Physios

Praktische nascholing over fysiotherapie

- ✓ 4 keer per jaar het nascholingstijdschrift Physios;
- ✓ geaccrediteerd door het KNGF én het Keurmerk Fysiotherapie;
- ✓ praktijkgerichte artikelen over actuele onderwerpen die je kennis up-to-date houden;
- ✓ volledige toegang tot het online Physios-archief met alle sinds 2009 verschenen artikelen en video's;
- ✓ korting op de Physios-events en Specials.

Per editie
6 geaccrediteerde e-learnings

Scan voor de actie

www.physios.nl

Samenvatting
Spierziekten zijn elk op zich zeldzaam, maar bij elkaar opgeteld komen ze vaak voor. De meeste spierziekten zijn langzaam progressief. Dit vraagt om een anticiperend behandelbeleid, waarbij de behandeling dus niet alleen gericht is op de actuele problemen, maar ook op te verwachten problemen. Omdat fysiotherapeuten hieraan een belangrijke bijdrage kunnen leveren wordt in dit artikel een kapstok gegeven voor de behandeling en begeleiding van langzaam progressieve spierziekten op volwassen leeftijd door fysiotherapeuten, met een focus op trainen en bewegen als belangrijke interventie. Dit wordt geïllustreerd met een casus.
Eerst worden de indeling en kenmerken van spierziekten beschreven. Daarna komen de primaire en secundaire gevolgen aan bod: directe gevolgen en gevolgen die ontstaan doordat patiënten hun leefstijl aanpassen. Met name secundaire gevolgen kunnen een aanknopingspunt voor therapie zijn. Aangezien genezing vrijwel niet mogelijk is, is de behandeling gericht op het behoud van de kwaliteit van leven. Anders dan enkele tientallen jaren geleden maakt een trainingsadvies vrijwel standaard deel uit van de behandeling. Veelal is een multidisciplinaire aanpak nodig die uiteindelijk tot doel heeft de patiënt optimaal te laten functioneren in zijn sociale context. Voor de fysiotherapeut zijn van belang: algemene aspecten van training, conditietraining, krachttraining, ademhalingsoefeningen en hulpmiddelen.

Langzaam progressieve spierziekten op volwassen leeftijd: aandachtspunten voor de fysiotherapeut

Nicole Voet, Jan Groothuis, Daphne Maas, Karlien Mul

Dr. N.B.M. Voet, revalidatiearts Klimmendaal Arnhem en Spierziektencentrum Radboudumc Nijmegen; e-mail n.voet@klimmendaal.nl

Dr. J.T. Groothuis, revalidatiearts Spierziektencentrum Radboudumc Nijmegen

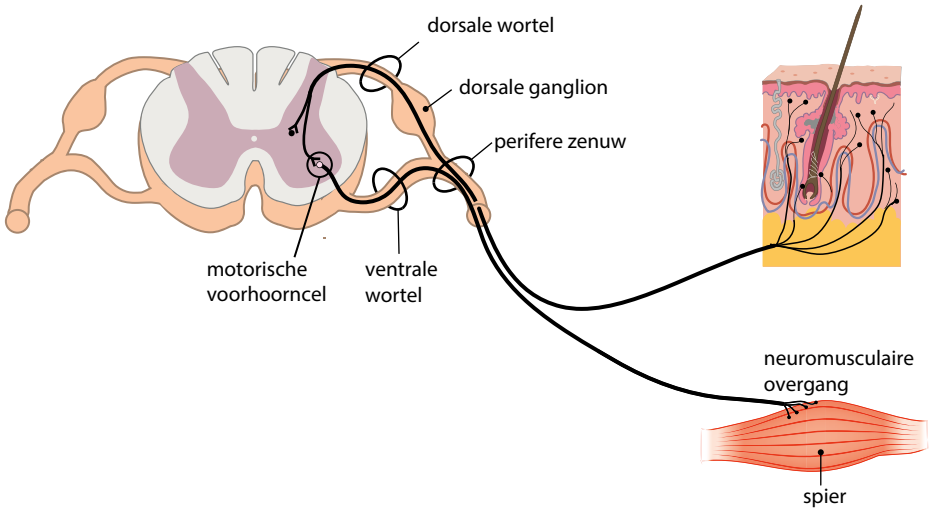
Drs. D. Maas, fysiotherapeut Spierziektencentrum Radboudumc Nijmegen

Dr. K. Mul, neuroloog Spierziektencentrum Radboudumc Nijmegen

LEERDOELEN
Na het bestuderen van dit artikel:
- kent u de globale indeling van spierziekten;
- kunt u de belangrijkste kenmerken van spierziekten benoemen;
- kent u de belangrijkste stoornissen die het gevolg kunnen zijn van spierziekten;
- kent u de voordelen en aandachtspunten van conditie-, kracht- en longfunctietraining.

Inleiding

Spierziekten zijn elk op zich zeldzaam, maar bij elkaar opgeteld komen ze vaak voor. Op basis van DBC-data (diagnosebehandelingcombinatie) uit de zeven Nederlandse universitaire neuromusculaire centra wordt de prevalentie van spierziekten in Nederland tezamen op 200.000 geschat. Daarmee is het aantal patiënten met een spierziekte fors hoger dan het aantal patiënten met de ziekte van Parkinson (50.000) of met multipele sclerose (16.000). In totaal zijn er meer dan zeshonderd verschillende neuromusculaire aandoeningen, oftewel spierziekten, beschreven. Mede door de vooruitgang van de (genetische) diagnostiek worden er steeds meer spier-



Figuur 1 Visualisatie van de anatomische classificatie van neuromusculaire aandoeningen: 1. ruggenmerg en motorische voorhoorncel; 2. perifere zenuw; 3. neuromusculaire overgang; 4. spier.

ziekten beschreven. De meeste spierziekten zijn langzaam progressief. Dit vraagt om een anticiperend behandelbeleid, waarbij de behandeling dus niet alleen gericht is op de actuele problemen, maar ook op te verwachten problemen. Fysiotherapeuten kunnen hieraan een belangrijke bijdrage leveren. In dit artikel wordt een kapstok gegeven voor de behandeling en begeleiding van langzaam progressieve spierziekten op volwassen leeftijd door fysiotherapeuten, met een focus op trainen en bewegen als belangrijke interventie.

Casus

Een 45-jarige man, getrouwd en vader van drie kinderen, is recent gediagnosticeerd met de spierziekte facioscapulo-humerale dystrofie (FSHD). Hij werkt fulltime en heeft een actieve leefstijl, waarbij met name hardlopen zijn grote hobby is. Hij wil graag actief blijven, maar toenemende klachten van spierpijn en vermoeidheid, evenals zorgen over de toekomst belemmeren hem hierin. Hij meldt zich ziek voor zijn werk en stopt met hardlopen, maar het lukt hem niet om met een andere beweegvorm te beginnen. Hij bezoekt het FSHD-expertisecentrum in het Radboudumc. Daar hoort hij dat een zo actief mogelijke leefstijl belangrijk is om vermoeidheidsklachten te verminderen en de ziekteprogressie af te remmen. Omdat hij niet goed weet hoe hij dit zelf kan opstarten, verwijst de revalidatiearts hem naar de fysiotherapeut.

Indeling en kenmerken van spierziekten

Ten tijde van het beschrijven van meerdere spierziekten was de oorzaak vaak onbekend. Veel spierziekten hebben daardoor de naam van artsen of onderzoekers die het ziektebeeld als eerste beschreven, met Charcot-Marie-Tooth en Duchenne als bekende voorbeelden. De laatste jaren worden door de ontwikkelingen in de (genetische) diagnostiek 'nieuwe' spierziekten ontdekt en die worden veelal met cijfers en/of letters aangeduid, zoals FSHD type 1 en 2, en 'limb girdle' spierdystrofie type 2D. Op de website van de Washington University zijn alle verschillende subtypen te vinden.[1] In deze paragraaf komen de indeling, de kenmerken, het beloop en de prognose van spierziekten aan bod.

Indeling

Neuromusculaire aandoeningen worden in de volksmond vaak spierziekten genoemd, maar dat is slechts ten dele juist. Spierziekten zijn gedefinieerd als aandoeningen van het ruggenmerg en de motorische voorhoorncel, wortels en plexus, perifere zenuwen, neuromusculaire overgang, en de spieren zelf.
Op basis van de anatomie zijn vier categorieën spierziekten te onderscheiden (figuur 1 en tabel 1). Van proximaal naar distaal geredeneerd wordt de eerste categorie gevormd door motorneuronaandoeningen zoals spinale musculaire atrofie, waarbij het eerste en of tweede motorneuron aangedaan is. De tweede categorie betreft de zenuwwortelaandoeningen en de perifere neuropathieën, zoals hereditaire motorische sensorische neuropathie. De derde categorie omvat aandoeningen met betrekking tot de neuromusculaire transmissie, bijvoorbeeld myasthenia gravis. In de vierde categorie zitten de aandoeningen van spieren, zoals Duchenne musculaire dystrofie en myotone dystrofie.

1 Zie: https://neuromuscular.wustl.edu/index.html.

Tabel 1 Classificatie van veelvoorkomende langzaam progressieve spierziekten bij volwassenen.

lokalisatie	erfelijk	verworven
ruggenmerg en motorische voorhoorncel	■ spinale musculaire atrofie ■ hereditaire spastische paraplegie (HSP)	■ progressieve laterale sclerose ■ progressieve spinale spieratrofie ■ segmentale spieratrofie ■ postpoliosyndroom ■ infecties
wortels		■ infectie, auto-immuun
plexus	■ familiaire plexus brachialisneuropathie	■ neuralgische amyotrofie ■ infecties, auto-immuun, tumoringroei
perifere zenuw	■ hereditaire motorische sensorische neuropathie / Charcot-Marie-Tooth (HMSN/CMT) ■ erfelijke drukneuropathie ■ hereditaire sensorische en autonome neuropathie (HSAN) ■ adrenomyeloneuropathie ■ dunne vezelneuropathie	■ inflammatoir, o.a. Guillain-Barré-syndroom ■ chronische inflammatoire demyeliniserende polyneuropathie ■ multifocale motorische neuropathie ■ dunne vezelneuropathie
neuromusculaire overgang	■ congenitale myasthene syndromen ■ familiaire myasthenie	■ myasthenia gravis ■ Lambert-Eaton-syndroom
spier	■ spierdystrofieën ■ congenitale myopathieën ■ metabole myopathieën (incl. mitochondriale) ■ ziekte van Pompe ■ collageen 6-myopathie ■ Bethlemmyopathie ■ facioscapulohumerale dystrofie (FSHD) ■ Duchenne musculaire dystrofie (DMD) ■ myotone dystrofie type 1 en 2 ■ 'limb girdle' musculaire dystrofie ■ Ullrich-spierdystrofie	■ vormen van auto-immune myositis ■ 'inclusion body' myositis

Kenmerken

Er zijn vele oorzaken mogelijk: van metabool (bijv. diabetische neuropathie), toxisch (bijv. neuropathie als gevolg van chemotherapie), infectieus (bijv. na een Lyme-infectie), auto-immuun (bijv. myasthenia gravis) tot erfelijk of een nog onbekende oorzaak.[II] Een groot aantal van de spierziekten is erfelijk, zodat verschillende familieleden aangedaan kunnen zijn. Bij erfelijke aandoeningen kan het kind of de jongvolwassene het voorland zien aan zijn ouder, hoewel het beloop individueel sterk kan verschillen. Myotone dystrofie staat erom bekend dat de symptomen per generatie erger worden (anticipatie).
De meest voorkomende aandoeningen op volwassen leeftijd zijn: myotone dystrofie (incidentie 13,5 per 100.000), hereditaire motorische sensorische neuropathie / Charcot-Marie-Tooth (HMSN/CMT) (incidentie erfelijke neuropathieën: ca. 30 per 100.000; HMSN type 1: 15 per 100.000; HMSN 1A: 10,5 per 100.000; HMSN 2: 7 per 100.000) en facioscapulohumerale dystrofie (FSHD (incidentie 12 per 100.000). Het vermoeden bestaat dat de prevalentiecijfers voor met name de erfelijke aandoeningen hoger liggen, omdat mensen zich soms bewust niet laten testen vanwege nadelige gevolgen voor onder andere werk en verzekeringen of omdat ze slechts geringe klachten hebben.
Globaal gesteld uiten neuropathieën zich primair distaal, in voeten en handen, terwijl spierdystrofieën zich primair proximaal uiten, in de schouder- en heupgordel; al zijn er natuurlijk altijd uitzonderingen op de regel. Myopathieën (spierzwakte door een aandoening van de spier zelf) en myositiden (een vorm van myopathie die gepaard gaat met ontstekingen van spieren) kunnen zowel distaal, proximaal als in de romp spierzwakte geven. Beide behoren tot de vierde categorie spierziekten in de anatomische classificatie. Functioneel

II Zie: https://neuromuscular.wustl.edu/.

geeft het type aandoening ook aanleiding tot andere beperkingen in activiteiten: neuropathieën geven primair beperkingen in staan, balanshandhaving, grijpen en manipuleren, terwijl spierdystrofieën primair beperkingen geven in transfers, traplopen en reiken.

Beloop

Voor fysiotherapeuten is het van belang om het onderscheid te kennen tussen regressieve aandoeningen, stabiele aandoeningen en progressieve aandoeningen. Het merendeel van de spierziekten is progressief. Bij regressieve aandoeningen kan herstel optreden, zoals bij het Guillain-Barré-syndroom en neuralgische amyotrofie, maar hierbij kunnen restverschijnselen blijven bestaan. Progressief zijn spierdystrofieën en myositiden. Congenitale myopathieën hebben in het algemeen een wat stabieler beloop. Wel moet er altijd rekening gehouden worden met de invloed van veroudering, waarbij er minder reservecapaciteit kan zijn, en paresen en de beperkingen kunnen toenemen.
Diverse spierziekten kunnen ook gevolgen hebben voor andere orgaansystemen, waaronder het centrale zenuwstelsel. Ook hart en longen kunnen betrokken zijn. Vooral bij myotone dystrofie type 1 is dit het geval en dit wordt ook wel een multisysteemaandoening genoemd, waarbij onder andere het hart (vooral ritme- en geleidingsstoornissen), longen en ademhaling, het maagdarmstelsel, de ogen en de hersenen aangedaan kunnen zijn.

Prognose

Door de opkomst van medicijnen, maar ook door revalidatiebehandeling en -begeleiding neemt bij veel spierziekten de levensverwachting van de patiënten toe. Het bekendste voorbeeld is Duchenne musculaire dystrofie (DMD), waarbij in de jaren zestig de gemiddelde levensverwachting slechts 16 jaar was. Nu hebben jongens en mannen met DMD – grotendeels door ontwikkelingen in de revalidatiegeneeskunde – een gemiddelde levensverwachting van 35 jaar.[1]
Dat een aandoening progressief is, betekent een voortdurende afname van functies en verergering van paresen en contracturen. Dit gaat geleidelijk en bij langzaam progressieve aandoeningen kan de aanpassing of compensatie zo geleidelijk verlopen dat een patiënt en soms ook een behandelaar het niet doorheeft.
Aanpassingen en compensaties kunnen positief en negatief zijn.[2] In het eerste geval is een aanpassing of compensatie nog te ondersteunen door ergonomische adviezen of hulpmiddelen, in het tweede geval zal de patiënt een andere manier van ermee omgaan moeten leren of hulpmiddelen gaan gebruiken. Dit betekent telkens een rouwproces, waarbij ook ontkenning en boosheid kunnen optreden. Soms is er zelfs sprake van anticipatoir rouwen, omdat iemand weet wat er nog komt.

Gevolgen van spierziekten

Het is belangrijk om onderscheid te maken tussen primaire en secundaire gevolgen van een spierziekte. Primair zijn directe gevolgen van een spierziekte, zoals de spieratrofie en daarmee gepaard gaande spierzwakte. Secundaire gevolgen ontstaan doordat patiënten hun leefstijl aanpassen. Door spierzwakte worden zij bijvoorbeeld inactief. Met name secundaire gevolgen kunnen een aanknopingspunt voor therapie zijn.

Paresen

Zowel bij neuropathieën, aandoeningen van de motorische voorhoorncel, neuromusculaire overgangsaandoeningen als spieraandoeningen is er sprake van spierkrachtverlies. Doorgaans zijn dit slappe paresen. Een slappe parese oftewel slappe verlamming houdt in dat de spier zwakker is doordat er een probleem is ergens op het niveau van het perifere zenuwstelsel of de spier zelf. Bij bijvoorbeeld (hereditaire) spastische paraparese komt ook spasticiteit voor omdat daarbij het centrale zenuwstelsel, namelijk het ruggenmerg aangedaan is.
Het patroon van de spierzwakte is vaak kenmerkend voor de aandoening. Zo uit de spierzwakte bij FSHD zich meestal eerst in het gelaat en de schoudergordel, terwijl bij 'limb girdle' musculaire dystrofie de spierzwakte te vinden is rondom de bekken- en de schoudergordel. Spierzwakte leidt aanvankelijk vaak tot overbelasting van andere spieren die de spierzwakte compenseren. Zo treedt vaak pijn op in proximale beenspieren bij spierzwakte in distale beenspieren. Wanneer de compensatiemechanismen falen, kunnen er afwijkende beweegpatronen ontstaan, zoals hyperextensie van de knie tijdens staan en lopen bij zwakte van kuitspieren en/of m. quadriceps. Een ander voorbeeld is het achterover leunen met de rug tijdens lopen bij spierzwakte van de m. quadriceps. Ook kunnen standsafwijkingen ontstaan. Een voorbeeld daarvan is de pes cavus (holvoet) met hamer- en klauwtenen. Een holvoet ontstaat door spierzwakte van de voetheffers: door disbalans in de spieren ontstaan voetvormafwijkingen waarbij de voet hol en de tenen krom worden getrokken. Het is belangrijk om primaire spierzwakte te onderscheiden van nuttige compensatiemechanismen.[2] Bij complexe compensatiemechanismen kan een gangbeeldanalyse hierin meer inzicht verschaffen.

Contracturen

Omdat niet alle spieren altijd in dezelfde mate en hetzelfde tempo aangedaan zijn, kan er aanvankelijk een disbalans tussen de spieren ontstaan, en in een later stadium contracturen. Hierdoor wordt bewegen nog moeilijker. Zeker als de contracturen asymmetrisch ontstaan, kan dit aanleiding geven tot balans- en zitproblemen. Bij bepaalde patiëntengroepen komen contracturen relatief veel voor, zoals bij collageen 6-ziekten (Ullrich-spierdystrofie en Bethlemmyopathie). Er is slechts beperkt bewijs voor de behandeling van contracturen bij spierziekten.[3] In het algemeen wordt fysiotherapie voorgeschreven, maar het is onbekend of rekoefeningen helpen op de lange termijn. Er is enig bewijs dat individueel vervaardigde orthesen en orthopedische schoenen effectief zijn.[4] Operatieve behandeling van contracturen kan een verbetering geven in het functioneren bij een goede indicatiestelling. Deze verbetering kan op de langere termijn echter weer teniet worden gedaan door progressie van de aandoening.[5] Operatieve peestranspositie voor het herstel van de disbalans is bijvoorbeeld bij HMSN een optie, gericht op het verminderen van de contractuurneiging. De keuze voor een orthopedische interventie moet zorgvuldig worden gemaakt. In het Loopexpertisecentrum (LEC), een samenwerking van de Sint Maartenskliniek en het Radboudumc, is veel expertise aanwezig op het gebied van orthopedische interventies van de onderste extremiteit bij spierziekten.[3]

Long- en hartproblemen

Bij patiënten met bepaalde spierziekten kan ook spierzwakte van de ademhalingsspieren ontstaan, wat leidt tot restrictieve longfunctiebeperkingen.[6] Er zijn spierziekten waarbij de ademhalingsspieren primair betrokken kunnen zijn (o.a. de ziekte van Pompe, collageen 6-myopathieën, myotone dystrofie) en spierziekten waarbij longproblemen het gevolg kunnen zijn van algehele zwakte, wat restrictieve longfunctiestoornissen geeft (zoals FSHD of een aantal van de limb girdle spierdystrofieën). Door het verlies aan kracht van de ademhalingsspieren gaat ook de elasticiteit van de borstkas en het longweefsel achteruit. Naast de spierzwakte spelen mogelijk ook een afgenomen centrale ademhalingsprikkel, bovenste luchtwegobstructie, microatelectasen (een longblaasje dat is samengeklapt waardoor de long kleiner wordt) en een verminderde elasticiteit van de thoraxwand een rol.

Een verminderd vermogen tot effectief (op)hoesten verhoogt het risico op een longontsteking, respiratoire insufficiëntie en mortaliteit. Een hoeststroomsterkte (hoestkracht) van 160 liter per minuut is vereist voor adequate klaring van de luchtwegen. Een longontsteking kan ook veroorzaakt worden door verslikken; dit wordt een aspiratiepneumonie genoemd.[7]

Door spierzwakte van de ademhalingsspieren, een verminderde elasticiteit van de borstkas en het longweefsel, atelectase, en een verminderd vermogen tot ophoesten kan uiteindelijk chronische respiratoire insufficiëntie ontstaan. Dit zal in eerste instantie met name 's nachts optreden, omdat er dan minder tot geen bewuste compensatiemechanismen aanwezig zijn en omdat de liggende houding meer inzet van het diafragma vraagt. In de REM-slaap is het diafragma zelfs de enige werkende ademhalingsspier. Dit kan zich uiten door toename van kortademigheid bij inspanning, moeheid, slaperigheid overdag en ochtendhoofdpijn. Deze klachten kunnen ook het gevolg zijn van het obstructief slaapapneusyndroom (OSAS), onder andere door de hoge prevalentie van overgewicht.

Nachtelijke non-invasieve beademing kan zowel bij OSAS als bij respiratoire insufficiëntie effectief zijn. Bij OSAS wordt ademhalingsondersteuning (CPAP: 'continuous positive airway pressure') toegepast, en bij respiratoire insufficiëntie beademing (BiPAP: 'bilevel positive airway pressure'), zie kader. CPAP wordt ingesteld door een longarts, BiPAP via de Centra voor Thuisbeademing. In geval van slijmvorming die niet goed opgehoest kan worden of als er meer dan twaalf uur nachtelijke ademhalingsondersteuning nodig is, kan besloten worden tot een tracheostoma de met mogelijkheid tot uitzuigen en tracheostomale beademing. Het is ook mogelijk om overdag bij te ademen via een mondstuk met positieve druk, wat bij elke actieve inademing extra lucht geeft.

Ook het hart kan betrokken zijn bij spierziekten.[8] Zowel cardiomyopathie als ritmestoornissen zijn bekend, waarvoor beschermende en ondersteunende medicatie gegeven kan worden. Bij gebruik van bètablokkers moet er rekening gehouden worden met een beperking van de inspanning en een toename van de vermoeidheid.

Cognitieve stoornissen en gedragsproblemen

Cognitieve beperkingen als gevolg van frontale stoornissen zoals executieve problemen en verminderd initiatief zijn zeer bekend bij myotone dystrofie type 1, en lijken ook progressief.[9] Frontale stoornissen zijn het gevolg van schade aan of verminderd functioneren van de frontale kwab aan de voorzijde van de hersenen. Veel patiënten vertonen een verminderd initiatief, wat een negatieve invloed kan hebben op afspraken en behandelingen. Dit kan ook de prognose negatief beïnvloeden, bijvoorbeeld door het niet nakomen van afspraken. Een verminderd ziekte-inzicht komt vaak voor waardoor de patiënten zelf geen beperkingen en problemen ervaren, terwijl de omge-

CPAP en BiPAP

De CPAP-pomp (continuous positive airway pressure) zorgt voor een geringe overdruk waardoor de luchtwegen open gehouden worden en apneus voorkomen worden.
Bij BiPAP-beademing (bilevel positive airway pressure) is bij zowel het inademen als het uitademen druk aanwezig. Bij het inademen levert het apparaat een hoge luchtstroom zodat inademen minder moeite kost en de inademingslucht als het ware in de longen wordt geduwd. Tijdens de uitademing neemt de luchtstroom in kracht af, zodat uitademen eenvoudiger gaat. Er blijft wel een enige druk aanwezig zodat de luchtwegen open blijven.

ving die toenemend waarneemt. Actief vragen naar ervaren problemen en beperkingen, en structurele afspraken inplannen wordt daarom aanbevolen. Vaak wordt gedacht dat patiënten niet gemotiveerd zijn voor de behandeling, terwijl zij in werkelijkheid worden beperkt door verminderd initiatief en executieve problemen. Het betrekken van de omgeving van de patiënt is aan te bevelen, omdat de ziektelast bij hen vaak hoog is.
Ook bij DMD kunnen cognitieve stoornissen en gedragsproblemen voorkomen. Dystrofine (een eiwit waarvan de afwezigheid Duchenne veroorzaakt) verbindt het 'skelet' van de spiervezels met de beschermende laag aan de buitenkant van de spiervezels. Deze verbinding stabiliseert spiervezels tijdens het samentrekken. Dit eiwit komt ook voor in een aantal gebieden van de hersenen. Zo komt dystrofine voor in de hippocampus die een rol speelt bij het geheugen, in het cerebellum dat een rol speelt bij automatisering, en in de prefrontale hersenschors (cortex) die een rol speelt bij planning en organisatie.
Het ontbreken van dystrofine in deze hersengebieden heeft meerdere gevolgen. Het gemiddelde IQ van jongens met DMD is 80, wat laag-gemiddeld is. Een laag IQ is niet gerelateerd aan de ernst van de spierzwakte en andersom ook niet. Er kunnen daarnaast ook problemen in de taalvaardigheid en in het kortetermijngeheugen optreden. Het is belangrijk om hier bij het geven van instructies rekening mee te houden. Jongens hebben minder moeite met presteren op visueel-ruimtelijk vlak dan op tekstueel vlak, daarom is visuele ondersteuning bij een opdracht aan te raden.

Conditiedefect

De conditie en het spieruithoudingsvermogen kunnen bij spierziekten beperkt zijn door de spierzwakte en door eventuele cardiorespiratoire betrokkenheid. Dit kan versterkt worden door inactiviteit. Inactiviteit kan leiden tot cardiovasculaire aandoeningen en andere chronische ziekten zoals diabetes. Door de spierzwakte is het voor patiënten vaak moeilijk om te bewegen, waardoor zij in een vicieuze cirkel van conditieverlies terechtkomen (figuur 2). Bij mitochondriale aandoeningen en myasthenia gravis kunnen een beperkte conditie en duurkracht primaire gevolgen van de aandoening zijn. Door de spierzwakte hebben de patiënten meer moeite met sporten en bewegen. Ook kan er angst bestaan voor overbelasting en voor vallen en niet meer kunnen opstaan zonder hulp. Deconditionering kan ook in de hand worden gewerkt door goedbedoelde inzet van hulpmiddelen die de personen qua veiligheid ondersteunen, maar het uitbreiden van fysieke activiteiten beperken. Conditietraining kan deconditionering tegengaan, maar moet individueel voorgeschreven worden om zowel onder- als overtraining te voorkomen.
Het lichaamsgewicht is van invloed op de conditie. Door inactiviteit kunnen patiënten met spierziekten geconfronteerd worden met zowel overgewicht als ondergewicht. Gewichtsafname is aannemelijk omdat de spiermassa afneemt door de progressie van de aandoening. Bij een progressieve afname van het gewicht moet echter ook gedacht worden aan hypoventilatie of hormonale ontregeling. Hypoventilatie kan algehele vermoeidheid veroorzaken en daardoor van grote invloed zijn op de mogelijkheid tot bewegen, maar ook op eetlust. De lichaamssamenstelling verandert dus en er is minder vetvrije massa door de afbraak van spieren. Dit is te meten met impedantie[III] of een dexa-scan. Indien een patiënt het advies krijgt om af te vallen moet ervoor gewaakt worden dat niet de vetvrije massa (waaronder spieren) afneemt; hierbij is begeleiding door diëtist noodzakelijk.

Vermoeidheid

Gemiddeld ervaart meer dan 60 procent van de patiënten met een spierziekte ernstige chronische vermoeidheid.[10] Naast fysiologische vermoeidheid die op een objectieve manier te meten is door (een combinatie van) meetinstrumenten zoals krachtmetingen, inspanningstesten en EMG, kan vermoeidheid ook subjectief, door de patiënt zelf gerapporteerd worden. Dit wordt ervaren vermoeidheid genoemd. Ervaren vermoeidheid is niet hetzelfde

III Bij de impedantiemeting worden enkele elektroden aangebracht op de huid. Er wordt vervolgens een zeer lage dosis, niet-voelbare elektrische stroom gemeten. Door de verschillen in geleiding tussen vetweefsel, spierweefsel en vocht is een idee te krijgen van de vet- en spiermassa in het lichaam.

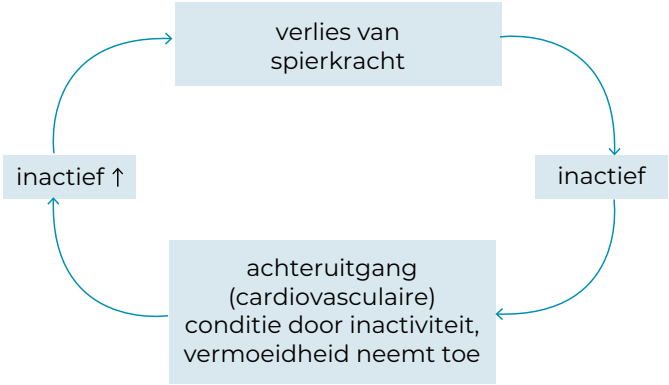
als (spier)zwakte, want vermoeidheid is een onafhankelijk symptoom. Bij steeds meer spierziekten is gebleken dat conditietraining en cognitieve gedragstherapie kunnen leiden tot een afname van de ervaren vermoeidheid.[11,12] Vermoeidheid door hypoventilatie en cardiale disfunctie moet dan wel worden uitgesloten, evenals vermoeidheid door slaapstoornissen bijvoorbeeld als gevolg van pijn en/of onvermogen om goed te draaien in bed. Bij myotone dystrofie type 1 komt er los van OSAS, wat vermoeidheid kan veroorzaken, ook hypersomnolentie (overmatige slaperigheid overdag) voor, die werken en autorijden kunnen belemmeren. Hiervoor is medicatie mogelijk, namelijk modafinil.[13]
Uit onderzoek onder ernstig vermoeide patiënten met FSHD bleek dat, in volgorde van afnemende belangrijkheid, lichamelijke inactiviteit, slaapstoornissen en pijn instandhoudende factoren van ervaren vermoeidheid zijn.[14] Spierzwakte door vervetting van de spieren leidt niet direct tot vermoeidheid. Er is ook geen directe relatie tussen de mate van spierzwakte en de ernst van de ervaren vermoeidheid. Spierzwakte kan wel indirect tot vermoeidheid leiden, doordat spierzwakte vaak leidt tot inactiviteit wat een belangrijke instandhoudende factor is van chronische vermoeidheid. Het model van instandhoudende factoren in figuur 3 is specifiek voor patiënten met FSHD, maar geldt in iets aangepaste vorm ook voor patiënten met myotone dystrofie type 1 en HMSN.[15]

Pijn

Pijn komt veel voor bij spierziekten, met prevalenties tot wel 90 procent.[16] Er moet structureel naar worden gevraagd, want pijn wordt niet altijd spontaan gemeld omdat het als 'gewoon' en als onderdeel van de ziekte wordt ervaren. Pijn kan gelokaliseerd zijn op specifieke plekken zoals de rug en de gewrichten, maar kan ook diffuus voorkomen als spierpijn en kan soms onverklaard zijn, als sensitisatie is opgetreden als gevolg van langdurige pijn. Bij neuropathieën kunnen neuropathische pijnen voorkomen, waarvoor specifieke vragenlijsten en specifieke medicatie zijn. Pijn kan een biomechanische oorzaak hebben door een verkeerde houding met punt-drukbelasting of als gevolg van overbelasting bij beweging, maar pijn kent ook cognitieve onderhoudende factoren. Gericht onderzoek hiernaar is noodzakelijk voor een adequate behandeling.

Beperkingen in activiteiten

Aandoeningen met primair proximale spierzwakte geven beperkingen in de armen voor reiken en activiteiten boven schouderniveau (zoals zelfverzorging), terwijl de beperkingen in de benen zich vooral uiten in moeite met het overbruggen van niveauverschillen (opstapjes), traplopen, fietsen, (lage) transfers, omrollen en lopen.

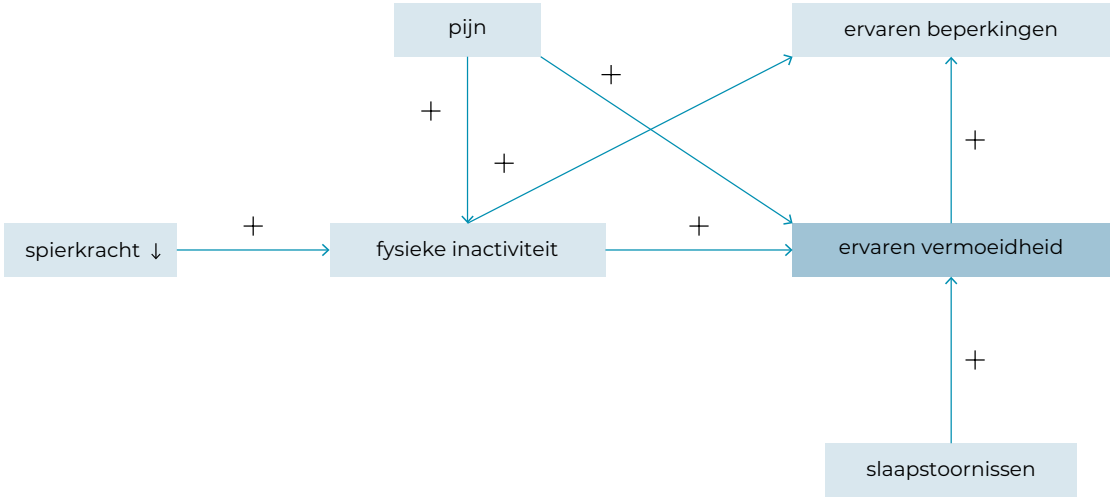


Figuur 2 De vicieuze cirkel van inactiviteit.

Aandoeningen met primair distale spierzwakte geven in de handen beperkingen in de fijne motoriek, manipuleren en hanteren, en in de benen in balans, lopen en traplopen door zwakte van de voetheffers. Het merendeel van de patiënten geeft aan meer beperkingen te ervaren door verminderde arm- en handkracht dan door verminderde beenspierkracht.
Zenuwaandoeningen kunnen ook gepaard gaan met sensorische functiestoornissen, waardoor automatische handelingen verstoord kunnen zijn. Visuele controle kan als compensatie dienen, maar dat betekent dat er genoeg licht moet zijn. Zo geeft lopen in het donker vaker problemen dan lopen in het licht. Input van prikkels op een ander niveau, door een hulpmiddel als een wandelstok of een orthese kan ook compensatie geven.
Een parese, door een spieraandoening of een motorische zenuwaandoening, hoeft niet altijd te betekenen dat een activiteit niet uit te voeren is. Er moet echter rekening gehouden worden met compensatie (door andere spieren of meer spieractivatie), waardoor een activiteit minder lang volgehouden kan worden en pijn door overbelasting van de compenserende spieren kan optreden.
Afwisseling van activiteit en rust, ergonomische adviezen en het adequaat inzetten van hulpmiddelen is van belang om overbelasting te voorkomen. Hierin kan een ergotherapeut ondersteunen.

Behandeling en begeleiding

Aangezien genezing vrijwel niet mogelijk is, is de behandeling gericht op de beïnvloeding van het beloop van de aandoening. De revalidatie heeft daarom primair het behoud van de kwaliteit van leven tot doelstelling. Bij deze behandeling zijn vele disciplines betrokken en para-



Figuur 3 Model voor de interactie tussen instandhoudende factoren bij FSHD.[15]

medici spelen vaak een zeer belangrijke rol. De paramedicus heeft het meest frequent contact met de patiënt en is vrijwel de gehele behandelperiode in meer of mindere mate bij de behandeling betrokken. Daardoor is hij of zij vaak ook een vertrouwenspersoon en aanspreekpunt voor de patiënt. De zorg voor patiënten met een spierziekte heeft zich de laatste jaren enorm ontwikkeld. Enkele tientallen jaren geleden was er overwegend aandacht voor spierziekten vanuit de neurologie, gericht op de diagnostiek van spierziekten. Zodra de diagnose duidelijk was, werd deze medegedeeld en kreeg de patiënt het advies om het rustig aan te doen en de spieren niet te overbelasten. Inmiddels is er meer bekend en maakt een trainingsadvies vrijwel standaard deel uit van de behandeling en worden bijna alle patiënten verwezen naar de revalidatie(arts). De revalidatiegeneeskunde richt zich vooral op patiënten met complexe en multipele problematiek. Dit geldt bij uitstek voor spierziekten. Veelal is een multidisciplinaire aanpak nodig dat uiteindelijk tot doel heeft de patiënt optimaal te laten functioneren in zijn sociale context. Deze paragraaf beschrijft de onderdelen van de behandeling waarbij de fysiotherapeut nauw betrokken is, waarbij achtereenvolgens aan bod komen: algemene aspecten van training, conditietraining, krachttraining, ademhalingsoefeningen en hulpmiddelen.

Algemene aspecten van training

De inzichten over training zijn sterk aan het veranderen. In het verleden bestond er veel angst om door training schade te berokkenen aan de verzwakte spieren van patiënten met een spierziekte. In de jaren vijftig namelijk gingen patiënten met het postpoliosyndroom ineens sterk in spierkracht achteruit toen ze begonnen met oefentherapie. Ook verscheen er een artikel over patienten met FSHD waarbij de dominante arm significant meer was aangedaan dan de niet-dominante arm.[17] De conclusie was dat inspanning zorgde voor achteruitgang van spierkracht. Deze hypothese is echter nooit met gedegen onderzoek bewezen. Door hernieuwd onderzoek is trainen tegenwoordig onderdeel van het revalidatieprogramma en worden patiënten met spierziekten juist gestimuleerd om te sporten en te bewegen. 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 van fysieke inactiviteit.

Wetenschappelijke onderbouwing

Het wetenschappelijke onderzoek naar het effect van training bij spierziekten is nog schaars, maar groeit gestaag.[18,19] Globaal gesproken is er meer wetenschappelijk bewijs voor een positief effect van aerobe training op vermoeidheid, fysiek functioneren en aerobe capaciteit dan voor het effect van krachttraining op vermoeidheid, fysiek functioneren en spierkracht. Negatieve effecten van krachttraining zijn niet bekend, mits adequaat uitgevoerd en er geen excentrische oefeningen worden toegepast, die wel tot blijvende spierschade kunnen leiden. Er zijn geen evidence based trainingsvoorschriften voor patiënten met een spierziekte voorhanden. Normale trainingsprincipes kunnen niet altijd worden toegepast. Door een verminderde spierkracht is het vaak niet mogelijk de theoretisch maximale hartslag tijdens een maximale inspanningstest of de beoogde hartslag tijdens een training te behalen. Ook zijn submaximaaltesten zoals een Åstrandtest niet altijd geschikt om de trainingsinten-

siteit te bepalen. Dit geldt des te meer bij het gebruik van bètablokkers. In dat geval geeft een 'cardiopulmonary exercise test' (CPET), een maximale fietstest bij een (sport)arts, meer inzicht in de aerobe conditie en de ventilatoire drempels. Bij een CPET wordt de aerobe conditie namelijk niet bepaald aan de hand van de hartslag, maar aan de hand van de ademgasuitwisseling.

Overbelasting

Bij trainen is het is belangrijk dat er een balans is tussen belasting en belastbaarheid. Zo kan voor patiënten met weinig spierkracht het uitvoeren van dagelijkse activiteiten al sporten op topniveau zijn. Ergotherapeutische begeleiding kan hierbij helpend en soms voorwaardelijk zijn. Het is niet de bedoeling dat activiteiten van het dagelijks leven nadelig beïnvloed of weggelaten worden vanwege trainingen.
Trainen kan leiden tot een tijdelijke extra vermoeidheid en/of spierpijn. Dit zal in het algemeen na enkele weken verdwijnen. Blijft de extra vermoeidheid bestaan, dan is het raadzaam om contact op te nemen met de behandelend revalidatiearts. Spierpijn mag niet langer dan 24 uur duren. Let op signalen voor overbelasting (zie kader).

Contra-indicaties

Bij enkele metabole myopathieën bestaat een contra-indicatie voor zware inspanningen. Bij lipidenmyopathie kan bij training of zware inspanning rhabdomyolyse en myoglobulinerie optreden door het defect in het intramitochondrieel transport en het gebruik van vetzuren of glycogeen. Cardiale aandoeningen kunnen gerelateerd zijn aan enkele spierziekten, zoals Duchenne spierdystrofie.
Training was altijd gecontra-indiceerd bij linkerventrikel- of aorta-uitstroomobstructie, bedreigende ritmestoornissen en decompensatio cordis. Maar er is zelfs een positief effect van training bij hartaandoeningen.
Zo laten recente studies nu een positief effect zien van training op de overlevingskans en kwaliteit van leven bij patiënten met hartfalen.[20] Voor het opstellen van een trainingsprogramma bij spierziekten dient altijd contact te worden opgenomen met de neuroloog of revalidatiearts.

Conditietraining

Bij het opstellen van een trainingsprogramma moet rekening worden gehouden met diverse factoren: de diagnose, de progressiviteit van de aandoening, de conditie van hart en longen, vermoeidheid en pijn, de leeftijd, het vroegere activiteitenniveau, eventuele bewegings- en trainingsangst en het gebruik van hulpmiddelen. Soms is het noodzakelijk allereerst bewegingsangst te overwinnen, die vaak gebaseerd is op de jarenlange overtuiging van patiënten én zorgverleners dat training schadelijk is bij spierziekten. Het is van belang deze cirkel met training en het aanmoedigen van een actieve levensstijl te doorbreken. Door inactiviteit ('disuse') kan de aerobe conditie namelijk verder afnemen.
De B-FIT-trainingswijzer is te gebruiken om een trainingsprogramma voor verbeteren van de conditie op te stellen.[IV] Deze online trainingswijzer is gebaseerd op de resultaten van trainingsonderzoek bij spierziekten en bestaat uit een therapeutenhandleiding en een werkboek voor patiënten. De stelregel hierbij is: 'start low, go slow'. Door met een relatief lage intensiteit te starten en met kleine stapjes op te bouwen wanneer het kan wordt overbelasting voorkomen en blijft het trainen leuk. Uit ervaringen van therapeuten is gebleken dat het werken met een Borg-schaal en de zogenoemde praattest (wanneer patiënten nog kunnen praten tijdens de inspanning, is de intensiteit over het algemeen onder de anaerobe drempel) bruikbaar is bij patiënten met een spierziekte.[21] Het advies is om een Borg-score van 12 tot en met 14 te gebruiken op de Borg-schaal van 8 tot 20.[21]

Mogelijke signalen van overbelasting

- toename van vermoeidheid
- slecht slapen of juist toegenomen slaapbehoefte
- blijvende (spier)pijn
- onrustig gevoel in of onrustige spieren van armen of benen
- afname van het functioneren en/of verhoogde rusthartslag
- training gaat ten koste van de dagelijkse activiteiten

Krachttraining

Voor een positief effect van krachttraining bij patiënten met spierziekten is er tot op heden weinig wetenschappelijk bewijs. Onderzoek bij verschillende vormen van spierziekten laat zien dat matig intensieve krachttraining niet schadelijk is, maar het is onduidelijk of het voordelen biedt. Voor mitochondriale aandoeningen is er enig bewijs dat krachttraining gecombineerd met aerobe training veilig is en het uithoudingsvermogen vergroot.[22] Excentrisch trainen moet vermeden worden in verband met een verhoogd risico op (blijvende) spiermembraanschade.[19] Alvorens te starten met krachttraining is het belangrijk aandacht te hebben voor de coördinatie en

IV Zie: https://www.amc.nl/web/b-fit.htm.

juiste uitvoering van de oefeningen. Van spieren die niet meer tegen de zwaartekracht in bewogen kunnen worden, oftewel een MRC-score onder de 3 hebben, is de kracht niet meer te trainen. Omdat deze spieren niet meer hun volledige bewegingsbereik halen, gaan andere spieren compenseren, met een groot risico op overbelasting.
Na de training mag er spierpijn optreden; dit is een signaal dat er processen optreden in het lichaam die de positieve effecten van training (toename spiermassa en conditie) bewerkstelligen. De stelregel is wel dat deze spierpijn niet langer dan een dag (24 uur) na de training aan mag houden, en dat normale dagelijkse activiteiten uitgevoerd kunnen blijven worden. Tot op heden wordt in klinische trials vaak de concentratie van creatinekinase (CK) in het bloed bepaald als maat voor de schadelijke effecten van training. De CK-concentratie en de mate van stijging als reactie op inspanning verschilt echter sterk tussen spierziekten, maar ook tussen patiënten onderling. Hierdoor is een stijging van de CK-concentratie niet altijd één op één toe te schrijven aan de training. Bij de eerdergenoemde metabole myopathieën wijst donkergekleurde urine op rhabdomyolyse (verhoogde spierafbraak) en/of myoglobulinerie. In dat geval is de training te intensief en wordt contact met de behandelend neuroloog, revalidatiearts of huisarts geadviseerd.

Ademhalingsoefeningen

Longfysiotherapie moet zich bij spierziekten richten op het mobiliseren van bronchiaal slijm, het verminderen van de kans op luchtweginfecties en het vertragen van de achteruitgang van de longfunctie. Ook kunnen 'inspiratory muscle training' (IMT) en 'expiratory muscle training' (EMT) toegepast worden wanneer respectievelijk de in- en de uitademingskracht verminderd zijn.
'Airstacken' kan de kans op het ontwikkelen van respiratoire insufficiëntie verminderen. Bij deze methode, die twee- tot driemaal daags als therapie kan worden gedaan, wordt bij elke actieve inademing via een mondstuk met een beademingsballon lucht bij geblazen. Dit vereist een goede coördinatie en een goede mondsluiting. Bij gezichtsspierzwakte kan dit lastig zijn. Deze methode is geïndiceerd bij een verminderde hoestkracht, als de vitale capaciteit onder de 50 procent van de voorspelde waarde komt of de hoeststroomsterkte onder de 270 liter per minuut. Om airstacken te mogen toepassen is scholing vereist. Airstacken heeft tot doel het verbeteren van de hoestkracht, het voorkomen of verminderen van het verstijven van de borstkas, het voorkomen van slijmophoping in de luchtwegen en samenvallen van de longblaasjes.
De ACBT ('active cycle of breathing technique') is een cyclus waarin drie verschillende technieken worden toegepast om bronchiaal slijm te mobiliseren.

- 'Breathing control' (BC) = ademcontrole. Zo ontspannen mogelijk proberen te ademen. Dit wordt toegepast tijdens de rustperiodes tussen de meer actieve delen van de ademhalingscyclus.
- 'Thoracic expansion exercises' (TEE) = mobiliserende oefeningen van de thorax. Deze oefeningen zijn gebaseerd op het inademen van grote volumes. Door de toename van de longvolumes vermindert de weerstand in het ventilatiesysteem en kan er lucht, die de drainage ten goede zal komen, achter het slijm terechtkomen. Een pauze van drie seconden na de diepe inademing zal dit effect nog vergroten.
- 'Forced expiration technique' (FET) = geforceerde expiratietechniek (ook aangeduid als 'huffen'). FET bestaat uit geforceerde expiraties gecombineerd met periodes van ademcontrole. Huffen (een zachte en goed gelokaliseerde hoest) vanuit een laag longvolume zal bijdragen aan het 'ontkleven' van het slijm in de perifere luchtwegen. Wanneer het slijm de centrale luchtwegen heeft bereikt, zal huffen of hoesten vanuit een hoog longvolume zorgen voor de evacuatie van het slijm.

Hulpmiddelen

Patiënten vrezen vaak voor snellere achteruitgang door het gebruik van hulpmiddelen, maar juist door deze tijdig en adequaat in te zetten zijn de conditie, mobiliteit en participatie beter te ondersteunen. Zo hoeft een rolstoel niet de gehele dag gebruikt te worden, maar kan die wel helpen om een dag naar de dierentuin vol te houden. Een enkel-voetorthese, 'nordic walking'-stokken, orthopedisch schoeisel of een rollator kan de loopafstand vergroten en valincidenten verkleinen. Een revalidatiearts kan loophulpmiddelen voorschrijven, waar nodig met behulp van gangbeeldanalyse.
De afgelopen jaren hebben technologische innovaties op het gebied van zowel hulpmiddelen als mobiliteit en transport in het dagelijks gebruik een hoge vlucht genomen, bijvoorbeeld in de materialen voor orthesen (lichtgewicht) met energieteruggave, 'power-assisted pushrim-activated wheelchairs' (PAPAW), trainingsmogelijkheden met onder meer gewichtloosheid en het gebruik van robotica.

Blijven trainen

Als training voor een patiënt geschikt blijkt te zijn, is het belangrijk om te blijven trainen als 'onderhoud'. Het doel is dan dus niet het verbeteren van de situatie, maar die zo lang mogelijk stabiel houden door de omstandigheden

optimaal te houden. Het is daarom belangrijk om, als training geïndiceerd is, een trainingsvorm te kiezen die bij een patiënt past. Omdat de spierkracht bij progressieve aandoeningen in de loop van de tijd minder kan worden, is het belangrijk dat de intensiteit van de training aan de omstandigheden aangepast wordt. Klinimetrie kan hierin ondersteunen.
Om de therapietrouw zo groot mogelijk te houden wordt geadviseerd training op recept te geven, met een duidelijke omschrijving van trainingsduur, -frequentie, -intensiteit, -locatie en -begeleiding, en te zoeken naar een fysieke activiteit die de patiënt zelf leuk vindt. Daarbij moet rekening worden gehouden met de barrières die patiënten ervaren bij het fysiek trainen, zoals kosten, schaamte voor hun beperkingen en gebrekkige faciliteiten.[23] Goede uitleg over te verwachten bijwerkingen is noodzakelijk, zodat patiënten niet afhaken als ze spierpijn krijgen.
Sport is een uitdagendere manier van training dan training sec. Daarnaast heeft sport ook een sociale en psychologische waarde. Beperkingen daarentegen zijn vaak het aantal mogelijkheden tot beoefenen en de afstanden en reizen. Op de website van Uniek Sporten zijn mogelijkheden in de eigen omgeving op te zoeken.[V]
Tot slot moet niet vergeten worden dat een patiënt niet altijd hoeft te 'sporten'. Het is vooral belangrijk om lichamelijk actief te zijn. De beweegrichtlijnen zijn inmiddels aangepast voor mensen met een lichamelijke beperking.[VI] Voor mensen met een fysieke beperking geldt: elke vorm van bewegen telt en heeft een positief effect. Belangrijk is dat zij zelf een manier van bewegen kiezen die binnen hun eigen grenzen past. Daarbij is het van belang dat bewegen een vast onderdeel van hun dagelijks leven wordt.

Vervolg casus

De fysiotherapeut merkt dat de man nu geen ruimte heeft om te sporten. Er is sprake van een disbalans in belasting en belastbaarheid. Hij neemt contact op met de revalidatiearts en vraagt de man eerst naar de ergotherapeut te verwijzen. Die gaat aan de slag met de activiteitenweger. Na enkele behandelingen is er meer balans gekomen tussen activiteiten en rust, en start de man bij de fysiotherapeut. Uit een submaximale fietstest blijkt dat zijn conditie fors minder is dan de normwaarden.

De fysiotherapeut schrijft een trainingsprogramma voor waarbij de man een keer per week in de oefenzaal sport en daarnaast geleidelijk twee keer per week buiten gaat fietsen. Er wordt gestart met een lage intensiteit en een geleidelijke opbouw. De man vindt het prettig weer actief te zijn. Zijn vrouw fietst vaak met hem mee, hij voelt zich weer nuttig en gaat ook op de fiets boodschappen doen. Na enkele weken spreekt hij met de bedrijfsarts af zijn werk, in aangepaste vorm, weer op te bouwen.

Conclusie

De ontwikkelingen in zowel medicamenteuze als revalidatiebehandelingen voor spierziekten gaan snel. De toename van de behandelmogelijkheden vraagt om een persoonsgerichte en soms multidisciplinaire aanpak. Het is onmogelijk om van alle zeshonderd verschillende spierziekten en de behandelmogelijkheden op de hoogte te zijn. Een adequate behandeling vraagt echter wel om voldoende verdieping in de diagnose, behandelmogelijkheden, betrokken behandelaars én de patiënt zelf. De patiënt met een spierziekte moet daarbij altijd in zijn of haar context worden gezien. Fysiotherapeuten hebben daarin een essentiële rol omdat zij de patiënt vaak zien, soms jarenlang. Door middel van een goede communicatie en kennisdeling met spierziekten- en expertiseteams kan de zorg voor spierziekten nog verder verbeteren. Spierziekten zijn (zeer) zeldzame aandoeningen waardoor het niet altijd mogelijk is om in de regio veel expertise op te bouwen. Momenteel is er een project waarbij een zorgnetwerk voor kinderen en volwassenen met een spierziekte wordt ontwikkeld,[VII] met als belangrijk doel de juiste zorg op de juiste plaats. Er wordt gewerkt aan betere kennisoverdracht, communicatie en coördinatie in de zorg voor spierziekten. De prevalentie van spierziekten in de eerstelijnszorg is beperkt. Het is daarom belangrijk dat er eenvoudig en laagdrempelig contact kan plaatsvinden met de spierziektenteams in revalidatiecentra, ziekenhuizen en expertisecentra. Deze zijn te vinden in de zorgwijzer van spierziekten voor Nederland en voor Vlaanderen.[VIII] Op de website van spierziekten Nederland staat veel informatie over spierziekten, ook voor fysiotherapeuten specifiek.

V Zie: https//www.unieksporten.nl.

VI Zie: https://www.kenniscentrumsportenbewegen.nl/producten/beweegrichtlijnen/bewegen-voor-mensen-met-een-fysieke-beperking/.

VII Zie: https://samensterker.net/.

VIII Voor Nederland zie: https://www.spierziekten.nl/zorgwijzer/. Voor Vlaanderen zie: https://spierziektenvlaanderen.be/.

www.physios.nl

- Bijlage 1. Verder lezen: vlog Nicole Voet: https://nicolevoet.wordpress.com/vlog/
- Bijlage 2: Verder luisteren: podcast Nicole Voet: https://open.spotify.com/show/5POdR3POvv6Mm4JHS9pmln

Relevante artikelen in het Physiosarchief

- Kuks JBM. Lichamelijk neurologisch onderzoek, is dat nog wel nodig? Physios 2021;13(4):53-64.
- Lenselink GH. De behandeling van hypermobiliteit en bindweefselaandoeningen met houdingsweerstandtherapie Bugnet. Physios 2023;15(2):x-x.

Literatuur

1. Rahbek J, Steffensen BF, Bushby K, et al. 206th ENMC International Workshop: Care for a novel group of patients - adults with Duchenne muscular dystrophy Naarden, The Netherlands, 23-25 May 2014. Neuromuscul Disord. 2015;25(9):727-38.
2. Altmann VC, Saris C, Voet NBM. [An new application of gait analysis: guidance in finding the underlying health condition]. Ned Tijdschr Geneeskd. 2023;167:D6983.
3. Skalsky AJ, McDonald CM. Prevention and management of limb contractures in neuromuscular diseases. Phys Med Rehabil Clin N Am. 2012;23(3):675-87.
4. Burns J, Landorf KB, Ryan MM, et al. Interventions for the prevention and treatment of pes cavus. Cochrane Database Syst Rev. 2007;2007(4):CD006154.
5. Rose KJ, Burns J, Wheeler DM, et al. Interventions for increasing ankle range of motion in patients with neuromuscular disease. Cochrane Database Syst Rev. 2010(2):CD006973.
6. Benditt JO. Respiratory care of patients with neuromuscular disease. Respir Care. 2019;64(6):679-88.
7. Tzeng AC, Bach JR. Prevention of pulmonary morbidity for patients with neuromuscular disease. Chest. 2000;118(5):1390-6.
8. Finsterer J, Stollberger C. Heart disease in disorders of muscle, neuromuscular transmission, and the nerves. Korean Circ J. 2016;46(2):117-34.
9. Okkersen K, Buskes M, Groenewoud J, et al. The cognitive profile of myotonic dystrophy type 1: a systematic review and meta-analysis. Cortex. 2017;95:143-55.
10. Schillings ML, Kalkman JS, Janssen HM, et al. Experienced and physiological fatigue in neuromuscular disorders. Clin Neurophysiol. 2007;118(2):292-300.
11. Voet N, Bleijenberg G, Hendriks J, et al. Both aerobic exercise and cognitive-behavioral therapy reduce chronic fatigue in FSHD: an RCT. Neurology. 2014;83(21):1914-22.
12. Okkersen K, Jimenez-Moreno C, Wenninger S, et al. Cognitive behavioural therapy with optional graded exercise therapy in patients with severe fatigue with myotonic dystrophy type 1: a multicentre, single-blind, randomised trial. Lancet Neurol. 2018;17(8):671-80.
13. Annane D, Moore DH, Barnes PR, et al. Psychostimulants for hypersomnia (excessive daytime sleepiness) in myotonic dystrophy. Cochrane Database Syst Rev. 2006;2006(3):CD003218.
14. Kalkman JS, Schillings ML, Werf SP van der, et al. Experienced fatigue in facioscapulohumeral dystrophy, myotonic dystrophy, and HMSN-I. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2005;76(10):1406-9.
15. Kalkman JS, Schillings ML, Zwarts MJ, et al. The development of a model of fatigue in neuromuscular disorders: a longitudinal study. J Psychosom Res. 2007;62(5):571-9.
16. Miro J, Gertz KJ, Carter GT, et al. Chronic pain in neuromuscular disease: pain site and intensity differentially impacts function. Phys Med Rehabil Clin N Am. 2012;23(4):895-902.
17. Brouwer OF, Padberg GW, Ploeg RJ van der, et al. The influence of handedness on the distribution of muscular weakness of the arm in facioscapulohumeral muscular dystrophy. Brain. 1992;115(5):1587-98.
18. Voet NBM. Exercise in neuromuscular disorders: a promising intervention. Acta Myol. 2019;38(4):207-14.
19. Voet NB, Kooi EL van der, Engelen BG van, et al. Strength training and aerobic exercise training for muscle disease. Cochrane Database Syst Rev. 2019;12(12):CD003907.
20. Anderson LJ, Taylor RS. Cardiac rehabilitation for people with heart disease: an overview of Cochrane systematic reviews. Int J Cardiol. 2014;177(2):348-61.
21. Voorn EL, Koopman F, Nollet F, et al. Aerobic exercise in adult neuromuscular rehabilitation: a survey of healthcare professionals. J Rehabil Med. 2019;51(7):518-24.
22. Voet NBM, Kooi EL van der, Riphagen II, et al. Strength training and aerobic exercise training for muscle disease. Cochrane Database Syst Rev. 2013;7:CD003907.
23. Phillips M, Flemming N, Tsintzas K. An exploratory study of physical activity and perceived barriers to exercise in ambulant people with neuromuscular disease compared with unaffected controls. Clin Rehabil. 2009;23(8):746-55.

Nascholen over één onderwerp, zonder abonnement? Dat kan met de Physios SPECIAL!

Nascholen wanneer het u uitkomt!

Al vanaf € 10,- per punt!

In één keer nascholen over een onderwerp? Dat kan! De Physios **SPECIAL** is een naslagwerk vol actuele artikelen, afzonderlijk geaccrediteerd door het KNGF, Keurmerk Fysiotherapie en Pro-Q-Kine. Bij de **SPECIAL** horen aantrekkelijke e-learnings en bonusartikelen op de website.

De Physios **SPECIAL** maakt geen onderdeel uit van een regulier abonnement op Physios. De SPECIAL is daarom voor iedereen los te verkrijgen.

Scan de QR-code en bestel uw **SPECIAL** vandaag nog!
Kijk voor meer informatie of bestellen op
www.physios.nl/specials

PRELUM