

CMT-Handbuch

Ein Konzept zur orthetischen Versorgung von Patienten mit Morbus Charcot-Marie-Tooth

1. Auflage



Einleitung

Mit dem CMT-Handbuch präsentieren wir Ihnen zum ersten Mal ein Konzept zur orthetischen Versorgung bei einer peripheren Nervenerkrankung. Auch wenn die Indikation Morbus Charcot-Marie-Tooth nicht neu ist, gibt es bei der Hilfsmittelversorgung noch immer Probleme.

Augenscheinlich ist die Wahl der passenden Orthese relativ einfach: Da bei den meisten Patienten aufgrund einer Schwäche der Schienbeinmuskeln (Dorsalextensoren) ein Hängefuß vorliegt, wird meistens mit einfachen, konventionellen Orthesen versorgt. Wenn dann im Krankheitsverlauf auch die Wadenmuskeln (Plantarflexoren) betroffen sind, reicht die geringe Unterstützung dieser Hilfsmittel nicht mehr aus.

Auf Patientenseite ist die Unzufriedenheit besonders mit konfektionierten Hilfsmitteln häufig groß. Denn durch diesen vermeintlich einfachen Weg wird nicht nur eine Über- oder Unterversorgung in Kauf genommen, zusätzlich sind auch Passformprobleme durch Fußdeformitäten wie Hohlfüße an der Tagesordnung, die teilweise sogar zu Schmerzen beim Tragen der Orthese führen.

Das vorliegende Handbuch soll Ihnen dabei helfen, die Besonderheiten einer Schwäche dieser beiden Muskelgruppen – der Dorsalextensoren und der Plantarflexoren – zu erkennen und mit einer individuellen Orthese zielgerichtet darauf einzugehen. Dazu weisen wir auf die vielen Möglichkeiten einer modernen Orthetik hin – vom Orthesen-Konfigurator bis hin zur plug + go Modularität, mit der Sie auf viele der im Krankheitsverlauf auftretenden Besonderheiten reagieren können.

Wir hoffen, Ihnen mit dem CMT-Handbuch bei der orthetischen Versorgung dieser Erkrankung ein wenig Klarheit bieten zu können, und freuen uns, wenn Sie Ihre Erfahrungen bei Charcot-Marie-Tooth mit uns teilen.

Ihr FIOR & GENTZ Team

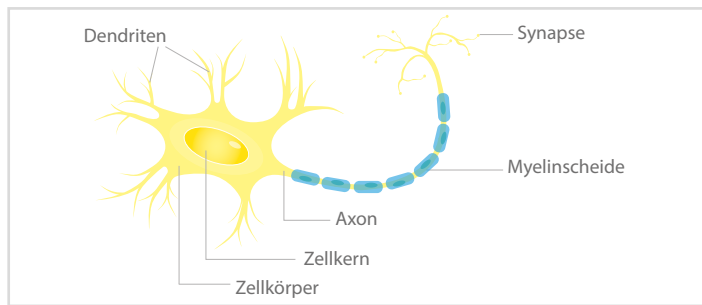
Inhaltsverzeichnis

Charcot-Marie-Tooth-Krankheit (CMT)	
Was ist CMT?	4
Ursachen	4
Unterteilung von CMT	5
Symptome	6
Diagnose	6
Das Therapieziel	8
Orthetische Versorgung	
Konventionelle Orthesen	10
Nachteile konventioneller Orthesen	12
Anforderungen an eine Orthese	13
Neue Möglichkeiten für CMT-Patienten	14
Orthesen-Konfigurator	14
plug + go Modularität	16
Die Dorsalextensoren – Funktion und Pathologie	
Funktion gesunder Dorsalextensoren	18
Auswirkungen einer Schwäche der Dorsalextensoren	20
Die Plantarflexoren – Funktion und Pathologie	
Stehen	22
Gehen	23
Orthese bei Schwäche der Dorsalextensoren	24
Orthese bei zusätzlicher Schwäche der Plantarflexoren	28
Anhang: Kompensationsmechanismen	32
Glossar	
ab Seite	34
Literaturhinweise	
ab Seite	42

Was ist CMT?

Die Charcot-Marie-Tooth-Krankheit (CMT), auch als hereditäre motorisch-sensible Neuropathie Typ I (HMSN I) bezeichnet, ist eine Gruppe von Erbkrankheiten, die die peripheren Nerven betreffen und durch einen fortschreitenden Verlust von Muskelgewebe und Berührungsempfinden in verschiedenen Körperteilen gekennzeichnet sind.

Die peripheren Nerven befinden sich außerhalb des zentralen Nervensystems (Rückenmark und Gehirn). Diese Nerven steuern die Muskeln und leiten Reize aus den Armen und Beinen an das Gehirn weiter, so dass eine Person Berührungen wahrnehmen kann. Ein peripherer Nerv besteht unter anderem aus dem Axon, das das Innere der Nervenleitung darstellt, und der Myelinscheide, die eine Schutzschicht um das Axon bildet. CMT kann entweder das Axon eines peripheren Nerven, seine Myelinscheide oder beides betreffen.



Die Krankheit ist nach den drei Ärzten benannt, die sie zuerst beschrieben haben: Jean-Martin Charcot (1825–1893), Pierre Marie (1853–1940) und Howard Henry Tooth (1856–1925). CMT ist die am häufigsten vererbte neurologische Störung, von der etwa einer von 2500 Menschen betroffen ist.

Ursachen

CMT ist eine genetisch bedingte Erbkrankheit, die durch Mutationen in einem oder mehreren Genen verursacht wird. Diese Mutationen stören die Struktur und Funktion des Axons und/oder der Myelinscheide der peripheren Nerven und führen dazu, dass diese degenerieren und die Weiterleitung der Nervensignale zwischen dem Gehirn und den Extremitäten beeinträchtigen. Das betroffene Gen kann von einem oder beiden Elternteilen vererbt werden. In seltenen Fällen kann eine Person spontan mit der Krankheit geboren werden, ohne sie von ihren Eltern zu erben. Die fünf Haupttypen von CMT haben jeweils unterschiedliche Ursachen.

Unterteilung von CMT

CMT1 ist die häufigste Form und macht etwa ein Drittel aller Fälle aus. Sie wird durch genetische Defekte verursacht, die die schützende Myelinscheide beschädigen und wird gemeinhin als demyelinisierende CMT bezeichnet. Je nachdem welches Gen betroffen ist, wird sie in die Subtypen A bis F unterteilt:

- CMT1A, verursacht durch eine Duplikation des PMP22-Gens auf Chromosom 17 (der häufigste Subtyp von CMT1),
- CMT1B, verursacht durch eine Mutation des MPZ-Gens auf Chromosom 1 (der zweithäufigste Subtyp von CMT1),
- CMT1C, verursacht durch einen Defekt des LITAF-Gens (selten),
- CMT1D, verursacht durch einen Defekt des ERG2-Gens (selten),
- CMT1E, auch HNPP, verursacht durch einen Defekt des PMP22-Gens (selten), und
- CMT1F, verursacht durch einen Defekt des NEFL-Gens.

CMT2 wird durch Defekte in einem Gen verursacht, das eine wichtige Rolle bei der Struktur und Funktion des Axons spielt, und wird allgemein als axonale CMT bezeichnet. Bei dieser Krankheit liegen ebenfalls Subtypen vor: CMT2A wird durch eine Mutation im MFN2-Gen verursacht und ist mit 30–40 % die häufigste axonale Form vom CMT. Andere Subtypen sind selten und umfassen unter anderem CMT2B, verursacht durch Defekte im RAB7-Gen, CMT2C, verursacht durch Defekte im TRPV4-Gen, und CMT2D, verursacht durch Defekte im GARS-Gen.

CMT3, auch Dejerine-Sottas-Krankheit genannt, ist eine seltene Form, die durch Defekte im P0- oder PMP22-Gen verursacht wird.

CMT4 ist ein weiterer seltener Typ, der die Myelinscheide betrifft und in der Regel autosomal-rezessiv vererbt wird. Sie beginnt in der frühen Kindheit und hat verschiedene Subtypen: CMT4A, verursacht durch Mutationen im GDAP1-Gen, und CMT4B1, verursacht durch einen Defekt im MTMR2-Gen.

Charcot-Marie-Tooth-Krankheit (CMT)

Symptome

Die ersten Symptome von CMT treten in der Regel in der Kindheit oder im frühen Erwachsenenalter auf, in seltenen Fällen auch später – bei manchen Menschen erst im Alter von 30 oder 40 Jahren. Die Symptome beginnen peripher, also in den distalen Körperteilen wie Händen und Füßen. Da es sich um einen progredienten Krankheitsverlauf handelt, ist mit einer Verschlechterung der Symptome zu rechnen. Zusätzlich sind auch proximale, also rumpfnah Bereiche betroffen. Zu den Symptomen gehören:

- Fußdeformitäten wie Hohlfuß und Hammerzehen
- Hängefuß zu Beginn des Krankheitsverlaufs (Anfangssymptom)
 - erhöhte Knie- und Hüftflexion in der Schwungphase (Storchengang)
 - Aufsetzen mit der Fußspitze beim *initial contact* (Steppergang)
- Verlust von Muskelgewebe und dadurch Umfangsverminderung an Ober- und Unterschenkel
- Muskelschwäche in den Beinen und Füßen, später in den Händen und Unterarmen
 - schnelles Ermüden der Muskeln
 - Schwierigkeiten beim Stehen und Gehen
 - häufiges Fallen oder Stolpern
 - verminderte Gehfähigkeit
- Sensibilitätsstörungen in den Armen, Beinen und Füßen

Diagnose

Im Rahmen einer körperlichen Untersuchung überprüft der Arzt Anzeichen von Muskelschwäche in Händen, Armen und Füßen, Fußdeformitäten (z. B. Hammerzehen oder Hohlfüße) sowie verminderten Reflexen. Weitere Untersuchungen sind:

- Elektroneurographie (ENG): Messung der Nervenleitgeschwindigkeit (Geschwindigkeit und Stärke der durch die Nerven übertragenen elektrischen Signale)
- Elektromyographie (EMG): Messung der elektrischen Aktivität beim Anspannen der Muskeln
- Nervenbiopsie: Entnahme und Untersuchung eines Stücks peripheren Nervs aus der Wade
- Genetische Tests anhand von Blutproben: Lokalisation des fehlerhaften Gens oder der fehlerhaften Gene



Für die Schädigung der peripheren Nerven bei Morbus Charcot-Marie-Tooth (CMT) gibt es aktuell noch keine Heilung. Die Therapie konzentriert sich daher auf die Wiederherstellung bzw. Aufrechterhaltung der Körperfunktion durch die Behandlung der Symptome. Da sich die Symptome bei CMT stark auf die unteren Extremitäten fokussieren, ist die CMT-Therapie hauptsächlich darauf ausgerichtet, die Grundlage für ein schmerzfreies, effizientes und möglichst physiologisches Stehen und Gehen zu schaffen. Das unten in seinen Phasen abgebildete physiologische Gangbild dient als Referenz beim Erreichen dieses Therapieziels. Die CMT-Therapie kann folgende Elemente umfassen:

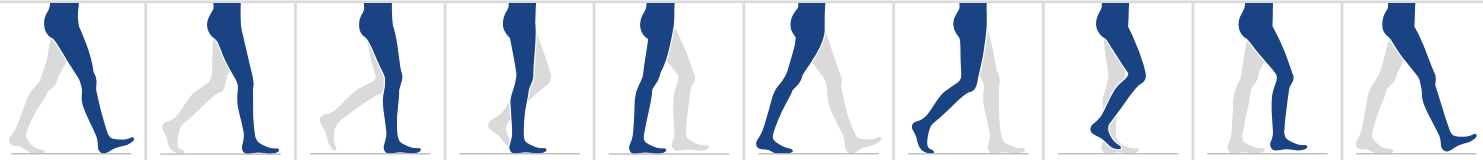
Schmerzmittel: Die Muskelkrämpfe oder Nervenschäden gehen häufig mit Schmerzen einher. Schmerzlindernde Medikamente ermöglichen eine schmerzfreie Fortbewegung ohne Schonhaltungen bzw. Kompensationsmechanismen.

Physio-/Ergotherapie: Zielgerichtete und sanfte Übungen können zur Stärkung und Dehnung der Muskeln beitragen sowie Muskelverspannungen und einer fortschreitenden Muskelatrophie vorbeugen.

Chirurgische Eingriffe: Häufig entwickeln sich durch die Krankheit schwere Fußdeformitäten und führen zu starken Einschränkungen. Operationen stellen in bestimmten Fällen eine verbesserte biomechanische Situation am Fuß her und verhindern eine Verschlimmerung der Fußdeformitäten.

Orthopädische Hilfsmittel: Hilfsmittel wie Orthesen sollen beim Stehen und Gehen für Stabilität sorgen. Tatsächlich sind viele leichte Hilfsmittel bisher darauf ausgerichtet, einen Hängefuß in der Schwungphase in einer neutralen Position zu halten und so ein Durchschwingen zu ermöglichen.

Einteilung des physiologischen Gangbilds in einzelne Phasen nach Jacquelin Perry

									
Englische Bezeichnung (Abkürzung)									
<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>
Deutsche Bezeichnung									
Anfangs-kontakt	Belastungs-übernahme	mittlere Standphase (frühe Phase)	mittlere Standphase	mittlere Standphase (späte Phase)	Stand-phasenende	Schwung-phasen-vorbereitung	Schwung-phasenbeginn	mittlere Schwungphase	Schwung-phasenende
Anteil am Doppelschritt									
0 %	0–12 %	12–31 %			31–50 %	50–62 %	62–75 %	75–87 %	87–100 %
Hüftwinkel									
20° Flexion	20° Flexion	10° Flexion	Neutral–Null	5° Extension	20° Extension	10° Extension	15° Flexion	25° Flexion	20° Flexion
Kniewinkel									
0–3° Flexion	15° Flexion	12° Flexion	8° Flexion	5° Flexion	0–5° Flexion	40° Flexion	60° Flexion	25° Flexion	0–2° Extension
Knöchelwinkel									
Neutral–Null	5° Plantarflex.	Neutral–Null	5° Dorsalext.	8° Dorsalext.	10° Dorsalext.	15° Plantarflex.	5° Plantarflex.	Neutral–Null	Neutral–Null

Konventionelle Orthesen

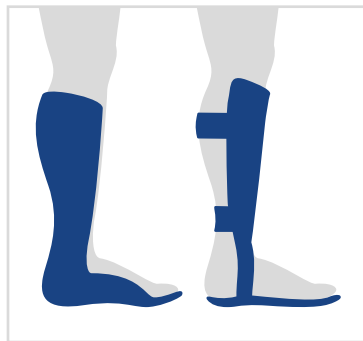
Bisher wird die orthetische Versorgung hauptsächlich mit leichten Hilfsmitteln wie Einlagen, Bandagen oder größtenteils vorgefertigten Unterschenkelorthesen vorgenommen. Jedes Hilfsmittel bietet einen gewissen Nutzen. Allerdings muss der Patient auch Nachteile in Kauf nehmen.

Bandagen werden in unterschiedlichen Ausführungen und Materialien hauptsächlich als konfektionierte Hilfsmittel an den Patienten abgegeben. Ziel ist eine leichte Unterstützung des oberen Sprunggelenks (OSG), durch die der Fuß in der Schwungphase in einer annähernd neutralen Position gehalten werden soll. Allerdings ist die fußhebende Wirkung dieser Hilfsmittel in vielen Fällen nur unzureichend. Eine darüber hinausgehende Stabilisierung kann nicht erreicht werden, ohne die Beweglichkeit im Sprunggelenk grundlegend einzuschränken.

Starre AFOs gibt es entweder mit vorderer oder hinterer Schale. Dabei handelt es sich um maßgefertigte oder konfektionierte AFOs, die entweder aus Polypropylen oder aus Carbon bestehen. Generell werden starre AFOs eingesetzt, wenn über eine Fußhebung in der Schwungphase eine Stabilisierung von Knie- und Knöchelgelenk beabsichtigt ist. Sowohl Fußhebung als auch Gelenkstabilisierung werden durch die steife Konstruktion und das komplette Blockieren der Bewegungsfreiheit im OSG erzielt. Auf diese Weise wird jedoch kein physiologisches Gangbild erreicht.



Bandagen



SAFO

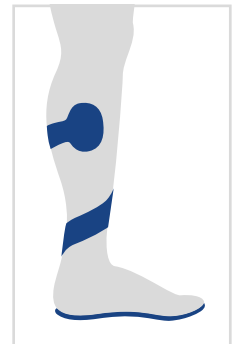
FRAFO

Posterior-leaf-spring (PLS) AFOs bestehen ebenfalls entweder aus Polypropylen oder aus Carbon. Im Bereich der Achillessehne verbindet eine schmale Feder (aus Polypropylen oder Carbon) das Fußteil und die hintere Unterschenkel-schale. Durch diese Verbindung ist eine Bewegung zwischen Fuß und Unterschenkel möglich. Während leichte und konfektionierte PLS-AFOs aus Polypropylen als einfache Fußheberorthese eingesetzt werden, finden PLS-AFOs mit starken Carbonfedern bei Patienten mit einer Schwäche der Plantarflexoren Einsatz. Bei allen PLS-AFOs ist eine gewisse Bewegungsfreiheit im OSG möglich. Hierbei handelt es sich allerdings nicht um physiologische Bewegungen, da ein definierter Drehpunkt fehlt.



Posterior-leaf-spring AFO

Eine neue Art von Hilfsmitteln sind Carbon-Spiralorthesen. Die Spirale dieses individuell gefertigten Hilfsmittels kann an den Patienten angepasst werden und hebt bei einer isolierten Peroneuslähmung den Fuß in der Schwungphase. Durch die Ausrichtung der Carbonfasern ist abhängig von der Steifigkeit der Spirale eine Bewegungsfreiheit in Richtung Dorsal-extension und eine Unterstützung der Schwungphaseneinleitung möglich. Allerdings wird keine Stabilisierung von Knie- und Knöchelgelenk bei einer Schwäche der Plantarflexoren erreicht. Die Spiralorthese ist nachträglich nicht an den Krankheitsverlauf anpassbar.



Spiralorthese

Nachteile konventioneller Orthesen

Alle derzeitig ausgeführten Versorgungen können zu einem Therapieerfolg führen, diesen aber auch negativ beeinflussen, da jede Konstruktion nicht nur Vorteile, sondern auch Nachteile mit sich bringt. Die charakteristischen Symptome von Charcot-Marie-Tooth (CMT) führen dabei zu wiederkehrenden Problemen mit den konventionellen Orthesen:

1. Passformprobleme

Da CMT mit Fußdeformitäten einhergeht, kommt es bei vielen konfektionierten Orthesen häufig zu Passformproblemen. Je nachdem wie ausgeprägt die Fußdeformitäten sind, führt diese Problematik zu einem unkomfortablen Tragegefühl, zu Hautirritationen bzw. -abrasionen oder sogar zu Schmerzen. Eine Orthese muss daher immer nach Abdruck individuell für den Patienten gefertigt werden.

2. Fehlende Einstellmöglichkeiten

CMT beginnt mit Problemen durch den Ausfall der Dorsalextensoren. Viele leichte Orthesen sind also darauf ausgerichtet, einen Hängefuß auszugleichen und ein freies Durchschwingen des Beins zu ermöglichen. Sind im Krankheitsverlauf auch die Plantarflexoren betroffen, bieten solche Hilfsmittel zu wenig Stabilität, um das Knie- und Knöchelgelenk zu sichern. Eine Anpassbarkeit ist durch die fehlenden Einstellmöglichkeiten nicht gegeben. Eine Orthese muss daher immer einstellbar sein.

3. Fehlende Bewegungsfreiheit

Sind von der Krankheit nur die Dorsalextensoren betroffen, führt das komplette Blockieren der Bewegungsfreiheit im OSG zu großen Einschränkungen beim Gehen. Diese Überversorgung vermindert die Akzeptanz des Hilfsmittels beim Patienten. Bei einer Schwäche der Plantarflexoren wird die Stabilisierung von Knie- und Knöchelgelenk häufig durch das Blockieren der Bewegungsfreiheit erreicht, was ein physiologisches Gehen ebenfalls verhindert.

Anforderungen an eine Orthese

Ein ungehindertes Durchschwingen gewährleistet eine stolperfreie Fortbewegung. Die wichtigste Anforderung an eine Orthese für CMT-Patienten ist daher, dass sie den Fuß in der Schwungphase in einer annähernd neutralen Position hält. Durch diese Position wird ein Durchschwingen des betroffenen Beins ermöglicht, ohne dass der Patient Kompensationsmechanismen entwickelt. Kompensationsmechanismen sollten vermieden werden, da sie einen gesteigerten Energieverbrauch beim Gehen mit sich ziehen und andere Körperstrukturen übermäßig belasten (siehe Anhang). Über diese Mindestanforderung hinaus sollte Folgendes sichergestellt werden:

1. Beweglichkeit erhalten

Da CMT mit dem Verlust von Muskelgewebe einhergeht, muss einer zusätzlichen Atrophie vorbeugt werden, die durch die komplette Stilllegung des anatomischen Knöchelgelenks in einer starren Orthese hervorgerufen wird. Außerdem müssen Orthesen eine auf den Muskelaufbau ausgerichtete Physiotherapie unterstützen und dürfen Erfolge nicht durch eine solche Immobilisierung torpedieren. Orthesen müssen daher die Bewegungsfreiheit im OSG zulassen.

2. Stabilität erzeugen

Beim Stehen und Gehen sorgt der durch die Plantarflexoren erzeugte Vorfußhebel für die notwendige Stabilität im Knie- und Knöchelgelenk. Sind von der Krankheit neben den Dorsalextensoren auch die Plantarflexoren betroffen, wird der Vorfußhebel extern durch einen mechanischen Dorsalanschlag aktiviert. Orthesen müssen daher beim Stehen und Gehen einen ausreichend hohen Widerstand gegen die Dorsalextension bereitstellen.

3. Anpassungen ermöglichen

Die Symptome bei CMT schreiten fort. Auch wenn anfänglich nur die Dorsalextensoren betroffen sind, kann sich die Muskelschwäche zu einem späteren Zeitpunkt auch auf die Plantarflexoren ausweiten. Orthesen müssen an den Krankheitsverlauf anpassbar sein, um auch einem sich ändernden Bedarf an Unterstützung gerecht zu werden.

Um das Maß an Unterstützung durch eine individuelle Orthese bestimmen zu können und um eine Unter- bzw. Überversorgung zu vermeiden, müssen vor der Versorgungsplanung die beeinträchtigten Muskelgruppen ermittelt werden. Bei CMT-Patienten sind häufig zuerst die Dorsalextensoren betroffen, was sich durch eine isolierte Fußheberschwäche und den in diesem Zusammenhang entwickelten Kompensationsmechanismen zeigt. Ob daneben auch eine Schwäche der Plantarflexoren vorliegt, kann bereits eine visuelle Ganganalyse zeigen, bei der man das Gangbild des Patienten auf Abweichungen vom physiologischen Gangbild untersucht. Mehr Informationen zum physiologischen Stehen und Gehen sowie Abweichungen aufgrund einer Schwäche der Dorsalextensoren und Plantarflexoren finden Sie in den folgenden Kapiteln. Ein Muskelfunktionstest gibt noch genauer Aufschluss über den Status der möglicherweise betroffenen Muskelgruppen. Denn nicht immer wirkt sich die Schwäche einer Muskelgruppe sichtbar auf das Stehen und Gehen aus.

Orthesen-Konfigurator

Für die Planung der Orthese werden im Rahmen einer ausführlichen Befundung neben dem Muskelstatus der großen sechs Muskelgruppen am Bein noch weitere Patientendaten erhoben. Diese Daten spielen eine Rolle, um die benötigte Funktionalität, das Maß an Unterstützung und die zu erwartende Belastung der Orthese zu berechnen. Diese Berechnung übernimmt für Sie der FIOR & GENTZ Orthesen-Konfigurator. Im Laufe der Konfiguration erhalten Sie Empfehlungen zu Orthesentyp, Bauweise, Systemgelenken, Systembreite, falls zutreffend den zu verwendenden Federeinheiten und vielen weiteren Orthesendaten.

Mit dem Orthesen-Konfigurator können Sie eine reproduzierbare Orthese erstellen sowie die Orthesendaten speichern – ein wichtiger Baustein für Ihre dokumentierte Versorgung. Füllen Sie das Versorgungsformular aus und rufen Sie den Orthesen-Konfigurator über unsere Website oder www.orthesen-konfigurator.de auf. Sie werden anschließend durch folgende Schritte geführt:



1 Patientendaten

Im ersten Schritt geben Sie alle Patientendaten an, die für die Planung Ihrer Orthese relevant sind.

2 Systembauteile

In diesem zentralen Abschnitt erhalten Sie Vorschläge zum Orthesendesign und zu Systembauteilen. Die Vorschläge sind funktionell auf die Patientendaten abgestimmt und werden den zu erwartenden Belastungen gerecht.

3 Individuelle Anpassungen

Im dritten Schritt können Sie die Form und das Material Ihrer Systemgelenke anpassen.

4 Ergebnis

Im letzten Schritt können Sie Ihr Konfigurationsergebnis speichern, versenden und zur Versorgungsdokumentation ausdrucken. Des Weiteren können Sie sich eine Kalkulationsempfehlung erstellen lassen und Artikel direkt über den Webshop bestellen.



**Orthesen-
Konfigurator**

Systemkniegelenke mit



jetzt auch auf **Knieebene**

flexibel versorgen



plug + go Modularität

Durch das Fortschreiten der Krankheit können neben den Dorsalextensoren auch Plantarflexoren betroffen sein. In diesen Fällen ist bei CMT-Patienten ein höheres Maß an Unterstützung zur Stabilisierung von Knie- und Knöchelgelenk notwendig. Solche Orthesen benötigen Funktionselemente, die einen dynamischen Widerstand gegen die Dorsalextension erzeugen. Durch die plug + go Modularität ist eine Anpassung an Veränderungen durch die Krankheit möglich, ohne dass der Neubau einer Orthese erforderlich ist. Durch die vielen verfügbaren Systemknöchelgelenke von FIOR & GENTZ ist die Orthese bestmöglich an den Bedarf des Patienten nach Unterstützung anpassbar.

Neben den unten aufgeführten Gelenken sind auch weitere Systemknöchelgelenke mit der plug + go Modularität kompatibel. Unter bestimmten Voraussetzungen können auch das NEURO CLASSIC-SPRING Systemknöchelgelenk und das NEURO CLASSIC-SWING Systemknöchelgelenk im Rahmen der plug + go Modularität verwendet werden.

Systemknöchelgelenke mit



Die Dorsalextensoren – Funktion und Pathologie

Funktion gesunder Dorsalextensoren

Die Schienbeinmuskeln werden als Dorsalextensoren bezeichnet, da diese eine Dorsalextension im oberen Sprunggelenk (OSG) bewirken. Beim physiologischen Gehen sind die Dorsalextensoren von *pre swing* bis *loading response* aktiv. Über den Zeitraum ihrer Aktivität führen sie unterschiedliche Funktionen zur Stabilisierung des anatomischen Knöchelgelenks, zur Fußhebung und zur Stoßdämpfung bei der Lastübernahme aus und verrichten dabei drei unterschiedliche Arbeitsweisen.

Konzentrische Muskelarbeit der Dorsalextensoren

In *pre swing* arbeiten die Dorsalextensoren durch die konzentrische Muskelarbeit gegen die Aktivität der Plantarflexoren und stabilisieren so das OSG. Ab *initial swing* wird der Fuß in eine annähernd neutrale Position gebracht, um das Bein auf die Schwungphase vorzubereiten.

Isometrische Muskelarbeit der Dorsalextensoren

Von *mid swing* bis *initial contact* halten die Dorsalextensoren den Fuß durch isometrische Muskelarbeit in einer annähernd neutralen Position. Diese Position führt in der Schwungphase zu:

- einem geraden Durchschwingen des Beins
- einem physiologischen Kniegelenkwinkel von etwa 60°
- einer geraden Körperhaltung
- einem *initial contact* mit der Ferse

Exzentrische Muskelarbeit der Dorsalextensoren

In *loading response* wird der Fuß durch die exzentrische Muskelarbeit der Dorsalextensoren in Richtung Plantarflexion kontrolliert abgesenkt und der Muskel dabei kontrolliert gedehnt. Dieser Mechanismus leistet einen wichtigen Beitrag zur Stoßdämpfung des Körpers nach *initial contact* und führt zu:

- einer kontrollierten Lastübernahme
- einer Flexionsbewegung des Knies
- einem physiologischen Kniegelenkwinkel von etwa 15°



Auswirkungen einer Schwäche der Dorsalextensoren

Probleme beim *push off*

Initial swing

Die schwachen Dorsalextensoren können in *initial swing* den Fuß nicht in eine neutrale Position bringen, um die Schwungsphaseneinleitung zu unterstützen. Der *push off* ist gestört. Das Ablösen der Fußspitze vom Boden wird wie folgt ermöglicht:



- unphysiologischer Kniegelenkwinkel von mehr als 60°
- übermäßiges Anheben des Beckens auf der betroffenen Seite
- Neigung des Oberkörpers auf die kontralaterale Seite

Hängefuß in der Schwungsphase

Mid swing bis terminal swing

Ab *mid swing* erfolgt weiterhin keine physiologische Fußhebung. Der markant herabhängende Fuß führt zu Kompensationsmechanismen, mit denen ein stolperfreies Durchschwingen des Beins erreicht werden soll (siehe Anhang):



- vergrößerte Hüft- und Knieflexion (Storchengang)
- seitliches Anheben des Beckens (Hip Hiking)
- übermäßige Hüftabduktion (Zirkumduktion)

In *mid swing* kann ein Hängefuß zum Stolpern führen.

Falsche Lastübernahme (Aktivitätsgrad 1 und 2)

Loading response

Aufgrund eines Hängefußes berührt bei einem geringen Aktivitätsgrad und einer daraus resultierenden verkürzten Schrittlänge beim *initial contact* zuerst der Vorfuß den Boden, nicht die Ferse. Die Lastübernahme findet verkehrt herum statt (Steppergang):



- Absenken der Ferse und eine Dorsalextensionsbewegung im OSG
- Extensionsbewegung und unphysiologische Kniestreckung
- dadurch unzureichende Stoßdämpfung

Unkontrollierte Lastübernahme (Aktivitätsgrad 3 und 4)

Loading response

Machen Patienten mit hohem Aktivitätsgrad besonders große Schritte, findet der *initial contact* trotz Hängefuß mit der Ferse statt. Die schwachen Dorsalextensoren können die Lastübernahme in *loading response* allerdings nicht kontrollieren:



- zu schnelles Absenken des Fußes
- vernehmbares Klatschen, wenn der Fuß den Boden berührt
- unphysiologische Kniestreckung

Stehen

Sicheres Stehen dank gesunder Plantarflexoren

Die Wadenmuskeln werden als Plantarflexoren bezeichnet, da diese eine Plantarflexion im oberen Sprunggelenk (OSG) bewirken. Beim dynamischen Stehen spielen die Plantarflexoren eine wichtige Rolle, indem sie den Vorfußhebel aktivieren und dadurch den Körperschwerpunkt über den Füßen halten. Der Vorfußhebel ist der Bereich zwischen Knöcheldrehpunkt und Abrolllinie und bildet die Unterstützungsfläche am Boden. Der Körperschwerpunkt kann oberhalb der Unterstützungsfläche sicher vor- und zurückverlagert werden. Je weiter der Körper nach vorne geneigt wird, desto größer ist das Drehmoment im Knöchelgelenk und dementsprechend die von den Plantarflexoren aufzubringende Kraft. Solange der Körperschwerpunkt über der Unterstützungsfläche liegt, halten gesunde Plantarflexoren den Körper in einem stabilen Gleichgewicht. Beim Ausbalancieren des Körperschwerpunkts über der Unterstützungsfläche beträgt der physiologische Kniegelenkwinkel ungefähr 0° bis 5°.

Unsicheres Stehen aufgrund schwacher Plantarflexoren

Aufgrund einer Schwäche der Plantarflexoren ist deren Muskelstatus herabgesetzt. Je niedriger der Muskelstatus, desto weniger kann der Vorfußhebel durch die Plantarflexoren aktiviert werden. Je niedriger der Muskelstatus, desto kleiner auch die Unterstützungsfläche.

Bei einer vollständigen Lähmung der Plantarflexoren wird der Vorfußhebel nicht aktiviert. Daher gibt es keine Unterstützungsfläche und das Körpergewicht kann nicht nach vorne verlagert werden. Infolgedessen kann der Körper nur in einer instabilen und unphysiologischen Position genau über dem Knöcheldrehpunkt ausbalanciert werden. Ein Vorverlagern des Körpergewichts würde zu einem Sturz führen. Sind nur die Plantarflexoren eines Beins geschwächt, kann der Patient zwar stehen, neigt aber dazu, das schwächere Bein zu überstrecken (Abb. 1). Der dabei entstehende pathologische Kniegelenkwinkel verbessert zwar vorübergehend die Standstabilität, mit der Zeit werden jedoch die Bänder im Knie dauerhaft überstrapaziert. Dies führt zu gesundheitlichen Problemen.



Abb. 1

Gehen

Physiologisches Gehen dank gesunder Plantarflexoren

Beim Gehen sind die Plantarflexoren in der Standphase von *mid stance* bis *pre swing* aktiv und tragen sowohl zur Stabilisierung von Knie- und Knöchelgelenk als auch zur Einleitung der Schwungphase (*push off*) bei. In *mid stance* stabilisieren gesunde Plantarflexoren das OSG, indem sie die Vorwärtsbewegung der Tibia und somit die Dorsalextension durch exzentrische Muskelarbeit kontrollieren. Mithilfe des knieübergreifenden M. gastrocnemius wird in dieser Gangphase ein physiologischer Kniegelenkwinkel von 0° bis 5° beibehalten. In *terminal stance* hält die Stabilisierung des Kniegelenks an. Die Plantarflexoren aktivieren den anatomischen Vorfußhebel, was das OSG stabilisiert und dadurch die Ferse vom Boden löst sowie das Körpergewicht anhebt. Das Anheben des Körperschwerpunkts leistet einen wichtigen Beitrag für ein flüssiges und energiesparendes Gehen. In *pre swing* initiieren die Plantarflexoren durch konzentrische Muskelarbeit und die dadurch bewirkte aktive Plantarflexion (Abb. 4) die Schwungphase (*push off*).

Pathologisches Gehen aufgrund schwacher Plantarflexoren

In der Standphase können schwache Plantarflexoren das OSG nicht stabilisieren. Um den Stabilitätsverlust zu kompensieren, kommt es ab *mid stance* zu einer Überstreckung des Knies (Abb. 2). Während *terminal stance* kann der Vorfußhebel nicht aktiviert werden, um der Bodenreaktionskraft entgegenzuwirken. Infolgedessen wird die Ferse und somit das Körpergewicht nicht angehoben (Abb. 3), wodurch sich der Energieverbrauch beim Gehen stark erhöht. Die schwachen Plantarflexoren können in *pre swing* keine aktive Plantarflexion ausführen, wodurch der physiologische *push off* ausbleibt. Auf der kontralateralen Seite zeigt sich in *loading response* eine zu große Knieflexion (Abb. 4).



Abb. 2



Abb. 3



Abb. 4

Erscheinungsbild

Durch die Schädigung der peripheren Nerven liegt bei CMT-Patienten anfangs hauptsächlich eine Schwäche der Dorsalextensoren vor, aus der sich eine unzureichende Fußhebung entwickelt. Es zeigen sich:

- Probleme beim *push off*
- Hängefuß in der Schwungphase
- Kompensationsmechanismen

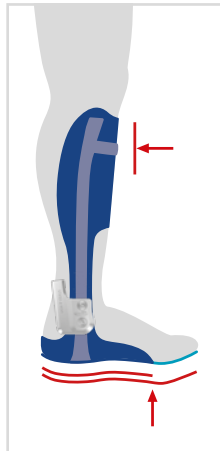
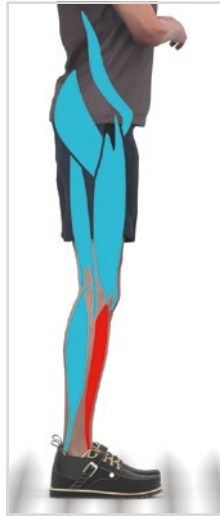
Ein Muskelfunktionstest gibt Aufschluss über das Ausmaß der Muskelschwäche. Sind von der Krankheit ausschließlich die Dorsalextensoren betroffen, ist die Versorgung mit einer Fußheberorthese ausreichend. Damit diese Orthese dem Patienten ein uneingeschränktes Gehen ermöglicht, sollte sie:

- individuell angefertigt sein
- die Bewegungsfreiheit im OSG erlauben
- an den Krankheitsverlauf anpassbar sein

Empfohlene Orthese

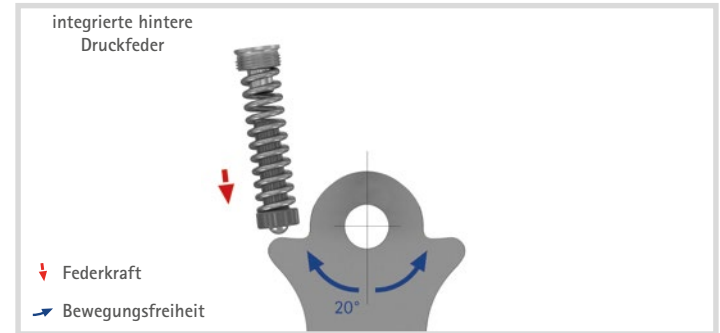
Empfohlen wird eine dynamische AFO mit hoher vorderer Schale, langem, teilflexiblem Fußteil (rigide Sohle mit flexiblem Zehenbereich) sowie einem NEURO CLASSIC-SPRING Systemknöchelgelenk.

Das NEURO CLASSIC-SPRING Systemknöchelgelenk verfügt über eine integrierte Druckfeder mit einer normalen Federkraft und 20° Bewegungsfreiheit.



Das NEURO CLASSIC-SPRING Systemknöchelgelenk

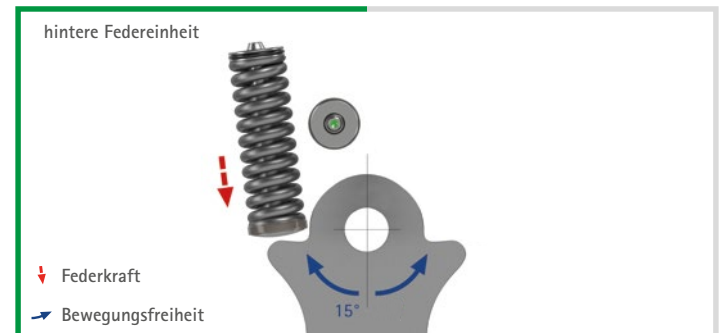
Ein NEURO CLASSIC-SPRING Systemknöchelgelenk mit plug + go Modularität kann durch Austauschen der Funktionseinheit zu jedem anderen Systemknöchelgelenk mit plug + go Modularität umgerüstet werden.



Hinweis: Falls Ihr Patient besonders große Schritte macht, kann er trotz schwacher Dorsalextensoren einen *initial contact* mit der Ferse erreichen (z. B. bei einem Aktivitätsgrad von 3 oder 4). Statten Sie die Orthese in diesem Fall mit einem NEURO CLASSIC-SWING Systemknöchelgelenk aus.

Das NEURO CLASSIC-SWING Systemknöchelgelenk

Die Federeinheit des NEURO CLASSIC-SWING Systemknöchelgelenks ermöglicht eine Fußhebung sowie ein kontrolliertes Absenken des Fußes in *loading response*. Die genaue Unterstützung durch die Federeinheit ist vom Muskelstatus der Dorsalextensoren abhängig. Führen Sie einen genauen Muskelfunktionstest durch und geben Sie die Daten in den Orthesen-Konfigurator ein. Der Orthesen-Konfigurator gibt einen Vorschlag für die zu verwendende Federeinheit.



Physiologisches Gangbild durch die AFO

Eine AFO (*ankle-foot orthosis*; Deutsch: Knöchel-Fuß-Orthese) mit einem NEURO CLASSIC-SPRING Systemknöchelgelenk ist eine klassische maßgefertigte Fußheberorthese. Der mechanische Drehpunkt der ansonsten steifen AFO ist auf den Drehpunkt des anatomischen Knöchelgelenks ausgerichtet.

Initial swing: Durch die Fußheberorthese wird bereits beim *push off* der Fuß in eine neutrale Position gebracht und das Bein kann in die Vorwärtsbewegung beschleunigt werden (Abb. 1).

Mid swing bis terminal swing: Die AFO mit einem NEURO CLASSIC-SPRING Systemknöchelgelenk hält den Fuß in einer physiologischen Fußhebung und führt zu einem physiologischen Kniegelenkwinkel von 60°. Die Fußhebung ermöglicht ein gerades Durchschwingen des Beins. Kompensationsmechanismen werden dadurch vermieden (Abb. 2).

Initial contact: Die Fußheberfunktion einer AFO mit einem NEURO CLASSIC-SPRING Systemknöchelgelenk bewirkt, dass die Ferse den Boden beim *initial contact* zuerst berührt (Abb. 3).

Loading response: Der korrekte mechanische Drehpunkt der Orthese und der physiologische Fersenkontakt beim *initial contact* sorgen für eine physiologische, passive Plantarflexion in der richtigen Bewegungsrichtung des Knöchels. Diese korrekte Drehung fördert die neurologische Reaktivierung der Dorsalextensoren und führt zu einem physiologischen Knieflexionswinkel von etwa 15° (Abb. 4).



Abb. 1

Abb. 2

Abb. 3

Abb. 4

Informationen zur AFO

Aktivitätsgrad 1 und 2: Die Druckfeder des NEURO CLASSIC-SPRING Systemknöchelgelenks hebt einen Hängefuß in der Schwungphase an, was dazu führt, dass die Ferse beim *initial contact* den Boden zuerst berührt. Aufgrund der verkürzten Schrittlänge reicht die Federkraft der Druckfeder dieses Systemknöchelgelenks mit Fußheberfunktion aus, um eine physiologische Lastübernahme in *loading response* zu ermöglichen.

Sollte es notwendig sein, den Aufbau der fertigen Orthese zu verändern oder anzupassen, kann es sinnvoll sein, ein NEURO VARIO-SPRING 2 Systemknöchelgelenk zu verwenden. Zusätzlich zu den gleichen Funktionen wie das NEURO CLASSIC-SPRING Systemknöchelgelenk ist es mit einem einstellbaren Dorsalanschlag ausgestattet.



Aktivitätsgrad 3 und 4: Beim NEURO CLASSIC-SWING Systemknöchelgelenk kann der Widerstand zum kontrollierten Absenken des Fußes durch austauschbare vorkomprimierte Federeinheiten angepasst werden. Die Kontrolle der passiven Plantarflexion wirkt sich positiv auf einen physiologischen Kniegelenkwinkel in *loading response* aus.

Sollte es notwendig sein, den Aufbau der fertigen Orthese zu verändern oder anzupassen, kann es sinnvoll sein, ein NEURO VARIO-SWING Systemknöchelgelenk zu verwenden. Zusätzlich zu den gleichen Funktionen wie das NEURO CLASSIC-SWING Systemknöchelgelenk ist es mit einem einstellbaren Dorsalanschlag ausgestattet.



Je nach Muskelkraft und je nachdem, ob weitere Muskelgruppen von Lähmungen betroffen sind, kann eine andere Art von Orthese mit anderen Systemgelenken sinnvoll sein. Nutzen Sie den Orthesen-Konfigurator von FIOR & GENTZ, um die optimale Orthese mit einem Systemgelenk in der passenden Systembreite sowie allen notwendigen Bauteilen und Materialien zu konfigurieren.



Erscheinungsbild

Die Schädigung der peripheren Nerven kann sich bei schweren Verläufen zusätzlich zu den Dorsalextensoren auf die Plantarflexoren ausweiten. Durch die Schwäche der Plantarflexoren ist die Aktivierung des anatomischen Vorfußhebels gestört:

- fehlende Stabilisierung in *mid stance*
- keine Fersenanhebung in *terminal stance*
- Anhebung des Körpergewichts bleibt aus

Ein Muskelfunktionstest gibt Aufschluss über das genaue Ausmaß der Muskelschwäche. Da von der Krankheit neben den Dorsalextensoren auch die Plantarflexoren betroffen sind, ist die Versorgung mit einer Fußheberorthese nicht mehr ausreichend. Eine Orthese muss Funktionselemente enthalten, die Knie- und Knöchelgelenk des Patienten stabilisieren. Darüber hinaus sollte sie:

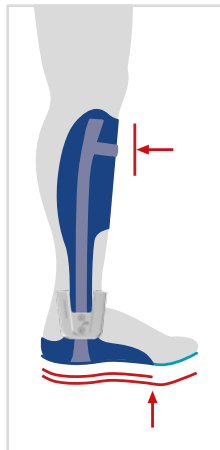
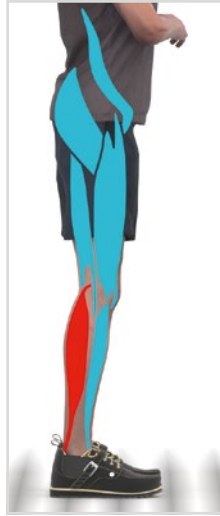
- individuell angefertigt sein
- die Bewegungsfreiheit im OSG erlauben
- an den Krankheitsverlauf anpassbar sein

Empfohlene Orthese

Empfohlen wird eine dynamische AFO mit hoher vorderer Schale, langem, teilflexiblem Fußteil (rigide Sohle mit flexiblem Zehenbereich) sowie einem NEURO SWING Systemknöchelgelenk.

Zu verwendende Federeinheiten:

- hinten: blaue Markierung (normale Federkraft, max. 15° Bewegungsfreiheit)
- vorne: gelbe Markierung (sehr starke Federkraft, max. 10° Bewegungsfreiheit)

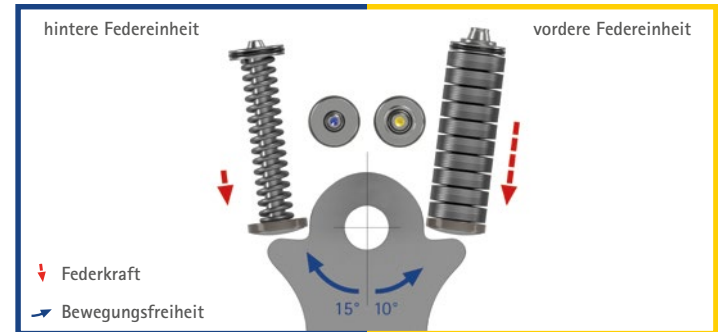


Das NEURO SWING Systemknöchelgelenk

Individuelle Anpassung an das pathologische Gangbild durch:

- austauschbare Federeinheiten,
- einstellbaren Aufbau,
- einstellbare Bewegungsfreiheit.

Alle drei Einstellungen sind unabhängig voneinander veränderbar und beeinflussen sich nicht gegenseitig.



Die vorgeschlagenen Federeinheiten stellen eine mögliche, initiale Versorgung dar. Über die Federkräfte der Federeinheiten kann die genaue Unterstützung der AFO eingestellt werden. Es ist wichtig, eine Überversorgung zu vermeiden und nur so viel Federkraft wie notwendig zu wählen.

Die genaue Unterstützung durch die Federeinheiten ist vom Muskelstatus der Dorsalextensoren und Plantarflexoren abhängig. Führen Sie einen genauen Muskelfunktionstest durch und geben Sie die Daten in den Orthesen-Konfigurator ein. Der Orthesen-Konfigurator gibt einen Vorschlag für die zu verwendenden Federeinheiten.

Physiologisches Gangbild durch die AFO

Eine maßgefertigte AFO mit dem NEURO SWING Systemknöchelgelenk verfügt mittels vorkomprimierter Federeinheiten über einen dynamischen Dorsalanschlag. Dadurch aktiviert diese AFO den Vorfußhebel und ermöglicht ein sicheres Stehen und die Wiederherstellung eines physiologischen Kniegelenkwinkels von 0° bis 5° (Abb. 1).

Mid stance: Der hohe Widerstand der vorderen Federeinheit beim NEURO SWING Systemknöchelgelenk erzeugt ab *late mid stance* ein kniestickeendes Moment, welches Knie und OSG stabilisiert. Der Patient kann über die vordere Unterschenkelschale sein Körpergewicht in die Orthese einbringen, wodurch eine Überstreckung des Knies verhindert wird (Abb. 2).

Terminal stance: Die gelbe Federeinheit des NEURO SWING Systemknöchelgelenks ist stark genug, den Vorfußhebel extern zu aktivieren und die Ferse anzuheben (Abb. 3). Durch die Fersenablösung wird der Körperschwerpunkt angehoben, was eine physiologische Kniestreckung des kontralateralen Beins ermöglicht (Abb. 4). So wird ein flüssiges Gangbild mit einem reduzierten Energieverbrauch hergestellt.

Pre swing: Die ab *late mid stance* in die vordere Federeinheit eingebrachte Energie wird bis Erreichen der Grundeinstellung wieder freigesetzt und dadurch der *push off* unterstützt (Abb. 4).



Abb. 1

Abb. 2

Abb. 3

Abb. 4

Informationen zur AFO

Bei schwachen oder vollständig gelähmten Plantarflexoren besteht die optimale Versorgung aus einer maßgefertigten AFO mit einem mechanischen Systemknöchelgelenk und Dorsalanschlag. Am besten geeignet ist das NEURO SWING Systemknöchelgelenk mit dynamischem Dorsalanschlag und vorkomprimierten Federeinheiten. Diese AFO ermöglicht ein sicheres Stehen. Beim Gehen wird durch die Bewegungsfreiheit im OSG ein physiologisches Gehen wiederhergestellt und die Kraft der gesunden Muskulatur bleibt erhalten. Gleichzeitig verhindert sie eine Überstreckung des Knies.

Bei einer Schwäche der Plantarflexoren kann eine AFO mit NEURO SWING Systemknöchelgelenk herkömmliche Gehhilfen, wie z. B. Unterarmgehstützen und Rollatoren, vollständig ersetzen und gleichzeitig sicheres und freihändiges Stehen und Gehen ermöglichen. Falls notwendig, können durch das NEURO SWING Systemknöchelgelenk Federkraft, Aufbau und Bewegungsfreiheit separat voneinander eingestellt werden.

Mit einer NEURO SWING FIT AFO Testorthese können Sie überprüfen, inwieweit Ihr Patient von einem NEURO SWING Systemknöchelgelenk profitiert, ohne vorher eine individuelle AFO anfertigen zu müssen. Die NEURO SWING FIT AFO Testorthese mit vormontiertem NEURO SWING Carbon Systemknöchelgelenk ist eine konfektionierte Orthese. Sie wird als Testorthese vor einer Versorgung mit einer maßgefertigten AFO eingesetzt, in der ein Systemknöchelgelenk mit dynamischen Anschlägen (z. B. NEURO SWING) verbaut wird.



Je nach Muskelkraft und je nachdem, ob weitere Muskelgruppen von Lähmungen betroffen sind, kann eine andere Art von Orthese mit anderen Systemgelenken sinnvoll sein. Nutzen Sie den Orthesen-Konfigurator von FIOR & GENTZ, um die optimale Orthese mit einem Systemgelenk in der passenden Systembreite sowie allen notwendigen Bauteilen und Materialien zu konfigurieren.

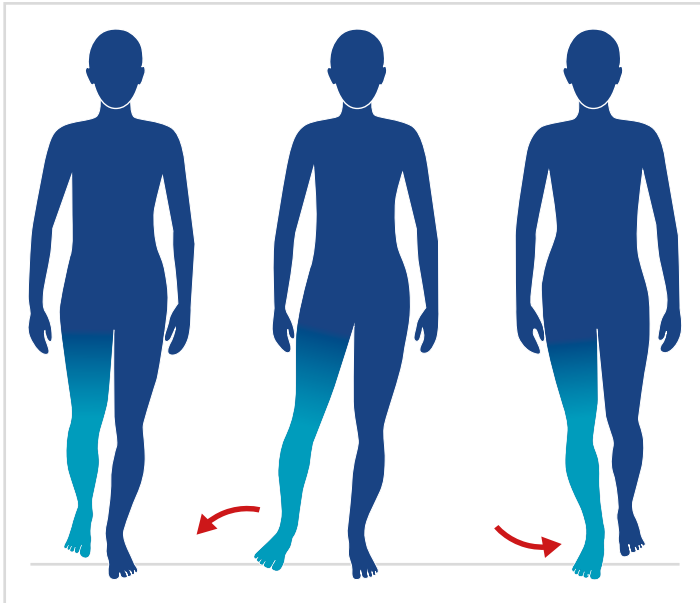


Orthesen-Konfigurator

Um beim normalen Gehen eine stolperfreie Vorwärtsbewegung zu ermöglichen, muss das Schwungbein effektiv verkürzt werden. Diese Voraussetzung wird durch eine physiologische Hüft- und Knieflexion sowie Dorsalextension in der Schwungphase geschaffen.

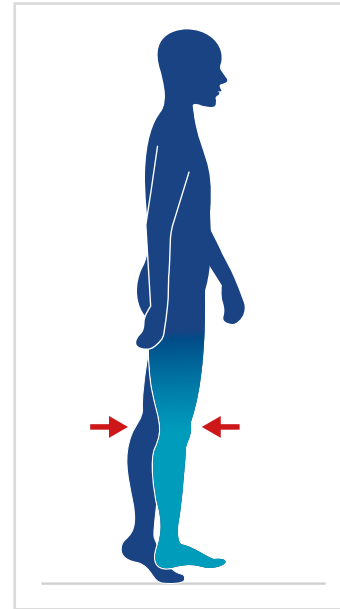
Bei bestimmten Gangpathologien ist diese Verkürzung des Schwungbeins gestört, z. B. bei einem Ausfall der Hüft- oder Knieflexoren. Fallen die Dorsalextensoren aus, wird das Schwungbein durch eine erhöhte Plantarflexion in der Schwungphase effektiv verlängert. Beim Tragen einer gesperrten KAFO ist durch die permanente Verriegelung des Kniegelenks eine Knieflexion ebenfalls nicht möglich.

Der Körper kann diese fehlende funktionelle Verkürzung in der Schwungphase auf drei verschiedene Arten kompensieren:



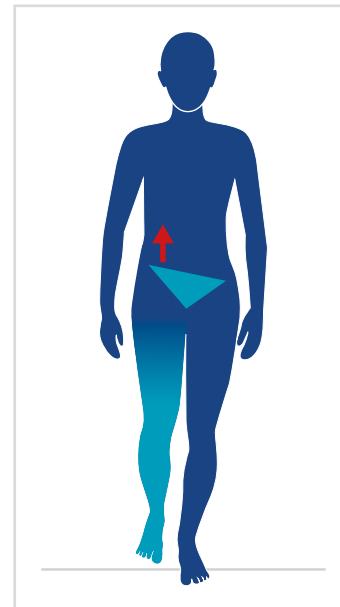
Zirkumduktion

Während der Schwungphase wird das Bein in einer Halbkreisbewegung um das Standbein herum nach vorne gebracht. Hierbei findet im Hüftgelenk eine Außenrotation statt. Diese Bewegung kann sich auf Dauer manifestieren und zu Hüftproblemen führen.



Vaulting

Dieser Kompensationsmechanismus beschreibt die kontralaterale Plantarflexion. Da das betroffene Bein effektiv verlängert ist oder sich nicht flektieren lässt, wird stattdessen das kontralaterale Standbein verlängert, um das Durchschwingen zu ermöglichen.



Hip-Hiking

Hip-Hiking bezeichnet das übermäßige Anheben des Beckens auf der Schwungbeinseite. Dadurch wird dem verlängerten Schwungbein der Freiraum für ein stolperfreies Durchschwingen ermöglicht.

Abduktion

(lat. *abducere* = ab-, wegziehen, wegführen): Bewegung eines Körperteils von der Körpermitte weg. Gegenbewegung zur Adduktion.

AFO

(engl. *ankle-foot orthosis*): Bezeichnung für eine Orthese, die das Knöchelgelenk und den Fuß umfasst

Autosomal-rezessiv

Bei der autosomal-rezessiven Vererbung wird von nicht erkrankten Eltern jeweils ein verändertes Gen des Vaters und eines der Mutter an den Patienten vererbt. Nur wenn sich auf beiden Chromosomen von 1–22 die gleiche Veränderung in einem bestimmten Gen findet, kommt die Krankheit zum Ausbruch.

Axon

(griech. *axon* = Achse): Fortsatz einer Nervenzelle. Leitet elektrische Impulse vom Zellkörper an andere Nervenzellen weiter. Die Einheit aus Axon und umgebender ↑Myelinscheide wird Nervenfasern genannt.

Bodenreaktionskraft

(Abk. BRK): Kraft, die als Gegenreaktion zu dem Körpergewicht im Boden entsteht. Der Bodenreaktionskraft-Vektor ist eine theoretische Linie, in der die Größe, der Ursprung und die Wirkungsrichtung der Bodenreaktionskraft sichtbar gemacht werden.

Carbon-Spiralorthese

aus Carbonfasern gefertigte ↑AFO, die sich spiralförmig um den Unterschenkel wickelt. Durch die Ausrichtung der Fasern hat diese Orthese besondere dynamische Eigenschaften.

Charcot-Marie-Tooth

(Abk. CMT); auch bezeichnet als hereditäre motorisch-sensible Neuropathie Typ I (HMSN I): Erkrankung des peripheren Nervensystems mit vielfältigen klinischen und genetischen Ursachen sowie Erscheinungsformen. CMT weist einen progredienten Verlauf auf, bei dem die Symptome in den ↑distalen Körperteilen (Händen und Füßen) beginnen.

Chromosom

Struktur, die sich im Inneren jeder Zelle befindet und Gene enthält. Jede Körperzelle enthält 46 Chromosomen, die in 23 Paare angeordnet sind. Die Hälfte der menschlichen Chromosomen und somit auch die Hälfte der Gene stammt jeweils von einem Elternteil.

Demyelinisierend

bezeichnet den Verlust der ↑Myelinscheide. Die Demyelinisation wird auch Entmarkung genannt.

Distal

(lat. *distare* = entfernt sein): vom Körpermittelpunkt entfernt liegend. Das Gegenteil von distal ist ↑proximal.

DNS

Desoxyribonukleinsäure (engl. DNA = *deoxyribonucleic acid*): eine aus unterschiedlichen Bausteinen (Desoxyribonukleotiden) aufgebaute Substanz, welche bei Lebewesen und bestimmten Viren die Erbinformation trägt

Dorsalanschlag

konstruktives Element einer Orthese, welches den Grad der ↑Dorsalextension begrenzt. Mit einem Dorsalanschlag wird der ↑Vorfußhebel aktiviert, wodurch eine Standfläche geschaffen wird. Außerdem erzeugt ein Dorsalanschlag zusammen mit dem Fußteil einer Orthese ein kniestreckendes Moment und ab *terminal stance* das Ablösen der Ferse vom Boden.

Dorsalextension

Anheben des Fußes bzw. Verkleinerung des Winkels zwischen Unterschenkel und Fuß. Aufgrund dieser Bewegung (↑Flexion) im Englischen *dorsiflexion* genannt. Funktionell liegt allerdings eine Streckbewegung im Sinne einer ↑Extension vor. Gegenbewegung zur ↑Plantarflexion.

Dorsalextensoren

umgangssprachlich auch Schienbeinmuskeln genannt. Muskeln, die das Anheben des Fußes verursachen.

Dynamisch

(griech. *dynamikos* = wirkend, stark): eine Bewegung aufweisend, durch Schwung und Energie gekennzeichnet. Eine dynamische ↑AFO lässt also eine Bewegung im anatomischen Knöchelgelenk zu.

Extension

(lat. *extendere* = ausstrecken): aktive oder passive Streckbewegung eines Gelenks. Die Streckung ist die Gegenbewegung zur Beugung (↑Flexion) und führt charakteristischerweise zur Vergrößerung des Gelenkwinkels.

Exzentrisch

(lat. *ex* = außerhalb; *centro* = Mitte): außerhalb eines Zentrums bzw. abseits eines Mittelpunkts liegend. Im mechanischen Kontext bedeutet dies, dass die Kraft außerhalb des Zentrums ansetzt. Im ↑physiologischen Kontext verrichtet ein Muskel exzentrische Arbeit, indem er sich aktiv verlängert und bremsend eine Gelenkbewegung kontrolliert.

Federeinheit

zum Einsatz in Systemknöchelgelenken vorgesehene, vorkomprimierte Druckfedern oder gezielt geschichtete Tellerfedern

Flexion

(lat. *flectere* = beugen): aktive oder passive Beugebewegung eines Gelenks. Die Beugung ist die Gegenbewegung zur Streckung (↑Extension) und führt charakteristischerweise zur Verkleinerung des Gelenkwinkels.

FRAFO

(engl. *floor-reaction AFO*): starre Orthese mit vorderer Schale, die ab *terminal stance* für ein knie- bzw. hüftstreckendes Moment sorgt. FRAFOs können sowohl aus Polypropylen als auch aus Carbon gefertigt werden und entweder über ein rigides oder teilflexibles Fußteil verfügen. Der Name FRAFO ist allerdings irreführend, da auch andere ↑AFOs mit der ↑Bodenreaktionskraft in Wechselwirkung treten.

Funktionselement

Teil eines Systemknöchelgelenks, der für die mit der Orthese ausführbare Bewegung zuständig ist. Eine Bewegung wird durch die Orthese beispielsweise frei gelassen, blockiert oder dynamisch kontrolliert.

Gen

eine Sequenz der DNS, die den Bauplan für die Herstellung von Proteinen enthält. Die nach diesem Bauplan entstandenen Proteine sind Grundlage für die Funktionen eines lebenden Organismus.

Hammerzehen

Fehlstellung der Zehen, bei der das Grundgelenk eines Zehs überstreckt und das Zehenmittelgelenk stark gebeugt ist, während das Zehenendglied gestreckt bleibt und zum Boden zeigt

Hängefuß

Fehlfunktion, durch die der Fuß nicht mehr aktiv gestreckt bzw. angehoben werden kann und daher in der Schwungphase passiv herunterhängt. Ursache für diese Fehlfunktion ist eine Peroneuslähmung bzw. eine Schwäche der Dorsalextensoren. Weitere Bezeichnungen für den Hängefuß sind Fallfuß und Schlotterfuß.

Hautirritation bzw. -abrasion

Eine Hautirritation ist eine durch anhaltende Reizung verursachte Hautveränderung, die sich in Rötung, Juckreiz, Brennen, Spannungsgefühl oder Unbehagen an der entsprechenden Hautstelle zeigt. Eine Hautabrasion bezeichnet die Abschürfung oder Abschabung einer oder mehrerer Hautschichten an der betroffenen Hautstelle.

Hohlfuß (Fußdeformitäten)

Fußfehlstellung, bei der das Fußlängsgewölbe stark nach oben gezogen ist und der Fußrücken höher steht als normal. Häufig bilden sich parallel ↑Hammer- oder Krallenzehen aus. Durch den Hohlfuß wird das Körpergewicht beim Stehen und Gehen von einem kleineren Anteil der Fußsohle getragen und der Fußballen somit stärker belastet.

Isometrisch

(griech. *iso* = gleich; *metros* = Maß): die gleiche Längenausdehnung beibehaltend. Isometrische Muskelarbeit ist eine Art der Muskelkontraktion ohne Längenänderung. Es wird also keine Gelenkbewegung hervorgerufen.

KAFO

(engl. *knee-ankle-foot orthosis*): Bezeichnung für eine Orthese, die das Kniegelenk, das Knöchelgelenk und den Fuß umfasst

Kompensationsmechanismus

(lat. *compensare* = ausgleichen, ersetzen): Ausgleich oder Ersatz einer fehlenden ↑physiologischen Bewegung, um ein bestimmtes Ziel zu erreichen. Eine fehlende Fußhebung oder Knieflexion in der Schwungphase kann durch verschiedene Mechanismen ausgeglichen werden, um das Ziel (hier: das Durchschwingen des Beins) zu erreichen.

Kontralateral

(lat. *contra* = gegen; *latus* = Seite, Flanke): auf der entgegengesetzten Seite eines Körpers liegend

Konzentrisch

(lat. *con* = mit; *centrum* = Mittelpunkt): auf einen zentralen Mittelpunkt zulau-
fend; einen gemeinsamen Mittelpunkt habend. Im mechanischen Kontext
bedeutet dies, dass die Kraft genau im Zentrum ansetzt. Im ↑physiologischen
Kontext verrichtet ein Muskel konzentrische Arbeit, indem er sich verkürzt und
somit eine Gelenkbewegung hervorruft.

Morbus

(lat.): Krankheit

Muskelatrophie

(griech. *atrophia* = Auszehrung, Abmagerung): sichtbare Umfangsabnahme
eines Skelettmuskels durch verminderte Beanspruchung

Muskelstatus

Der Muskelstatus ist eine Kennzahl, mit der die von einer Muskelgruppe (z. B.
Knieflexoren) aufgebrachte Kraft bewertet wird. Diese Kraft wird durch den Mus-
kelfunktionstest (nach Janda) ermittelt, mit dem jede Muskelgruppe daraufhin
getestet wird, inwieweit die jeweilige Bewegung ausgeführt werden kann. Je
nachdem, ob dabei ein manuell erzeugter Widerstand oder die Schwerkraft über-
wunden wird oder nicht, findet eine Einteilung in sechs Bewertungsstufen statt:

0 "Null"	keine Muskelspannung möglich
1 "Spur"	Muskelspannung ist nachweisbar, jedoch ohne Bewegungseffekt
2 "sehr schwach"	Bewegung ohne Einwirkung der Schwerkraft möglich
3 "schwach"	Kraftentfaltung gegen die Schwerkraft
4 "gut"	Kraftentfaltung gegen leichten Widerstand
5 "normal"	volle Kraftentfaltung gegen starken Widerstand

Mutation

(lat. *mutare* = ändern/verändern, verwandeln): eine spontan auftretende, dauer-
hafte Veränderung des Erbguts (Biologie)

Myelinscheide

(griech. *myelos* = Mark): auch Markscheide genannt. Eine aus Proteinen und
Fetten bestehende Schutzschicht, die einen Teil der Nervenzellfortsätze (↑Axone)
von Wirbeltieren spiralförmig umgibt. Durch diese Schicht wird eine schnelle
Reizweiterleitung der Nervenzellen ermöglicht.

Neurologisch

(griech. *neuron* = Nerv; *logos* = Lehre): das Nervensystem betreffend

Pathologisch

(griech. *pathos* = Schmerz; Krankheit): krankhaft (verändert)

Peripher

(griech. *peripherēs* = sich umdrehend): in den äußeren Zonen des Körpers lie-
gend. Das periphere Nervensystem ist der Teil des Nervensystems, der nicht
zum Gehirn und Rückenmark gehört.

Peroneuslähmung

Schädigung des Peroneusnervs (Wadenbeinnervs), der eine Lähmung der ↑Dor-
salextensoren verursacht

Physiologisch

(griech. *physis* = Natur; *logos* = Lehre): die natürlichen Lebensvorgänge
betreffend

Plantarflexion

Absenken des Fußes bzw. Vergrößerung des Winkels zwischen Unterschenkel
und Fuß. Gegenbewegung zur ↑Dorsalextension.

Plantarflexoren

umgangssprachlich auch Wadenmuskeln genannt. Muskeln, die das Absenken
des Fußes verursachen.

Posterior-leaf-spring AFO

(lat. *posterior* = hinten; engl. *leaf spring* = Blattfeder): Unterschenkelorthese
mit hinter der Achillessehne angebrachter Blattfeder, häufig aus Carbon

Progredient

(lat. *progredere* = vorrücken, voranschreiten): Fortschreiten einer Krankheit bzw.
Ausprägung der mit einer Krankheit einhergehenden ↑Symptome

Proximal

(lat. *proximus* = der Nächste): zum Körpermittelpunkt hin liegend. Das Gegen-
teil von proximal ist ↑distal.

Push off

Abstoßen der Zehen vom Boden in *pre swing*. Das Bein wird dadurch in eine
Vorwärtsbewegung beschleunigt.

SAFO

(engl. *solid ankle-foot orthosis*): starre Unterschenkelorthese. Der Begriff SAFO wird international für starre AFOs aus Polypropylen verwendet. Er ist in seiner bisherigen Verwendung nicht eindeutig, da auch statische AFOs starre AFOs sind.

Steppergang

pathologisch veränderte Art des Gehens: Durch das Aufsetzen der Fußspitze sieht diese Gangart aus wie die Bewegungen eines Stepperfußes einer Nähmaschine.

Storchengang

pathologisch veränderte Art des Gehens: Dieser Kompensationsmechanismus soll bei einem Hängefuß ein stolperfreies Durchschwingen ermöglichen. Die vermehrte Hüft- und Knieflexion erinnert dabei an das Gehen eines Storchs.

Subtypen

(lat. *sub* = unter, um, gegen, unterhalb, bei; griech. *týpos* = Typ, Art): Unterart, Nebenart, Unterform

Symptome

Gesamtheit aller vom Patienten oder Arzt festgestellten Zeichen, die im Zusammenhang mit einer Krankheit auftreten

Tibia

(lat. *tibia* = Schienbein): der stärkere der beiden Unterschenkelknochen, der sowohl Teil des Knie- als auch des Sprunggelenks ist

Vorfußhebel

anatomischer Hebelarm, der vom oberen Sprunggelenk bis zu den Zehengrundgelenken verläuft



Abk.	Quelle
[Ban]	Banchs I, Casasnovas C et al. (2009): Diagnosis of Charcot-Marie-Tooth disease. <i>Journal of Biomedicine & Biotechnology</i> 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. <i>Children</i> 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. <i>Physical Medicine & Rehabilitation International</i> 8(3): 1183.
[Cas]	Casasnovas C, Cano LM et al. (2008): Charcot-Marie-tooth disease. <i>Foot & Ankle Specialist</i> 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. <i>Clinical Biomechanics</i> 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. <i>Gait & Posture</i> 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. <i>Gait & Posture</i> 26(1): 120–127.
[Öun]	Öunpuu S, Garibay E et al. (2021): The impact of orthoses on gait in children with Charcot-Marie-Tooth disease. <i>Gait & Posture</i> 85: 198–204.
[Par]	Park J, Joo SY et al. (2023): Gait Pattern in Charcot-Marie-Tooth Disease Type 1A According to Disease Severity. <i>Journal of Personalized Medicine</i> 13(10): 1473.
[Per]	Perry J, Burnfield JM (2010): <i>Gait Analysis – Normal and Pathological Function</i> . 2. Auflage. Thorofare: Slack.

Abk.	Quelle
[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. <i>Disability and Rehabilitation: Assistive Technology</i> 6(6): 491–499.
[Phi2]	Phillips MF, Robertson Z et al. (2012): A pilot study of a crossover trial with randomized use of ankle-foot orthoses for people with Charcot-Marie-tooth disease. <i>Clinical Rehabilitation</i> 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. <i>International Journal of Environmental Research and Public Health</i> 20(17): 6687.
[Vin]	Vinci P, Gargiulo P (2008): Poor compliance with ankle-foot-orthoses in Charcot-Marie-Tooth disease. <i>European Journal of Physical and Rehabilitation Medicine</i> 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. <i>European Journal of Physical and Rehabilitation Medicine</i> 46(3): 355–361.
[Woj]	Wojciechowski E, Sman A et al. (2017): Gait patterns of children and adolescents with Charcot-Marie-Tooth disease. <i>Gait & Posture</i> 56: 89–94.
[Zuc]	Zuccarino R, Anderson KM et al. (2021): Satisfaction with ankle foot orthoses in individuals with Charcot-Marie-Tooth disease. <i>Muscle & Nerve</i> 63(1): 40–45.



Orthesen- Konfigurator

PR0284-DE-2024-04

FIOR & GENTZ

Dorette-von-Stern-Straße 5 ☎ +49 4131 24445-0 ✉ info@fior-gentz.de
21337 Lüneburg (Deutschland) 📠 +49 921 95659554 🌐 www.fior-gentz.de