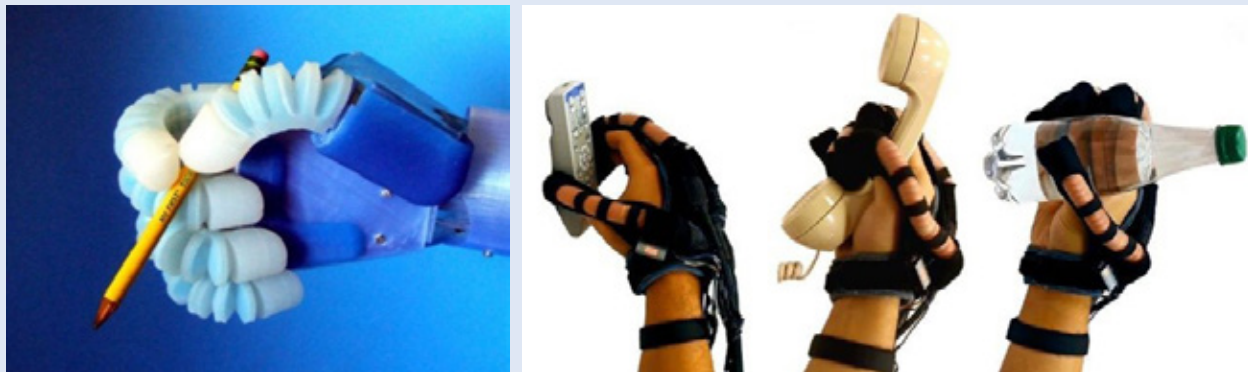
Idealiter is een exoskelet licht, comfortabel om te dragen en niet hinderlijk aanwezig. Het mooiste zou zijn om spieren die onvoldoende kracht genereren met kunstspieren te ondersteunen. Kunstspieren (in Engels: *Artificial muscle*) zijn sterk in ontwikkeling¹ en worden al toegepast in robotarmen en -benen. Andere materialen, zoals *shape memory materials* en *pneumatic actuators*, worden experimenteel toegepast en moeten hun effectiviteit in toepassingen nog bewijzen. *Shape memory materials* zijn materialen die weer hun oorspronkelijk vorm terug aannemen, al dan niet gestuurd door een signaal, bijvoorbeeld bij vooroverbuigen van de romp buigt het materiaal mee en geeft steun maar brengt uiteindelijk de romp weer in verticale positie. *Pneumatic actuators* zijn versterkers door middel van lucht: het idee van een band oppompen en daardoor een zekere stevigheid bereiken in de structuur. Ook *soft robotics*² worden toenemend onderzocht en experimenteel toegepast ter ondersteuning van armen en benen. *Soft robotics* worden gemaakt van zachte materialen, die (ver) vormbaar en vaak elastisch zijn en door de wijze van samenstelling toch een zekere stevigheid geven en daardoor functies kunnen ondersteunen, denk

> Figuur 1. Links militair exoskelet; rechts romp ondersteuner van de firma Laevo.



Dr. I.J.M. (Imelda) de Groot, kinderrevalidatiearts, associate professor, afdeling Revalidatie, Radboudumc, Nijmegen

> Figuur 2. Voorbeelden van soft robotics in ontwikkeling (Harvard MIT).



bijvoorbeeld aan specifiek gewezen lycra kniebrace, zodat deze in bepaalde richting stijf is maar in een andere richting flexibel, al dan niet met als extra ondersteuner een geheugenmateriaal draad voor ondersteunen van functie; of een handbrace van lycra met pusherdraden ter ondersteuning (zie figuur 2).

In Nederland zijn technische universiteiten samen met revalidatie-afdelingen actief in het ontwikkelen van exoskeletten van onder andere ook *soft materials* in het programma *Wearable robotics*. Grote subsidies zijn verkregen om deze verder te ontwikkelen en toepasbaar te maken voor o.a. mensen met een neuromusculaire aandoening. Een voorbeeld is het *A-gear project* dat tot doel heeft om een exoskelet voor de arm te ontwikkelen. Werkzame prototypen zijn inmiddels getest bij mensen met Duchenne spierdystrofie en spinale spierdystrofie. Dit passieve arm-exoskelet wordt nu door een firma verder ontwikkeld tot een product dat op de markt zal komen.

> Figuur 3. Prototype van het passieve arm exoskelet van project A-gear.



Op dit moment loopt eveneens het project *Trunk and head support in relation to armfunction* in het *Symbionics* programma, waarbij gestreefd wordt naar een passieve en actieve romp- en hoofdondersteuning, die enerzijds voldoende ondersteuning biedt om te voorkomen dat de persoon wegzakt en anderzijds het maken van bewegingen mogelijk houdt. De interactie

tussen armfunctie en rompbewegingen zijn van groot belang voor het functionele niveau. Een dynamische ondersteuning van de bewegingen in zowel de arm en romp is van belang, aangezien de romp niet als een statisch geheel beschouwd kan worden.³

De ontwikkeling van een exoskelet voor de benen, voor mensen met een neuromusculaire aandoening wordt nu opgestart in het recent toegekende programma *Wearable robotics*. Dit helpt niet direct bij de loopfunctie, maar wel om te staan en biedt derhalve mogelijkheden voor transfers en kledinghantering. Het technische voordeel van testen met mensen met een neuromusculaire aandoening is de aanwezigheid van goede sensibiliteit (merendeels), die gebruikt kan worden voor aansturing en balanceren. Dit in tegenstelling tot bijvoorbeeld mensen met een dwarslaesie. Uiteindelijk is het idee om alle componenten te integreren tot een *full body exoskelet* dat licht en comfortabel draagbaar is, de spierfunctie ondersteunt en daarmee de functionaliteit behoudt.

De grootste uitdaging voor de toekomst is de ontwikkeling van het actieve exoskelet. Dit moet voorzien worden van lichte, kleine en sterke motoren en accu's, en een goede aansturing hebben om de verfijnde bewegingen van een mens vloeiend te kunnen ondersteunen. Voor mensen met Duchenne spierdystrofie zijn hier al onderzoeken naar gedaan⁴ (Lobo Prat), waarbij zowel EMG als krachtsensoren (door inzet van een beweging kan een krachtensor dit oppikken) een signaal kunnen geven aan het systeem voor ondersteuning van de armfunctie. Het inzetten van de beweging genereert het benodigde signaal. De techniek van de krachtensor is al toegepast in de Exoarm van Focal meditech, een actieve armondersteuning die op de rolstoel wordt gemonteerd. EMG als signaal voor aansturing blijkt zelfs nog mogelijk voor spieren die al lange tijd niet meer functioneel ingezet worden bij volwassenen met Duchenne spierdystrofie⁵ (Lobo Prat). In experimenten met EEG signalen wordt nu al computers aangestuurd. De gebruikers ervaren dit nog wel als vermoeiend.

> ACTUEEL

TAKE HOME MESSAGE

Er is veel in ontwikkeling en dit zal zeker in de toekomst tot bruikbare toepassingen leiden. Mensen met neuromusculaire aandoeningen kunnen hierdoor blijven bewegen. Dit vergroot hun autonomie en participatie. Houd uw blik er voor open!

REFERENTIES

1. Mirvakili SM, IW Hunter. *Artificial Muscles: Mechanisms, Applications, and Challenges Adv. Mater* 2018;30:1704407.
2. GuanJun Bao, Hui Fang, Lingfeng Chen, Yuehua Wan, Fang Xu, Qinghua Yang, Libin Zhan. *Soft robotics: academic insights and perspectives through bibliometric analysis. Soft Robotics* 2018;5:229-41.
3. Peeters LHC, Kingma I, Faber GS, Dieën JH van, Groot IJM de. *Trunk, head and pelvis interactions in healthy children*

when performing seated daily arm tasks. Exp Brain Res 2018;236:2023-36.

4. Lobo-Prat J, Nizamis K, Janssen MMHP, Keemink AQL, Veltink PH, Koopman BFJM, Stienen AHA. *Comparison between sEMG and force as control interfaces to support planar arm movements in adults with Duchenne: a feasibility study. J Neuroeng Rehabil* 2017;14:73.
5. Lobo-Prat J, Janssen MMHP, Koopman BFJM, Stienen AHA, Groot IJM de. *Surface EMG signals in very late-stage of Duchenne muscular dystrophy: a case study. J Neuroeng Rehabil* 2017;14:86.

Correspondentie

Imelda.deGroot@radboudumc.nl

Spierziekten Nederland

Spierziekten Nederland is een patiëntenvereniging van en voor mensen met een neuromusculaire ziekte. Spierziekten Nederland werkt nauw samen met medisch specialisten, huisartsen en andere zorgverleners. Voorlichting van patiënten én hulpverleners, verbetering van zorg en het stimuleren van wetenschappelijk onderzoek zijn enkele uitgangspunten van de vereniging.

De medische informatie voor de verschillende beroepsgroepen – huisartsen, fysiotherapeuten, revalidatie- en bedrijfsartsen – maakt Spierziekten Nederland in samenwerking met die beroepsgroepen. Het perspectief van mensen met een spierziekte komt uitdrukkelijk aan de orde in de voorlichting; leden van de verschillende diagnosegroepen worden actief betrokken bij de inhoud van publicaties.



De medische informatie van Spierziekten Nederland komt in samenwerking met in spierziekten gespecialiseerde artsen en onderzoekers tot stand. De informatie wordt steeds door deze medisch adviseurs gecontroleerd.

Veel informatie voor hulpverleners is (gratis) te downloaden van de website www.spierziekten.nl. Ook in de webwinkel op www.spierziekten.nl zijn veel uitgaven voor patiënten en hulpverleners te bestellen.

Op www.spierziekten.nl/zorgwijzer vindt u de Zorgwijzer van Spierziekten Nederland met informatie over het zorgaanbod en contactgegevens van op spierziekten toegelegde behandelaars.

Roll up your sleeves

Technology-supported arm and hand training at home after stroke

S.M. Nijenhuis

Na een beroerte kan een enkelzijdige verlamming van de arm en hand problemen opleveren in het zelfstandig uitvoeren van activiteiten in het dagelijks leven. Om het effect van *learned non-use* op de lange termijn zoveel mogelijk te voorkomen, is het belangrijk om de aangedane arm en hand te blijven gebruiken na een beroerte, ook in de chronische fase. Technologie-ondersteunde therapie neemt de laatste jaren een steeds duidelijker plaats in binnen de revalidatiegeneeskunde. Het voordeel is dat therapie kan worden uitgevoerd in een hoge trainingsintensiteit met veel herhalingen, in een motiverende trainingsomgeving. Daarnaast kunnen trainingsresultaten gemeten worden. Een volgende stap is om een dergelijke technologie in de thuissituatie aan te bieden waarbij patiënten zelfstandig kunnen oefenen, zonder dat de directe aanwezigheid van een therapeut nodig is. Binnen het *Europese Supervised Care & Rehabilitation Involving Personal Telerobotics (SCRIPT)* project hebben we technologie met zorg op afstand kunnen combineren.

ONDERZOEK EN RESULTATEN

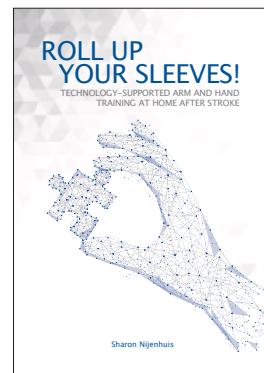
Het doel van het onderzoek beschreven in het proefschrift was om een beter inzicht te verkrijgen, in termen van haalbaarheid en potentiële klinische effecten, van zelfstandig uitgevoerde functionele training van de arm en hand in de chronische fase na een beroerte. Deze training werd ondersteund door technologie en in de thuissituatie uitgevoerd. Tijdens het trainen werd een combinatie van zowel proximale als distale arm- en handoefeningen aangeboden, omdat dat het meest effectief lijkt voor verbeteringen op armfunctie en activiteitsniveau. Daarnaast werd tijdens het oefenen een actieve bijdrage van de patiënt gevraagd, omdat uit het literatuuronderzoek bleek dat trainingsmechanismen die een actieve bijdrage van de patiënt benadrukken het meest voordelig leken in het verbeteren van armfunctie.

Het SCRIPT trainingssysteem (afbeelding 1) bestaat

Dr. S.M. (Sharon) Nijenhuis, bewegingswetenschapper. Momenteel werkzaam als biomedisch technoloog in Streektziekenhuis Koningin Beatrix Winterswijk
Datum promotie: 20 april 2018

Promotoren: prof. dr. J.S. (Hans) Rietman, prof. dr. J.H. (Jaap) Buurke

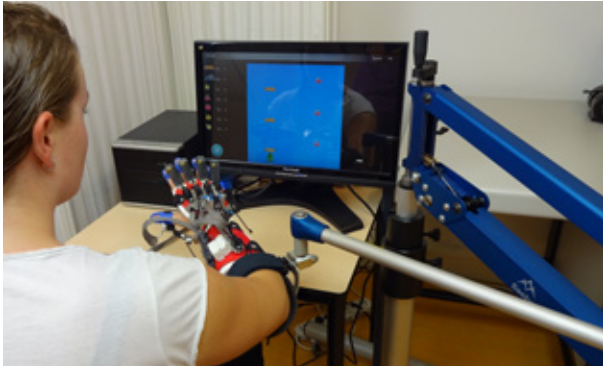
Copromotor: dr. G.B. (Gerdienke) Prange-Lasonder



Cover proefschrift.

uit een passief-geactueerde dynamische pols- en handorthese, die gedragen werd om de onderarm en hand, en ondersteuning gaf in pols en handbewegingen. Daarbij werd een mobiele armondersteuner om de onderarm gedragen, om de arm te ondersteunen tegen de zwaartekracht en reikbewegingen te faciliteren. De orthese werd verbonden aan een computer met een motiverende gebruikersomgeving en diverse spellen om arm-, pols- en handbewegingen te oefenen. Na zes weken training bleek het SCRIPT-systeem een haalbaar middel om zelfstandig te oefenen: chronische CVA patiënten waren in staat het trainingssysteem zelfstandig thuis te gebruiken. Ze waren gemotiveerd om te trainen, hoewel er nog wel enige verbeterpunten in de bruikbaarheid van het systeem naar voren kwamen. Armfunctie en kwaliteit van leven verbeterden na zes weken training, maar er waren geen verbeteringen te zien op activiteitsniveau.

Gebaseerd op eerdere bevindingen werd het SCRIPT-trainingssysteem daarna verder doorontwikkeld en opnieuw geëvalueerd op haalbaarheid bij een nieuwe groep patiënten in de chronische fase na een beroerte. Hierbij werd nog meer de nadruk gelegd op het toepassen van gecombineerde reikbewegingen en handfunctie, om zo veel mogelijk activiteiten van het dagelijks leven in de training na te bootsen. Wederom werd de training als motiverend en bruikbaar beoordeeld. Daarnaast werden ditmaal na zes weken training zowel verbeteringen op armfunctie als op handvaardigheid gevonden.



Afbeelding 1. SCRIPT-trainingsysteem.

HET MEEST OPVALLENDE RESULTAAT UIT HET ONDERZOEK

De effecten van het SCRIPT-trainingsysteem in de experimentele groep werden in een van de studies vergeleken met een controlegroep. De controlegroep bestond uit patiënten met een beroerte die zes weken hebben getraind met conventionele oefeningen uit een oefengids. Het meest opvallende resultaat was dat de controlegroep eigenlijk vergelijkbare resultaten liet zien als de experimentele groep, terwijl de verwachting was dat patiënten in de SCRIPT-groep meer werden uitgedaagd om te gaan oefenen. De controlegroep rapporteerde een hogere trainingsduur, maar de waargenomen motivatie was gelijk in beide groepen. Het effect van arm- en handtraining thuis, dat wordt ondersteund door technologie bleek vergelijkbaar met conventionele arm- en handoefeningen, aangezien er geen verschillen in klinische uitkomstmaten tussen beide groepen zijn gevonden.

Hier werd dan ook een vraag over gesteld tijdens de promotie: Is het nog wel zinvol om zulke geavanceerde revalidatietechnologieën verder te ontwikkelen, als de resultaten hetzelfde zijn na het uitvoeren van oefeningen uit een eenvoudige oefengids? Ik denk het wel. Je zou je kunnen afvragen of deelnemers echt gemotiveerd waren om de zes weken training te voltooien, of vooral de onderzoekers een plezier wilden doen, met het risico van participatiebias. Het is niet bekend of de deelnemers na de zes weken training door zouden willen trainen als ze de kans zouden krijgen. Daarbij is het wel een belangrijke voorwaarde dat revalidatietechnologie robuust, bruikbaar, veilig en betrouwbaar is. Verder denk ik dat als het SCRIPT-systeem, of andere vergelijkbare systemen, verder doorontwikkeld worden en uitgebreid worden met nog een aantal extra games, dit de motivatie en het plezier van oefenen nog verder vergroot. Het lijkt mij een mooie uitdaging om revalidatiegames te ontwikkelen die ervoor zorgen dat patiënten echt geboeid blijven om te oefenen. Je zou daarbij ook kunnen denken aan games waarbij patiënten niet alleen oefenen, maar waarbij competitie of samenwerking met andere mensen een rol speelt.

GEVOLGEN VOOR DE DAGELIJKSE PRAKTIJK

De resultaten uit het proefschrift laten zien dat het zelfstandig uitvoeren van functionele training van de arm en hand thuis, dat wordt ondersteund door technologie, potentie heeft om te voldoen aan de groeiende vraag naar revalidatiezorg. Ik verwacht echter niet dat de rol van de therapeut compleet zal verdwijnen. Het is belangrijk dat patiënten gemotiveerd en uitgedaagd blijven om te trainen, aangezien trainingsduur een belangrijke factor lijkt te zijn voor klinische vooruitgang in arm- en handfunctie. Het persoonlijke contact tussen patiënt en therapeut kan hier zeker een rol in spelen. Om een dergelijk trainingsapparaat en training nog verder te verbeteren in de toekomst, is het belangrijk om robuuste, betrouwbare en veilige technologieën te blijven ontwikkelen die patiënten eenvoudig zelfstandig kunnen gebruiken. Daarnaast is het belangrijk om de inhoud van de training te richten op zowel het oefenen van reikbewegingen als op handfunctie, omdat optimale integratie hiervan in de training functioneel herstel na een beroerte lijkt te bevorderen.



Sharon Nijenhuis met haar bul tussen leden van haar promotiecommissie.

VERVOLGONDERZOEK

Een volgende stap is om technologie-ondersteunende systemen voor therapie nog compacter te maken, zodat het voor patiënten nog eenvoudiger wordt om de technologie zelf aan en uit te doen en een trainingssessie te starten. Daarnaast zou er verder onderzoek gedaan kunnen worden naar technologieën voor niet alleen training, maar ook ondersteuning van de arm en hand tijdens het uitvoeren van taken in het dagelijks leven. Hier wordt bij Roessingh Research & Development inmiddels ook al uitvoerig onderzoek naar gedaan.

Correspondentie en opvragen proefschrift

nijenhuis.sharon@gmail.com

Het proefschrift is digitaal te vinden op <http://dx.doi.org/10.3990/1.9789036545105>

How do you feel today, doctor?

I. van der Ham, W.G.M. Janssen, S. van Haaster

Hoge uitval van aios, toegenomen werkdruk, veel mensen met een burn-out: een actueel thema;¹ ook bij de revalidatiegeneeskunde vangen we hierover regelmatig signalen op. Zo zijn de cijfers van aios revalidatiegeneeskunde die stoppen met de opleiding hoog. Reden voor de Beroepsbelangencommissie (BBC) en het Concilium om de handen ineen te slaan. Tijdens DCRM 2017 hebben deze commissies samen de workshop *How do you feel today, doctor?* georganiseerd met ondersteuning van Lennart Rem, onderwijskundige LUMC en Natasja Schijf, VvAA. Tijdens de workshop zijn de volgende onderwerpen aan bod gekomen: oorzaken van uitval van aios; cultuur; werk-privébalans; werkdruk; signalen van burn-out, en medisch leiderschap. Er is gekeken naar positieve en belemmerende elementen; de vraag 'wat gaan we morgen anders doen?' stond centraal.

Ter voorbereiding op de workshop hebben alle aios en revalidatieartsen in Nederland een vragenlijst ontvangen om een beeld te krijgen hoe het binnen de revalidatiegeneeskunde is gesteld, welke factoren een rol spelen en om tips te vragen. Deze vragenlijst is ingevuld door 46 (30%) aios en 80 (14%) revalidatieartsen. [1] De uitkomsten van de enquête en de workshop worden hieronder met u gedeeld.

STOPPEN MET DE OPLEIDING

Het percentage aios revalidatiegeneeskunde dat stopt met de opleiding ligt met 17,5% relatief hoog, zeker in vergelijking met het landelijke gemiddelde van 10% in de periode 2010-2015. In het LUMC wordt onderzoek gedaan naar uitval bij aios in alle medisch specialismen door Kirsten Dijkhuizen en Jacqueline Bustraan. De uitgevallen aios uit het Leidse onderzoek geven aan dat de volgende factoren een belangrijke rol spelen bij uitval: 1) verstoorde werk-privébalans; 2) inhoud van het vak anders dan verwacht; 3) werkdruk; 4) cultuur binnen het specialisme spreekt niet aan; 5) keuze voor ander specialisme. Van de aios die hebben meegedaan in het onderzoek is 25% gestopt in het eerste jaar, 25% in jaar twee, 25% in jaar 3 en 25% in jaar 4, 5 en 6. Het besluit tot stoppen werd meestal genomen door de aios zelf (80%). [2]

Zowel tijdens de workshop als in de vragenlijst is aan

aios revalidatiegeneeskunde en aan opleiders/leden van de opleidingsgroep gevraagd of ze gedurende de opleiding te maken hebben gehad met uitval van een collega aios. 66% van de aios die de vragenlijst heeft ingevuld, geeft aan serieus overwogen te hebben om te stoppen met de opleiding. Hoewel het aantal respondenten relatief laag is, is het goed om als opleider/opleidingsgroep/aios bewust te zijn van factoren die mee kunnen spelen bij uitval.

Factoren die genoemd zijn als reden voor uitval:

- Werk-privébalans
- Verwachtingen opleiding: inhoudelijk, verwachte lage werkdruk, 9.00-17.00 uur baan
- Verhoogde werkdruk door (tijdelijke) uitval collega aios
- Conflicten met opleider
- Onvermogen van een instelling om realistische eisen te stellen aan de aios en rigide organisatiestructuur
- Persoonlijke factoren: eigenschappen, ziekte, thuissituatie, grote afstanden afleggen, niet geschikt voor opleiding, geen vertrouwen in eigen kunnen
- Onvoldoende keuzevrijheid/invloed op agenda
- Verkeerde keuze vak
- Administratielast en veel vergaderingen

Impact op (andere) aios

Aios geven aan dat het belangrijk is dat de opleidingsgroep zich realiseert wat voor impact het op andere aios heeft als een aios stopt met de opleiding. Dit kan een reden zijn voor een onveilig opleidingsklimaat en onzekerheid. De onrust treedt met name op als het oudere jaars aios betreft. Rolmodellen vallen weg. Daarnaast geeft uitval van aios vaak hogere werkdruk door herverdeling van taken over minder mensen.

DE VOLGENDE TIPS ZIJN GENOEMD DOOR AIOS EN REVALIDATIEARTSEN OM TE VOORKOMEN DAT EEN AIOS UITVALT:

Voordat een aios wordt aangenomen

1. Ga eerst aan de slag als anios. Hierdoor heeft de anios een beter beeld van het vak en de opleider

*Drs. I. (Inez) van der Ham, revalidatiearts Rijndam Revalidatie
Dr. W.G.M. (Wim) Janssen, revalidatiearts Erasmus MC
Drs. S.I.G. (Sigrid) van Haaster-Houwing, beleidsadviseur en
projectmanager VRA*

[1] De vragenlijst is uitgezet onder 151 aios revalidatiegeneeskunde en 565 revalidatieartsen.

[2] Presentatie Raad Opleiding FMS 'Uitval van aios uit medisch specialistische vervolgopleiding', Kirsten Dijkhuizen & Jacqueline Bustraan, Onderwijs Expertise Centrum LUMC, 17 mei 2018.

een beter beeld van wat de aios kan en of hij geschikt is voor het vak.

2. Neem een assessment af om sterke punten en valkuilen te signaleren. Het helpt bij de beslissing een aios aan te nemen, maar kan tijdens de opleiding ook helpen valkuilen te voorkomen of hieraan te werken.
3. Vraag meerdere referenties op.
4. Spreek wederzijdse verwachtingen duidelijk naar elkaar uit; geef een goede omschrijving van de werkzaamheden en tijdsinvestering.

Tijdens de opleiding

1. Toon interesse in het privéleven van de aios: oog voor de mens achter de aios. Stel vragen over werk-privébalans en check met regelmaat of werklast doenbaar is. De aios moet zelf tijd aangeven als het niet goed gaat of bij twijfels. Stel samen een plan op.
2. Wees je bewust dat je als opleider/supervisor een rolmodel bent. Zend je veel negatieve energie uit, is er een klaagcultuur, dan heeft dit effect op de aios. Zorg voor een goede werksfeer.
3. Geef spontane (positieve) feedback, dus ook als het goed gaat.
4. Wees als opleidingsgroep laagdrempelig aanspreekbaar en organiseer feedback, ook positieve.
5. Ondersteun goede nieuwe ideeën en initiatieven.
6. Sluit aan bij de leerstijl, leerdoelen en niveau van de aios.
7. Organiseer intervisie en bijvoorbeeld een buddy voor alle aios.

Wat kan de organisatie doen?

1. Productieneutraal opleiden: maak hier binnen de organisatie duidelijke afspraken over.
2. Mogelijkheid tot (flexibelere) werktijden (en minder overuren).
3. Meer tijd in agenda voor opleider/supervisor om op te leiden.
4. Regulier feedback-momenten inplannen zowel formeel als informeel (bijv. tijdens lunch).
5. Meer mogelijkheden om agenda in te delen: ruimte voor profilering en inhoudelijke verdieping.
6. Minder overleggen in de avonduren.
7. Verminderen van administratieve taken. Betere, minder tijdrovende registratiesystemen.

Bij (tijdelijke) uitval

Als een aios tijdelijk is uitgevallen wordt aangegeven dat het belangrijk is contact te houden met de aios. Vraag wat de aios nodig heeft: bijvoorbeeld tijdens herstel/re-integratie goede taken die voldoening geven. Als de aios toch uitvalt, zorg dan voor goede bejegening en opvang van een aios.

WERKDRUK

Werkcultuur

De werkcultuur is een belangrijke factor in het veroorzaken van werkdruk. De deelnemers aan de workshop hebben verschillende punten benoemd die een belemmerende en positieve werking hebben op een goede werkcultuur. Als belangrijke belemmerende factoren zijn onder andere benoemd: een klaagcultuur, weinig persoonlijk contact, gebrek aan autonomie, en gebrek aan collegialiteit. Daarnaast hebben de deelnemers een aantal punten aangegeven die zij morgen anders gaan doen. Dit zijn: minimaal één keer in de week een informele lunch, tijdens teambespreking 5-10 minuten tijd inruimen om persoonlijke dingen te bespreken, meer complimenten geven, elkaar aanspreken op klagen en zo acties bedenken om probleem op te lossen en in de overdracht bespreken: wat wil jij vandaag bereiken wat ervoor zorgt dat je blij naar huis gaat.

Werk-privé balans

Belemmerende factoren
<ul style="list-style-type: none"> • Geen flexibiliteit in werktijden • Te vol schema • Moe • Minder energie: minder ambitieus voor projecten • E-mailterreur

Positieve elementen
<ul style="list-style-type: none"> • Flexibiliteit in werktijden: werktijden aanpassen aan levensfase • Flexibele kinderopvang • Meer persoonlijk inzicht • Niet altijd 24 uur bereikbaar hoeven te zijn • Afspraken maken over e-mail-/app-gebruik • Goede ICT-ondersteuning

Er zijn verschillende manieren aangegeven om werk-privébalans op een positieve manier te beïnvloeden. Dit zijn onder andere flexibiliteit in werktijden. Als werkgever de mogelijkheid bieden werktijden aan te passen aan een levensfase; meer persoonlijk inzicht; niet 24 uur per dag bereikbaar te hoeven zijn; afspraken maken over e-mail en app gebruik; goede ICT-ondersteuning en flexibele kinderopvang.

Wat gaan we morgen anders doen?

De deelnemers van de workshop hebben een aantal punten aangegeven die we morgen anders gaan doen. Een belangrijk punt hierin is niet structureel overwerken, vervolgens ook niet thuis aan het werk, en andersom; privé zaken niet mee naar het werk nemen. Prioriteiten stellen en een positieve *mindset*

zijn belangrijk. De werkgever speelt hierin ook een belangrijke rol. Bijvoorbeeld door organiseren van vervanging van zwangere of langdurig afwezige collega's, goede secretariële ondersteuning en bieden van flexibele werktijden.

WERKDruk ALS BUSINESS CASE

Hoge werkdruk kan een negatieve impact hebben op de werkvloer en daarmee ook op de financiële gezondheid van een organisatie. De deelnemers van de workshop ervaren bij een structureel hoge werkdruk dat de communicatie onderling verslechtert, er minder ruimte is voor innovatie, ontevredenheid is onder personeel, ook over eigen werk, patiënten minder tevreden zijn. Een belangrijke bron die werkdruk veroorzaakt is registratielast: te veel registreren; te weinig tijd om te registreren, geen goede ICT en secretariële ondersteuning en bezuinigingen op secretariële ondersteuning. Er zijn tips opgesteld voor revalidatieartsen en managers (zie hiernaast).

TOT SLOT

- Het is goed dat er aandacht is in onze vereniging voor deze thema's en dat revalidatieartsen en aios zich actief opstellen om in hun eigen vakgroep tijd en ruimte te maken om hierover te sparren, elkaar te steunen en binnen hun organisatie regie pakken om hun werk goed te organiseren. De VRA heeft het onderwerp opgenomen in het beleidsplan Revalidatiegeneeskunde 2025, wat maakt dat er de komende jaren extra aandacht aan dit onderwerp wordt besteed.

Heeft u aanvullingen op dit stuk? Wilt u best practices met ons delen? Dan kunt u hierop reageren via <https://www.revalidatiegeneeskunde.nl/how-do-you-feel-today-doctor>. Op deze pagina is ook meer informatie te vinden over dit onderwerp en kunt u het artikel downloaden.

REFERENTIE

1. <https://www.medischcontact.nl/nieuws/laatste-nieuws/artikel/anios-bestaan-kan-uitputtingsslag-zijn.htm>

Correspondentie

beroepsbelangen@revalidatiegeneeskunde.nl

Revalidatieartsen

- Medisch Leiderschap; motiveert, geeft energie en is een rolmodel
- Focus en 'nee' zeggen
- Blokwerken
- Meer complimenten geven aan elkaar; aardig zijn voor elkaar
- Nadenken over hoe administratieve lasten kunnen worden verminderd en actie ondernemen
- Aandacht voor signalen van burn-out
- Elkaar vragen hoe het gaat
- Intervisie
- Teambuilding
- Belonen van collega's die een periode extra hard hebben moeten werken i.v.m. extra werkzaamheden (bijv. door uitval collega's)

Bestuurders/managers

- Coaching voor jonge artsen in het maken van keuzes op het gebied van werk-privébalans
- Duidelijk zijn over verwachtingen en taakverdeling
- Goede secretariële ondersteuning (secretarissen die het werk snappen, kunnen helpen met plannen en administratieve taken)
- Goede ondersteuning voor organisatie en management-taken
- Goed werkende ICT-systemen
- Klachten van personeel serieus nemen - erkenning en op zoek gaan naar oplossingen
- Nadenken over hoe administratieve lasten kunnen worden verminderd en actie ondernemen
- Aandacht voor signalen van burn-out
- Regelmatig gesprek aan gaan over werkdruk
- Voldoende tijd en aandacht voor studie en persoonlijke ontwikkeling
- Waardering voor het werk; meer complimenten geven
- Interesse in personen

Metabool syndroom en voeding: theoretische achtergronden en implicaties voor de praktijk

P.P. Wisman, A.P.N. Themmen, J.L. Swaan

Binnen de revalidatiegeneeskunde is de aandacht voor verbetering van leefstijl vooral toegespitst op het verbeteren van de fitheid en fysieke activiteit van onze patiënten (bijvoorbeeld binnen het Programma Revalidatie Sport en Bewegen) en gaat er minder aandacht uit naar gezonde voeding, terwijl dit aspect van de gezonde leefstijl minstens even belangrijk is. Dit geldt al helemaal voor de groep revalidanten met minder mogelijkheden om fysiek actief te zijn, bij wie het metabool syndroom frequent voorkomt.^{1,2,3}

DE WAARDE VAN GEZONDE VOEDING

Als revalidatiearts zijn wij met ons team in staat de kans op gedragsverandering op het gebied van voeding zo groot mogelijk te maken, maar dit is alleen zinvol wanneer wij daadwerkelijk goed advies geven. De gemiddelde (revalidatie)arts heeft echter weinig scholing genoten met betrekking tot voeding. Het voor de hand liggende advies dat veel artsen en diëtisten geven (minder eten en meer bewegen) is niet effectief en dat ligt niet aan de patiënten.⁴ Tijdens het begin van de obesitas-epidemie in de jaren 70 is de consumptie van vet als belangrijkste veroorzaker van overgewicht benoemd, omdat het per gram de meeste calorieën bevat en het minst een verzadigd gevoel geeft. Op advies van de overheid aten mensen zo min mogelijk vet en meer koolhydraten, maar ondanks deze interventie is in de jaren hierna het aantal mensen met overgewicht alleen maar toegenomen. Om effectief voedingsadvies te kunnen geven of beter te kunnen samenwerken met de diëtist is het noodzakelijk kennis te hebben van de pathofysiologie van het metabool syndroom en de beïnvloedbare factoren.

CALORIEËNMODEL

Het calorieënmodel gaat ervan uit dat energie aan het lichaam wordt toegevoegd (voeding) en wordt verbruikt (basaal metabolisme en activiteit). Wan-

neer er meer energie binnenkomt dan wordt verbruikt, wordt dit opgeslagen in de vorm van vet in de vetcellen en dit vet kan worden afgebroken bij meer verbruik dan inname. Deze theorie kan de (onbedoelde) boodschap geven dat iedereen met overgewicht een veelvraat, lui of beide is. Dit model zou kloppen als het lichaam zich niet zou kunnen aanpassen aan veranderingen in energieopname en -verbruik. In werkelijkheid neemt het (basaal) metabolisme af wanneer mensen minder eten en neemt het honger-gevoel toe. Anderzijds leidt verhoogd energiegebruik, door bijvoorbeeld meer sporten, ook tot meer trek. Onder andere de *Women's health initiative dietary modification* studie heeft aangetoond dat zeven jaar calorierestrictie in combinatie met meer sporten tot minimale gewichtsreductie leidt, ondanks therapietrouw.⁵ Het beïnvloeden van (over)gewicht is dus complexer dan het lijkt en het calorieënmodel dat ons is aangeleerd is niet compleet.

ENERGIE HOMEOSTASE MODEL

Het energie homeostase model beschrijft dat, net als veel andere homeostaseprocessen, het gewicht en het metabolisme worden gereguleerd door een samenspel van verschillende hormonen.⁴ Insuline en cortisol zijn belangrijke hormonen die de energiehomeostase en daarmee het gewicht kunnen beïnvloeden. Kinderen met diabetes mellitus type 1 zonder insuline vallen op door hun ondergewicht, terwijl patiënten met diabetes mellitus type 2 ernstiger overgewicht krijgen wanneer zij strenger worden ingesteld met meer insuline. Hypercortisolisme, het syndroom van Cushing, wordt gekenmerkt door gewichtstoename, terwijl hypocortisolisme, de ziekte van Addison, juist gepaard gaat met gewichtsverlies. Stressreducerende strategieën als yoga en meditatie hebben een gewichtreducerend effect, terwijl chronische stress vaak gepaard gaat met overgewicht.⁶ Kortom, verschillende hormonen regelen een interne thermostaat met een instelgewicht (*setpoint*). Het lichaam bereikt en behoudt het instelgewicht zo goed mogelijk onder de aansturing van hormonen. Overgewicht is het gevolg van een te hoog ingesteld instel-

Dr. P.P. (Peter Paul) Wisman, aios revalidatiegeneeskunde, Rijndam Revalidatie, Rotterdam

Prof. dr. is. A.P.N. (Axel) Themmen, hoogleraar experimentele endocrinologie en medisch onderwijs, Erasmus MC, Rotterdam

Drs. J.L. (Loes) Swaan, revalidatiearts Rijndam Revalidatie, Rotterdam

gewicht en de behandeling van overgewicht moet zich richten op het verlagen van dit instelgewicht.

METABOOL SYNDROOM

Insuline ongevoeligheid in combinatie met hypertensie, hyperlipidemie, hypercholesterolemie, hyperglycemie en overgewicht zijn kenmerken van het metabool syndroom. Dit cluster is geassocieerd met een verhoogd risico op een breed scala aan ziekten, zoals diabetes mellitus type 2 en hart- en vaatziekten. Verminderde insulinegevoeligheid speelt een sleutelrol bij het ontstaan en het verergeren van het metabool syndroom. Insuline is een anabool hormoon en is verantwoordelijk voor de opslag van glucose in lever en spieren, en als vet in vetweefsel. In welke mate mensen insuline-ongevoelig worden is deels genetisch bepaald, maar voeding is een sterke en beïnvloedbare factor. Bij een hoog serum insuline wordt glucose als primaire brandstof verbruikt en bij een laag serum insuline wordt glucose vrijgemaakt uit de opslag. Om gebruik te kunnen maken van vetverbranding als energiebron moet 1) het serum glucose laag zijn, 2) de glucosereserve laag zijn en 3) serum insuline laag zijn. Normaal gesproken is er sprake van een circadiaan ritme dat bestaat uit periodes met een hoog serum insuline (na een maaltijd) en een laag serum insuline (na vasten). Een verstoring van deze balans door frequente, koolhydraatrijke maaltijden leidt tot een toename van postprandiale hyperglycemie en hyperinsulinemie. Onder invloed van de hyperinsulinemie wordt het glucose opgeslagen (o.a. als vet) en kan niet meer worden vrijgemaakt, waardoor het gewicht toeneemt en de gevoeligheid voor insuline afneemt. Bij een volgende maaltijd is er meer

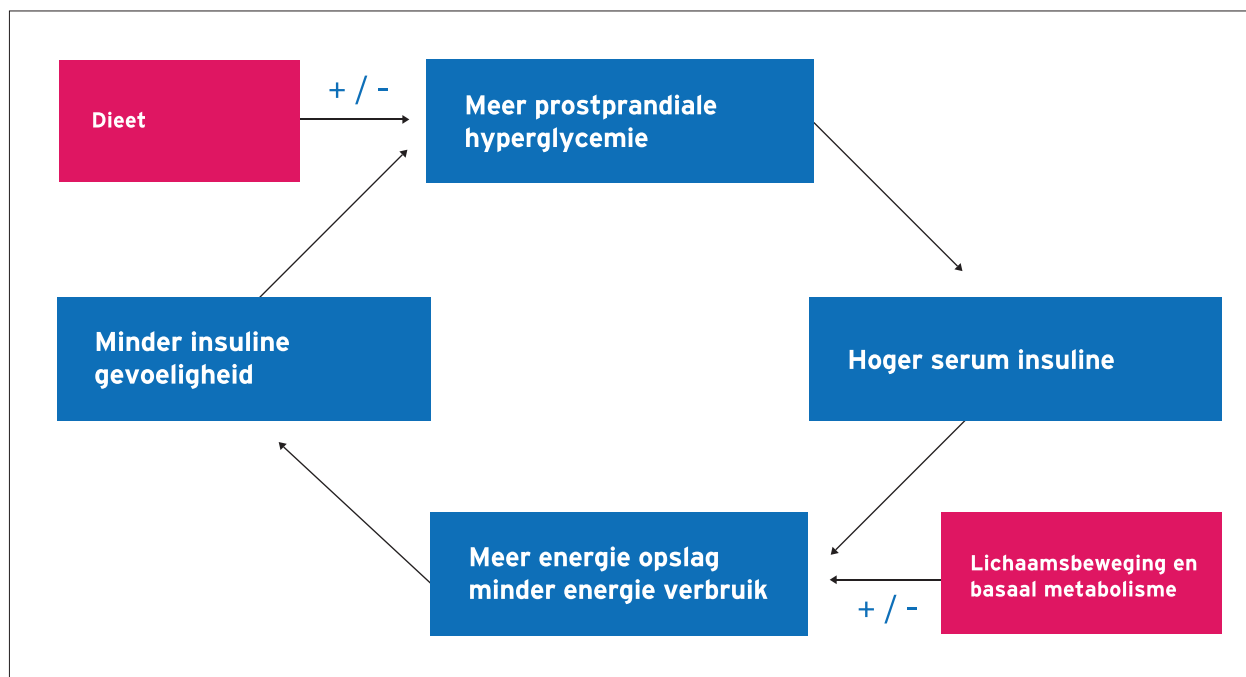
insuline nodig om de postprandiale hyperglycemie op te vangen en ontstaat een negatieve spiraal (figuur 1). In minder woorden: hogere insuline leidt tot insuline-ongevoeligheid. Wanneer deze negatieve spiraal niet wordt doorbroken neemt de insulinegevoeligheid in de loop van de tijd verder af en wordt het instelgewicht geleidelijk verhoogd.

VOEDING

Met de kennis van deze negatieve spiraal kan een onderbouwd voedingsadvies worden gegeven. De nadruk op het reduceren van calorieën en vetten in de voeding moet worden vervangen door een aantal basisprincipes. Om hoge insulinepieken tegen te gaan is het noodzaak de eenvoudige koolhydraten (glucose, fructose en sacharose) voor een groot deel uit het eetpatroon te verwijderen. Daarnaast heeft fructose een direct negatief effect op de lever en leidt tot leververvetting.⁷ Naast hun metabole effecten hebben eenvoudige koolhydraten ook een verslavende werking door hun effect op het dopaminerge beloningsstelsel in het brein. In tegenstelling tot eenvoudige koolhydraten leiden complexe koolhydraten tot een minder hoge insuline piek.

Wanneer koolhydraten worden gecombineerd met vezels, wordt de opname van de koolhydraten vertraagd en de insulinepiek verlaagd.⁸ Naast de bekende eenvoudige koolhydraten in frisdranken en sapjes, zijn wit brood, pasta en rijst bronnen van eenvoudige suikers. Alternatieven als volkorenbrood, volkorenpasta en bruine rijst bevatten veel meer vezels en zijn daarom te prefereren. Omdat het bewerken van voedsel vaak leidt tot een afname van

> *Figuur 1. Vicieuze cirkel metabool syndroom.*



vezels, nutriënten en een toename van eenvoudige koolhydraten is een simpel advies om meer onbewerkte en vezelrijke voedingsmiddelen te gebruiken. Bij patiënten met diabetes mellitus type 2 is reductie van het totaal aantal koolhydraten een manier om de dosis geïnjecteerd insuline te kunnen verlagen en insulinegevoeligheid te vergroten.

WEL OF GEEN VET?

Om overgewicht te bestrijden zijn talloze diëten beschreven met verschillende strategieën en wisselend succes. Veel diëten richten zich op macronutriënten en met name op de percentages vet en koolhydraten in het dieet. Directe vergelijkingen van vetarm en koolhydraatarm eten tonen een licht voordeel voor koolhydraatarm eten, wanneer er wordt gekeken naar overgewicht en het metabool syndroom. Wanneer eenvoudige koolhydraten worden gemeden in beide groepen lijkt dit verschil grotendeels verdwenen. Een vetrijk dieet leidt niet tot een slechter lipidenprofiel of hypercholesterolemie. Concluderend is er dus geen reden om streng vetarm te eten.⁹

VASTEN

Een andere aanpak van overgewicht is de introductie van periodes van vasten. Vasten wordt van oudsher toegepast in verschillende culturele en religieuze rituelen. Vasten kan bovendien positieve effecten hebben op de gezondheid. Vasten is een effectieve manier om glucose te verbruiken, serum insuline te verlagen en over te gaan naar vetverbranding. Het duurt gemiddeld 14 uur voordat de glucosevoorraad dusdanig is verbruikt door het basaal metabolisme dat vetverbranding optreedt. Om als energiebron te

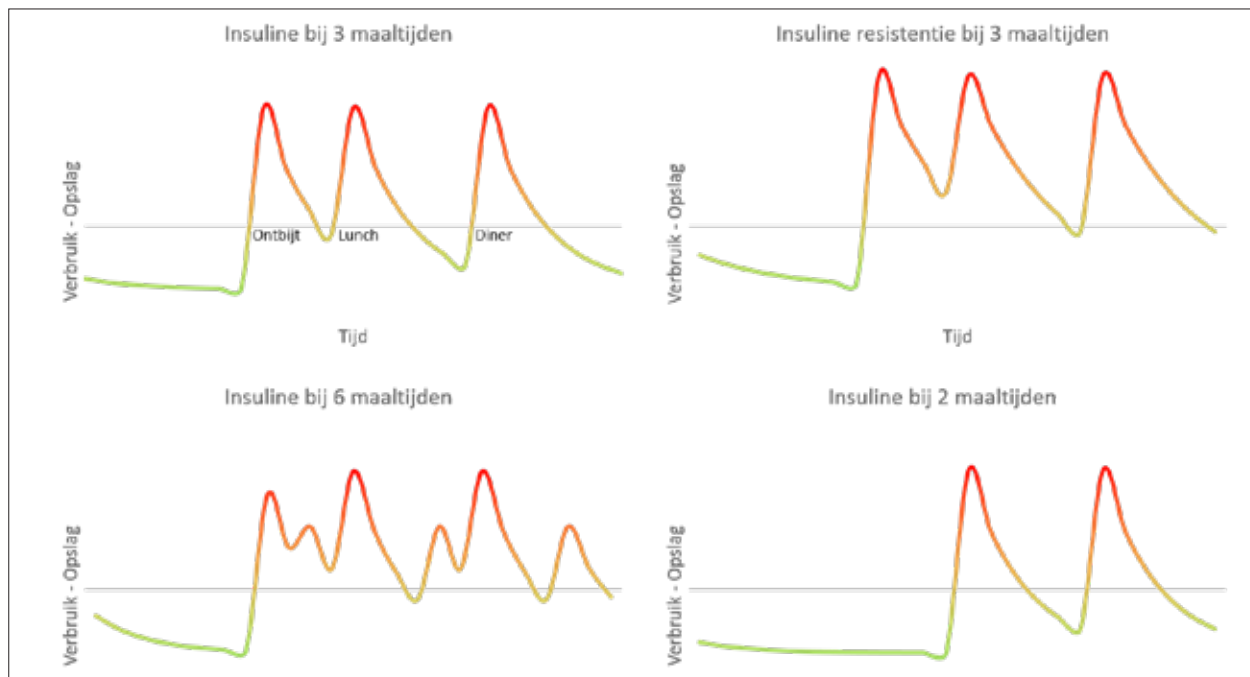
dienen wordt vet omgezet in ketonen. Wanneer het lichaam hierop overgaat wordt dit ketose genoemd, niet te verwarren met ketoacidose bij diabetes. Naast hun metabole functie spelen ketonen ook een directe rol in het stimuleren van cerebrale plasticiteit en weerbaarheid bij stress, schade en ziekte.¹⁰

De meest toegepaste methode van vasten is simpelweg niets eten of drinken dat calorieën bevat. Frisdrank met kunstmatige zoetstoffen wordt niet aanbevolen. Inname van zulke frisdranken leidt tot verhoging van insuline en een daling van de glucose-spiegel, zonder dat er brandstof uit voeding, uit de glucoseopslag of uit vet wordt vrijgemaakt. Hierdoor kunnen klachten van een hypoglykemie ontstaan met bijbehorende trek, waardoor het vasten onnodig lastig wordt.

INTERMITTEREND VASTEN

In de jaren 70 aten de meeste mensen drie maaltijden per dag terwijl men nu gemiddeld 5-6 eetmomenten per dag heeft. Dit leidt tot een langdurige hyperinsulinemie met als gevolg netto opslag van energie als glycogeen en vet en op termijn verminderde insulinegevoeligheid. Intermitterend vasten is een hulpmiddel om verbeterde insulinegevoeligheid en gewichtsverlies te verkrijgen. Verschillende schema's zijn mogelijk met elk hun voor- en nadelen. De meest eenvoudige methode is dagelijks een periode te vasten, gevolgd door een periode van eten. Bijvoorbeeld 16 uur vasten en 8 uur eten, hierbij kan het vasten starten na het avondeten om 20:00 uur en wordt het vasten gestopt om 12:00 uur. Wanneer een sterker of sneller effect gewenst is, moet de vastperiode

> *Figuur 2. Circadiaan serum insuline bij verschillende maaltijdfrequenties en insulinegevoeligheid.*



worden verlengd en de eetperiode verkort (figuur 2). Bij langer vasten dan 24 uur is het belangrijk om te zorgen voor voldoende inname van elektrolyten en water. Over het algemeen is het verstandig om de vastperiode geleidelijk op te bouwen, in het bijzonder bij patiënten met comorbiditeit en medicatiegebruik. Insulineafhankelijke diabeten moeten hun dosering insuline aanpassen om geen hypoglykemie te krijgen tijdens het vasten. Wanneer de insulinegevoeligheid toeneemt kan de toediening van insuline verder worden afgebouwd met als doel uiteindelijk te stoppen.

Intermitterend vasten doet in eerste instantie denken aan zware uithongering maar dat is onjuist. Hongergevoel komt alleen op tijden waarop iemand gewend is te eten op en neemt vervolgens weer af. Wanneer de vastperiode geleidelijk wordt verlengd, weinig eenvoudige koolhydraten worden gegeten en veel water wordt gedronken kost het vasten in de praktijk niet al te veel moeite. Uit onderzoek blijkt dat er bij intermitterend vasten geen spierafbraak plaatsvindt, waarschijnlijk doordat het serum groeihormoon sterkt stijgt bij een laag insuline. Intermitterend vasten is onderzocht bij mensen en heeft een positief effect op het gewicht en het metabool syndroom. Daarbij zijn er veelbelovende resultaten op het gebied van oncologie en multipole sclerose.¹¹

LICHAAMSBEWEGING

Het eet- en bewegingspatroon kunnen elkaar versterken om de balans tussen anabool en katabool metabolisme te verbeteren. Na een gemiddelde maaltijd zijn er voldoende koolhydraten voor ca. 14 uur basaalmetabolisme, voordat gestart wordt met vetverbranding. Als er extra energie wordt verbruikt in de periode na een maaltijd door lichaamsbeweging is de glucosevoorraad eerder verbruikt en wordt eerder overgeschakeld op vetverbranding. Op deze manier is er per dag meer katabool dan anabool metabolisme, leidend tot een reductie van overgewicht. Verder leidt een toename van spiermassa tot een grotere glucose-opslagcapaciteit en een verhoging van insulinegevoeligheid.

TAKE HOME MESSAGE

Duurzaam gewichtsverlies en herstel van het metabool syndroom is mogelijk indien de hieronder genoemde adviezen worden gegeven.

1. Het verminderen van de inname van eenvoudige koolhydraten (glucose, fructose en sacharose) in het eten en drinken.
2. Meer vezelrijke voeding nuttigen.
3. Het toepassen van een intermitterend vastschema met beduidend minder eetmomenten dat goed past bij de patiënt.
4. Meer lichaamsbeweging.

Wanneer revalidatieartsen gedragsverandering bewerkstelligen op basis van goede adviezen met betrekking tot voeding, eventueel door te verwijzen naar een diëtist die een vergelijkbare strategie kan toepassen, kan dit bijdragen aan een effectievere secundaire en tertiaire preventie bij onze patiëntpopulatie.

REFERENTIES

1. Gater DR Jr, Farkas GJ, Berg AS, Castillo C. Prevalence of metabolic syndrome in veterans with spinal cord injury. *J Spinal Cord Med* 2018;1-8.
2. Fini NA, Holland AE, Keating J, Simek J, Bernhardt J. How physically active are people following stroke? Systematic review and quantitative synthesis. *Phys Ther* 2010;97:707-17.
3. Miller MJ, Jones J, Anderson CB, Christiansen CL. Factors influencing participation in physical activity after dysvascular amputation: a qualitative meta-synthesis. *Disabil Rehabil* 2018;27:1-10
4. Schwartz MW, Seeley RJ, Zeltser LM, Drewnowski A, Ravussin E, Redman LM, Leibel RL. Obesity Pathogenesis: An Endocrine Society Scientific Statement. *Endocr Rev* 2017;38:267-96.
5. Howard BV, Manson JE, Stefanick ML, Beresford SA, Frank G, Jones B, Rodabough RJ, Snetselaar L, Thomson C, Tinker L, Vitolins M, Prentice R. Low-fat dietary pattern and weight change over 7 years: the Women's Health Initiative Dietary Modification Trial. *JAMA* 2006;295:39-49.
6. Geiker NRW, Astrup A, Hjorth MF, Sjödin A, Pijs L, Markus CR. Does stress influence sleep patterns, food intake, weight gain, abdominal obesity and weight loss interventions and vice versa? *Obes Rev* 2018;19:81-97.
7. Johnson RJ, Nakagawa T, Sanchez-Lozada LG, Shafiu M, Sundaram S, Le M, Ishimoto T, Sautin YY, Lanaspa MA. Sugar, uric acid, and the etiology of diabetes and obesity. *Diabetes*. 2013;62:3307-15.
8. Trout DL, Behall KM, Osilesi O. Prediction of glycemic index for starchy foods. *Am J Clin Nutr* 1993;58:873-8.
9. Gardner CD, Trepanowski JF, Del Gobbo LC, Hauser ME, Rigdon J, Ioannidis JPA, Desai M, King AC. Effect of Low-Fat vs Low-Carbohydrate Diet on 12-Month Weight Loss in Overweight Adults and the Association With Genotype Pattern or Insulin Secretion: The DIETFITS Randomized Clinical Trial. *JAMA* 2018;319:667-79.
10. Mattson MP, Moehl K, Ghena N, Schmaedick M, Cheng A. Intermittent metabolic switching, neuroplasticity and brain health. *Nat Rev Neurosci* 2018;19:63-80.
11. Mattson MP, Longo VD, Harvie M. Impact of intermittent fasting on health and disease processes. *Ageing Res Rev* 2017;39:46-58.

Correspondentie

pwisman@gmail.com
lswaan@rijndam.nl

Prijzen op het DCRM 2018

Op 8 en 9 november 2018 organiseerde de VRA in Groningen het *Dutch Congress of Rehabilitation Medicine (DCRM)* met als thema *Healthy living for ever(yone)*.

Tijdens het congres werden zes prijzen uitgereikt. De Algemene Ledenvergadering was het moment om de genomineerden en prijswinnaar van de Ipsen Revalidatie Jaarprijs 2018 bekend te maken en vond de uitreiking plaats van de Livit Trofee en de eervolle Van Hoytema Trofee. Op de tweede congresdag, werden de *PhD Award Rehabilitation Medicine* en de prijzen voor de beste poster en beste presentatie (free paper) van het congres uitgereikt.

Mattijs Alsem wint PhD Award Rehabilitation Medicine 2018

De PhD Award Rehabilitation Medicine wordt tijdens het Dutch Congress of Rehabilitation Medicine (DCRM 2018) uitgereikt aan het beste en meest aansprekende proefschrift dat betrekking heeft op revalidatiegeneeskunde van het afgelopen jaar. De prijs werd dit jaar toegekend aan Mattijs Alsem voor zijn proefschrift *'Family Needs and the role of information in paediatric rehabilitation care'*.

Het doel van de PhD Award is aandacht te vestigen op hoogwaardig wetenschappelijk onderzoek binnen de revalidatiegeneeskunde en het werk van onderzoekers onder een breder publiek kenbaar maken. Tegelijkertijd draagt deze award bij aan de mogelijkheden van veelbelovende onderzoekers om zich verder te ontplooiën en kansen op vervolgonderzoek te vergroten.

Hoogleraren revalidatiegeneeskunde konden kandidaten voordragen en vanuit iedere universiteit mocht dat er maar één zijn. De inzendingen werden beoordeeld door een beoordelingscommissie bestaande uit vier leden van de Wetenschapscommissie (WeCo) van de VRA. Dit jaar hebben zij, prof. dr. Jeanine Verbunt, prof. dr. Marcel Post, dr. Nicole Voet en dr. Jeanine Voorman, de genomineerden gekozen en uiteindelijk de winnaar bepaald.



Mattijs Alsem met zijn prijs, uitgereikt door Jeanine Verbunt.

Andere genomineerden voor de PhD Award 2018 waren:

- **Nienke ter Hoeve** met *Optimizing Cardiac Rehabilitation*
- **Mariska Janssen** met *Upper extremity function in Duchenne Muscular Dystrophy*
- **Caroline Winters** met *Reactive neurobiological recovery after ischaemic stroke? Prognosis & intervention*

Ipsen Revalidatie Jaarprijs 2018 uitgereikt aan Iris van Wijk

Op 8 november werd tijdens de Algemene Ledenvergadering (ALV) van de VRA, de Ipsen Revalidatie Jaarprijs voor Innovatieve Patiëntenzorg 2018 uitgereikt. De winnaar van dit jaar is Iris van Wijk en haar team, met het voorstel: 'Bereikbaar in transitie'.

De prijs wordt beschikbaar gesteld door Ipsen Farmaceutica in het kader van *Innovation for patient care* binnen de revalidatiezorg. Mevrouw Judith Miedema, medical director Benelux van Ipsen, lichtte de prijs toe: 'Het doel van deze prijs is om patiëntenzorg binnen de revalidatie verder te verbeteren. De prijs wordt uitgereikt voor een projectvoorstel waarvan patiënten direct en meetbaar kunnen profiteren in de dagelijkse revalidatiezorg. Met het geldbedrag van 20.000 euro kan het initiatief worden opgestart of gerealiseerd en mogelijk worden geïmplementeerd. Vorig jaar heeft het project *Cirkels van nabijheid* gewonnen. Met de prijs heeft het team een *teach the teacher* voor leraren op speciaal onderwijs ontwikkeld. Deze methode stelt kinderen in staat hun grenzen beter aan te geven en de baas te zijn over hun lijf.'

Namens de jury vertelde Inez van der Ham, juryvoorzitter en prijswinnaar van vorig jaar, over de inzendingen en de keuze: 'Innovatie is het hart van de zorg. Er wordt continue ontwikkeld binnen de revalidatiegeneeskundige zorg, die het mogelijk maakt om betere patiëntenzorg te leveren. Naast de mogelijkheden die het geldbedrag biedt, is de prijs een belangrijke erkenning van het werk van professionals die zich inzetten, en geeft het een stimulans in de organisatie.'

Uit de goede inzendingen, heeft de jury twee projectvoorstellen geselecteerd en de projectleiders uitgenodigd de voorstellen verder uit te werken voor de tweede ronde. De beide genomineerde voorstellen zijn waardig om de Ipsen Revalidatie Jaarprijs te winnen en het was een moeilijke taak voor de jury om een winnaar te kiezen, maar uiteindelijk is de keuze gevallen op het voorstel van Iris van Wijk: *Jongeren met een aangeboren reductiedefect van de arm, voelen vaak pas in de transitiefase van kind naar volwassene dat zij een handicap hebben. Om de maatschappelijke participatie van jongeren met een korte arm te verbeteren wil men samen met de*



Prijswinnaar Iris van Wijk, met twee projectondersteuners en Judith Miedema, medical director Benelux van Ipsen Farmaceutica.

jongeren en professionals een webbased tool ontwikkelen, waarmee expertise en ervaring bij elkaar wordt gebracht. De jury vond met name de samenwerking en participatie met patiënten belangrijk en dat het eindresultaat voor hen beschikbaar is. De problematiek is herkenbaar bij veel doelgroepen in de revalidatie en wellicht in de toekomst verder uit te rollen.

De andere genomineerde voor deze prijs was:

Willem Oudegeest - *Grote stappen in Parkinsonrevalidatie met LSVT-BIG*

Bij Parkinsonpatiënten speelt het te klein bewegen een grote rol. In het Meander medisch centrum (Amersfoort) heeft men met de methodiek LSVT-BIG goede resultaten bereikt. De patiënten wordt aangeleerd groot te bewegen hetgeen automatiseert naar alle handelingen in het dagelijks leven. Patiënten uit heel Nederland komen hiervoor naar Amersfoort. Het projectvoorstel heeft als doel medewerkers van geïnteresseerde revalidatie-instellingen te scholen en te helpen met het opzetten van deze behandeling en deze voor patiënten dichterbij huis beschikbaar te maken.

Ipsen Revalidatie Jaarprijs 2019

Voor deelname aan de Ipsen Revalidatie Jaarprijs 2019 kan tot 1 mei 2018 een voorstel ingediend worden. Voor informatie zie VRA-website/Wetenschap/Prijzen.

Dit jaar waren er wat minder inzendingen dan andere jaren, en de jury roept VRA-leden en hun teams, van harte op om hun innovatieve ideeën in te zenden.

Livit Trofee voor Jorik Nonnekes

De Livit Trofee 2018 is gewonnen door Jorik Nonnekes. Deze trofee wordt toegekend aan een aios revalidatiegeneeskunde die zich tijdens de opleiding op wetenschappelijk gebied bijzonder verdienstelijk heeft gemaakt. Bij deze prijs hoort een wisseltrofee en een bedrag van 500 euro, beschikbaar gesteld door Livit Orthopedie. Het doel van deze prijs is het stimuleren van wetenschappelijk onderzoek onder aios en revalidatieartsen.

De Livit Trofee werd op 8 november jl. uitgereikt tijdens de Algemene Ledenvergadering van de VRA door Annette van Kuijk, voorzitter jury, en Jan Willem van der Windt van Livit Orthopedie. De jury bestond uit: dr. Annette van Kuijk, voorzitter Concilium, prof. dr. Coen van Bennekom, voorzitter WeCo, en Mattijs Alsem, winnaar Livit Trofee 2016.

Jorik Nonnekes is vanaf september 2014 in opleiding tot revalidatiearts. Voorafgaand aan zijn opleiding heeft hij - naast zijn anios-werkzaamheden - een promotietraject gevolgd, waarvoor hij in september 2015 is gepromoveerd. Hij heeft daarvoor in 2016 de PdD Award gewonnen op het DCRM in Maastricht met zijn promotieonderzoek getiteld: *'Balance and gait in neurodegeneratieve disease: what startle tells us about motor control'*. Daarnaast ontving hij in hetzelfde jaar de proefschriftprijs van de Vereniging voor Bewegingswetenschappen Nederland.

Na zijn promotie is Jorik zeer actief gebleven op wetenschappelijk gebied. Hij doet zijn opleiding parttime (80%) zodat hij één dag per week kan werken als post-doc, waarbij hij zich focust op neurologische loop- en balansstoornissen.

In totaal heeft Jorik inmiddels 47 artikelen gepubliceerd, waarvan 29 ná zijn promotietraject. Hij publiceert daarbij in diverse toonaangevende tijdschriften als *Lancet Neurology*, *Nature Reviews Neurology*, *JAMA Neurology* en *Neurology*. In zijn werk is hij in staat om een brug te vormen tussen fundamenteel wetenschappelijk onderzoek en de dagelijkse klinische praktijk.

Jorik is al meerdere malen uitgenodigd als gast-spreker op internationale congressen. Zo was hij gastspreker op het *World Congress of Neurology* (Kyoto, 2017), het *International Congress of Clinical Neurophysiology* (Washington DC, 2018) en tijdens de *International Workshop on Freezing of Gait* (Leuven, 2018).

Zeer recent heeft hij een prestigieuze VENI-subsidie van ZonMw ontvangen voor (toekomstig) onderzoek naar persoonsgerichte revalidatie voor loopstoornissen bij de ziekte van Parkinson.

Jorik blijkt een multitalent met een warme belangstelling voor de wetenschappelijke kanten van de revalidatiegeneeskunde en een betrokken collega op de werkvloer. Hij heeft goed nagedacht over hoe hij ervoor kan zorgen dat hij het onderzoek kan blijven doen in de kwaliteit en mate die hij wil. Jorik heeft buiten de gebaande paden gedacht en daar eigen regie in genomen.

De jury van de Livit Trofee ziet in hem een goede toekomstig revalidatiearts met vele (wetenschappelijke) kwaliteiten en belooft dit met toekenning van de Livit Trofee 2018.



Juryvoorzitter Annette van Kuijk en Jan Willem van der Windt van Livit Orthopedie met prijswinnaar Jorik Nonnekes (midden).

Van Hoytema Trofee 2018 voor dr. Annemarijke Boonstra

Dit jaar is de Van Hoytema Trofee toegekend aan dr. Annemarijke Boonstra. Deze eervolle prijs wordt toegekend aan degene die zich het afgelopen jaar, of jaren, met betrekking tot de revalidatiegeneeskunde bijzonder verdienstelijk heeft gemaakt in woord en geschrift. De prijs werd uitgereikt tijdens de Algemene Ledenvergadering van de VRA op 8 november jl.

Annemarijke werd door de jury voorgedragen vanwege haar vele activiteiten voor de pijnrevalidatie en de VRA. Zij is een bescheiden en integer persoon, die zich steeds onvermoeibaar en met passie inzet.

Van 2008 tot 2012 was Annemarijke voorzitter van de VRA Werkgroep Pijnrevalidatie Nederland (WPN), en nog steeds is ze penningmeester van deze werkgroep. Vanuit de WPN is ze trekker geweest van de Taskforce Klinische Pijnrevalidatie en de indeling van de WPN-niveaus. Ze was medeopsteller van het Behandelkader Pijnrevalidatie uit 2013 en was tevens nauw betrokken bij het opstellen van de Position Paper Chronische Pijn, die dit voorjaar door de WPN is gepresenteerd. In het voorjaar van 2019 verschijnt het Handboek Pijnrevalidatie, waarvoor Annemarijke ook twee hoofdstukken heeft geschreven.

Annemarijke was van 2012 tot 2018 voorzitter van de Commissie Kwaliteit. Hiermee heeft ze aan de wieg gestaan van belangrijke ontwikkelingen in de opzet van de commissie, zoals de verdeling in twee subcommissies (beleid en visitatie). Tevens is ze nauw betrokken geweest bij de herziening van de kwaliteitsvisitaties.

Binnen haar eigen werkorganisatie, Revalidatie Friesland, vervult Annemarijke al een aantal jaren



Annemarijke ontvangt de Van Hoytema Trofee uit handen van VRA-voorzitter Hans Rietman.

het voorzitterschap van de medische staf en is zij verantwoordelijk voor de wetenschappelijke inhoud van stafdagen en refereerbijeenkomsten.

Zeer gewaardeerde eigenschappen van Annemarijke zijn dat ze als geen ander een meerderheidsstandpunt kan verdedigen, terwijl dit niet haar persoonlijke standpunt is. Ze is ook uiterst waakzaam voor belangenverstrengeling, een integerheid die haar siert.

Het bestuur is deze stille kracht heel dankbaar. Zij doet veel voor onze vereniging zelf, maar ook op het gebied van pijnrevalidatie. Daarom heeft het bestuur, op voordracht van de jury, besloten de Van Hoytema wisseltrofee dit jaar aan Annemarijke toe te kennen.

Prijzen 'Beste Presentatie' en 'Beste Poster'

Net als voorgaande jaren werden tijdens het DCRM 2018 weer prijzen uitgereikt aan degene die de beste free paper presentatie heeft gegeven en aan degene die de beste poster had.

De prijs voor de **Beste Presentatie** van een Free Paper is gegaan naar **Isabel Gosselt** met haar onderzoek '*Feasibility of a Digital Neuropsychological Assessment in patients with acquired brain injury*'. De prijs werd namens de Wetenschapscommissie uitgereikt door Jorit Meesters.



Isabel gaf een hele heldere presentatie over een relevant onderwerp voor een belangrijke doelgroep in de revalidatiegeneeskunde. De presentatie over een innovatieve manier om neuropsychologisch functioneren van patiënten na een NAH te meten liet zien dat deze veel potentie heeft maar dat er nog ook hoop werk gedaan moet worden. De resultaten werden echter op een goede genuanceerde manier gepresenteerd. De presentatie en het betreffende project zijn een mooi voorbeeld van een publiek-private samenwerking. De beslissing van de jury was een weloverwogen maar moeilijke keuze tussen twee hele goede presentaties. Maar de prijs voor beste presentatie tijdens het DCRM 2018 is gegaan naar Isabel Gosselt van het UMC Utrecht. Zij won een certificaat, een geldbedrag van 250 euro.

Inge Heus had op het DCRM 2018 de **Beste Poster** met als titel '*Measuring rehabilitation outcomes in children with Developmental Coordination Disorder (DCD); which instruments to choose*'.



Inge had een duidelijke poster over het meten en evalueren van behandeling van kinderen met DCD. De resultaten werden overzichtelijk gepresenteerd met ondersteuning van tekst en plaatjes. De poster bevatte tevens een duidelijke klinische boodschap en advies voor gebruik in de dagelijkse praktijk, welke eenvoudig geïmplementeerd kan worden. De prijs voor de beste poster tijdens de DCRM 2018 is gegaan naar Inge Heus van Basalt Revalidatie. Zij won met deze prijs een certificaat en een geldbedrag van 100 euro. Namens de Wetenschapscommissie reikte Jeanine Voorman de prijs aan haar uit.

Richtlijn behandeling cerebrale en/of spinale spasticiteit bij volwassenen

A.C.H. Geurts, J.H. Nonnekens, J.F.M. Fleuren, namens de werkgroep

Deze richtlijn is een initiatief van de Nederlandse Vereniging van Revalidatieartsen (VRA), in samenwerking met Ergotherapie Nederland (EN), het Koninklijk Nederlands Genootschap voor Fysiotherapie (KNGF), de Nederlandse Orthopaedische Vereniging (NOV), de Nederlandse Vereniging voor Anesthesiologie (NVA), de Nederlandse Vereniging voor Neurologie (NVN), de Nederlandse Vereniging voor Plastische Chirurgie (NVPC), en de Nederlandse Vereniging voor Neurochirurgie (NVvN). De totstandkoming van de richtlijn werd methodologisch en financieel ondersteund door het Kennisinstituut van Medisch Specialisten (KIMS). In een klankbordgroep zaten vertegenwoordigers van de huisartsgeneeskunde, ouderengeneeskunde, geneeskunde voor mensen met een verstandelijke beperking en van relevante patiëntenverenigingen. In 2014 werd gestart met de voorbereidingen en in april 2017 werd de definitieve versie geautoriseerd door alle betrokken partijen.

DOEL EN FOCUS

Deze interdisciplinaire richtlijn heeft tot doel de kwaliteit van de behandeling van cerebrale en spinale spasticiteit te verbeteren door richting te geven aan een uniform beleid gebaseerd op wetenschappelijk bewijs. Het is de eerste integrale richtlijn van alle behandelmethoden, doch beperkt zich tot *volwassenen met verworven vormen van cerebrale en/of spinale spasticiteit*, inclusief multipele sclerose (MS). De volgende 12 vragen worden geadresseerd:

- Hoe dient spasticiteit geëvalueerd te worden in termen van functies, activiteiten en participatie? (hoofdstuk 3)
- Hoe dienen spasticiteitverhogende factoren voorkomen en/of behandeld te worden? (hoofdstuk 4)
- Wat is het effect van actieve oefentherapie op de 'positieve' en 'negatieve' symptomen van spasticiteit? (hoofdstuk 5)

Prof. dr. A.C.H. (Sander) Geurts, revalidatiearts/afdelingshoofd, afdeling Revalidatie, Donders Institute for Brain, Cognition and Behaviour, Radboudumc, Nijmegen; tevens revalidatiearts/onderzoeker, afdeling Revalidatie, Sint Maartenskliniek, Nijmegen

Dr. J.H. (Jorik) Nonnekens, revalidatiearts i.o., afdeling Revalidatie, Donders Institute for Brain, Cognition and Behaviour, Radboudumc, Nijmegen; tevens revalidatiearts i.o., afdeling Revalidatie, Sint Maartenskliniek, Nijmegen

Dr. J.F.M. (Judith) Fleuren, revalidatiearts, Roessingh Centrum voor Revalidatie, Enschede; tevens revalidatiearts/onderzoeker Roessingh Research and Development, Enschede

Richtlijnwerkgroep: prof. dr. A.C.H. Geurts, revalidatiearts/epidemioloog (voorzitter per 01-07-2015); drs. J.D. Martina, revalidatiearts (voorzitter tot 01-07-2015); drs. E.M. Delhaas, anesthesioloog; mw. drs. A.M.V. Dommissie, revalidatiearts; mw. dr. J. Fermont, neuroloog; mw. dr. J.F.M. Fleuren, revalidatiearts; dr. H.J.L. van der Heide, orthopedisch chirurg; drs. E. Kurt, neurochirurg; dr. M. Kreulen, plastisch chirurg; prof. dr. G. Kwakkel, fysiotherapeut/bewegingswetenschapper/epidemioloog; dr. C.G.M. Meskers, revalidatiearts; dr. A.V. Nene, revalidatiearts; drs. W.P. Polomski, revalidatiearts; drs. M.N. Ruissen-Eversdijk, ergotherapeut/bewegingswetenschapper; dr. I.T.H.J. Verhagen, neurochirurg

- Is er een indicatie voor het gebruik van orthesen? (hoofdstuk 6)
- Is er een plaats voor elektrostimulatie? (hoofdstuk 7)
- Wat is de effectiviteit van intramusculaire injecties met botulinetoxine? (hoofdstuk 8)
- Welke methode van injecteren verdient de voorkeur bij het toedienen van botulinetoxine door middel van intramusculaire injecties? (hoofdstuk 9)
- Is er een plaats voor chemische neurolyse met fenol van de perifere zenuwen? (hoofdstuk 10)
- Is er een plaats voor orale spasmolytica? (hoofdstuk 11)
- Wat is de plaats van intrathecale toediening van baclofen? (hoofdstuk 12)
- Wat is de rol van chirurgie aan de bovenste en onderste extremiteit? (hoofdstuk 13)
- Is er een indicatie voor neurochirurgie, waaronder neurotomie en selectieve dorsale rhizotomie? (hoofdstuk 14)

EVALUEREN EN VOORKÓMEN VAN SPASTICITEIT (HOOFDSTUK 3 EN 4)

Er is toenemende consensus over het feit dat (de gevolgen van) spasticiteit op meerdere niveaus van het ICF-raamwerk gemeten zou moeten worden, hoewel bewijskracht ter ondersteuning van het maken van keuzes ontbreekt. De werkgroep heeft onderscheid gemaakt in het al dan niet problematisch zijn van

spasticiteit, het functioneel inzetbaar zijn van de betreffende extremiteit, en de reversibiliteit van de optionele behandeling.

Indien er sprake is van niet-problematische spasticiteit (dat wil zeggen geen pijn of andere ervaren hinder, geen verwachte complicaties), kan worden volstaan met een klinische rekttest (bijv. *Perceived Resistance to Passive Movement test*), eventueel aangevuld met een zelfscore door de patiënt. Bij problematische spasticiteit in een niet-functionele extremiteit volstaan klinische testen op functieniveau, eventueel aangevuld met een zelfscore. Bij problematische spasticiteit in een functioneel inzetbare extremiteit worden functionele testen op activiteitsniveau geadviseerd. Bij chirurgische behandeling is interdisciplinair overleg noodzakelijk, bij voorkeur aangevuld met geïnstrumenteerd bewegingsonderzoek (in elk geval bij de onderste extremiteit).

Bij toename van de spasticiteit is het belangrijk te screenen op potentieel spasticiteit-verhogende factoren. Er is consensus binnen de werkgroep dat patiënten en hun naasten hierover geïnformeerd moeten zijn. Voordat gestart wordt met eventuele behandeling van spasticiteit, dienen deze factoren te zijn geëlimineerd of geminimaliseerd.

OEFENTHERAPIE, ORTHESEN EN ELEKTROSTIMULATIE (HOOFDSTUK 5, 6, EN 7)

Om het effect van actieve oefentherapie op spasticiteit te beoordelen is uitgegaan van recente *Cochrane reviews*. Hierin is met hoge bewijskracht vastgesteld dat oefentherapie (spierversterkend en/of functioneel oefenen) *niet* leidt tot een toename van 'positieve' symptomen.

De werkgroep adviseert om actieve oefentherapie toe te passen (conform de KNGF-behandelrichtlijn Beroerte) om het effect van op functieverbetering gerichte behandeling van spasticiteit (bijv. door neuromusculaire blokkade) te bevorderen en eventuele nadelige effecten te compenseren.

Er is zeer weinig valide onderzoek naar de effectiviteit van orthesen als behandelvorm bij cerebrale spasticiteit. Over patiënten met spinale spasticiteit of spasticiteit bij MS is helemaal geen onderzoek gevonden. De werkgroep beveelt aan om een orthese en/of tapen te overwegen als aanvulling op spasticiteitsbehandeling met botulinetoxine injecties om het effect ervan te verlengen of ter correctie of stabilisatie van abnormale gewrichtsmobiliteit. Enkel-voetorthesen kunnen nuttig zijn om hinderlijke spasticiteit tijdens het lopen te antagoneren.

Wat betreft de plaats voor neuromusculaire elektrisch stimulatie (NMES) bij de behandeling van spasticiteit is de bewijskracht voor spinale spasticiteit en MS heel beperkt. Wel is er enig bewijs dat NMES

kan worden toegepast in combinatie met andere therapieën bij patiënten met een cerebrovasculaire aandoening (CVA) om spiertonus in de onderste extremiteit te verminderen.

BOTULINETOXINE EN FENOL (HOOFDSTUK 8, 9, EN 10)

Op basis van literatuur en consensus wordt aanbevolen om focale spasticiteit die tot passieve of actieve hinder leidt tijdens dagelijkse activiteiten primair te behandelen met *focale* spasmolyse. Intramusculaire botulinetoxine injecties vormen hierbij de eerste keus vanwege het milde bijwerkingenprofiel. De injecties dienen in een zo laag mogelijke, effectieve dosering en frequentie te worden gegeven, veelal met een behandelinterval van drie tot vier maanden. De te injecteren spieren dienen te worden geselecteerd op basis van gedegen, liefst interdisciplinaire, functionele diagnostiek. Voor behandeling van de onderste extremiteit bij lopende patiënten wordt, voorafgaande aan de eerste behandeling, geïnstrumenteerde gangbeeldanalyse (inclusief oppervlakte elektromyografie) aanbevolen, vooral indien een verbetering van het lopen wordt nagestreefd.

Botulinetoxine kan het beste onder echografische geleiding worden toegediend vanwege de accurate, en daarmee de positieve invloed op spiertonus, de laagste kans op iatrogen letsel, en ter verkrijging van inzicht in de morfologische veranderingen van de te behandelen spieren. Als alternatief kan elektrostimulatie voor plaatsbepaling worden gebruikt. Injecteren op basis van anatomische 'landmarks' of palpatie wordt niet meer gezien als adequaat handelen. Behandeling met botulinetoxine dient geen mono-interventie te zijn, maar altijd gepaard te gaan met actieve en/of passieve (rek)oefeningen om een zo goed en lang mogelijk functioneel resultaat te bereiken. Uitkomsten van de behandeling moeten worden geëvalueerd op basis van vooraf vastgestelde doelen. Bij langdurige, herhaalde behandeling met botulinetoxine injecties moet worden gestreefd naar zo lang mogelijke intervallen voor optimale veiligheid en doelmatigheid. In deze gevallen dienen ook alternatieve (invasieve) behandelingen te worden overwogen.

Chemische neurolyse middels bijvoorbeeld fenol is een alternatief voor intramusculaire denervatie middels botulinetoxine, maar heeft als belangrijk nadeel de relatief grote kans op sensibele bijwerkingen en zelfs neuralgie indien gemengde zenuwen worden behandeld. Dit risico lijkt groter bij herhaald behandelen. Als verantwoorde opties worden genoemd neurolyse van de nervus obturatorius bij hinderlijke spasticiteit van de heupadductoren en neurolyse van de nervus tibialis bij een functioneel hinderlijke

clonus van de triceps surae. Chemische neurolyse van deze zenuwen kan aanvullend geschieden aan het gebruik van botulinetoxine ter voorkoming dat de maximale hoeveelheid botulinetoxine per behandeling wordt overschreden.

SYSTEMISCHE BEHANDELING (HOOFDSTUK 11 EN 12)

Systemische behandelopties voor spasticiteit bestaan uit orale spasmolytica en behandeling met intrathecale baclofen (ITB). Het bewijs van effectiviteit van orale middelen bij zowel cerebrale als spinale spasticiteit is zwak. Niettemin kunnen orale spasmolytica effectief zijn ter verlichting van klachten bij gegeneraliseerde spasticiteit, in het bijzonder bij spinale spasticiteit. Bij cerebrale spasticiteit is de keuze minder rationeel, omdat bijwerkingen (in het bijzonder sufheid) mogelijke cognitieve stoornissen kunnen versterken. Bij focale spasticiteit zijn orale spasmolytica geen voor de hand liggende keuze. Er zijn echter omstandigheden waarin toch voor orale medicatie gekozen kan worden, bijvoorbeeld in het geval van hinderlijke focale spasticiteit tijdens de slaap. Baclofen en tolperison lijken van de orale spasmolytica het gunstigste bijwerkingenprofiel te hebben. Op basis van het ontbreken van literatuurgegevens is het voorschrijven van een combinatie van middelen niet rationeel. De werking en mogelijke bijwerkingen van orale spasmolytica dienen altijd met enige regelmaat (minimaal een keer per half jaar) geëvalueerd te worden, en in de vroege fase vaker.

Bij patiënten met gegeneraliseerde spasticiteit die onvoldoende reageert op orale spasmolytica moet ITB-behandeling overwogen worden. De systemische bijwerkingen zijn vergelijkbaar met de orale toediening van baclofen, maar komen vanwege de lagere systemische dosering minder vaak voor. Spierzwakte is een bijwerking van ITB-behandeling. Tijdens een proefbehandeling kan met nauwkeurige titratie middels een extern pompsysteem nagegaan worden of een dosis gevonden kan worden waarbij er reductie van spasticiteit optreedt, maar geen (hinderlijke) spierzwakte, waardoor nog aanwezige sta- en loopvaardigheid niet verloren gaat.

CHIRURGISCHE BEHANDELING (HOOFDSTUK 13 EN 14)

Orthopedische behandelingen van het bewegingsapparaat omvatten veelal een combinatie van verschillende procedures aan pezen en spieren (bijv. tenotomie, myotomie, peesverlenging, peestranspositie) en gewrichten (arthrodese). De literatuur laat zien dat dergelijke chirurgische behandelingen meerwaarde kunnen hebben, al is de bewijslast beperkt tot veelal beschrijvende expertise. Een chirurgische behandeling moet overwogen worden ter verbetering van de rusthouding, verzorgbaarheid, hygiëne of pijn bij

patiënten met een niet-functionele hand, ter verbetering van de functionele inzetbaarheid bij patiënten met een functionele hand, en ter verbetering van de stand, beschoeibaarheid en/of functionele inzetbaarheid van de enkel en voet ongeacht of er sprake is van loopvaardigheid. Indien verbetering van loopvaardigheid het doel is dient chirurgische behandeling in beginsel mede gebaseerd te zijn op geïnstrumenteerde gangbeeldanalyse. In alle gevallen is het van belang dat de hulpvraag en het verwachtingspatroon in overeenstemming zijn met de te bereiken potentiële (passieve of actieve) functionele winst. Deze afweging moet interdisciplinair gemaakt worden. Bij patiënten met een overwegende dystone of dyskinetische component moet men terughoudend zijn met chirurgische ingrepen.

Ten slotte zijn er nog neurochirurgische behandelopties. De wetenschappelijke evidentie hiervoor is zeer beperkt. Een selectieve neurotomie, in het bijzonder van specifieke takken van de nervus tibialis moet overwogen worden voor de behandeling van een spastische, dynamische pes equinovarus. De werkgroep adviseert om zeer terughoudend te zijn met selectieve dorsale rhizotomie (SDR) bij volwassen patiënten, gezien het ontbreken van wetenschappelijke studies.

ORGANISATIE VAN ZORG EN IMPLEMENTATIE

De werkgroep acht het niet meer wetenschappelijk verantwoord om bij elke patiënt eerst alle niet-invasieve opties te hebben uitgetoetst alvorens invasieve behandelmethoden te overwegen en bespreekbaar te maken. Dit geldt zeker voor het gebruik van botulinetoxine injecties, maar ook voor het aanbieden ITB of chirurgische behandelopties.

Veel van de genoemde behandelopties kunnen plaatsvinden (of vinden reeds plaats) in reguliere revalidatiecentra of revalidatieafdelingen van ziekenhuizen, echter in verpleeghuizen en in de eerste lijn is er zeer waarschijnlijk sprake van aanzienlijke onderbehandeling (zie de gerelateerde publicatie op pag 264 van dit nummer). Van belang is dat kennis en kunde vanuit de revalidatiegeneeskunde worden gedeeld met deze sectoren. De werkgroep adviseert dat een aantal specifieke invasieve behandelingen, zoals ITB, orthopedische en neurochirurgische interventies worden geconcentreerd in enkele landelijke expertisecentra. Hier moet de komende jaren werk van worden gemaakt. Wat betreft de behandeling met botulinetoxine is er sinds 2018, in samenwerking met alle producenten van botulinetoxine, een nieuw landelijk scholingsaanbod ('Pobot') opgezet (zie: www.boerhaavenascholing.nl). Hier kunnen de nodige injectie- en echografievaardigheden worden opge-

daan, naast kennis over indicatiestelling en selectie van te injecteren spieren.

TAKE HOME MESSAGES

- Oefentherapie (spierversterkend en/of functioneel) leidt *niet* tot een toename van spasticiteit.
- Focale spasmolyse (bijv. middels intramusculaire botulinetoxine-injecties) dient gepaard te gaan met actieve en/of passieve (rek)oefeningen om een zo goed en lang mogelijk functioneel resultaat te bereiken.
- Botulinetoxine kan het beste onder echografische geleiding worden toegediend.
- Bij langdurige, herhaalde behandeling met botulinetoxine dienen ook alternatieve (invasieve) behandelingen te worden overwogen.
- Het is niet meer rationeel om bij elke patiënt eerst alle niet-invasieve opties te hebben uitgeprobeerd alvorens invasieve behandelmethoden te overwegen.

- Chirurgische interventies en behandeling met intrathecale baclofen dienen gebaseerd te zijn op specialistische, interdisciplinaire diagnostiek, en te worden geconcentreerd in enkele landelijke expertisecentra.
- Indien verbetering van loopvaardigheid het doel is, dienen invasieve interventies in beginsel te worden gebaseerd op geïnstrueerde gangbeeldanalyse.

Meer informatie

U vindt de complete richtlijn op www.richtlijndatabase.nl.

Correspondentie

sander.geurts@radboudumc.nl

NAAM VAN HET GENEESMIDDEL Tolpermyo 50 mg filmomhulde tabletten, Tolpermyo 150 mg filmomhulde tabletten. **KWALITATIEVE EN KWANTITATIEVE SAMENSTELLING:** Tolpermyo 50 mg filmomhulde tabletten 50 mg tolpersenhydrochloride per filmomhulde tablet. Tolpermyo 150 mg filmomhulde tabletten 150 mg tolpersenhydrochloride per filmomhulde tablet. Hulstof(ten) met bekend effect: Tolpermyo 50 mg filmomhulde tabletten 1.44 mg lactosemonohydraat per filmomhulde tablet, Tolpermyo 150 mg filmomhulde tabletten 5.4 mg lactosemonohydraat per filmomhulde tablet. Voor de volledige lijst van hulstoffen, zie rubriek 6.1. **FARMACEUTISCHE VORM:** Filmomhulde tablet. Tolpermyo 50 mg filmomhulde tabletten: witte, ronde filmomhulde tabletten, met aan de ene zijde de aanduiding 50 en aan de andere zijde een speciale code. Het breukoppervlak is wit. Tolpermyo 150 mg filmomhulde tabletten: witte, ronde filmomhulde tabletten, met aan de ene zijde de aanduiding 150 en aan de andere zijde een speciale code. Het breukoppervlak is wit. **KLINISCHE GEGEVENS** Therapeutische indicaties: Symptomatische behandeling van spasticiteit na een beroerte bij volwassenen. Dosering en wijze van toediening: Dosering Volwassenen: De toediening van Tolpermyo filmomhulde tabletten moet volgens de individuele behoefte en tolerantie van de patiënt aangepast worden. De gebruikelijke dagelijkse dosering is 150-450 mg verdeeld over 3 doses oraal in te nemen. **Pediatrie:** patiënten De veiligheid en werkzaamheid van tolpersen bij kinderen zijn niet vastgesteld. Patiënten met een nierfunctiestoornis Ervaring bij patiënten met een nierfunctiestoornis is beperkt en er is een hogere frequentie van bijwerkingen waargenomen in deze patiëntengroep. Daarom wordt individuele titratie met een nauwlettende controle van de conditie en nierfunctie van de patiënt aanbevolen bij patiënten met een matige nierfunctiestoornis. Het gebruik van tolpersen wordt afgeraden bij patiënten met een ernstige nierfunctiestoornis. Patiënten met een leverfunctiestoornis Ervaring bij patiënten met een leverfunctiestoornis is beperkt en er is een hogere frequentie van bijwerkingen waargenomen in deze patiëntengroep. Daarom wordt individuele titratie met een nauwlettende controle van de conditie en leverfunctie van de patiënt aanbevolen bij patiënten met een matige leverfunctiestoornis. Het gebruik van tolpersen wordt afgeraden bij patiënten met een ernstige leverfunctiestoornis. **Wijze van toediening:** Het geneesmiddel dient na de maaltijd te worden ingenomen met een glas water. Onvoldoende voedselopname kan de biologische beschikbaarheid van tolpersen verminderen. **Contra-indicaties:** - Overgevoeligheid voor de werkzame stof of voor het chemisch vergelijkbare epinefrin of voor één van de in rubriek 6.1 vermelde hulstoffen. - Myasthenia gravis - Borstvoeding. **Interacties met andere geneesmiddelen** en andere vormen van interactie: Farmacokinetische geneesmiddelinteracties- onderzoeken met het CYP2D6-substraat dextromethorfan wijzen erop dat gelijktijdige toediening van tolpersen de bloedspiegels kan verhogen van geneesmiddelen die voornamelijk worden gemetaboliseerd door CYP2D6, zoals thioridazine, tolterodine, venlafaxine, atomoxetine, desipramine, dextromethorfan, metoprolol, netivoliol en perfenazine. **In-vitro-experimenten** in humane levermicrosomen en humane hepatocyten wezen niet op significante remming of inductie van andere CYP-isoenzymen (CYP2B6, CYP2C9, CYP2C19, CYP2D6, CYP2E1, CYP3A4). Verhoging van blootstelling aan tolpersen wordt niet verwacht na gelijktijdige toediening van CYP2D6-substraten of andere geneesmiddelen als gevolg van de diversiteit van de metabolische routes van tolpersen. De biologische beschikbaarheid van tolpersen wordt verlaagd wanneer het wordt ingenomen zonder voedsel, daarom wordt consistente toediening in relatie tot maaltijden aanbevolen (zie ook rubrieken 4.2 en 5.2). **Hoewel tolpersen een centraal werkende verbinding is, is het vermogen van tolpersen om sedatie te veroorzaken laag. In het geval van gelijktijdige toediening met andere centraal werkende spierrelaxantia dient dosisverlaging van tolpersen te worden overwogen. Tolpersen versterkt het effect van niflumezuur. Daarom dient verhoging van de dosis van niflumezuur of andere NSAID's te worden overwogen in geval van gelijktijdige toediening. **Vruchtbaarheid, zwangerschap en borstvoeding:** Zwangerschap bij dierenproeven werd geen teratogene effecten van tolpersen aangetoond. Omdat er geen resultaten van onderzoek op mensen voorhanden zijn en er slechts een beperkt aantal casusbeschrijvingen in verband met het gebruik van tolpersen tijdens de zwangerschap beschikbaar zijn, kan Tolpermyo filmomhulde tabletten tijdens de zwangerschap enkel gebruikt worden (voornamelijk in het eerste trimester van de zwangerschap) indien de verwachte voordelen esenerig opwegen tegen het overtuende risico voor de foetus. **Borstvoeding:** Wegens het ontbreken van gegevens betreffende de overgang van tolpersen in de moedermelk, is het gebruik van tolpersen tijdens de borstvoeding gecontra-indiceerd. **Bemindvoeding** van de rivaardigheid en het vermogen om machines te bedienen: Tolpermyo heeft geen invloed op de rivaardigheid en op het vermogen om machines te bedienen. **Patiënten die duizeligheid, slapigheid, aandachtsstoornis, epilepsie, wazig zicht of spierzwakte ondervinden terwijl zij tolpersen gebruiken, dienen hun arts te raadplegen. **Bijwerkingen:** Het veiligheidsprofiel van tabletten die tolpersen bevatten, wordt ondersteund door gegevens over meer dan 12.000 patiënten. Conform deze gegevens zijn de vaakst betrokken systeem/organenklassen huid- en onderhuids-aandoeningen, algemene aandoeningen, zenuwstelselaandoeningen en maagdarmstelselaandoeningen. In postmarketinggegevens worden voorname overgevoelheidsreacties in samenhang met toediening van tolpersen ongeveer 50-60% van de gerapporteerde gevallen. De meerderheid van de gevallen betreft niet-ernstige en zelf beperkende aandoeningen. **Levensbedrijvende overgevoelheidsreacties** worden zeer zelden gerapporteerd. De frequentie van bijwerkingen wordt gerangschrkt volgens onderstaand overeenkomst: Soms (<1/1000, <1/100) Zelden (>1/10.000, <1/10.000) Zeldzaam (<1/10.000) niet bekend (kan niet met de beschikbare gegevens niet worden bepaald). **Onderstaand toont de bijwerkingen volgens de MedDRA systeem/organenklassen met hun frequenties. **Bloed- en lymfestelselaandoeningen:** zeer zelden Anemie Lymfadenopathie. **Immuunsysteemaandoeningen:** zelden Overgevoelheidsreactie Analytische reactie, zeer zelden Anafylactische shock. **Voedings- en stofwisselingsstoornissen:** soms Anorexia, zeer zelden Polydipsie. **Psychische stoornissen:** soms Slapeloosheid Slaapstoornissen, zelden Verminderde Activiteit Depressie, zeer zelden Veranderd Zenuwstelselaandoeningen: soms Hoofdpijn, duizeligheid, Slapigheid, zelden Aandachts stoornis, Tremor, Stuiptje, Gevoelstoorn, Zintuiglijke stoornissen, Lethargie. **Oogaandoeningen:** zelden Gezichtstoornis. **Evenwichtsorganen- en Oriëntaandoeningen:** zelden Tinnitus, Vertigo. **Hartaandoeningen:** zelden Angina pectoris, Tachycardia, Palpitatie, Bloeddrukverlaging, zeer zelden Bradycardia. **Bloedvataandoeningen:** soms Hypotensie, zelden Blozen. **Ademhalingsstelsel-, borskas en mediastinum-aandoeningen:** zelden Dyspneu, Neusbloeding, Tachypneu. **Maagdarmstelselaandoeningen:** soms Buikpijn, Diarree, Droge mond, Dyspepsie, Misselijkheid, zelden Epigastrische pijn, Obstipatie, Opgeblazenheid, Overgeven. **Lever- en galtaandoeningen:** zelden Lichter verkleuring van de huid- en onderhuidsaandoeningen: zelden Allergische dermatitis. **Overige:** verspreide, transpiratie, Jeuk, Netelroos, Huiduitslag, Nier- en urinewegaandoeningen: zelden Enuresis, Proteïnurie. **Skeletspierstelsel- en bindweefsel-aandoeningen:** soms Spierzwakte, Myalgie. **Pijn in armen en benen. Algemene aandoeningen en toedieningsplaatsstoornissen, zelden Last van armen en benen, zeer zelden Osteopenie. Algemene aandoeningen en toedieningsplaatsstoornissen:** soms Asthenie (zwaarte), Malaise, Vermoeidheid, zelden Gevoel van drognakenschap, Gevoel van warmte, Irritabiliteit, Gevoel van dorst, zeer zelden Pijn op de borst. **Onderzoek:** zelden Stijging bilirubine, Afwijkingen, leverenzymen, Afname aantalcytochromen. **Toename aantal witte bloedlichaampjes, zeer zelden Vermoede creatinine.** Melding van vermoedelijke bijwerkingen. Het is belangrijk om na toelating van het geneesmiddel vermoedelijke bijwerkingen te melden. Op deze wijze kan de verhouding tussen voordelen en risico's van het geneesmiddel voortdurend worden gevolgd. **Beroepsbeoefenaars** in de gezondheidszorg wordt verzocht alle vermoedelijke bijwerkingen te melden via het Nederlands bijwerkingen centrum. **Lereb:** www.lereb.nl. **Aard en inhoud van de verpakking:** Tolpermyo 50 mg filmomhulde tabletten 20, 30, 50 en 100 filmomhulde tabletten in PVC/aluminium blisterverpakking en dosje. **Tolpermyo 150 mg filmomhulde tabletten 20, 30, 50 en 100 filmomhulde tabletten in PVC/aluminium blisterverpakking en dosje. **HOUDER VAN DE VERGUNNING VOOR HET IN DE HANDEL BRENGEN:** Will-Pharma B.V., Wilgenlaan 5, 1161 JK Zwanenburg, Nederland. **NUMMERS VAN DE VERGUNNING VOOR HET IN DE HANDEL BRENGEN** Tolpermyo 50 mg filmomhulde tabletten RVG 115493, Tolpermyo 150 mg filmomhulde tabletten RVG 115494. **DATUM EERSTE VERLENING VAN DE VERGUNNING/HERNIJVERING VAN DE VERGUNNING:** Datum van eerste verlening van de vergunning: 15 september 2015. **Afwisselingszwe: UR. REFERENTIES:** 1) SMCIP tolpersen (Tolpermyo) 2) Samenova et al. Eur J Neurol. 2005;12(9):453-61. 3) Zornigstein Nederland. Farmacotherapeutisch rapport Tolpermyo (Mrt 2016). 4) Duijn et al. Pharmacopsychiatry. 1998;31(4):137-42. 5) VRA. Richtlijn Behandeling van cerebrale of spinale spasticiteit bij volwassenen 2017 via www.richtlijndatabase.nl.********

Verkorte productinformatie Dysport®

Referenties: 1. Gracies JM, et al. *Lancet Neurol* 2015;14(10):992-1001. 2. Samenvatting van de productkenmerken januari 2018. 3. Rosales R, et al. *Neurorehabil Neural Repair* 2012;26:812-821. 4. Tilton A, et al. *J Child Neurol* 2017;32(5):482-487. **Verkorte productinformatie Dysport® poeder voor injectievoelst 300 E en 500 E. Samenstelling** Per injectieflacon 300 E of 500 E Clostridium botulinum type A toxine-hemagglutininecomplex (E = eenheid van activiteit). **Indicaties** Bij kinderen vanaf 2 jaar: symptomatische behandeling van dynamische equivooset vervorming als gevolg van spasticiteit bij ambulante kinderen met hersenvlamming (cerebrale parase). Bij kinderen vanaf 12 jaar en volwassenen: blefarospasme, hemifaciopsasme, spasmodische torticolliciden symptoomatische behandeling van axillaire hyperhidrose. Bij volwassenen: behandeling van spasticiteit van de arm volgend op een CVA. **Dosering en wijze van toediening** voor subcutane of intramusculaire toediening na oplossing in natriumchloride oplossing 0.9%. De aanduiding voor de eenheid is specifiek voor Dysport en is niet gelijk aan de eenheid van andere botulinetoxine type A bevattende producten. Het zichtbare midden van de rubber slating dient met alcohol te worden gereinigd, direct voordat er doorheen wordt gestoken. Het geneesmiddel moet op $2-8^{\circ}C$ in de injectieflacon worden gehouden gedurende 24 uur bij $2-8^{\circ}C$ in de injectieflacon. **Symptomatische behandeling van dynamische equivooset vervorming vanaf 2 jaar:** De maximale totale dosis Dysport die per behandel sessie wordt toegediend, mag niet hoger zijn dan 15 E/kg voor unilaterale injecties in de onderste ledematen of 30 E/kg voor bilaterale injecties. Daarnaast dient de totale dosis Dysport per behandel sessie niet hoger te zijn dan 1000 E of 30 E/kg, afhankelijk van wat het laagst is. De behandeling met Dysport dient te worden herhaald indien het effect van een vorige injectie is uitgewerkt, maar niet eerder dan 12 weken na de vorige injectie. Het merendeel van patiënten in klinische onderzoeken werd tussen de 16 en 22 weken opnieuw behandeld. Bij sommige patiënten hield de respons langer aan. De patiënten werden gemiddeld tot 28 weken. **Blefarospasme en hemifaciopsasme:** De minimale effectieve dosis is 40 E per oog. De maximale dosis van 120 E per oog mag niet overschreden worden. Verlichting van de symptomen kan binnen 2 tot 4 dagen worden verwacht en de maximale werking binnen 2 weken. Om te voorkomen dat de symptomen terugkomen, worden de injecties om de 12 weken herhaald of wanneer nodig, afhankelijk van de respons van de individuele patiënt, maar niet vaker dan om de 12 weken. **Spasmodische torticolliciden:** Initiele dosering is 500 E per patiënt, die verspreid in twee of drie meest actieve nekspieren worden toegediend. Aanbevolen worden doseringen tussen 250 - 1000 E. De maximale dosis die wordt toegediend mag niet hoger zijn dan 1000 E. Injecties kunnen ongeveer elke 16 weken herhaald worden, of zoals vereist om een respons te houden, maar niet vaker dan elke 12 weken. **Axillaire hyperhidrose:** De initiele aanbevolen dosis is 100 E per oksel. De toegevoegde maximale dosis mag niet hoger zijn dan 200 E per oksel. Dysport wordt op 10 plekken per oksel intrademal toegediend, met 10 E op elke injectieplaats. Het maximaal effect dient zichtbaar te zijn bij week 2 na injectie. In het merendeel van de gevallen geeft de aanbeveling een voldoende verbetering van de zweetsecretie voor ongeveer 48 weken. Injecties worden niet frequenter dan iedere 12 weken toegediend. **Spasticiteit van de arm na een CVA:** In klinische onderzoeken werden doses van 500 en 1000 eenheden verdeeld over geselecteerde spieren bij een geïsoleerd hemiplegisch syndroom. Klinische verbetering kan verwacht worden één week na toediening van Dysport. Om te voorkomen dat de symptomen terugkomen, worden de injecties wanneer nodig herhaald, afhankelijk van de respons na de individuele patiënt, maar niet vaker dan om de 12 weken. Bij sommige patiënten hield de respons aan tot 20 weken. **Contra-indicaties** Niet gebruiken bij overgevoeligheid voor één van de componenten van Dysport. **Bijzondere waarschuwingen en voorzorgen bij gebruik** Er zijn bijwerkingen gemiddeld die verband houden met de verspreiding van het toxine op afstand van de toedieningsplaats, wat soms heeft geresulteerd in overlijden van de patiënt, wat in sommige gevallen gepaard ging met dysfaagie, pneumonie (met inbegrip van, maar niet beperkt tot dyspneu, ademhalingsproblemen, ademstelsel) en/of significant krachtwillessen. De kans op het optreden van deze bijwerkingen kan worden verminderd door de neuromuskulair prikkeloverdracht, zoals myasthenia gravis, hebben mogelijk een verhoogde gevoeligheid voor het botulinetoxine. Deze patiënten dienen uitsluitend onder strikte begeleiding te worden behandeld. Bij een gering aantal patiënten behandeld met Dysport is vorming van antilichamen geconstateerd. Klinisch kan dit worden vermoed bij een aanzienlijke vermindering van het therapeutische effect of een overeenkomstige behoefte aan een hogere dosering. **Analytische reacties** ten gevolge van de behandeling met Dysport zijn tot dusverre niet bekend, maar zoals gebruikelijk bij alle biologische producten dient adrenaline beschikbaar te zijn en dienen andere maatregelen ter behandeling van anafylactische shock te kunnen worden genomen. Dysport bevat menselijk albumine (125 µg/flacon). Het risico van overdracht van de virus kan niet met absolute zekerheid worden uitgesloten na gebruik van middelen die menselijke bloedproducten bevatten. **Pediatric:** patiënten: De veiligheid en werkzaamheid van Dysport voor andere indicaties dan deze beschreven voor de pediatriche patiënten onder **indicaties** werden niet vastgesteld. Nadat het geneesmiddel op de markt is gekomen, zijn er zeer zeldzame meldingen geweest van toxineverspreiding naar andere plaatsen in het lichaam, bij pediatriche patiënten met co-morbiditeiten, vooral bij hersenvlamming. Over het algemeen was de gebruikte dosis in deze gevallen hoger dan de aanbevolen dosis. Er zijn zeldzame, spontane meldingen van overlijden, soms geassocieerd met aspiratiepneumonie bij kinderen met ernstige hersenvlamming na de behandeling met botulinetoxine, inclusief na off-label gebruik (bijv. in de nek). **Uiterste voorzichtigheid** is geboden bij de behandeling van pediatriche patiënten met significante neurologische zwakte, dysfaagie of een recent verleden van aspiratiepneumonie of longziekte. Patiënten met een slechte gezondheidstoestand mogen alleen worden behandeld als de mogelijke voordelen van de behandeling voor de individuele patiënt opwegen tegen de risico's. **Interacties:** Het effect van botulinetoxine kan worden versterkt door antibiotica of andere geneesmiddelen, die de neuromuskulair transmissie bevloeden, zoals lithiumzouten, benzodiazepines, 4-aminopyridine, guanidines, corticosteroiden, aminoglycosiden en cholinesteraseremmers. **Polymyxine,** tetracycline en lincocyline dienen met voorzichtigheid aan de patiënt te worden gegeven. Ook bij gebruik van spierrelaxantia met een langdurige werking moet bedacht zijn op een mogelijke wisselwerking door de beginsneling daarvan. **Symptomatische behandeling van spasticiteit:** gebruik met een onmiddellijk effect (zoals vecuronium of atracurium). **Belangrijkste bijwerkingen Algemeen:** generaliseerde zwakte, vermoeidheid, griepachtige symptomen, injectieplaatspijn/blauwe plek op toedieningsplaats. **Dynamische equivooset vervorming vanaf 2 jaar:** myalgie, spierzwakte, urine-incontinentie, griepachtige symptomen, reactie op de injectieplaats (bijv. pijn, erytheem, blauwe plek etc.), hoopstoornis, vermoeidheid, vallen. **Blefarospasme en hemifaciopsasme:** ooglidtoeslag, getatserspasie, ooglidtoeslag. **Spasmodische torticolliciden:** spierzwakte, dysfaagie, droge mond, hoofdpijn, duizeligheid, geluistapens, gezichtsvermogen wazig, dysfaagie, dyspneu, nekpijn, myalgie, pijn in extremiteiten, spiesspierslijftheden. **Axillaire hyperhidrose:** compensatoir zweeten, dyspneu, pijn in de schouder, bovenarm en nek, myalgie van de schouder en nek. **Spasticiteit van de arm na een CVA:** vallen, spierzwakte, toedieningsplaatsstoornissen (zoals pijn, erytheem, zwelling etc.). **Afweersstatus** U.R. **Preziten** wordt verwezen naar de 2-imdex tape. Voor de volledige productinformatie wordt verwezen naar de geregisteerde SMCIP's (januari 2018). **Registratienummer** Dysport 500 E: RVG 17505, Dysport 300 E: RVG 110868.

IPSEN Farmaceutica B.V.
 Postbus 333, 2132 LS Hoofddorp
 Tel.: 023 554 16 00 • Fax: 023 554 16 09
 ipsen.nl@ipsen.com • www.ipsen.nl
 www.botulineconnect.nl



Uitdagingen bij de behandeling van spasticiteit binnen de verpleeghuissetting

J.H. Nonnekes, H. van der Linde, A.C.H. Geurts

In dit nummer van het NTR publiceren we een samenvatting van de landelijke interdisciplinaire SKMS-richtlijn *Cerebrale en/of spinale spasticiteit bij volwassenen* (zie pag. 260). In de laatste alinea van de samenvatting constateren we dat veel van de besproken behandelingen voor spasticiteit plaatsvinden in revalidatiecentra of revalidatieafdelingen van ziekenhuizen, maar dat er in verpleeghuizen zeer waarschijnlijk sprake is van onderbehandeling. In het huidige artikel bespreken we de behandeling van spasticiteit binnen de verpleeghuissetting en de uitdagingen die dit geeft voor de organisatie van zorg.

SPASTICITEIT IN DE VERPLEEGHUISSETTING

Een aanzienlijk deel van de mensen met spasticiteit ten gevolge van een beschadiging van de piramidebaan verblijft in een verpleeghuis (of wordt daar poliklinisch behandeld). Dit betreft vooral oudere patiënten, maar steeds vaker ook een relatief jonge, ernstig aangedane populatie.¹ Er is weinig onderzoek gedaan naar de prevalentie en behandeling van spasticiteit binnen de verpleeghuissetting. In een recent Nederlands onderzoek zijn de prevalentie, impact en behandeling van spasticiteit binnen de verpleeghuissetting in kaart gebracht.² Bij 56 van de 77 geïncludeerde patiënten (73%) met een beschadiging van de piramidebaan (het merendeel ten gevolge van een CVA) was er sprake van hinderlijke spasticiteit en bij 45 van hen (80%) waren er tevens contracturen in diverse gewrichten. Bij 71% van de patiënten met spasticiteit was deze in hoge tot zeer hoge mate belemmerend voor de zorg, terwijl 46% van deze patiënten aangaf krampende pijn te hebben, 20% cosmetische problemen, en 25% andere spasticiteitgerelateerde problemen. Een indicatie voor aanvullende spasticiteitbehandeling - bovenop reeds gestarte interventies - was aanwezig bij 36%, gebaseerd op het oordeel van de consulent revalidatiearts. Voor meer dan de helft ging het om een indicatie voor focale spasmolyse.

De resultaten van deze studie suggereren twee zaken. Ten eerste imponeert de prevalentie van spasticiteit bij patiënten (met een CVA) in de verpleeghuissetting hoger (73%) dan bij andere mensen die een CVA hebben doorgemaakt (40%).³⁻⁵ Dit kan worden verklaard doordat mensen in een verpleeghuis relatief vaak een ernstige verlamming hebben. De ernst van de verlamming is namelijk de belangrijkste predictor van het optreden van spasticiteit na CVA. Ten tweede laat deze studie zien dat er bij ruim een derde van de mensen met spasticiteit in de verpleeghuissetting een indicatie lijkt te bestaan voor *aanvullende* spasticiteitbehandeling. Onderbehandeling van spasticiteit in het verpleeghuis lijkt derhalve een relevant probleem.

BEHANDELOPTIES IN DE VERPLEEGHUISSETTING

De interdisciplinaire SKMS-richtlijn *Cerebrale en/of spinale spasticiteit bij volwassenen* is evenzeer van toepassing op de verpleeghuissetting als op de medisch specialistische revalidatie. Ook in de verpleeghuissetting dient het doel van spasticiteitbehandeling nauwkeurig omschreven te worden, zodat dit voor patiënt, familieleden en betrokken zorgverleners helder is en het effect van de behandeling goed geëvalueerd kan worden. Bij patiënten die zijn opgenomen op een verblijfsafdeling van een verpleeghuis zal de behandeling vaak gericht zijn op verbetering van comfort en verzorgbaarheid. Bij patiënten binnen de geriatrische revalidatiezorg (GRZ) zullen - net als binnen de medisch specialistische revalidatie (MSR) - ook functionele doelen zoals verbetering van ADL-, balans- of loopvaardigheid gesteld worden. Orale spasmolytica zijn relatief makkelijk toepasbaar binnen de verpleeghuissetting maar deze zijn, zoals de nieuwe richtlijn aangeeft, niet erg effectief. Bovendien zijn de bijwerkingen waarschijnlijk relatief sterk gegeven de kwetsbare populatie in de verpleeghuissetting. Bij (ernstige) systemische spasticiteit moet daarom zeker ook worden gedacht aan behandeling met intrathecale baclofen (ITB). Voor definitieve pompimplantatie kunnen patiënten worden verwezen naar een van de ITB behandelcentra in Nederland. In dit verband is het belangrijk te weten dat nazorg voor deze patiënten in de vorm van aanpassing en bijvulling van de pomp zo veel mogelijk in het verpleeghuis kan worden gedaan, ondersteund door de organisatie Care4homecare (www.care4homecare.nl).

Dr. J.H. (Jorik) Nonnekes, revalidatiearts i.o., afdeling Revalidatie, Donders Institute for Brain, Cognition and Behaviour, Radboudumc, Nijmegen; tevens revalidatiearts i.o., afdeling Revalidatie, Sint Maartenskliniek, Nijmegen

Dr. H. (Harmen) van der Linde, revalidatiearts Kinosis Nijmegen

Prof. dr. A.C.H. (Sander) Geurts, revalidatiearts/afdelingshoofd, afdeling Revalidatie, Donders Institute for Brain, Cognition and Behaviour, Radboudumc, Nijmegen; tevens revalidatiearts/onderzoeker, afdeling Revalidatie, Sint Maartenskliniek, Nijmegen

care4homecare.org). Care4homecare kan ook de triage en proefbehandeling op zich nemen, en is 24/7 bereikbaar voor vragen en het oplossen van pompgerelateerde problemen. Door de beschikbaarheid van handzame echo- apparatuur kan tegenwoordig focale spasmolyse middels intramusculaire botulinetoxine-injecties ook gemakkelijk in de verpleeghuissetting plaatsvinden. De organisatie en bekostiging leveren echter nog wel problemen op (zie hierna). Voor eventuele chirurgische interventies kunnen patiënten in de verpleeghuissetting het beste worden verwezen naar landelijke expertisecentra.

UITDAGINGEN VOOR DE ORGANISATIE VAN ZORG IN DE VERPLEEGHUISSETTING

Om te komen tot optimale behandeling van spasticiteit binnen de verpleeghuissetting is het allereerst van belang dat er een goede (regionale) samenwerking is tussen de specialist ouderengeneeskunde (en het behandelteam) en de revalidatiearts. In deze samenwerking moeten beide partijen op de hoogte zijn van de behandelmogelijkheden. Tegen deze achtergrond hebben wij recent een overzichtsartikel over spasticiteitbehandeling in de verpleeghuissetting gepubliceerd in het *Tijdschrift voor Ouderengeneeskunde*, zodat specialisten ouderengeneeskunde kennis hebben van de behandelopties bij hinderlijke spasticiteit.⁶

Daarnaast ligt er een grote uitdaging op het terrein van organisatie en bekostiging van spasticiteitbehandeling binnen de verpleeghuissetting. Idealerweise vindt deze zoveel mogelijk plaats binnen het verpleeghuis. Dit geldt zowel voor patiënten die klinisch revalideren binnen de GRZ, als voor patiënten die opgenomen zijn op een verblijfsafdeling. Voor adjuvante oefentherapie of het gebruik van orthesen, zoals beschreven in de richtlijn, zullen organisatie en bekostiging in de meeste gevallen geen probleem vormen. Dit ligt anders voor focale spasmolyse middels intramusculaire botulinetoxine injecties. Aangezien veelal een externe (revalidatie) arts moet worden ingehuurd voor deze verrichting en de kosten voor medicatie, apparatuur, ruimte en assistentie ten laste van het verpleeghuis komen, betreft dit een relatief dure behandeling waarvoor geen dekkende DBC-DOT beschikbaar is. Hiervoor zouden specifieke afspraken moeten worden gemaakt met de Nederlandse Zorgautoriteit (NZa) en DBC-onderhoud. Dergelijke afspraken zijn al gemaakt voor de ITB behandeling door Care4homecare. Om te komen tot dergelijke afspraken voor focale spasmolyse is het van belang dat zowel specialisten ouderengeneeskunde als revalidatieartsen het belang van optimale behandeling van spasticiteit in de verpleeghuissetting gaan uitdragen, en dat er meer onderzoek wordt gedaan naar de effectiviteit en potentiële gezondheidswinst in deze sector. Een andere mogelijkheid is dat de kosten

gemoed met de CVA-revalidatie (inclusief spasmolyse) voor de hele keten vergoed worden, ongeacht waar deze patiënt verblijft. Een pilottraject van een dergelijke bekostiging loopt momenteel in de regio Rotterdam (Rijndam). In onze ogen is dit een veelbelovende oplossing, omdat het hinderlijke financiële barrières in de huidige revalidatiezorg wegneemt. Ten derde is het mogelijk om als revalidatiearts of revalidatiecentrum een 'polikliniek' te openen binnen het verpleeghuis middels een ZBC-constructie. Dergelijke constructies zijn in het verleden door Kinoss opgezet. Daarnaast wordt dit op sommige plekken ook vanuit de neurologie toegepast om Parkinsonzorg in de verpleeghuissetting te garanderen.

Door te investeren in samenwerkingsverbanden met de specialist ouderengeneeskunde (op 8 februari 2019 zal in Amersfoort een gezamenlijk symposium met dit focus plaatsvinden, waarvoor bij uitstek koppels van revalidatiearts en specialist ouderengeneeskunde worden uitgenodigd)⁷ en door nieuwe bekostigingsmodellen te realiseren kan de zorg voor patiënten met hinderlijke spasticiteit in een verpleeghuissetting worden verbeterd. Hierdoor kunnen ernstige complicaties zoals contracturen, pijn, decubitus of smetplekken worden voorkomen, wat bijdraagt aan optimale verzorgbaarheid en kwaliteit van leven voor deze 'vergeten' patiëntengroep.

REFERENTIES

1. Wolswijk AH, Dirx AE. *Treatment of spasticity in nursing homes: botulinum toxin type A as part of therapy.* *Ned Tijdschr Geneesk* 2015;159:A7833.
2. Meijer R, Wolswijk A, Eijssden H van. *Prevalence, impact and treatment of spasticity in nursing home patients with central nervous system disorders: a cross-sectional study.* *Disabil Rehabil* 2017;39:363-71.
3. Martin A, Abogunrin S, Kurth H, Dinet J. *Epidemiological, humanistic, and economic burden of illness of lower limb spasticity in adults: a systematic review.* *Neuropsychiatr Dis Treat* 2014;10:111-22.
4. Opheim A, Danielsson A, Alt Murphy M, Persson HC, Sunnerhagen KS. *Upper-limb spasticity during the first year after stroke: stroke arm longitudinal study at the University of Gothenburg.* *Am J Phys Med Rehabil* 2014;93: 884-96.
5. Wissel J, Manack A, Brainin M. *Toward an epidemiology of poststroke spasticity.* *Neurology* 2013;80:S13-9.
6. Nonnekes J, Meijer R, Wolswijk A, Eijssden H van, Geurts ACH. *Spasticiteitsbehandeling binnen de verpleeghuissetting.* *Tijdschr Ouderengeneesk* juni 2018.
7. https://revalidatiegeneeskunde.nl/system/files/attachments/i23_folder_symposium_spasticiteit_2019_05.pdf

Correspondentie

jorik.nonnekes@radboudumc.nl

TOMAX-procedure: nieuwe aanvulling in revalidatietraject dwarslaesiepatiënten?

A.J.C. van der Weide, M.L.E. Overgoor

In de vorige editie van het NTR waarin de focus lag op dwarslaesie, werd de in 2017 geautoriseerde richtlijn Dwarslaesierevalidatie besproken. Hierin wordt aanbevolen patiënten in alle fasen van het revalidatietraject seksuologische voorlichting aan te bieden, met onder andere aandacht voor behandelmogelijkheden. Eén van die behandelmogelijkheden zou de TOMAX-procedure kunnen zijn. Vandaar dit onderzoek uit 2013 onder de aandacht.

WAAROM DIT ONDERZOEK?

De TOMAX-procedure is ontwikkeld voor patiënten met een lage ruggenmergbeschadiging die geen gevoel hebben in de penis, maar wel in de lies. De intacte lieszenuw wordt microchirurgisch verbonden met de peniszenuw om zo het gevoel in de penis te herstellen met als doel seksuele functie en kwaliteit van leven te bevorderen.

WAT IS DE ONDERZOEKSVRAAG?

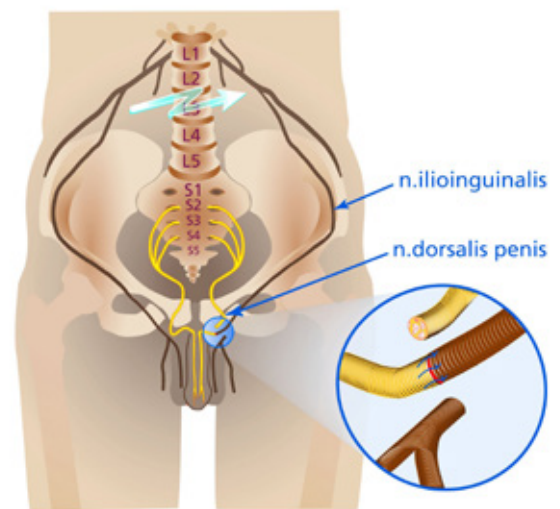
Draagt het herstel van penisgevoel in patiënten met een lage ruggenmergbeschadiging bij aan hun seksuele gezondheid?

HOE WERD HET ONDERZOCHT?

In deze prospectieve studie werd bij 30 patiënten met spina bifida of een lage dwarslaesie zonder gevoel in de penis, maar met goed gevoel in de lies, de TOMAX-procedure verricht. Alle patiënten werden pre- en postoperatief geëvalueerd, gemiddeld na 6 en 15 maanden. Neurologische gevoelstesten voor aanraking, temperatuur en fijne tastzin werden gebruikt om te bepalen of er gevoel was ontstaan. Psychologisch en seksueel functioneren werd gemeten door een seksuoloog met behulp van gevalideerde vragenlijsten en gestructureerde interviews om seksuele tevredenheid te bepalen. Daarnaast werd door de plastisch chirurg het klinische perspectief op seksueel, genitaal en urologisch functioneren verkregen.

BELANGRIJKSTE RESULTATEN

In totaal kregen 24 patiënten (80%) gevoel in de penis. In 54% van de gevallen werd dit gevoel bij aanraking van de glans ervaren in de lies en bij 46%



is daadwerkelijk gevoel in de glans ontstaan. Gevoel leidde tot significant verbeterde seksuele functie en patiënttevredenheid en een verbetering in urinecontinentie. Patiënten geven aan zich meer compleet te voelen. Concluderend kan herstel van penisgevoel bijdragen aan seksuele gezondheid en tevredenheid bij patiënten met een lage ruggenmergbeschadiging.

CONSEQUENTIES VOOR DE PRAKTIJK

Bij patiënten met een dwarslaesie is seksualiteit één van de meest voorkomende en voortdurende problemen, waardoor dit een belangrijk aandachtspunt blijft in het revalidatietraject. Dit blijkt ook uit de aanbeveling in de dwarslaesierichtlijn omtrent seksuele voorlichting. Een aanvulling hierop kan zijn, voorlichting over de behandeling van een asensibele penis. De TOMAX-procedure is een succesvolle ingreep gebleken, met hoge seksuele en urologische patiënttevredenheid. Geschikte kandidaten zijn patiënten met een lage ruggenmergbeschadiging (onder L1) met een asensibele penis en intact liesgevoel. De selectie van patiënten kan in alle fasen van het revalidatietraject plaatsvinden.

LITERATUUR

Overgoor ML, Jong TP de, Cohen-Kettenis PT, Edens MA, Kon M. Increased Sexual Health After Restored Genital Sensation in Male Patients with Spina Bifida or a Spinal Cord Injury: the TOMAX Procedure. *Journal of Urology* 2013;189:626-32.

Drs. A.J.C. (Annette) van der Weide, aios Plastische Chirurgie, Isala Zwolle
Dr. M.L.E. (Max) Overgoor, plastisch chirurg, Isala Zwolle

Pedorthic footwear: Assessment and treatment

E. Halma, J.A. Haisma

In april van dit jaar werd het boek *Pedorthic footwear: Assessment and treatment* gepubliceerd. Het boek is het resultaat van een grootse en unieke internationale samenwerking onder redactie van Klaas Postema, Karl-Heinz Schott, Dennis Janisse en Clemens Rommers. In totaal hebben maar liefst 54 auteurs (revalidatieartsen, schoentechnici, bewegingswetenschappers, fysiotherapeuten) uit zeven verschillende landen een bijdrage geleverd. Het boek wordt uitgegeven door de Foundation Berjalan. Het doel van de stichting is om in Azië de kennis op het gebied van voet- en loopstoornissen en de kennis van orthopedisch schoeisel te vergroten.

BASISKENNIS EN NIEUWE ONTWIKKELINGEN

Allereerst wordt aandacht besteed aan het veranderende werkveld van de orthopedische schoentechniek. De patiënt zelf wordt tegenwoordig meer betrokken bij de vertaling van de hulpvraag naar de orthopedische schoen. Patiënttevredenheid is essentieel en er is meer aandacht voor de cosmetiek, mede om te voorkomen dat schoenen 'in de kast belanden'. Daarnaast is er een grote ontwikkeling van *experience driven practice* naar *evidence driven practice* en is er steeds meer kennis van de werkingsmechanismen en effecten van schoentechnische aanpassingen.

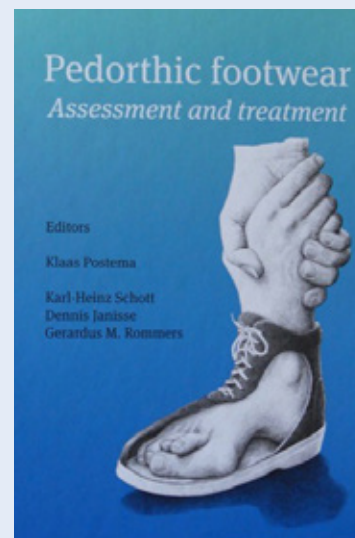
Na deze introductie bespreken de auteurs de 'basiskennis'. Er wordt eerst dieper ingegaan op het normale looppatroon, de biomechanische aspecten daarvan en



Drs. E. (Ilse) Halma, revalidatiearts in opleiding, Libra Revalidatie & Audiologie Eindhoven, OOR-ZON

Dr. J.A. (Janneke) Haisma, revalidatiearts Spaarne Gasthuis Haarlem

Pedorthic footwear: Assessment and treatment



Redactie: Klaas Postema, samen met Karl-Heinz Schott, Dennis Janisse en Clemens Rommers

Uitgever: Foundation Berjalan

Pagina's: 578

Druk: april 2018

ISBN: 978-90-818194-5-9

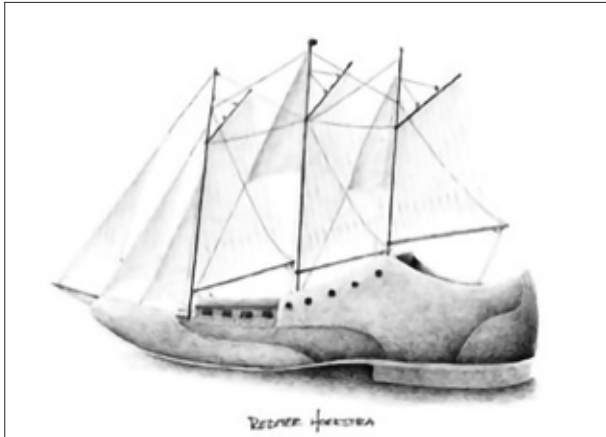
Te koop via: www.berjalan.org

de ontwikkeling van het looppatroon bij kinderen en ouderen. Hierna is aandacht voor belangrijke punten in de anamnese, het lichamelijk onderzoek en aanvullende diagnostiek waarbij ook nieuwere technieken zoals voetdrukmetingen worden besproken. Vervolgens komen zowel de opbouw van de schoen als alle mogelijke aanpassingen aan en in de schoen aan bod. Niet alleen de 'reguliere' verstrekking van schoenen wordt besproken maar ook, geheel in aansluiting op de missie van de Berjalan Foundation, de verstrekking van schoeisel in lage inkomenslanden.

ORTHOPEDISCHE OPLOSSINGEN PER DIAGNOSE

In de tweede helft van het boek wordt dieper ingegaan op specifieke voet- en loopproblemen bij uiteenlopende diagnoses die we regelmatig tegenkomen in

de dagelijkse (revalidatie)praktijk. Ieder hoofdstuk begint met een korte uitleg van het ziektebeeld gevolgd door uitleg over wat het effect hiervan is op het looppatroon om vanuit hier een brug te slaan naar de mogelijke schoentechnische oplossingen. Deze opbouw geeft een logisch verhaal weer per diagnose, maar maakt het ook mogelijk delen, die wellicht al bekend of niet relevant zijn, over te slaan.



VELE ILLUSTRATIES

Door het gehele boek wordt veelvuldig gebruik gemaakt van illustraties die de uitleg in de tekst ondersteunen. De illustraties zijn verhelderend, maar soms wat minder gepolijst. Meer anno 2018 is de webapplicatie met beeldmateriaal in de vorm van video's. De omslag en hoofdstukken worden opgeluisterd met tekeningen van Redmer Hoekstra. Redmer is illustrator en kunstenaar met een fascinatie voor hoe dingen werken en er vanbinnen uitzien. Dit levert bijzondere verwerkingen van de voeten en voetproblemen op vanuit een niet-medische achtergrond en geeft het belang van het fundament, de voet, goed weer.

WAARDEVOL TIJDENS DE OPLEIDING EN OOK DAARNA

Met een totaal van 578 pagina's levert dit boek een schat aan kennis voor revalidatieartsen (in opleiding). De informatie uit de eerste hoofdstukken dient aan het eind van de opleiding als basiskennis te worden verondersteld. Deze kennis kan bij veel patiënten in de spreekkamer worden toegepast. Voorafgaand aan stages waar schoentechnische spreekuren deel van



uitmaken, is het essentieel om naast deze basiskennis ook inzicht te hebben in de verschillende aspecten van de orthopedische schoentechniek. Vervolgens kan meer verdieping gezocht worden over de mogelijkheden bij de verschillende ziektebeelden.

Omdat het boek in het Engels is geschreven en we vanuit de praktijk veel Nederlandse terminologie gebruiken, kan het soms lastig zijn informatie via de, overigens complete, index te vinden. Als je bijvoorbeeld even niet op de Engelse term *clubfoot* of een *talipes equinovarus* kan komen, kan het moeilijk zijn om informatie over een klompvoet te vinden.

TOT SLOT

Over de conclusie kunnen we kort zijn. Dit boek is een must voor revalidatieartsen (in opleiding), maar ook voor orthopedisch schoenmakers, instrumentmakers en geïnteresseerde podotherapeuten, fysiotherapeuten en andere specialisten. Het is een mooi streven om de samenwerking die dit boek tot stand heeft gebracht terug te laten komen op het schoentechnisch spreekuur. Omdat de opbrengst van het boek deels ten goede komt aan de Foundation Berjalan, wordt deze samenwerking met de aanschaf van dit boek ook beter mogelijk gemaakt voor lage inkomenslanden.

Revalidatiegeneeskunde over de grens

Buitenlandstage in Leuven: gangbeeldanalyse bij cerebrale parese

L.E. Lincklaen Arriëns, namens de Kerngroep

Regelmatig zijn er aiOS die voor verdieping of verbreding van hun opleiding een tijdje naar het buitenland gaan. De Kerngroep probeert in de rubriek 'Revalidatiegeneeskunde over de grens' deze bijzondere stages in beeld te brengen. Deze keer een interview met Martin Oude Alink, aiOS in het Roessingh (OOR Noordoost) die een buitenlandstage heeft gevolgd in Leuven, België.

Hoe kwam je op het idee om naar Leuven te gaan?

'Voor mij was het vooral belangrijk dat ik me tijdens mijn etalagestage verder kon verdiepen in de gangbeeldanalyse. Nadat ik in eerste instantie aan een stage in Amsterdam dacht, hoorde ik van mijn opleider over het CP referentiecentrum in Leuven. Omdat dit centrum internationaal erg goed aangeschreven staat wat betreft gangbeeldanalyse was mijn interesse snel gewekt. Mijn opleider heeft tijdens een congres contact gehad met Kaat Desloovere, professor revalidatiewetenschappen en hoofd van het ganglabo in Leuven, waarmee het eerste contact was gelegd. Via e-mail heb ik daarna alles vrij vlot

bevoegdheden regelen, wat met hulp van een van de kinderartsen gelukkig geen probleem was.'

Hoe zag je dag eruit? Wat waren je werkzaamheden?

'Ik heb alle dagen gewerkt onder supervisie van professor Kaat Desloovere en de orthopeden professor Guy Molenaers en Anja van Campenhout, van wie ik erg veel heb geleerd.

Mijn stage bestond uit een combinatie van cerebrale parese (CP) spreekuren en gangbeeldanalyse. De CP-spreekuren, die in België raadplegingen worden genoemd, werden gedaan door de orthopedie. Elke dag stonden er zo'n 15 patiënten op de raadpleging, die uit heel België, soms Nederland of een enkele keer zelfs uit Oost-Europa kwamen. Ze stonden in meerdere groepen tegelijkertijd gepland, waarbij de secretaresse in de gaten hield wie waar was en welk kind nog gezien moest worden door orthopedie, kindergeneeskunde, fysiotherapie, ergotherapie, logopedie of instrumentmaker. Nadat ik een kind gezien had, besprak ik de casus met de supervisor, waarna we samen nog

'In de operatiekamer mocht ik assisteren bij single event multilevel operaties'

met haar kunnen regelen. Ik hoefde geen specifieke toetsen te doen en hoefde vooraf ook weinig te regelen. Professor Desloovere heeft met me meegedacht bij het vinden van woonruimte. Doordat ik als gaststudent verbonden was aan de Katholieke Universiteit Leuven heb ik de drie maanden op het Groot Begijnhof kunnen wonen, een eeuwenoude 'stad in de stad', die tegenwoordig wordt bewoond door (buitenlandse) studenten en (gast)professoren van de universiteit. Doordat ik als gaststudent geregistreerd stond moest ik in het ziekenhuis nog wel de nodige

teruggingen. De focus lag voor de orthopedie op de loopproblematiek; hoe is het looppatroon, hoe zijn de spierlengtes, kan er met fysiotherapie, orthesen of botulinetoxine worden behandeld of is er een operatieve interventie nodig. Beslissingen werden gemaakt aan de hand van een 3D-gangbeeldanalyse die direct werd beoordeeld door de kinderorthopeden.

Eenmaal in de week kon ik mee naar operatiekamer (single event multi level operaties) waar ik steriel kon staan en mocht assisteren, erg gaaf. Als er geen operaties waren, was er een botox-programma (onder narcose) waarbij ik ook zelf mocht prikken. Zo heb ik bijvoorbeeld geleerd om de m. psoas door de buik aan te prikken. Ik kon ook aansluiten bij het spastici-

Drs. L.E. (Lisette) Lincklaen Arriëns, revalidatiearts in opleiding OOR Noordoost (Enschede)

teitssprekuren waar bijvoorbeeld indicaties werden gesteld voor het plaatsen van een intrathecale baclofenpomp of het uitvoeren van een selectieve dorsale rhizotomie.

Alle middagen werkte ik op het ganglabo. Dagelijks werden er gemiddeld vier kinderen gezien voor een 3D-ganganalyse. Deze analyse werd volledig door de fysiotherapeut gedaan, inclusief anamnese, lichamenlijk onderzoek en verwerking van de data van de 3D-analyse. Ik keek mee en assisteerde bij het lichamenlijk onderzoek en de analyse zelf. Als onderwijs kon ik daarnaast elke week één of twee casus uitgebreid met professor Desloovere bespreken.

Het grootste deel van de gangbeeldanalyses werd alleen door de orthopeden geïnterpreteerd, waarna een behandeling werd ingezet. Wanneer werd gedacht aan een chirurgische interventie werd de casus

onderdeel van de opleiding bewegingswetenschappen en fysiotherapie en waren ook voor mij als aios revalidatiegeneeskunde zeer leerzaam.'

Ziet het vak van (kinder)revalidatiearts er in België anders uit dan in Nederland? Wat zijn verschillen in de gezondheidszorg?

'Doordat de zorg voor de kinderen met CP in het UZ Leuven vrijwel geheel door de kinderorthopeden en kinderartsen wordt gedaan vind ik het lastig om hier iets over te zeggen. De kinderorthopeden nemen in Leuven ook de taken van de revalidatiearts op zich, waarbij één van de kinderorthopeden (na een jaar extra opleiding) ook een aantekening als revalidatiearts heeft. Ook was er een kinderarts met een aantekening als revalidatiearts betrokken binnen het CP referentiecentrum. De multidisciplinaire besprekingen die ik meemaakte verschilden van die in Nederland. Bij

'Vlaamse patiënten zijn gewend aan een directieve dokter waardoor shared decision making soms wat lastig was'

besproken in het hele team met één van de orthopeden, professor Desloovere en de fysiotherapeuten.

Als extra onderwijs heb ik aan de KU Leuven de colleges van professor Desloovere over gangbeeldanalyse en orthesiologie kunnen volgen. Deze colleges waren

deze besprekingen besprak elke (para)medicus zijn aandachtspunten en werden de benodigde adviezen gegeven of werd zorg ingezet. Mijn ervaring was dat er minder expliciet naar een overkoepelend (kern) probleem werd gekeken, waardoor teamleden wat meer solistisch leken te werken dan in Nederland.



'Het uitzicht vanuit mijn woning (uit 1634) in het Groot Begijnhof te Leuven.'

Bij andere diagnosegroepen zijn de revalidatieartsen in Leuven wel betrokken, maar doordat ik mij op kinderen met CP heb gericht, en slechts één dag met de revalidatiegeneeskunde heb meegelopen, kan ik daar niet zoveel over zeggen.

Wat me verder bij het CP referentiecentrum opviel was dat er in eerste instantie vooral werd gekeken naar problemen op functieniveau, en pas later naar het activiteiten- en participatieniveau. In Nederland is dat in mijn ervaring vaak andersom. Aandacht en kennis op functieniveau is denk ik heel belangrijk, en een essentieel onderdeel van het dokter zijn, dus dit sprak mij in Leuven erg aan. Tegelijkertijd is het als revalidatiearts natuurlijk heel belangrijk te bedenken welke verbeteringen op activiteiten- en participatieniveau te verwachten zijn na een bepaalde interventie, en is alleen verbetering op functieniveau niet het doel.

Wat mij verder opviel is dat de dokter veel meer aanzien heeft dan in Nederland. Soms was dat fijn, soms even wennen. Vlaamse patiënten zijn gewend aan een directieve dokter waardoor shared decision making, zoals wij dat leren tijdens de opleiding, soms wat lastig was. Behalve tussen patiënt en dokter was er in Leuven ook meer hiërarchie tussen de verschillende



'Rondleiding van een Begijn met collega-aios uit Roessingh, Enschede.'

Hoe is wonen in Leuven?

'Dat is hartstikke leuk, Leuven is een ontzettend mooie stad. Als gaststudent wonen in het Groot Begijnhof, dat op de Unesco Werelderfgoedlijst staat, had ik niet willen missen. Doordat er veel andere buitenlandse (PHD-)studenten en gastprofessoren wonen, was er ook een erg goede sfeer. Daarnaast is Leuven een gezellige studentenstad met leuke

'In het Vlaams betekent lopen rennen, dat was soms verwarrend'

disciplines en artsen dan in Nederland. Zo moeten coassistenten orthopedie bijvoorbeeld een stropdas om, en zijn sneakers en spijkerbroeken uit den boze. Gelukkig werd mij als Nederlander veel vergeven.'

Wat neem je mee voor je toekomstige werk als kinderrevalidatiearts?

'Ik heb veel geleerd over 3D-analyse en *single event multi level* operaties. Het is voor mij belangrijk om te weten wat er bij loopproblemen mogelijk is aan operatieve interventies, zodat ik samen met patiënt of ouders tot een goede beslissing kan komen. Ik ben ook de meerwaarde van een 3D-analyse boven een 2D-analyse gaan zien. Nu ik weet welke extra informatie te krijgen is door een 3D-analyse, ook bij afwijkingen in alleen het sagittale vlak, en zou ik voor elk voorstel tot operatief ingrijpen en voor bepaalde botulinetoxine behandelingen altijd eerst een 3D-analyse willen doen.'

kroegen en veel speciaalbiertjes. Helaas heb ik mijn doel elke dag een ander speciaalbiertje te proberen niet helemaal gehaald. Dat leerdoel blijft voorlopig dus nog staan.'

Waar heb je je het meest over verwonderd?

- Dat ik tijdens de lunch aan tafel met andere aios alle woorden begrijp, maar toch niet weet wat er bedoeld wordt.
- Dat lopen rennen betekent in het Vlaams (best verwarrend tijdens de raadplegingen).
- Dat er zo'n groot cultuurverschil is: wij Nederlanders zijn veel directer (en misschien wel minder netjes) dan de Vlamingen, waardoor ik me af en toe een olifant in porseleinkast voelde. En dat terwijl ik als Tukker toch niet zo heel direct ben!



CONFIDENCE SOCKET

De Confidence Socket is een prefab prothesekoker. Voor optimale efficiëntie is prothese-aansluiting reeds verwerkt in de koker.

Om voor nieuw geamputeerden het comfort te verbeteren is er een siliconen kussen in de bodem van de koker.

Na verhitting van de koker is er 20 minuten tijd voor vervorming en aanpassing, de totale fitting kost **minder dan een uur**. De koker kan – indien dit voor de patiënt nodig is - achteraf opnieuw vervormd worden.

GEbruiker

Amputatie: Transtibiaal

Koker: Interim Koker / Test Socket

TECHNOLOGIE

All-in-One: Prothese-aansluiting met koker

Offset: 1 cm

Ophanging: Passief vacuum system (Liner + Sleeve)

Fitting: Total-Surface-Bearing (TSB)

amparo

CONFIDENCE SOCKET - Molded directly to the residual limb and easily reshaped for stump volume changes

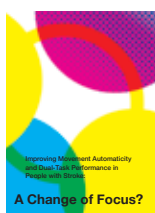


Promoties

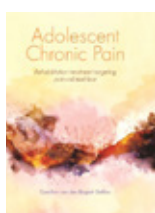
In deze rubriek vindt u de promoties op het vakgebied revalidatie die in de afgelopen maanden zijn geweest of binnenkort worden gehouden. Voor meer informatie over de promoties kunt u de website www.revalidatiegeneeskunde.nl raadplegen (onder kopje 'Wetenschap').



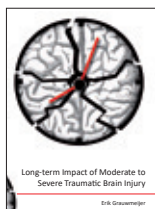
Datum: 4 december 2018
Promovendus: H.J. (Henk) Arwert, revalidatiearts
Titel: *The long term consequences of stroke*
Waar: Universiteit Leiden



Datum: 29 november 2018
Promovendus: E.C. (Elmar) Kal, docent-onderzoeker/functionaris klinimetrie lab
Titel: *Improving movement automaticity and dual-task performance in people with stroke: A change of focus?*
Waar: Vrije Universiteit Amsterdam



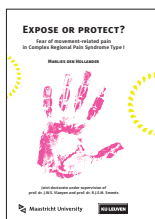
Datum: 23 november 2018
Promovendus: C. (Carolien) Dekker, onderzoeker
Titel: *Adolescent chronic pain: rehabilitation treatment targeting pain-related fear*
Waar: Maastricht University



Datum: 14 november 2018
Promovendus: E. (Erik) Grauwmeijer, revalidatiearts
Titel: *Long-term impact of moderate to severe traumatic brain injury*
Waar: Erasmus Universiteit Rotterdam



Datum: 6 november 2018
Promovendus: J.M. (Hanneke) van der Krogt, revalidatiearts
Titel: *Recovery of arm-hand function after stroke: developing neuromechanical biomarkers to optimize rehabilitation strategies*
Waar: Universiteit Leiden



Datum: 11 oktober 2018
Promovendus: M.L. (Marlies) den Hollander, gedragstherapeut-onderzoeker
Titel: *Expose or protect? Fear of movement-related pain in Complex Regional Pain Syndrome Type 1*
Waar: Maastricht University



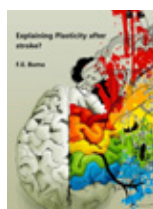
Datum: 3 oktober 2018
Promovendus: L.A. (Leonie) Krops, onderzoeker
Titel: *Physical activity in hard-to-reach physically disabled people; development, implementation and effectiveness of a community-based intervention*
Waar: Rijksuniversiteit Groningen



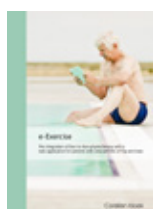
Datum: 26 juni 2018
Promovendus: L.F. (Liesbeth) van Vulpen, onderzoeker
Titel: *Functional power-training in young children with cerebral palsy*
Waar: Vrije Universiteit van Amsterdam



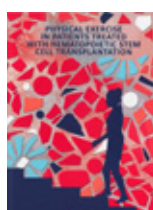
Datum: 29 mei 2018
Promovendus: N. (Nienke) ter Hoeve, bewegingswetenschapper
Titel: *Optimizing Cardiac Rehabilitation*
Waar: Erasmus Universiteit Rotterdam



Datum: 3 mei 2018
Promovendus: F.E. (Floor) Buma, wetenschappelijk docent VUmc
Titel: *Explaining plasticity after stroke?*
Waar: Universiteit Utrecht



Datum: 4 april 2018
Promovendus: C.J.J. (Corelien) Kloek, senior onderzoeker
Titel: *e-Exercise - The integration of face-to-face physiotherapy with a web-application for patients with osteoarthritis of hip and knee*
Waar: Tilburg University



Datum: 8 februari 2018
Promovendus: S. (Saskia) Persoon
Titel: *Physical exercise in patients treated with hematopoietic stem cell transplantation*
Waar: Universiteit van Amsterdam



Angela Siebeling

'Als ik dagelijks train, voel ik me beter!'

Angela heeft het Ehler Danlos Syndroom. Bij Angela uit dat zich vooral in extreme vermoeidheid, weinig kracht in haar handen en het uit de kom schieten van haar gewrichten. Zij heeft zilverringsplints om haar vingers te ondersteunen. Omdat de ringen er mooi uitzien is het voor haar makkelijker om ze dagelijks te dragen!

Ervoor zorgen dat cliënten hun voorzieningen graag dragen; dat is onze kracht!



Rijndam
Orthopedietechniek

De kracht van de aanpassing

IN ADULT AND
PAEDIATRIC SPASTICITY
**FREE THEIR
POTENTIAL**

Dysport® – a long
lasting toxin¹⁻⁴



25



JAAR
DYSPORT®
ABOBOTULINUM TOXIN A
IN NEDERLAND

 **IPSEN**
Innovation for patient care

DYS-NL-000348/nov 2018 - Zie productinformatie elders in dit blad

Tolpermyo®

Eindelijk een spasmolyticum waar je niet suf van wordt¹⁻⁴



Tolpermyo is het enige niet-sedatieve spasmolyticum dat bewezen effectief is en een gunstig bijwerkingenprofiel heeft.¹⁻⁴

- ▶ Bewezen effectief bij spasticiteit na CVA²
- ▶ Aanbevolen in de landelijke richtlijn cerebrale en spinale spasticiteit⁵
- ▶ Maximale gebruikelijke dosering is 450 mg per dag¹
- ▶ Evalueer wekelijks het effect en verhoog desgewenst tot max 450 mg per dag^{1,2}



Tolpermyo®

De heldere aanpak van
spasticiteit na een beroerte