

CMT-handboek

Een concept voor de orthetische verzorging van patiënten met de ziekte van Charcot-Marie-Tooth

1e editie



Inleiding

Met het CMT-handboek presenteren wij u voor de eerste keer een concept voor de orthetische verzorging bij een perifere zenuwaandoening. Ook al is de indicatie 'ziekte van Charcot-Marie-Tooth' niet nieuw, toch zijn er bij de hulpmiddelverzorging nog altijd problemen.

Ogenschijnlijk is de keuze van de passende orthese relatief eenvoudig: omdat er bij de meeste patiënten vanwege een zwakte van de scheenbeenspieren (dorsaalectensoren) sprake is van een klapvoet, vindt de verzorging meestal plaats met eenvoudige, conventionele ortheses. Wanneer dan in het ziekteverloop ook de kuitbeenspieren (plantairflexoren) zijn getroffen, is de geringe ondersteuning van deze hulpmiddelen niet meer voldoende.

Vooraf over de confectie-hulpmiddelen zijn patiënten vaak erg ontevreden. Want door deze zogenaamd eenvoudige manier wordt niet alleen overmatige of ondermaatse verzorging op de koop toe genomen, daarnaast zijn door voetdeformiteiten zoals holvoeten ook problemen met de pasvorm aan de orde van dag, wat deels zelfs resulteert in pijn bij het dragen van de orthese.

Dit handboek moet u helpen bij het herkennen van de bijzonderheden van een zwakte van deze beide spiergroepen, de dorsaalectensoren en de plantairflexoren, en hierop doelgericht te reageren met een individuele orthese. Hiervoor wijzen we op de vele mogelijkheden van een moderne orthetische verzorging, van de ortheseconfigurator tot en met de plug + go-modulariteit, waarmee u kunt reageren op veel van de bijzonderheden die zich tijdens het ziekteverloop voordoen.

Wij hopen u met het CMT-handboek enige duidelijkheid te bieden bij de orthetische verzorging van deze aandoening, en stellen het op prijs wanneer u uw ervaringen bij Charcot-Marie-Tooth met ons deelt.

Het team van FIOR & GENTZ

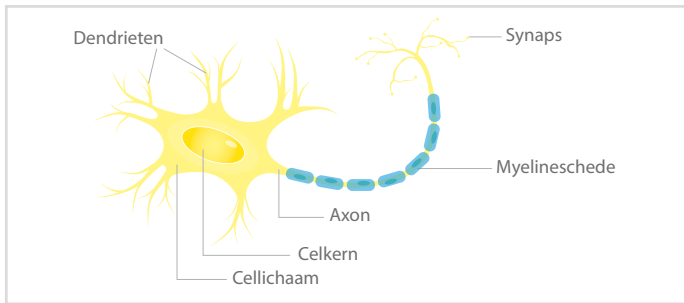
Inhoud

Ziekte van Charcot-Marie-Tooth (CMT)	
Wat is CMT? _____	4
Oorzaken _____	4
Onderverdeling van CMT _____	5
Symptomen _____	6
Diagnose _____	6
 Het doel van de therapie _____	 8
 Orthetische verzorging	
Conventionele ortheses _____	10
Nadelen van conventionele ortheses _____	12
Eisen aan een orthese _____	13
 Nieuwe mogelijkheden voor CMT-patiënten _____	 14
Ortheseconfigurator _____	14
plug + go-modulariteit _____	16
 De dorsaalectensoren – werking en pathologie	
Werking van gezonde dorsaalectensoren _____	18
Uitwerkingen van zwakke dorsaalectensoren _____	20
 De plantairflexoren – werking en pathologie	
Staan _____	22
Lopen _____	23
 Orthese bij zwakke dorsaalectensoren _____	 24
 Orthese bij ook nog eens zwakke plantairflexoren _____	 28
 Bijlage: Compensatiemechanismen _____	 32
 Woordenlijst	
vanaf pagina _____	34
 Bibliografie	
vanaf pagina _____	42

Wat is CMT?

De ziekte van Charcot-Marie-Tooth (CMT), ook aangeduid als hereditaire motorische en sensorische neuropathie type I (HMSN I), is een groep van erfelijke aandoeningen waarbij de perifere zenuwen zijn aangetast en zijn gekenmerkt door voortschrijdend verlies van spierweefsel en gevoel voor aanraking in verschillende lichaamsdelen.

De perifere zenuwen bevinden zich buiten het centrale zenuwstelsel (ruggenmerg en hersenen). Deze zenuwen sturen de spieren en geven prikkels uit armen en benen aan de hersenen door, zodat een persoon aanrakingen kan waarnemen. Een perifere zenuw bestaat onder andere uit de axon, die het binnenste van de zenuwgeleiding vormt, en de myelineschede, die een beschermende laag rond de axon vormt. CMT kan ofwel de axon van een perifere zenuw, zijn myelineschede of beide treffen.



De ziekte is genoemd naar de drie artsen die deze het eerst hebben beschreven: Jean-Martin Charcot (1825–1893), Pierre Marie (1853–1940) en Howard Henry Tooth (1856–1925). CMT is de meest voorkomende erfelijke neurologische stoornis waaraan ongeveer één op de 2500 mensen lijdt.

Oorzaken

CMT is een genetisch veroorzaakte erfelijke aandoening die door mutaties in één of meerdere genen wordt veroorzaakt. Deze mutaties verstoren de structuur en functie van de axon en/of van de myelineschede van de perifere zenuwen en leiden ertoe dat deze degenereren en het doorgeven van de zenuwsignalen tussen de hersenen en de extremiteiten belemmeren. Het aangetaste gen kan van een of beide ouders worden geërfd. In zeldzame gevallen kan een persoon spontaan met de ziekte worden geboren zonder deze van zijn ouders te erven. De vijf hoofdtypen van CMT hebben elk verschillende oorzaken.

Onderverdeling van CMT

CMT1 is de vaakst voorkomende vorm en vormt ongeveer één derde van alle gevallen. Deze wordt veroorzaakt door genetische defecten die de beschermende myelineschede beschadigen en wordt doorgaans aangeduid als demyeliniserende CMT. Afhankelijk van welk gen is aangetast, wordt deze onderverdeeld in de subtypes A tot en met F:

- CMT1A, veroorzaakt door een duplicatie van het PMP22-gen op chromosoom 17 (het vaakst voorkomende subtype van CMT1);
- CMT1B, veroorzaakt door een mutatie van het MPZ-gen op chromosoom 1 (het op een na vaakst voorkomende subtype van CMT1);
- CMT1C, veroorzaakt door een defect van het LITAF-gen (zeldzaam);
- CMT1D, veroorzaakt door een defect van het ERG2-gen (zeldzaam);
- CMT1E, ook HNPP, veroorzaakt door een defect van het PMP22-gen (zeldzaam);
- CMT1F, veroorzaakt door een defect van het NEFL-gen.

CMT2 wordt veroorzaakt door defecten in een gen dat een belangrijke rol speelt bij de structuur en functie van de axon, en wordt algemeen aangeduid als axonale CMT. Bij deze ziekte is eveneens sprake van subtypes: CMT2A wordt veroorzaakt door een mutatie in het MFN2-gen en is met 30–40% de vaakst voorkomende axonale vorm van CMT. Andere subtypes zijn zeldzaam en omvatten onder andere CMT2B, veroorzaakt door defecten in het RAB7-gen, CMT2C, veroorzaakt door defecten in het TRPV4-gen en CMT2D, veroorzaakt door defecten in het GARS-gen.

CMT3, ook ziekte of syndroom van Dejerine-Sottas genoemd, is een zeldzame vorm die wordt veroorzaakt door defecten in het P0- of PMP22-gen.

CMT4 is een ander zeldzaam type dat de myelineschede aantast en gewoonlijk autosomaal-recessief wordt overgeërfd. Deze begint in de vroege kindertijd en heeft verschillende subtypes: CMT4A, veroorzaakt door mutaties in het GDPA1-gen, en CMT4B1, veroorzaakt door een defect in het MTMR2-gen.

Ziekte van Charcot-Marie-Tooth (CMT)

Symptomen

De eerste symptomen van CMT doen zich gewoonlijk in de kinderjaren of in de vroege volwassenheid voor, in zeldzame gevallen ook later – bij sommige mensen pas op de leeftijd van 30 of 40 jaar. De symptomen beginnen perifeer, dus in de distale lichaamsdelen als handen en voeten. Aangezien het om een progressief verlopende ziekte gaat, moet rekening worden gehouden met een verslechtering van de symptomen. Daarnaast zijn ook proximale gebieden, dus gebieden in de nabijheid van de romp, getroffen. Tot de symptomen behoren:

- voetdeformiteiten als holvoet en hamertenen
- klapvoet aan het begin van het ziekteverloop (eerste symptoom)
 - verhoogde knie- en heupflexie in de zwaai fase (ooievaarstred)
 - punt van de voet bij *initial contact* neerzetten (hanentred)
- verlies van spierweefsel en daardoor vermindering van de omtrek bij boven- en onderbeen
- spierzwakte in benen en voeten, later in handen en onderarmen
 - snel vermoeid raken van de spieren
 - problemen bij het staan en lopen
 - vaak vallen of struikelen
 - verminderd loopvermogen
- sensibiliteitsstoornissen in armen, benen en voeten

Diagnose

In het kader van een lichamelijk onderzoek controleert de arts op tekenen van spierzwakte in handen, armen en voeten, voetdeformiteiten (bijv. hamertenen of holvoeten) evenals verminderde reflexen. Verdere onderzoeken zijn:

- elektroneurografie (ENG): meting van de zenuwgeleidingssnelheid (snelheid en sterkte van de door de zenuwen overgedragen elektrische signalen)
- elektromyografie (EMG): meting van de elektrische activiteit bij het aanspannen van de spieren
- zenuwbiopsie: wegnemen en onderzoeken van een stukje perifere zenuw uit de kuit
- genetische tests aan de hand van bloedmonsters: lokalisering van het defecte gen of van de defecte genen



Voor de beschadiging van de perifere zenuwen bij de ziekte van Charcot-Marie-Tooth (CMT) bestaat er momenteel nog geen genezing. De therapie richt zich daarom op het herstel of de instandhouding van de lichaamsfunctie door de behandeling van de symptomen. Aangezien de symptomen bij CMT sterk zijn gefocust op de onderste extremiteiten, is de CMT-therapie er voornamelijk op gericht de basis voor pijnvrij, efficiënt en zo fysiologisch mogelijk staan en lopen te creëren. Het fysiologische gangbeeld, waarvan hieronder de fasen worden weergegeven, dient als referentie bij het bereiken van dit therapiedoel. De CMT-therapie kan de volgende elementen omvatten:

Pijnstillers: de spierkrampen of zenuwbeschadigingen gaan vaak gepaard met pijn. Pijnstillende medicijnen maken een pijnvrije voortbeweging zonder pijn-ontwijkende houdingen of compensatiemechanismen mogelijk.


Fysio-/ergotherapie: doelgerichte en zachtzinnige oefeningen kunnen bijdragen aan de versterking en uitrekking van de spieren evenals spierspanningen en een voortschrijdende spieratrofie voorkomen.

Chirurgische ingrepen: vaak ontwikkelen zich door de ziekte ernstige voetdeformiteiten en deze leiden tot sterke beperkingen. Operaties brengen in bepaalde gevallen een verbeterde biomechanische situatie bij de voet tot stand en verhinderen een verslechtering van de voetdeformiteiten.

Orthopedische hulpmiddelen: hulpmiddelen als ortheses moeten bij het staan en lopen voor stabiliteit zorgen. In feite zijn veel lichte hulpmiddelen er tot nu toe op gericht een klapvoet in de zwaai fase in een neutrale stand te houden en zo doorzwaaien mogelijk te maken.

Indeling van het fysiologische gangbeeld in afzonderlijke fasen volgens

Jacquelin Perry



Engelse benaming (afkorting)									
<i>initial contact (IC)</i>	<i>loading response (LR)</i>	<i>early mid stance (MSt)</i>	<i>mid stance (MSt)</i>	<i>late mid stance (MSt)</i>	<i>terminal stance (TSt)</i>	<i>pre swing (PSw)</i>	<i>initial swing (ISw)</i>	<i>mid swing (MSw)</i>	<i>terminal swing (TSw)</i>
Nederlandse vertaling									
initieel contact	overname belasting	middelste standfase (begin)	middelste standfase	middelste standfase (eind)	late standfase	voorbereiding zwaai fase	initiële zwaai fase	middelste zwaai fase	laatste zwaai fase
Aandeel aan dubbele stap									
0 %	0-12 %	12-31 %			31-50 %	50-62 %	62-75 %	75-87 %	87-100 %
Heuphoek									
20° flexie	20° flexie	10° flexie	neutraal-nul	5° extensie	20° extensie	10° extensie	15° flexie	25° flexie	20° flexie
Kniehoek									
0-3° flexie	15° flexie	12° flexie	8° flexie	5° flexie	0-5° flexie	40° flexie	60° flexie	25° flexie	0-2° extensie
Enkelhoek									
neutraal-nul	5° plantairflex.	neutraal-nul	5° dorsaal ext.	8° dorsaal ext.	10° dorsaal ext.	15° plantairflex.	5° plantairflex.	neutraal-nul	neutraal-nul

Conventionele ortheses

Tot nu toe wordt de orthetische verzorging voornamelijk verricht met lichte hulpmiddelen als inlegzolen, bandages of grotendeels geprefabriceerde onderbeenortheses. Elk hulpmiddel biedt een zeker voordeel. De patiënt moet echter ook nadelen op de koop toe nemen.

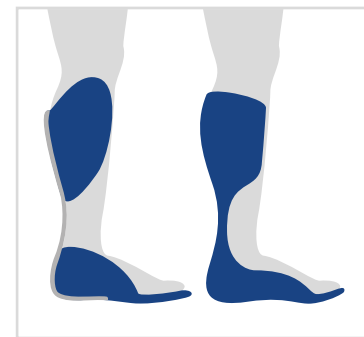
Bandages worden in verschillende uitvoeringen en materialen voornamelijk als confectie-hulpmiddelen aan de patiënt overhandigd. Doel is een lichte ondersteuning van het bovenste spronggewricht (BSG) waardoor de voet in de zwaafase in een bij benadering neutrale stand moet worden gehouden. De voetheffende werking van deze hulpmiddelen is in veel gevallen echter onvoldoende. Een verdere stabilisering kan niet worden bereikt zonder de beweeglijkheid in het spronggewricht fundamenteel te beperken.



Bandages

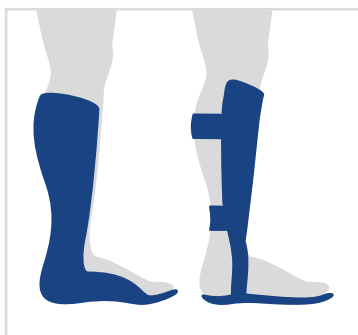
Posterior-leaf-spring (PLS) AFO's zijn eveneens van polypropyleen of carbon gemaakt. In het gebied van de achillespees verbindt een smalle veer (van polypropyleen of carbon) het voetgedeelte en de achterste onderbeenschaal. Door deze verbinding is een beweging tussen voet en onderbeen mogelijk. Terwijl lichte en confectie-PLS-AFO's van polypropyleen als eenvoudige voethefferorthese

worden gebruikt, worden PLS-AFO's met sterke carbonveren gebruikt bij patiënten met zwakke plantairflexoren. Bij alle PLS-AFO's is een bepaalde bewegingsvrijheid in het BSG mogelijk. Hierbij gaat het echter niet om fysiologische bewegingen, omdat een gedefinieerd draaipunt ontbreekt.



Posterior-leaf-spring AFO

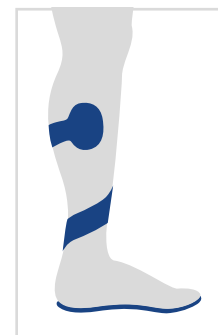
Starre EVO's zijn met voorste of achterste schaal verkrijgbaar. Daarbij gaat het om op maat gemaakte EVO's of confectie-EVO's die zowel van polypropyleen als van carbon gemaakt zijn. Over het algemeen worden starre EVO's gebruikt wanneer via een voetheffing in de zwaafase een stabilisering van knie- en enkelgewricht beoogd is. Zowel voetheffing als gewrichtsstabilisering worden door de stijve constructie en het volledig blokkeren van de bewegingsvrijheid in het BSG bereikt. Op deze manier wordt echter geen fysiologisch gangbeeld bereikt.



SAFO

FRAFO

Een nieuw type hulpmiddelen zijn carbon-spiraalortheses. De spiraal van dit individueel vervaardigde hulpmiddel kan aan de patiënt worden aangepast en tilt bij een geïsoleerde peroneusverlamming de voet in de zwaafase op. Door de oriëntatie van de carbonvezels zijn, afhankelijk van de stijfheid van de spiraal, een bewegingsvrijheid in richting dorsaalextenzie en een ondersteuning van de start van de zwaafase mogelijk. Er wordt echter bij zwakke plantairflexoren geen stabilisering van knie- en enkelgewricht bereikt. De spiraalorthese kan achteraf niet aan het ziekteverloop worden aangepast.



Spiraalorthese

Nadelen van conventionele ortheses

Alle momenteel uitgevoerde hulpmiddelen voor verzorging kunnen tot het gewenste resultaat van de therapie leiden, maar ze kunnen ook een negatieve invloed hebben, omdat elke constructie niet alleen voordelen, maar ook nadelen met zich meebrengt. De kenmerkende symptomen van Charcot-Marie-Tooth (CMT) leiden daarbij tot terugkerende problemen met de conventionele ortheses:

1. Problemen met de pasvorm

Aangezien CMT gepaard gaat met voetdeformiteiten, ontstaan er bij veel confectie-ortheses vaak problemen met de pasvorm. Afhankelijk van de ernst van de voetdeformiteiten leidt deze problematiek tot een oncomfortabel gevoel bij het dragen, tot huidirritaties of schaafwonden op de huid of zelfs tot pijn. Een orthese moet daarom altijd na het maken van een afdruk individueel voor de patiënt worden vervaardigd.

2. Ontbrekende instelmogelijkheden

CMT begint met problemen door het uitvallen van de dorsaal-extensoren. Veel lichte ortheses zijn er dus op gericht een klapvoet te compenseren en vrij doorzwaaien van het been mogelijk te maken. Zijn in het ziekteverloop ook de plantairflexoren aangetast, dan bieden dergelijke hulpmiddelen te weinig stabiliteit om het knie- en enkelgewricht vast te zetten. Door de ontbrekende instelmogelijkheden kunnen ze ook niet worden aangepast. Een orthese moet daarom altijd instelbaar zijn.

3. Geen bewegingsvrijheid

Als door de ziekte alleen de dorsaal-extensoren zijn aangetast, leidt het volledig blokkeren van de bewegingsvrijheid in het BSG tot grote beperkingen bij het lopen. Deze overmatige verzorging vermindert de acceptatie van het hulpmiddel bij de patiënt. Bij zwakke plantairflexoren wordt de stabilisering van het knie- en enkelgewricht vaak bereikt door het blokkeren van de bewegingsvrijheid, wat fysiologisch lopen eveneens verhindert.

Eisen aan een orthese

Ongehinderd doorzwaaien waarborgt voortbeweging zonder struikelen. De belangrijkste eis aan een orthese voor CMT-patiënten is daarom dat deze de voet in de zwaafase in een bij benadering neutrale stand houdt. Door deze stand wordt doorzwaaien van het getroffen been mogelijk gemaakt zonder dat de patiënt compensatiemechanismen ontwikkelt. Compensatiemechanismen moeten worden vermeden, omdat deze een verhoogd energieverbruik bij het lopen met zich meebrengen en andere lichaamsstructuren overmatig belasten (zie bijlage). Bovenop deze minimumeis moet het volgende worden gewaarborgd.

1. Bewegelijkheid behouden

Omdat CMT gepaard gaat met het verlies van spierweefsel, moet extra atrofie worden voorkomen die wordt veroorzaakt door het volledig stilleggen van het anatomische enkelgewricht in een starre orthese. Bovendien moeten ortheses een op de spieropbouw gerichte fysiotherapie ondersteunen en mogen successen niet tenietdoen door een dergelijke immobilisatie. Ortheses moeten daarom de bewegingsvrijheid in het BSG toelaten.

2. Zorgen voor stabiliteit

Bij het staan en lopen zorgt de door de plantairflexoren veroorzaakte hefboomwerking van de voorvoet voor de noodzakelijke stabiliteit in het knie- en enkelgewricht. Zijn behalve de dorsaal-extensoren ook de plantairflexoren door de ziekte aangetast, dan wordt de hefboomwerking van de voorvoet extern geactiveerd door een mechanische dorsaal-aanslag. Ortheses moeten daarom bij het staan en lopen voldoende hoge weerstand tegen de dorsaal-extensie beschikbaar stellen.

3. Aanpassingen mogelijk maken

De symptomen bij CMT zijn progressief. Ook wanneer aanvankelijk alleen de dorsaal-extensoren zijn aangetast, kan de spierzwakte zich op een later tijdstip ook uitbreiden naar de plantairflexoren. Ortheses moeten aan het ziekteverloop kunnen worden aangepast om ook aan een veranderende behoefte aan ondersteuning te voldoen.

Om de mate van ondersteuning door een individuele orthese te kunnen bepalen en om een ondermaatse of overmatige verzorging te vermijden, moeten vóór de planning van de verzorging de belemmerde spiergroepen worden vastgesteld. Bij CMT-patiënten zijn vaak eerst de dorsaal-extensoren aangetast, wat zich uit door een geïsoleerde verzwakte voetheffende functie en de in dit verband ontwikkelde compensatiemechanismen. Of daarnaast ook sprake is van zwakke plantairflexoren kan al door een visuele ganganalyse worden aangetoond, waarbij het gangbeeld van de patiënt wordt onderzocht op afwijkingen van het fysiologische gangbeeld. In de volgende hoofdstukken vindt u meer informatie over fysiologisch staan en lopen evenals afwijkingen vanwege zwakke dorsaal-extensoren en plantairflexoren. Een spierfunctietest geeft nog nauwkeuriger uitsluitsel over de status van de mogelijk aangetaste spiergroepen. Want de zwakte van een spiergroep heeft niet altijd een zichtbare uitwerking op staan en lopen.

Ortheseconfigurator

Voor de planning van de orthese worden in het kader van een uitvoerige diagnose naast de spierstatus van de grote zes spiergroepen in het been nog meer patiëntgegevens verzameld. Deze gegevens spelen een rol om de benodigde functionaliteit, de mate aan ondersteuning en de te verwachten belasting van de orthese te berekenen. Deze berekening neemt de FIOR & GENTZ ortheseconfigurator u uit handen. Tijdens de configuratie krijgt u adviezen over orthesetype, constructie, systeemgewrichten, systeembreedte, indien van toepassing de te gebruiken veereenheden en vele andere orthesegegevens.

Met de ortheseconfigurator kunt u een reproduceerbare orthese maken evenals de orthesegegevens opslaan, een belangrijke bouwsteen voor uw gedocumenteerde verzorging. Vul het verzorgingsformulier in en open de ortheseconfigurator via onze website of www.orthosis-configurator.com/nl. U wordt aansluitend door de volgende stappen geleid:



1 Patiëntgegevens

In de eerste stap geeft u alle patiëntgegevens op die voor het plannen van uw orthese relevant zijn.

2 Systeemonderdelen

In dit centrale gedeelte krijgt u voorstellen voor het ontwerp van de orthese en voor systeemonderdelen. De voorstellen zijn functioneel op de patiëntgegevens afgestemd en beantwoorden aan de te verwachten belastingen.

3 Individuele aanpassingen

In de derde stap kunt u de vorm en het materiaal van uw systeemgewrichten aanpassen.

4 Resultaat

In de laatste stap kunt u uw configuratieresultaat opslaan, verzenden en voor het documenteren van de verzorging afdrukken. Verder kunt u een calculatieadvies laten opmaken en artikelen rechtstreeks via de webshop bestellen.



Orthese-
configurator

Stysteemkniegewrichten met



nu ook op **knieniveau**

flexibel verzorgen

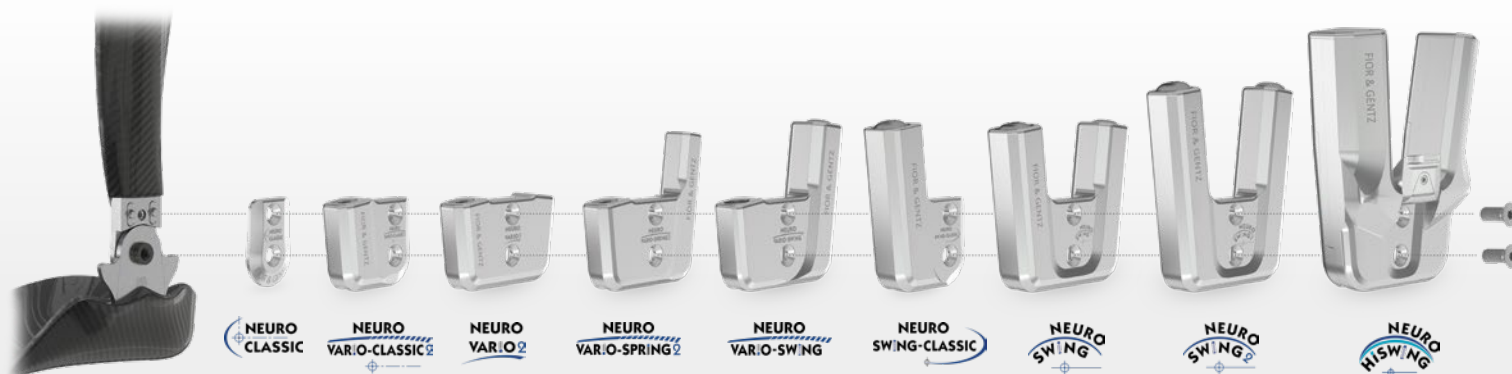


plug + go-modulariteit

Door het progressieve verloop van de ziekte kunnen naast de dorsaalex-tensoren ook plantairflexoren aangetast zijn. In deze gevallen is bij CMT-patiënten een hogere mate aan ondersteuning nodig voor de stabilisering van knie- en enkelgewricht. Voor dergelijke ortheses zijn functie-elementen nodig die een dynamische weerstand tegen de dorsaalex-tensie ontwikkelen. Door de plug + go-modulariteit is een aanpassing aan veranderingen door de ziekte mogelijk zonder dat er een nieuwe orthese hoeft te worden gebouwd. Door de vele beschikbare systeem-enkelgewrichten van FIOR & GENTZ kan de orthese zo goed mogelijk worden aangepast aan de behoefte aan ondersteuning van de patiënt.

Naast de hieronder vermelde gewrichten zijn ook andere systeem-enkelgewrichten compatibel met de plug + go-modulariteit. Onder bepaalde voorwaarden kunnen ook het systeem-enkelgewricht NEURO CLASSIC-SPRING en het systeem-enkelgewricht NEURO CLASSIC-SWING in het kader van de plug + go-modulariteit worden gebruikt.

Stysteem-enkelgewrichten met



De dorsaal-extensoren – werking en pathologie

Werking van gezonde dorsaal-extensoren

De scheenbeenspieren worden aangeduid als dorsaal-extensoren, omdat deze een dorsaal-extensie in het bovenste spronggewricht (BSG) bewerkstelligen. Bij fysiologisch lopen zijn de dorsaal-extensoren van *pre swing* tot *loading response* actief. Gedurende de periode dat ze actief zijn, verrichten ze diverse functies voor de stabilisering van het anatomische enkelgewricht, voor de voetheffing en voor de schokdemping bij het overnemen van de belasting en werken daarbij op drie verschillende manieren.

Concentrische spierbeweging van de dorsaal-extensoren

In *pre swing* werken de dorsaal-extensoren door de concentrische spierbeweging tegen de activiteit van de plantairflexoren en stabiliseren zo het BSG. Vanaf *initial swing* wordt de voet in een bij benadering neutrale stand gebracht om het been op de zwaafase voor te bereiden.

Isometrische spierbeweging van de dorsaal-extensoren

Van *mid swing* tot *initial contact* houden de dorsaal-extensoren door een isometrische spierbeweging de voet in een bij benadering neutrale stand. Deze stand leidt in de zwaafase tot:

- recht doorzwaaien van het been
- een fysiologische hoek van het kniegewricht van ongeveer 60°
- een rechte lichaamshouding
- een *initial contact* met de hiel

Excentrische spierbeweging van de dorsaal-extensoren

In *loading response* wordt de voet door de excentrische spierbeweging van de dorsaal-extensoren in richting plantairflexie gecontroleerd neergezet en de spier daarbij gecontroleerd uitgerekt. Dit mechanisme levert een belangrijke bijdrage aan de schokdemping van het lichaam na *initial contact* en leidt tot:

- een gecontroleerd overnemen van de belasting
- een flexiebeweging van de knie
- een fysiologische hoek van het kniegewricht van ongeveer 15°



Uitwerkingen van zwakke dorsaal-extensoren

Problemen bij de *push off*

Initial swing

De zwakke dorsaal-extensoren kunnen in *initial swing* de voet niet in een neutrale stand brengen om het begin van de zwaai-fase te ondersteunen. De *push off* is gestoord. Op de volgende manieren wordt het mogelijk gemaakt dat de punt van de voet loskomt van de grond:



- onfysiologische hoek van het kniegewricht van meer dan 60°
- overmatig optrekken van het bekken aan de aangetaste zijde
- overhellen van het bovenlichaam aan contralaterale zijde

Klapvoet in de zwaai-fase

Mid swing tot *terminal swing*

Vanaf *mid swing* vindt nog steeds geen fysiologische voetheffing plaats. De kenmerkend omlaag hangende voet leidt tot compensatiemechanismen waarmee moet worden bereikt dat het been zonder te struikelen doorzwaait (zie bijlage):



- vergrote heup- en knieflexie (ooievaarstred)
- zijwaarts optrekken van het bekken (hip-hiking)
- overmatige heupabductie (circumductie)

In *mid swing* kan een klapvoet leiden tot struikelen.

Verkeerd overnemen van de belasting (mate van activiteit 1 en 2)

Loading response

Vanwege een klapvoet raakt bij een geringe mate van activiteit en een daaruit resulterende verkorte staplengte bij het *initial contact* eerst de voorvoet de grond, niet de hiel. Het overnemen van de belasting vindt verkeerd om plaats (hanentred):



- neerzetten van de hiel en dorsaal-extensiebeweging in het BSG
- extensiebeweging en onfysiologische kniestrekking
- daardoor onvoldoende schokdemping

Ongecontroleerd overnemen van de belasting (mate van activiteit 3 en 4)

Loading response

Als patiënten met een hoge mate van activiteit erg grote stappen maken, dan vindt het *initial contact* ondanks de klapvoet met de hiel plaats. De zwakke dorsaal-extensoren kunnen het overnemen van de belasting in *loading response* echter niet controleren:



- te snel neerzetten van de voet
- waarneembaar kletsen wanneer de voet de grond raakt
- onfysiologische kniestrekking

Staan

Veilig staan dankzij gezonde plantairflexoren

De kuitbeenspieren worden aangeduid als plantairflexoren, omdat deze een plantairflexie in het bovenste spronggewricht (BSG) bewerkstelligen. Bij dynamisch staan spelen de plantairflexoren een belangrijke rol, doordat ze de hefboomwerking van de voorvoet activeren en daardoor het zwaartepunt van het lichaam boven de voeten houden. De hefboomwerking van de voorvoet is het gebied tussen enkeldraaipunt en afrollijn en vormt het ondersteuningsvlak op de grond. Het zwaartepunt van het lichaam kan boven het ondersteuningsvlak veilig naar voren en naar achter worden verplaatst. Hoe verder het lichaam naar voren overhelst, des te groter is het draaimoment in het enkelgewricht en dienovereenkomstig de kracht die door de plantairflexoren moet worden opgebracht. Zolang het zwaartepunt van het lichaam boven het ondersteuningsvlak ligt, houden gezonde plantairflexoren het lichaam in een stabiel evenwicht. Bij het in evenwicht brengen van het zwaartepunt van het lichaam boven het ondersteuningsvlak bedraagt de fysiologische hoek van het kniegewricht ongeveer 0° tot 5° .

Onzeker staan vanwege zwakke plantairflexoren

Door zwakke plantairflexoren is de spierstatus ervan verminderd. Hoe lager de spierstatus, des te minder kan de hefboomwerking van de voorvoet door de plantairflexoren worden geactiveerd. Hoe lager de spierstatus, des te kleiner ook het ondersteuningsvlak.

Bij een volledige verlamming van de plantairflexoren wordt de hefboomwerking van de voorvoet niet geactiveerd. Zodoende is er geen ondersteuningsvlak en het lichaamsgewicht kan niet naar voren worden verplaatst. Ten gevolge daarvan kan het lichaam alleen in een instabiele en onfysiologische stand precies boven het enkeldraaipunt in evenwicht worden gebracht. Als het lichaamsgewicht dan naar voren wordt verplaatst, zou dit resulteren in een val. Als alleen de plantairflexoren van één been zijn verzwakt, dan kan de patiënt weliswaar staan, maar heeft de neiging om het zwakkere been te overstrekken (afb. 1). De pathologische hoek van het kniegewricht die daarbij ontstaat, verbetert weliswaar tijdelijk de stabiliteit bij het staan, maar na verloop van tijd worden de banden in de knie permanent overmatig belast. Dit leidt tot gezondheidsproblemen.



Afb. 1

Lopen

Fysiologisch lopen dankzij gezonde plantairflexoren

Bij het lopen zijn de plantairflexoren in de standfase van *mid stance* tot *pre swing* actief en leveren een bijdrage aan zowel de stabilisering van het knie- en enkelgewricht als het starten van de zwaafase (*push off*). In *mid stance* stabiliseren gezonde plantairflexoren het BSG door de voorwaartse beweging van de tibia en zodoende de dorsaalextenzie door een excentrische spierbeweging te controleren. Met behulp van de bi-artculaire m. gastrocnemius wordt in deze gangfase een fysiologische hoek van het kniegewricht van 0° tot 5° behouden. In *terminal stance* blijft de stabilisering van het kniegewricht aanhouden. De plantairflexoren activeren de anatomische hefboomwerking van de voorvoet, wat het BSG stabiliseert en daardoor de hiel van de grond losmaakt evenals het lichaamsgewicht optrekt. Het optrekken van het zwaartepunt van het lichaam levert een belangrijke bijdrage aan vloeiend en energiebesparend lopen. In *pre swing* geven de plantairflexoren door een concentrische spierbeweging en de daardoor bewerkstelligde actieve plantairflexie (afb. 4) de aanzet voor de zwaafase (*push off*).

Pathologisch lopen vanwege zwakke plantairflexoren

In de standfase kunnen zwakke plantairflexoren het BSG niet stabiliseren. Om het verlies van stabiliteit te compenseren, ontstaat er vanaf *mid stance* een overstrekking van de knie (afb. 2). Tijdens *terminal stance* kan de hefboomwerking van de voorvoet niet worden geactiveerd om de grondreactiekracht tegen te werken. Als gevolg daarvan wordt de hiel en zodoende het lichaamsgewicht niet opgetild (afb. 3), waardoor het energieverbruik bij het lopen veel groter wordt. De zwakke plantairflexoren kunnen in *pre swing* geen actieve plantairflexie uitvoeren, waardoor de fysiologische *push off* wegblijft. Aan de contralaterale zijde is in *loading response* een te grote knieflexie te zien (afb. 4).



Afb. 2

Afb. 3

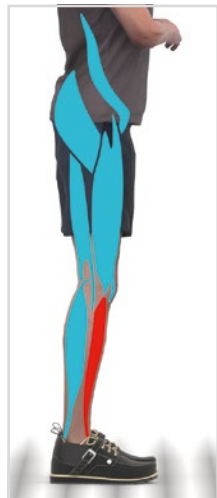
Afb. 4

Uiterlijke kenmerken

Door de beschadiging van de perifere zenuwen is er bij CMT-patiënten aanvankelijk voornamelijk sprake van zwakke dorsaal-extensoren, waaruit een onvoldoende voetheffing ontstaat. Dit is zichtbaar:

- problemen bij de *push off*
- klapvoet in de zwaai fase
- compensatiemechanismen

Een spierfunctietest geeft uitsluitsel over de mate van de spierzwakte. Als uitsluitend de dorsaal-extensoren door de ziekte zijn aangetast, is de verzorging met een voethefferorthese voldoende. Om ervoor te zorgen dat deze orthese het mogelijk maakt dat de patiënt ongehinderd loopt, moet deze

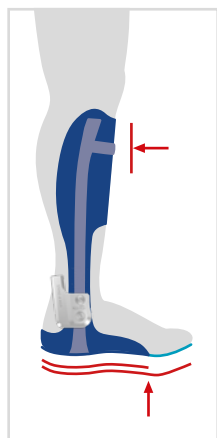


- individueel vervaardigd zijn
- de bewegingsvrijheid in het BSG toestaan
- aan het verloop van de ziekte kunnen worden aangepast

Aanbevolen orthese

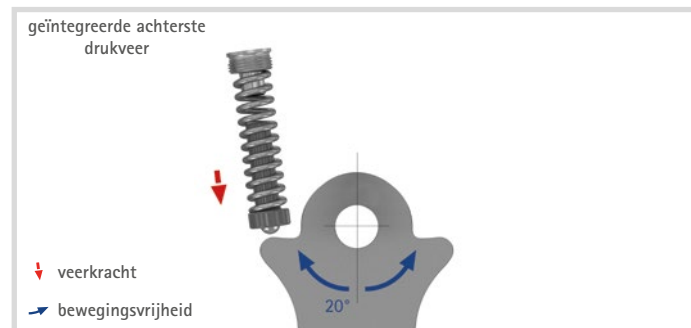
Aanbevolen wordt een dynamische EVO met hoge voorste schaal, een lang en deels flexibel voetgedeelte (stijve zool met flexibel teengedeelte) en een systeemengewricht NEURO CLASSIC-SPRING.

Het systeemengewricht NEURO CLASSIC-SPRING beschikt over een geïntegreerde drukveer met een normale veerkracht en een bewegingsvrijheid van 20°.



Het systeemengewricht NEURO CLASSIC-SPRING

Een systeemengewricht NEURO CLASSIC-SPRING met plug + go modulariteit kan door verwisselen van de functie-eenheid naar elk ander systeemengewricht met plug + go modulariteit worden omgebouwd.

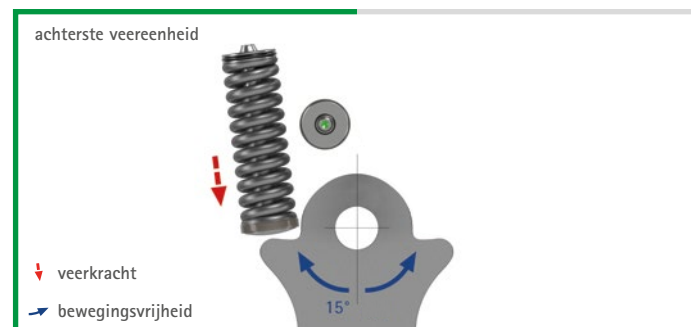


Aanwijzing: als uw patiënt erg grote stappen maakt, kan hij/zij ondanks zwakke dorsaal-extensoren een *initial contact* met de hiel bereiken (bijv. bij een mate van activiteit van 3 of 4). Rust de orthese in dit geval met een systeemengewricht NEURO CLASSIC-SWING uit.

Het systeemengewricht NEURO CLASSIC-SWING

De veereenheid van het systeemengewricht NEURO CLASSIC-SWING maakt voetheffing evenals gecontroleerd neerzetten van de voet in *loading response* mogelijk.

De precieze ondersteuning door de veereenheid is afhankelijk van de spierstatus van de dorsaal-extensoren. Voer een nauwkeurige spierfunctietest uit en voer de gegevens in de ortheseconfigurator in. De orthese-configurator geeft een voorstel voor de te gebruiken veereenheid.



Fysiologisch gangbeeld door de EVO

Een EVO (enkel-voetorthese; Eng: AFO – ankle-foot orthosis) met een systeemankelgewricht NEURO CLASSIC-SPRING is een klassieke, op maat gemaakt voethefferorthese. Het mechanische draaipunt van de anders stijve EVO is uitgelijnd op het draaipunt van het anatomische enkelgewricht.

Initial swing: door de voethefferorthese wordt al bij de *push off* de voet in een neutrale stand gebracht en het been kan in de voorwaartse beweging worden versneld (afb. 1).

Mid swing tot terminal swing: de EVO met een systeemankelgewricht NEURO CLASSIC-SPRING houdt de voet in een fysiologische voetheffing en leidt tot een fysiologische hoek van het kniegewricht van 60°. De voetheffing maakt recht doorzwaaien van het been mogelijk. Compensatiemechanismen worden daardoor vermeden (afb. 2).

Initial contact: de voethefferfunctie van een EVO met een systeemankelgewricht NEURO CLASSIC-SPRING bewerkstelligt dat bij het *initial contact* de hiel de grond het eerst raakt (afb. 3).

Loading response: het correcte mechanische draaipunt van de orthese en het fysiologische hielcontact bij het *initial contact* zorgen voor een fysiologische, passieve plantairflexie in de juiste bewegingsrichting van de enkel. Deze correcte draaiing bevordert de neurologische reactivering van de dorsaalextensoeren en leidt tot een fysiologische knieflexiehoek van ongeveer 15° (afb. 4).



Afb. 1

Afb. 2

Afb. 3

Afb. 4

Informatie over de EVO

Mate van activiteit 1 en 2: de drukveer van het systeemankelgewricht NEURO CLASSIC-SPRING tilt een klapvoet in de zwaafase op, wat ertoe leidt dat bij het *initial contact* de hiel de grond het eerst raakt. Vanwege de verkorte staplengte is de veerkracht van de drukveer van dit systeemankelgewricht met voethefferfunctie voldoende om een fysiologisch overnemen van de belasting in *loading response* mogelijk te maken.

Mocht het noodzakelijk zijn de opbouw van de voltooide orthese te veranderen of aan te passen, dan kan het praktisch zijn een systeemankelgewricht NEURO VARIO-SPRING 2 te gebruiken. Naast dezelfde functies als het systeemankelgewricht NEURO CLASSIC-SPRING is het uitgerust met een instelbare dorsaalaanslag.



Mate van activiteit 3 en 4: bij het systeemankelgewricht NEURO CLASSIC-SWING kan de weerstand voor het gecontroleerd neerzetten van de voet worden aangepast door verwisselbare voorgecomprimeerde veereenheden. De controle van de passieve plantairflexie heeft een positieve uitwerking op een fysiologische hoek van het kniegewricht in *loading response*.

Mocht het noodzakelijk zijn de opbouw van de voltooide orthese te veranderen of aan te passen, dan kan het praktisch zijn een systeemankelgewricht NEURO VARIO-SWING te gebruiken. Naast dezelfde functies als het systeemankelgewricht NEURO CLASSIC-SWING is het uitgerust met een instelbare dorsaalaanslag.



Afhankelijk van spierkracht en van het feit of andere spiergroepen door verlammingen getroffen zijn, kan een ander type orthese met andere systeemankelgewrichten zinvol zijn. Gebruik de ortheseconfigurator van FIOR & GENTZ om de optimale orthese met een systeemankelgewricht in de juiste systeembreedte evenals alle noodzakelijke onderdelen en materialen te configureren.



Orthese-
configurator

Uiterlijke kenmerken

De beschadiging van de perifere zenuwen kan zich bij een ernstig verloop van de ziekte bovendien van de dorsaal-extensoren uitbreiden naar de plantairflexoren. Door de zwakke plantairflexoren is de activering van de anatomische hefboomwerking van de voorvoet gestoord:

- ontbrekende stabilisering in *mid stance*
- geen hielopheffing in *terminal stance*
- optrekken van het lichaamsgewicht blijft uit

Een spierfunctietest geeft uitsluitsel over de precieze mate van de spierzwakte. Aangezien naast de dorsaal-extensoren ook de plantairflexoren door de ziekte zijn aangetast, is de verzorging met een voethefferorthese niet meer voldoende. Een orthese moet functie-elementen bevatten die het knie- en enkelgewricht van de patiënt stabiliseren. Daarnaast moet deze:

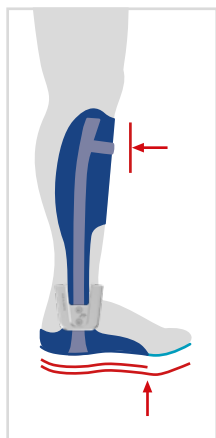
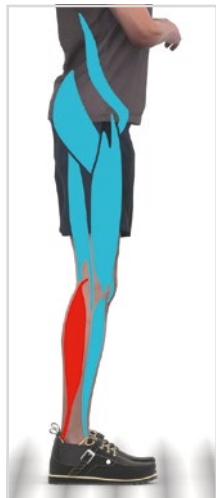
- individueel vervaardigd zijn
- de bewegingsvrijheid in het BSG toestaan
- aan het verloop van de ziekte kunnen worden aangepast

Aanbevolen orthese

Aanbevolen wordt een dynamische EVO met hoge voorste schaal, een lang en deels flexibel voetgedeelte (stijve zool met flexibel teengedeelte) en een systeemknelgewricht NEURO SWING.

Veereenheden die moeten worden gebruikt:

- achter: blauwe markering (normale veerkracht, max. 15° bewegingsvrijheid)
- voor: gele markering (zeer sterke veerkracht, max. 10° bewegingsvrijheid)

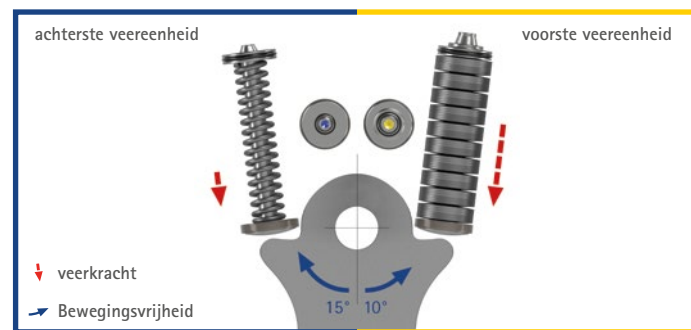


Het systeemknelgewricht NEURO SWING

Individuele aanpassing aan het pathologische gangbeeld dankzij:

- verwisselbare veereenheden,
- instelbare opbouw,
- instelbare bewegingsvrijheid.

Deze drie instellingen kunnen onafhankelijk van elkaar worden veranderd en hebben geen invloed op elkaar.



De voorgestelde veereenheden vormen een mogelijke initiële verzorging. Via de veerkrachten van de veereenheden kan de precieze ondersteuning van de EVO worden ingesteld. Het is belangrijk een overmatige verzorging te vermijden en slechts zoveel veerkracht als nodig te kiezen.

De precieze ondersteuning door de veereenheden is afhankelijk van de spierstatus van de dorsaal-extensoren en plantairflexoren. Voer een nauwkeurige spierfunctietest uit en voer de gegevens in de ortheseconfigurator in. De ortheseconfigurator geeft een voorstel voor de te gebruiken veereenheden.

Fysiologisch gangbeeld door de EVO

Een op maat gemaakte EVO met het systeemknelgewricht NEURO SWING beschikt middels voorgecomprimeerde veereenheden over een dynamische dorsaalaanslag. Daardoor activeert deze EVO de hefboomwerking van de voorvoet en maakt veilig staan en het herstel van een fysiologische hoek van het kniegewricht van 0° tot 5° mogelijk (afb. 1).

Mid stance: De hoge weerstand van de voorste veereenheid bij het systeemknelgewricht NEURO SWING produceert vanaf *late mid stance* een kniestrekkend moment dat knie en BSG stabiliseert. De patiënt kan via de voorste onderbeenschaal zijn lichaamsgewicht in de orthese binnenbrengen, waardoor een overstrekking van de knie wordt verhinderd (afb. 2).

Terminal stance: De gele veereenheid van het systeemknelgewricht NEURO SWING is sterk genoeg om de hefboomwerking van de voorvoet extern te activeren en de hiel op te tillen (afb. 3). Door het loskomen van de hiel wordt het zwaartepunt van het lichaam opgetrokken, wat een fysiologische kniestrekking van het contralaterale been mogelijk maakt (afb. 4). Zo wordt een vloeiend gangbeeld met een gereduceerd energieverbruik tot stand gebracht.

Pre swing: De vanaf *late mid stance* in de voorste veereenheid ingebrachte energie wordt tot bereiken van de basisinstelling weer vrijgegeven en daarvoor wordt de *push off* ondersteund (afb. 4).



Afb. 1

Afb. 2

Afb. 3

Afb. 4

Informatie over de EVO

Bij zwakke of volledig verlamde plantairflexoren bestaat de optimale verzorging uit een op maat gemaakte EVO met een mechanisch systeemknelgewricht en dorsaalaanslag. Het beste geschikt is het systeemknelgewricht NEURO SWING met dynamische dorsaalaanslag en voorgecomprimeerde veereenheden. Deze EVO maakt veilig staan mogelijk. Bij het lopen wordt door de bewegingsvrijheid in het BSG fysiologisch lopen hersteld en de kracht van de gezonde spieren blijft behouden. Tevens verhindert deze een overstrekking van de knie.

Bij zwakke plantairflexoren kan een EVO met systeemknelgewricht NEURO SWING gebruikelijke loophulpmiddelen als bijv. krukken en rollators, volledig vervangen en tegelijkertijd veilig staan en lopen zonder hulpmiddelen mogelijk maken. Indien nodig, kunnen door het systeemknelgewricht NEURO SWING veerkracht, opbouw en bewegingsvrijheid afzonderlijk van elkaar worden ingesteld.

Met een testorthese NEURO SWING FIT AFO kunt u controleren in welke mate uw patiënt profiteert van een systeemknelgewricht NEURO SWING, zonder van tevoren een individuele EVO te hoeven vervaardigen. De testorthese NEURO SWING FIT AFO met voorge monteerd systeemknelgewricht NEURO SWING Carbon is een confectie-orthese. Deze wordt als testorthese gebruikt vóór een verzorging met een EVO op maat waarin een systeemknelgewricht met dynamische aanslagen (bijv. NEURO SWING) wordt gemonteerd.



Afhankelijk van spierkracht en van het feit of andere spiergroepen door verlammingen getroffen zijn, kan een ander type orthese met andere systeemgewrichten zinvol zijn. Gebruik de ortheseconfigurator van FIOR & GENTZ om de optimale orthese met een systeemgewricht in de juiste systeembreedte evenals alle noodzakelijke onderdelen en materialen te configureren.

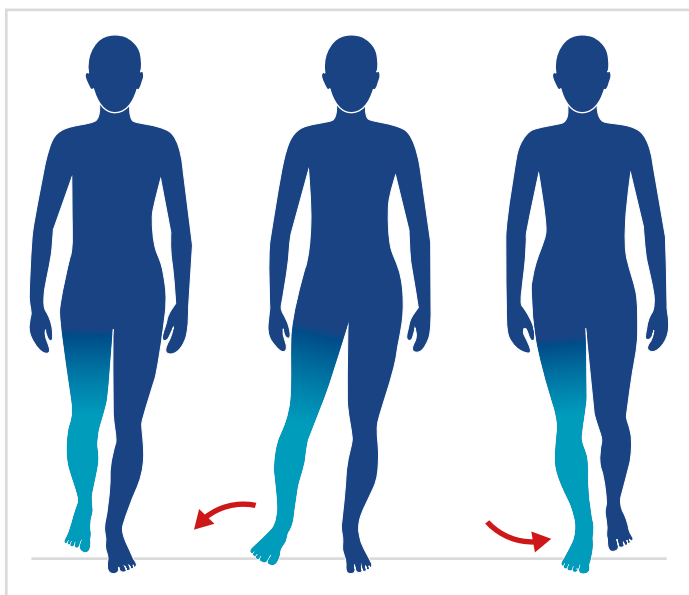


Orthese-
configurator

Om bij normaal lopen een voorwaartse beweging zonder struikelen mogelijk te maken, moet het zwaaibeen effectief worden verkort. Deze voorwaarde wordt door een fysiologische heup- en knieflexie evenals dorsaal-extensie in de zwaafase gecreëerd.

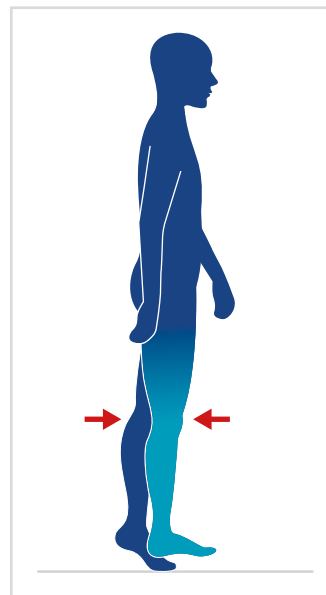
Bij bepaalde gangpathologieën is deze verkorting van het zwaaibeen verstoord, bijv. bij een uitval van de heup- of knieflexoren. Als de dorsaal-extensoren uitvallen, dan wordt het zwaaibeen door een verhoogde plantairflexie in de zwaafase effectief verlengd. Bij het dragen van een vergrendelde KEVO is door de permanente vergrendeling van het kniegewricht een knieflexie eveneens niet mogelijk.

Het lichaam kan deze ontbrekende functionele verkorting in de zwaafase op drie verschillende manieren compenseren:



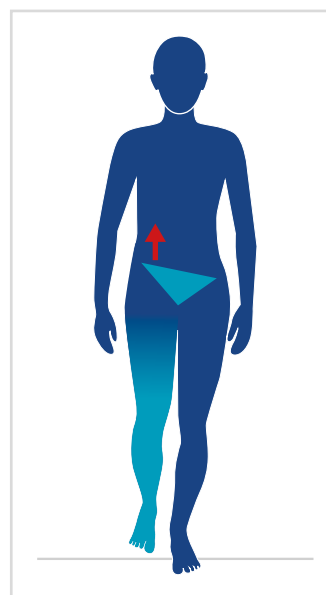
Circumductie

Tijdens de zwaafase wordt het been in een halfronde beweging om het standbeen heen naar voren gebracht. Hierbij vindt in het heupgewricht een exorotatie plaats. Deze beweging kan zich duurzaam manifesteren en tot heupproblemen leiden.



Vaulting

Dit compensatiemechanisme beschrijft de contralaterale plantairflexie. Omdat het getroffen been effectief verlengd is of zich niet kan flecteren, wordt in plaats daarvan het contralaterale standbeen verlengd om het doorzwaaien mogelijk te maken.



Hip-hiking

Hip-hiking is de benaming voor het overmatig optrekken van het bekken aan de kant van het zwaaibeen. Daardoor krijgt het verlengde zwaaibeen de vrije ruimte voor doorzwaaien zonder struikelen.

Abductie

(Lat. *abducere* = af-, wegtrekken, wegvoeren): Beweging van een lichaamsdeel van het midden van het lichaam af. Tegengestelde beweging van adductie.

Autosomaal-recessief

Bij de autosomaal-recessieve overerving wordt van ouders die de aandoening niet hebben, telkens een veranderd gen van de vader en een van de moeder aan de patiënt overgeërfd. Alleen wanneer op beide chromosomen van 1-22 dezelfde verandering in een bepaald gen te vinden is, komt de ziekte tot uiting.

Axon

(Grieks *axon* = as): Uitloper van een neuron. Geeft elektrische impulsen van het cellichaam aan andere zenuwcellen door. De eenheid van axon en omringende ↑myelineschede wordt zenuwvezel genoemd.

Carbon-spiraalorthese

van carbonvezels vervaardigde ↑EVO die zich spiraalvormig om het onderbeen wikkelt. Door de oriëntatie van de vezels heeft deze orthese bijzondere dynamische eigenschappen.

Charcot-Marie-Tooth

(afk. CMT); ook aangeduid als hereditaire motorische en sensorische neuropathie type I (HMSN I): aandoening van het perifere zenuwstelsel met diverse klinische en genetische oorzaken en uiterlijke kenmerken. CMT heeft een progressief verloop waarbij de symptomen beginnen in de ↑distale lichaamsdelen (handen en voeten).

Chromosoom

structuur die zich binnenin elke cel bevindt en genen bevat. Elke lichaamscel bevat 46 chromosomen die in 23 paren zijn gerangschikt. De helft van de menselijke chromosomen en zodoende ook de helft van de genen is telkens afkomstig van een ouder.

Compensatiemechanisme

(Lat. *compensare* = compenseren, vervangen): compensatie of vervanging van een ontbrekende ↑fysiologische beweging, om een bepaald doel te bereiken. Een ontbrekende voetheffing of knieflexie in de zwaafase kan door verschillende mechanismen worden gecompenseerd om het doel (hier: het doorzwaaien van het been) te bereiken.

Concentrisch

(Lat. *con* = met; *centrum* = middelpunt): naar een centraal middelpunt toe-lopend; een gemeenschappelijk middelpunt hebbend. In een mechanische context betekent dit dat de kracht precies in het centrum aanzet. In een ↑fysiologische context doet een spier concentrisch werk doordat hij zich verkort en zodoende een gewrichtsbeweging veroorzaakt.

Contralateraal

(Lat. *contra* = tegen; *latus* = zijde, flank): aan de tegengestelde kant van een lichaam liggend

Demyeliniserend

duidt het verlies van de ↑myelineschede aan. De demyelinisatie wordt ook wel ontmerging genoemd.

Distaal

(Latijns *distare* = verwijderd zijn): van het middelpunt van het lichaam af liggend. Het tegendeel van distaal is ↑proximaal.

DNA

desoxyribonucleïnezuur (Eng. DNA = *deoxyribonucleic acid*): een uit verschillende bouwstenen (desoxyribonucleotiden) opgebouwd materiaal dat bij levende wezens en bepaalde virussen de erfelijke informatie bevat

Dorsalaanslag

constructief element van een orthese dat de mate van de ↑dorsalex-tensie beperkt. Met een dorsalaanslag wordt de ↑hefboomwerking van de voorvoet geactiveerd waardoor een standvlak wordt gecreëerd. Bovendien creëert een dorsalaanslag samen met het voetgedeelte van een orthese een kniestrekkend moment en zorgt vanaf *terminal stance* ervoor dat de hiel van de grond loskomt.

Dorsaalextensie

Optillen van de voet of verkleining van de hoek tussen onderbeen en voet. Vanwege deze beweging (↑flexie) wordt dit in het Engels *dorsiflexion* genoemd. Functioneel is er echter sprake van een strekbeweging in de zin van een ↑extensie. Tegengestelde beweging t.o.v. de ↑plantairflexie.

Dorsaalextensoren

in de omgangstaal ook scheenbeenspieren genoemd. Spieren die het optillen van de voet veroorzaken.

Dynamisch

(Grieks *dynamikos* = werkzaam, sterk): een beweging vertonend, wordt door vaart en energie gekenmerkt. Een dynamische ↑EVO staat dus een beweging in het anatomische enkelgewricht toe.

EVO

(Eng. *AFO*; *ankle-foot orthosis*): benaming voor een orthese die het enkelgewricht en de voet omvat

Excentrisch

(Lat. *ex* = buiten; *centro* = midden): buiten een centrum resp. buiten een middelpunt liggend. In een mechanische context betekent dit dat de kracht buiten het centrum aanzet. In een ↑fysiologische context doet een spier excentrisch werk doordat hij zich actief verlengt en remmend een gewrichtsbeweging controleert.

Extensie

(Lat. *extendere* = strekken): is de actieve of passieve strekbeweging van een gewricht. De strekking is het tegenovergestelde van de buiging (↑flexie) en het kenmerkende van deze beweging is dat de hoek van het gewricht groter wordt.

Flexie

(Lat. *flectere* = buigen): actieve of passieve buigbeweging van een gewricht. De buiging is de tegenovergestelde beweging van de strekking (↑extensie) en het kenmerkende van deze beweging is dat de hoek van het gewricht kleiner wordt.

FRAFO

(Eng. *floor-reaction AFO*): stijve orthese met voorste schaal die vanaf *terminal stance* voor een knie- of heupstrekkend moment zorgt. FRAFO's kunnen zowel van polypropyleen als van carbon worden gemaakt en ofwel over een stijf of deels flexibel voetgedeelte beschikken. De naam FRAFO is echter misleidend, omdat ook andere ↑EVO's een wisselwerking vertonen met de ↑grondreactiekracht.

Functie-element

deel van een systeem enkelgewricht dat verantwoordelijk is voor de beweging die met de orthese kan worden uitgevoerd. Een beweging wordt door de orthese bijvoorbeeld vrij gelaten, geblokkeerd of dynamisch gecontroleerd.

Fysiologisch

(Grieks. *physis* = natuur; *logos* = leer): met betrekking tot de natuurlijke levensprocessen

Gen

een sequentie van het DNA die het bouwplan voor de aanmaak van eiwitten bevat. De eiwitten die volgens dit bouwplan ontstaan, zijn de basis voor de functies van een levend organisme.

Grondreactiekracht

(Afk. GRK): kracht die als tegenreactie op het lichaamsgewicht in de grond ontstaat. De grondreactiekracht-vector is een theoretische lijn waarin de grootte, de oorsprong en de werkrichting van de grondreactiekracht zichtbaar worden gemaakt.

Hamertenen

foute stand van de tenen waarbij het grondgewricht van een teen overstrekt en het middelste gewricht van de teen sterk gebogen is, terwijl de falanx van de teen gestrekt blijft en naar de grond wijst

Hanentred

pathologisch veranderde manier van lopen: door het neerzetten van de punt van de voet ziet deze manier van lopen eruit als de manier waarop een haan loopt.

Hefboomwerking van de voorvoet

Anatomische hefboom die van het bovenste spronggewricht naar de teenbasisgewrichten loopt

Holvoet (voetdeformiteiten)

verkeerde stand van de voet waarbij het voetgewelf sterk naar boven getrokken is en de voetrug hoger dan normaal staat. Vaak ontstaan parallel hieraan ↑hamer- of klauwtenen. Door de holvoet wordt het lichaamsgewicht bij het staan en lopen door een kleiner deel van de voetzool gedragen en wordt de bal van de voet zodoende sterker belast.

Huidirritatie of schaafwond

Een huidirritatie is een door aanhoudende prikkeling veroorzaakte huidverandering die zich uit in roodheid, jeuk, een brandend, gespannen of onbehaaglijk gevoel op de betreffende plek van de huid. Een schaafwond is een afschaving van een of meerdere huidlagen op de betreffende plek van de huid.

Isometrisch

(Grieks *iso* = gelijk; *metros* = maat): dezelfde lineaire uitzetting behoudend. Een isometrische spierbeweging is een manier van spiercontractie zonder verandering van de lengte. Er wordt dus geen gewrichtsbeweging veroorzaakt.

KEVO

(Eng. *KAFO*; *knee-ankle-foot orthosis*): benaming voor een orthese die het kniegewricht het enkelgewricht en de voet omvat

Klapvoet

verstoring waardoor de voet niet meer actief gestrekt of opgetild kan worden en daarom in de zwaai fase passief omlaag hangt. Oorzaak van deze verstoring is een peroneusverlamming of een zwakte van de dorsaal extensoren. Andere benamingen voor de klapvoet zijn 'dropfoot' of 'voetheffersparese'.

Mutatie

(Lat. *mutare* = wijzigen/veranderen, anders maken): een spontaan optredende, permanente verandering van het erfelijk materiaal (biologie)

Myelineschede

(Grieks *myelos* = merg): ook mergschede genoemd. Een beschermlaag die uit eiwitten en vetten bestaat en een deel van de zenuwuitlopers (faxonen) van gewervelde dieren spiraalvormig omhult. Door deze laag wordt een sneller doorgeven van de prikkels van de zenuwcellen mogelijk gemaakt.

Neurologisch

(Grieks *neuron* = zenuw; *logos* = leer): met betrekking tot het zenuwstelsel

Ooievaarstred

pathologisch veranderde manier van lopen: Dit compensatiemechanisme moet het bij een klapvoet mogelijk maken om door te zwaaien zonder te struikelen. De grotere heup- en knieflexie doet daarbij denken aan het lopen van een ooievaar.

Pathologisch

(Grieks *pathos* = pijn; ziekte): ziekelijk (veranderd)

Perifeer

(Grieks *peripherēs* = zich omdraaiend): in de buitenste zones van het lichaam liggend. Het perifere zenuwstelsel is het deel van het zenuwstelsel dat niet bij de hersenen en het ruggenmerg hoort.

Peroneusverlamming

beschadiging van de peroneuszenuw (kuitbeenenuw) die een verlamming van de ↑dorsaal extensoren veroorzaakt

Plantairflexie

Neerzetten van de voet of vergroting van de hoek tussen onderbeen en voet. Tegengestelde beweging t.o.v. ↑dorsaal extensie.

Plantairflexoren

in de omgangstaal ook kuitbeenspieren genoemd. Spieren die het neerzetten van de voet veroorzaken.

Posterior-leaf-spring AFO

(Lat. *posterior* = achter; Eng. *leaf spring* = bladveer): onderbeenorthese met een bladveer die achter de achillespees is aangebracht, meestal van carbon

Progressief

(Lat. *progredere* = oprukken, voortschrijden): voortschrijden van een ziekte of manifestatie van de met een ziekte gepaard gaande ↑symptomen

Proximaal

(Latijns *proximus* = de volgende): naar het middelpunt van het lichaam toe liggend. Het tegendeel van proximaal is ↑distaal.

Push off

Het afzetten van de tenen van de grond in *pre swing*. Het been wordt hierdoor in een voorwaartse beweging versnelt.

SAFO

(Eng. *solid ankle-foot orthosis*): stijve onderbeenorthese. Het begrip SAFO wordt internationaal voor stijve ↑EVO's van polypropyleen gebruikt. Het begrip heeft in zijn bestaande gebruik geen eenduidige betekenis, omdat ook statische EVO's stijve EVO's zijn.

Spietatrofie

(Grieks *atrophia* = verzwakking, vermagering): zichtbare vermindering van het volume van een skeletspier door minder beweging

Spierstatus

De spierstatus is een kengetal waarmee de door een spiergroep (bijv. knieflexoren) opgebrachte kracht wordt beoordeeld. Deze kracht wordt vastgesteld door de spierfunctietest (volgens Janda) waarmee bij elke spiergroep wordt getest in hoeverre de desbetreffende beweging kan worden uitgevoerd. Al naargelang daarbij een handmatig veroorzaakte weerstand of de zwaartekracht wordt overwonnen of niet, vindt een indeling in zes beoordelingsklassen plaats:

0 (nul)	complete verlamming, geen contractie
1 (spoor)	zicht-/tastbare activiteit, geen gehele bewegingen
2 (zeer zwak)	beweging zonder inwerking van zwaartekracht mogelijk
3 (zwak)	krachtsontplooiing tegen de zwaartekracht
4 (goed)	krachtsontplooiing tegen lichte weerstand
5 (normaal)	volle krachtsontplooiing tegen sterke weerstand

Subtypes

(Lat. *sub* = onder, om, tegen, beneden, bij; Grieks *týpos* = type, soort):
Ondersoort, secundaire soort, subvorm

Symptomen

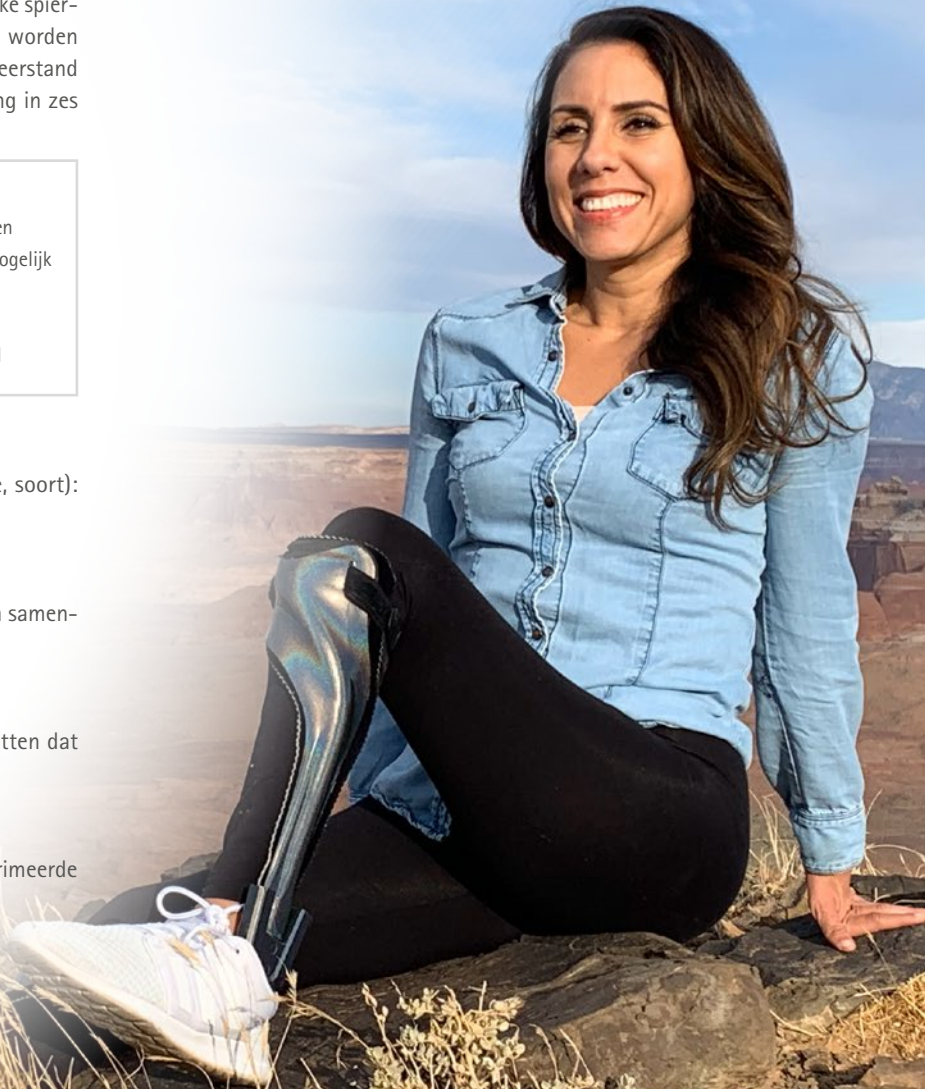
Geheel van alle door de patiënt of arts vastgestelde tekenen die in samenhang met een ziekte optreden.

Tibia

(Lat. *tibia* = scheenbeen): het dikkere van de twee onderbeenbotten dat zowel deel uitmaakt van de knie als van het spronggewricht

Veereenheid

voor gebruik in systeemenkelgewrichten bestemde, voorgecomprimeerde drukveren of gericht gelaagde schotelveren



- Afk. Bron
- [Ban] Banchs I, Casasnovas C et al. (2009): Diagnosis of Charcot-Marie-Tooth disease. *Journal of Biomedicine & Biotechnology* 2009.
- [Bor] Borghi C, Sassi S et al. (2023): Effect of Ankle-Foot Orthoses in Pediatric Patients with Hereditary Motor-Sensory Neuropathy. A Case Series Study. *Children* 10(9): 1529.
- [Bur] Burke K, Cornell K et al. (2021): A Pilot Study to Assess the Immediate Effect of Dynamic Carbon Ground Reaction Ankle Foot Orthoses on Balance in Individuals with Charcot-Marie-Tooth in a Clinical Setting. *Physical Medicine & Rehabilitation International* 8(3): 1183.
- [Cas] Casasnovas C, Cano LM et al. (2008): Charcot-Marie-tooth disease. *Foot & Ankle Specialist* 1(6): 350–354.
- [Don] Don R, Serrao M et al. (2007): Foot drop and plantar flexion failure determine different gait strategies in Charcot-Marie-Tooth patients. *Clinical Biomechanics* 22(8): 905–916.
- [Duf] Dufek JS, Neumann ES et al. (2014): Functional and dynamic response characteristics of a custom composite ankle foot orthosis for Charcot-Marie-Tooth patients. *Gait & Posture* 39(1): 308–313.
- [New] Newman CJ, Walsh M et al. (2007): The characteristics of gait in Charcot-Marie-Tooth disease types I and II. *Gait & Posture* 26(1): 120–127.
- [Õun] Õunpuu S, Garibay E et al. (2021): The impact of orthoses on gait in children with Charcot-Marie-Tooth disease. *Gait & Posture* 85: 198–204.
- [Par] Park J, Joo SY et al. (2023): Gait Pattern in Charcot-Marie-Tooth Disease Type 1A According to Disease Severity. *Journal of Personalized Medicine* 13(10): 1473.
- [Per] Perry J, Burnfield JM (2010): *Gait Analysis – Normal and Pathological Function*. 2e editie. Thorofare: Slack.
- Afk. Bron
- [Phi] Phillips M, Radford K et al. (2011): Ankle foot orthoses for people with Charcot Marie Tooth disease – views of users and orthotists on important aspects of use. *Disability and Rehabilitation: Assistive Technology* 6(6): 491–499.
- [Phi2] Phillips MF, Robertson Z et al. (2012): A pilot study of a cross-over trial with randomized use of ankle-foot orthoses for people with Charcot-Marie-tooth disease. *Clinical Rehabilitation* 26(6): 534–544.
- [Sch] Scherb D, Steck P et al. (2023): The Determination of Assistance-as-Needed Support by an Ankle-Foot Orthosis for Patients with Foot Drop. *International Journal of Environmental Research and Public Health* 20(17): 6687.
- [Vin] Vinci P, Gargiulo P (2008): Poor compliance with ankle-foot-orthoses in Charcot-Marie-Tooth disease. *European Journal of Physical and Rehabilitation Medicine* 44(1): 27–31.
- [Vin2] Vinci P, Paoloni M et al. (2010): Gait analysis in a patient with severe Charcot-Marie-Tooth disease. A case study with a new orthotic device for footdrop. *European Journal of Physical and Rehabilitation Medicine* 46(3): 355–361.
- [Woj] Wojciechowski E, Sman A et al. (2017): Gait patterns of children and adolescents with Charcot-Marie-Tooth disease. *Gait & Posture* 56: 89–94.
- [Zuc] Zuccarino R, Anderson KM et al. (2021): Satisfaction with ankle foot orthoses in individuals with Charcot-Marie-Tooth disease. *Muscle & Nerve* 63(1): 40–45.



Orthese- configurator

PR0284-NL-2024-04

FIOR & GENTZ

Gesellschaft für Entwicklung und Vertrieb von orthopädietechnischen Systemen mbH

Dorette-von-Stern-Straße 5
21337 Lüneburg (Duitsland)

☎ +49 4131 24445-0
☎ +49 4131 24445-57

✉ info@fior-gentz.de
🌐 www.fior-gentz.com