

Beroepsopdracht 2007

Wat is de fysiotherapeutische interventie bij polyneuropathie?

Wat is de beschikbare evidentie en hoe wordt de interventie op dit moment in de praktijk vormgegeven.

Opdrachtgever:
Adri Apeldoorn

Opdrachtnemers:
Nanette Polman
Cindy Steenhuizen

Docent begeleider:
Frank van Hartingsveld

Hogeschool van Amsterdam afdeling Fysiotherapie
Amsterdam 15-06-2007

Beroepsopdracht 2007

Wat is de fysiotherapeutische interventie bij polyneuropathie?

Wat is de beschikbare evidentie en hoe wordt de interventie op dit moment in de praktijk vormgegeven.

Opdrachtgever:

Adri Apeldoorn

Opdrachtnemers:

Nanette Polman

Cindy Steenhuizen

Docent begeleider:

Frank van Hartingsveld

Hogeschool van Amsterdam afdeling Fysiotherapie
Amsterdam 15-06-2007

Voorwoord

Voor u ligt de scriptie die is geschreven in het kader van de beroepsopdracht. In deze scriptie hebben we getracht om de beschikbare evidentie en de klinische toepassing met betrekking tot polyneuropathieën weer te geven. Dit was niet altijd even gemakkelijk door het gebrek aan evidentie en therapeuten die tijd en ervaring hadden met deze patiëntengroep. Wij hebben dan ook regelmatig met de handen in het haar gezeten omdat we niet meer wisten hoe wij verder moesten. Dankzij de adviezen van Frank van Hartingsveld hebben we er toch vertrouwen in gehouden.

Bij deze scriptie hoort ook ons eindproduct: een PowerPoint presentatie en een video-opname van een behandeling van een patiënt met het Syndroom van Guillain-Barré. Wij hebben tijdens deze opdracht geprobeerd een duidelijk beeld neer te zetten van polyneuropathieën en hoe deze behandeld kunnen worden. Dit is gedaan ter bevordering van de kennis van eerste jaars fysiotherapeuten in flp 3 aan de Hogeschool van Amsterdam.

Graag willen we ook een aantal mensen bedanken zonder wie het maken van deze scriptie een stuk lastiger zou zijn geweest.

Onze dank gaat uit naar Frank van Hartingsveld voor zijn begeleiding, adviezen en enthousiasme tijdens deze beroepsopdracht. Door zijn kritische blik tijdens onze samenwerking zijn wij op het goede spoor gezet en gestimuleerd om de beroepsopdracht tot een goed einde te brengen. Ook willen wij Adri Apeldoorn, Peter Erdmann, Cees Lucas en Joke van de Eijk bedanken dat wij gebruik hebben kunnen maken van hun deskundigheid. Tot slot willen wij Maarten van Egmond bedanken voor de mogelijkheid om een video-opname te maken.

Inhoudsopgave

Voorwoord	4
Inleiding	7
Aanleiding	7
Probleemstelling	7
Vraagstelling	7
Werkwijze	8
Doelgroep	8
Opdrachtgever	8
Hoofdstuk 1 Bouw van het zenuwstelsel	9
1.1 Algemeen	9
1.2 Verwerking van sensorische informatie	9
1.3 Motoriek	10
1.4 Elementen van het perifere zenuwstelsel	10
1.5 Neuropathieën	11
Hoofdstuk 2 Polyneuropathie algemeen	13
2.1 Epidemiologie	13
2.2 Pathologie	13
2.3 Oorzaak	13
2.4 Gevolgen	14
Hoofdstuk 3 Classificatie van polyneuropathieën	15
3.1 Gemaakte keuzes	15
Hoofdstuk 4 Beschrijving polyneuropathieën	17
4.1 Guillain-Barré	17
4.1.1 Epidemiologie	17
4.1.2 Oorzaken	17
4.1.3 Gevolgen	18
4.1.4 Prognose	19
4.1.5 Beloop	20
4.2 Chronische inflammatoire demyeliniserende polyneuropathie (CIDP)	20
4.2.1 Epidemiologie	21
4.2.2 Oorzaken	21
4.2.3 Gevolgen	21
4.2.4 Risicofactoren	22
4.2.5 Prognose	22
4.2.6 Beloop	22
4.3 Diabetische polyneuropathie	22
4.3.1 Epidemiologie	23
4.3.2 Oorzaken	23
4.3.3 Gevolgen	24
4.3.4 Risicofactoren	25
4.3.5 Prognose	25
4.3.6. Beloop	25
4.4 Chronische idiopathische axonale polyneuropathie (CIAP)	26
4.4.1 Epidemiologie	26
4.4.2 Oorzaken	26
4.4.3 Gevolgen	27
4.4.4 Prognose	27
4.4.5 Beloop	27

4.5	Hereditaire motorische en sensorische polyneuropathie (HMSN).....	27
4.5.1	Epidemiologie	28
4.5.2	Oorzaken	29
4.5.3	Gevolgen	29
4.5.4	Risicofactoren.....	30
4.5.5	Prognose	30
4.5.6	Beloop	31
	Hoofdstuk 5 Vergelijking van de polyneuropathieën	32
	Hoofdstuk 6 Motorische leer- en trainingsprincipes	34
6.1	Motorisch leren	34
6.2	Trainingsprincipes.....	35
6.2.1	Neuronale activering van spiervezeltypen	35
6.2.2	Algemene trainingsprincipes.....	37
6.2.3	Coördinatie	39
	Hoofdstuk 7 Effectiviteit van fysiotherapeutische interventies bij polyneuropathieën	40
7.1	Behandelstrategieën op functieniveau.....	40
7.1.1	Krachttraining.....	40
7.1.2	Aërobe training.....	42
7.1.3	Sensibiliteitstraining.....	43
7.2	Behandelstrategieën op activiteitsniveau	45
7.2.1	Functioneel oefenen	45
7.3	Gedagsverandering	47
	Hoofdstuk 8 Klinische toepassing.....	48
	Hoofdstuk 9 Conclusie	51
	Hoofdstuk 10 Voorbeeld behandeling.....	53
10.1	Oefenprogramma.....	54
	Literatuur.....	57
	Bijlage 1 Molecular mimicry	61
	Bijlage 2 Hoe komt een toename van spierkracht.....	62
	Bijlage 3 Sensibiliteit	63
	Bijlage 4 Pathofysiologie Voetdeformatie	64
	Bijlage 5 Pijn.....	66
	Bijlage 6 Theorie van Gepland Gedrag.....	69

Inleiding

Aanleiding

De Hogeschool van Amsterdam biedt studenten van de paramedische opleidingen de mogelijkheid om, door middel van een scriptie, kennis en vaardigheden te verbreden of te verdiepen.

Voor het maken van deze scriptie hebben wij ervoor gekozen om ons te gaan verdiepen in polyneuropathieën. De reden hiervoor was dat polyneuropathieën wel eens genoemd waren tijdens flp 3, maar er verder geen aandacht aan werd geschonken. Wij wilden toch wel graag meer weten over deze ziekte en daarom is dit het onderwerp van onze scriptie geworden.

Wij hebben de beschikbare evidentie met betrekking tot fysiotherapeutische interventies bij patiënten met polyneuropathie in kaart gebracht en beschreven hoe deze interventies in de praktijk worden gebracht. Door het in kaart brengen van de evidentie en de toepassing hiervan willen wij een bijdrage leveren aan het vergroten van de kennis van eerste jaars fysiotherapiestudenten op het gebied van polyneuropathieën.

In deze scriptie kunt u het volgende verwachten. In de inleiding wordt de probleemstelling en vraagstelling weergegeven. Er wordt verteld hoe we te werk zijn gegaan, wie de doelgroep is en wie de opdrachtgever is. In hoofdstuk 1 wordt heel globaal de bouw van het zenuwstelsel in kaart gebracht om meer inzicht te kunnen geven in de pathofysiologie van een polyneuropathie. In hoofdstuk 2 wordt verteld wat een polyneuropathie is. In hoofdstuk 3 wordt uitgelegd waarom we de classificatie naar oorzaak en beloop aanhouden en wordt uitgelegd waarom vijf polyneuropathieën worden besproken en niet allemaal. In hoofdstuk 4 worden de vijf verschillende ziektebeelden nader besproken. Dit wordt gedaan omdat het van belang is dat men de verschillen en overeenkomsten tussen de verschillende soorten polyneuropathieën kent, zodat de behandeling goed afgestemd kan worden op de patiënt. De overeenkomsten, tussen de verschillende polyneuropathieën, worden getoond in hoofdstuk 5. In hoofdstuk 6 worden motorische leer- en trainingsprincipes besproken ter ondersteuning en als aanvulling op de evidentie en de praktijk. In hoofdstuk 7 wordt de beschikbare evidentie getoond. In hoofdstuk 8 wordt verteld wat er in de praktijk wordt gedaan bij patiënten met een polyneuropathie. In hoofdstuk 9 wordt de conclusie met antwoord op de hoofdvraag gegeven. In hoofdstuk 10 wordt een voorbeeld behandeling getoond die toepasbaar is bij elke polyneuropathie patiënt die wij besproken hebben, dan volgt de literatuur en tot slot zijn er enkele bijlagen die bepaalde onderwerpen nader uitleggen.

Probleemstelling

In de beroepsgroep en in het onderwijs is de kennis met betrekking tot de evidentie van de effectiviteit van fysiotherapeutische interventies voor polyneuropathieën verspreid. Er lijkt in de afgelopen jaren redelijk wat onderzoek te zijn gedaan naar polyneuropathieën en we willen de resultaten uit deze onderzoeken dan ook gebruiken om de evidentie m.b.t. de effectiviteit van een fysiotherapeutische interventie in kaart te brengen. Zo willen we de beschikbare evidentie ook in het onderwijs brengen.

Vraagstelling

De vraagstelling is opgedeeld in een hoofdvraag en in deelvragen. De deelvragen helpen de hoofdvraag te beantwoorden.

Hoofdvraag:

Wat is de beschikbare evidentie omtrent de effectiviteit van fysiotherapeutische interventies bij polyneuropathieën en op welke wijze worden deze interventies op dit moment in de praktijk vormgegeven?

Deelvragen:

1. Wat is een polyneuropathie?
2. Epidemiologie per ziektebeeld
3. Etiologie per ziektebeeld
4. Wat zijn de risicofactoren voor een polyneuropathie?
5. Wat zijn de prognostische variabelen voor patiënten met een polyneuropathie?
6. Wat is het is het beloop van een polyneuropathie per ziektebeeld?
7. Welke evidentie is er op het gebied van fysiotherapeutische interventies?
8. Wat zijn de fysiotherapeutische principes voor polyneuropathieën?
9. Hoe ziet een fysiotherapeutische interventie voor een polyneuropathie eruit?
10. Hoe vaak wordt polyneuropathie behandeld in de fysiotherapeutische praktijk?

Werkwijze

We hebben eerst literatuur onderzoek gedaan naar de verschillende polyneuropathieën. Vervolgens hebben we per ziektebeeld een aantal aspecten beschreven aan de hand waarvan een beeld geschetst wordt van deze ziektebeelden. Vervolgens is er een vergelijking gemaakt van de verschillende polyneuropathieën en zijn de overeenkomsten tussen deze polyneuropathieën benoemd. De volgende stap was het op zoek gaan naar de beschikbare evidentie m.b.t. de effectiviteit van fysiotherapeutische interventies bij polyneuropathieën en hebben we op basis van interviews een beeld geschetst van behandelingen die in de praktijk gegeven worden bij patiënten met een polyneuropathie (klinische toepassing). Ook zijn een aantal algemene theorieën beschreven m.b.t. fysiotherapeutische strategieën. Uit de beschikbare evidentie en klinische toepassing is een voorbeeld van een oefenprogramma ontstaan dat gebruikt zou kunnen worden bij patiënten met een polyneuropathie.

Doelgroep

Onze doelgroep zijn de eerste jaars fysiotherapiestudenten aan de Hogeschool van Amsterdam. Wij willen hun graag op de hoogte brengen van de beschikbare evidentie voor een fysiotherapeutische behandeling bij patiënten met een polyneuropathie.

Opdrachtgever

Onze opdrachtgever is Adri Apeldoorn, fysiotherapeut bij het MCA in Alkmaar.

Hoofdstuk 1 Bouw van het zenuwstelsel

In dit hoofdstuk zal de bouw van het zenuwstelsel in het kort beschreven worden. Er wordt globaal ingegaan op de verwerking van sensorische en motorische informatie. Verder worden de elementen van het perifere zenuwstelsel besproken en wordt uitgelegd wat een neuropathie is.

1.1 Algemeen

Het zenuwstelsel bestaat uit de hersenen en het ruggenmerg (samen het centrale zenuwstelsel) en alle zenuwbanen die het centrale zenuwstelsel verbinden met de andere organen van het lichaam (het perifere zenuwstelsel). Het centrale zenuwstelsel en het perifere zenuwstelsel werken als een geheel samen om allerlei functies te vervullen. Binnen het zenuwstelsel kan onderscheid worden gemaakt tussen twee grote functiestelsels: het somatische en het autonome (vegetatieve) zenuwstelsel. Het somatische zenuwstelsel is verantwoordelijk voor de zintuiglijke gewaarwordingen zoals horen, zien, reuk en smaak, het evenwichtsgevoel en het tastvermogen. Het lichaam beschikt over specifieke organen, receptoren, waar zintuiglijke prikkels worden omgezet in elektrische signalen die uiteindelijk in de hersenen kunnen worden gedecodeerd en geïnterpreteerd.

Er kunnen 2 typen bewegingen worden onderscheiden: vrijwillige bewegingen, die door onszelf worden gecontroleerd, en onvrijwillige bewegingen, die zich buiten onze invloed ontwikkelen. Willekeurige bewegingen komen tot stand via het somatische zenuwstelsel, onvrijwillige bewegingen via het animale zenuwstelsel (Wolters, 2001; Bernards, 1994).

1.2 Verwerking van sensorische informatie

De receptoren (ontvangers) van het somatosensibele systeem bevinden zich in de huid, het onderhuidse bindweefsel en de dieper gelegen weefsels zoals spieren, pezen en gewrichten. Receptoren in de huid en het onderhuidse bindweefsel registreren vooral de vitale kwaliteiten, pijn, druk en temperatuur. Receptoren in de spieren, pezen, ligamenten en gewrichten zijn vooral gevoelig voor de gnostische kwaliteiten, zoals de lengte en de kracht van de spieren en de positie van de verschillende delen van het lichaam.

Er worden 3 typen informatie onderscheiden (Wolters e.a., 2001):

1. de pijnzin, temperatuurzin, en druk/grove aanraking = de vitale sensibiliteit
2. de tastzin, vibratiezin en bewuste proprioceptie (bewegingssnelheid en -richting) = de gnostische sensibiliteit.
3. de onbewuste proprioceptie

De afferente, sensibele vezels lopen vanaf hun receptoren via de perifere zenuwen (waarin tevens efferente, motorische vezels aanwezig zijn) naar het centrale zenuwstelsel. De sensibele vezels bereiken via de spinale zenuwen en hun achterwortels het ruggenmerg. In de achterwortel bevindt zich de spinale ganglion (een verzameling van cellichamen van sensibele neuronen) van waaruit de informatie verder verwerkt wordt.

De vezelbanen die informatie bevatten over de vitale sensibiliteit ontspringen over de gehele lengte van het ruggenmerg aan neuronen die in de centrale grijze stof liggen. De axonen van de somatosensibele neuronen kruisen de mediaanlijn in de zijstreng (tractus spinothalamicus) 2-3 segmenten boven het niveau van oorsprong (Bernards, 1994; Wolters, 2001).

Primaire afferente vezels die gnostische informatie vervoeren zijn mediaal in de achterwortel gelegen, en deze vezels stijgen direct op via de achterstreng. De banen van de gnostische sensibele kruisen de mediaanlijn op de overgang van het ruggenmerg-hersenstam.

De somatosensibele informatie die het ruggenmerg binnenkomt, kan op 3 verschillende manieren worden verwerkt:

- De informatie wordt direct of via een of meer inter-neuronen in de grijze stof van het ruggenmerg overgebracht op motorische voorhoorncellen. Op deze manier functioneren de binnenkomende somatosensibele vezels al de afferente baan van een spinale reflexboog. Verwerking van de somatosensibele informatie vindt plaats op het niveau van het ruggenmerg.
- De informatie wordt, via ten minste één synaptische overgang in de grijze stof van het ruggenmerg, doorgegeven aan ascenderende (opstijgende) vezelbanen die naar de hersenstam en het cerebellum lopen. In deze hersengebieden vindt integratie plaats met visuele en vestibulaire informatie en worden bewegingen reflexmatig beïnvloed.
- De informatie wordt via ascenderende vezelbanen naar de hersenstam en de thalamus vervoerd om uiteindelijk in de cortex cerebri te leiden tot een bewuste perceptie van de somatosensibele informatie.

1.3 Motoriek

Terwijl de sensibele systemen zintuiglijke gewaarwordingen in neuronale informatie omzetten wordt via het motorische systeem neuronale informatie voornamelijk omgezet in de vorm van spiercontracties die leiden tot bewegingen.

Het motorisch systeem heeft tot taak tegelijkertijd bepaalde spiergroepen te doen samentrekken (agonistische spieren) en andere spiergroepen te laten ontspannen (antagonistische spiergroepen), hierdoor kunnen soepele bewegingen ontstaan. Om tot gecoördineerde bewegingen te komen, is echter veel meer nodig. De activiteiten van verschillende spier(groep)en, meestal in verschillende delen van het lichaam, moeten optimaal op elkaar zijn afgestemd. Terwijl de lichaamshouding en de balans moeten worden bewaard om tot een vloeiend verlopende beweging te komen. Om deze taken te kunnen uitvoeren, is een voortdurende stroom van sensibele informatie noodzakelijk. Alleen met deze gedetailleerde informatie is het motorische systeem in staat een adequate strategie voor de bewegingen te ontwikkelen en deze te verwerken in de motoriek (Wolters e.a., 2001).

De motorische neuronen die zijn gelegen in de voorhoorn van het ruggenmerg en in bepaalde hersenzenuwkernen en hun axonen, vormen de laatste schakel tussen het centrale zenuwstelsel en de (dwarsgestreepte) spieren. Via deze 'final common pathway' komt de neuronale activiteit in het centrale zenuwstelsel tot uiting in motoriek.

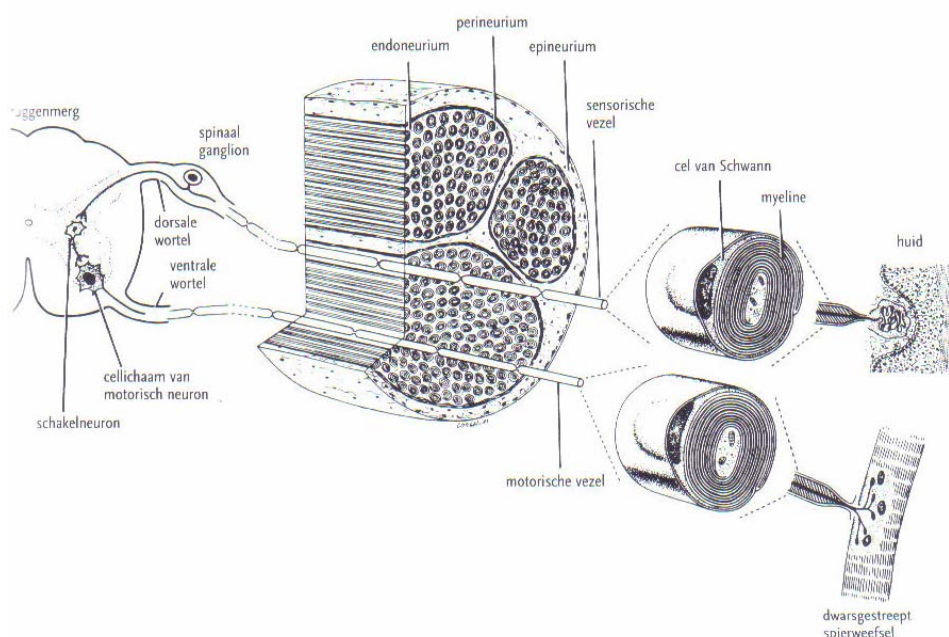
De axonen van de motorneuronen in de voorhoorn van het ruggenmerg lopen via de voorwortel naar de spinale zenuw. De spinale zenuw, gevormd door de voor- en achterwortels van 1 ruggenmergsegment, bevat motorische en sensibele zenuwvezels.

De motorische axonen voor de extremiteiten lopen in perifere zenuwen die zijn opgebouwd uit zenuwvezels afkomstig van verscheidene ruggenmergsegmenten. Deze innervieren vaak verschillende spier(groep)en.

1.4 Elementen van het perifere zenuwstelsel

Elk neuron heeft slechts 1 axon. Door middel van vertakkingen kan het axon van 1 zenuwcel verscheidene andere zenuwcellen bereiken. Axonen kunnen omgeven zijn door een

myelineschede. Myeline bestaat voornamelijk uit lipiden en in mindere mate uit proteïnen. De belangrijkste functie van de myelineschede is de (elektrische) isolatie van het axon ten opzichte van de omgeving. De myelineschede wordt gevormd tijdens de uitgroei van de zenuwvezel. De cellen van Schwann (dit is een gespecialiseerde gliacel) wikkelen zich strak om het axon heen. Tussen 2 opeenvolgende cellen van Schwann ligt de insnoering van Ranvier, een kort axondeel dat vrij blijft van omhulling. Alleen op de plaatsen waar de myelineschede ontbreekt, dus bij de insnoeringen van Ranvier, is het mogelijk een actiepotentiaal op te wekken. De actiepotentiaal ‘springt’ van insnoering naar insnoering. Dit proces wordt saltatoire impulsgeleiding genoemd. De impulsgeleiding in gemyeliniseerde vezels is vele malen sneller dan in ongemyeliniseerde vezels van dezelfde dikte. De snelheid van geleiding over een dun, ongemyeliniseerd axon, is minder dan 1 m/s, terwijl de geleidingsnelheid over een dik, gemyeliniseerd axon kan oplopen tot meer dan 100 m/s (Wolters, 2001; Burgerhout, 2001).



Figuur 1.1 schematische voorstelling van een perifere zenuw (Burgerhout, 2001)

1.5 Neuropathieën

Er wordt gesproken van een neuropathie als de functie van een zenuw door welke oorzaak dan ook is aangetast. Bij functieverlies van een zenuw ontstaan uitvalsverschijnselen die afhankelijk zijn van de samenstelling van de zenuw (sensibel, motorisch of gemengd). Sensibele verschijnselen bestaan uit spontane gevoelsensaties, zoals pijn en paresthesieën, en uit gevoelsstoornissen zoals hyperpathie, hypesthesie/hypalgesie of anesthesie/analgesie. Motorische uitvalsverschijnselen manifesteren zich als parese of paralyse met atrofie en hypotonie van de getroffen spieren. Wanneer de reflexbogen zijn onderbroken, zullen de peesreflexen uitvallen. Men spreekt van een mononeuropathie wanneer 1 (geïsoleerde mononeuropathie) of meer (multipelle mononeuropathie) individuele zenuw(en) afzonderlijk zijn aangedaan. Als aan beide zijden van het lichaam de functie van meerdere zenuwen min of meer symmetrisch is aangetast, spreekt men van polyneuropathie. Meestal is hierbij sprake van verlies van sensibele en/of motorische functies met areflexie, vaak in de distale delen van de extremiteiten (Wolters, 2001). Er kunnen ook autonome zenuwvezels zijn aangedaan. De

autonome uitvalsverschijnselen die hiervan het gevolg zijn, bestaan meestal uit orthostatische hypotensie, temperatuur- en zweetregulatiestoornissen, gestoorde darm- en blaasfuncties en impotentie, dit komt echter niet heel vaak voor (Notermans, 2004). Bij deze beroepsopdracht zullen we verder ingaan op de verschillende polyneuropathieën.

Hoofdstuk 2 Polyneuropathie algemeen

Een polyneuropathie is een symmetrische, veelal chronische aandoening van de perifere zenuwen, die wordt gekenmerkt door sensibele en/of motorische afwijkingen die in de regel distaal meer dan proximaal en aan de benen meer dan aan de armen aanwezig is. Bij een polyneuropathie zijn per definitie meerdere zenuwen betrokken. Dit leidt tot (soms pijnlijke) gevoelsstoornissen en/of parese en paralyse. Dit is afhankelijk van het type zenuwvezel en in welke mate de zenuwvezels is aangedaan. Sommige patiënten hebben ernstige vermoeidheidsverschijnselen en een verminderd uithoudingsvermogen. Veel patiënten kunnen hun gewone werkzaamheden niet (goed) verrichten. Polyneuropathieën komen vaak voor bij ‘interne’ aandoeningen zoals diabetes, maar kunnen ook geïsoleerd voorkomen (Richtlijn Polyneuropathie, 2005).

2.1 Epidemiologie

Er zijn geen gegevens gevonden over de incidentie en prevalentie van polyneuropathieën in de algemene Nederlandse bevolking. De prevalentie van polyneuropathieën in de Nederlandse bevolking is niet bekend en kan slechts worden afgeleid uit een combinatie van epidemiologische onderzoeken (Richtlijn Polyneuropathie 2005). Naar schatting bedraagt de prevalentie van het aantal inwoners in Nederland met een polyneuropathie 500 per 100.000. De incidentie bedraagt ongeveer 40 per 100.000 inwoners per jaar (Notermans e.a., 2004).

2.2 Pathologie

Een polyneuropathie kan worden ingedeeld op drie verschillende niveaus in de zenuw:

1. Op het niveau van het axon;
2. Op het niveau van de myelineschede;
3. Op het niveau van het neuron.

De twee belangrijkste processen zijn axonale degeneratie en segmentale demyelinisatie. Bij axonale degeneratie zijn de axonen van de motorische en sensorische zenuwcellen aangedaan; dit is het meest voorkomende pathologisch substraat. Bij segmentale demyelinisatie is de myelineschede van het axon aangetast en blijft het axon zelf in eerste instantie gespaard. Door de aantasting van het myeline is de zenuwgeleidingssnelheid vertraagd. Een polyneuropathie dat ontstaat op het niveau van het neuron geven klinisch een zuiver sensibel beeld. Dit komt omdat de cellichamen van sensorische perifere zenuwen in de spinale gangliën buiten het ruggenmerg liggen (Notermans e.a., 2004; Wolters e.a., 2001).

2.3 Oorzaak

Het is erg belangrijk om de juiste oorzaak van de polyneuropathie te vinden in verband met de prognose en de behandeling die gegeven dient te worden. Deze oorzaken kunnen in 7 grote groepen worden ingedeeld:

1. Metabole polyneuropathieën: polyneuropathieën die veroorzaakt worden door problemen in de stofwisseling;
2. Polyneuropathieën ten gevolge van deficiënties: polyneuropathieën die ontstaan door tekort aan bepaalde stoffen. Deze polyneuropathieën komen in Nederland weinig voor;

3. Toxische en iatrogene polyneuropathieën: bij deze neuropathie is de oorzaak te vinden in overmatig alcoholgebruik of bij medicijngebruik;
4. Hereditaire polyneuropathieën: erfelijke neuropathieën worden veroorzaakt door een afwijking in het DNA;
5. Polyneuropathieën door infecties: polyneuropathieën die ontstaan door bepaalde infecties zijn in Nederland zeldzaam. AIDS, lepra kunnen tot een polyneuropathie leiden;
6. Immuungemedieerde polyneuropathieën: dit zijn ziekten waarbij het lichaam zich keert tegen lichaamseigen cellen en weefsels;
7. Idiopathische polyneuropathieën: geen bekende oorzaak (Vereniging Spierziekte Nederland, 2006; Notermans e.a. 2004).

2.4 Gevolgen

Bij de meeste polyneuropathieën zijn zowel sensibele als motorische zenuwvezels betrokken. Maar een polyneuropathie kan ook zuiver sensibel of motorisch zijn.

Sensibele afwijkingen zijn: hypesthesie, paresthesie, dysesthesie, pijn en ataxie. Deze klachten zijn hinderlijk en verstoren vaak de gewoonste activiteiten. De evenwichtsklachten treden voornamelijk op wanneer de dikke gemyeliniseerde vezels zijn aangedaan. Pijn treedt met name op wanneer de dunne vezels zijn aangedaan.

Motorische afwijkingen zijn: kramp (voornamelijk in rust), fasciculaties, atrofie en zwakte. Het treedt meestal op in de distaal gelegen spieren en kan zich langzaam naar proximaal uitbreiden.

Er kunnen in zeldzame gevallen ook autonome functiestoornissen optreden: orthostatische hypotensie, diarree/obstipatie, onregelde zweetsecretie of impotentie. Bij diabetes mellitus komt dit vaak voor (Notermans e.a., 2004).

Hoofdstuk 3 Classificatie van polyneuropathieën

Polyneuropathieën kunnen op 2 manieren worden geclassificeerd. Het kan zijn naar beloop en oorzaak (tabel 3.1) of naar pathologisch substraat (tabel 3.2).

Aangezien er vele soorten polyneuropathieën zijn hebben we een keuze moeten maken welke classificatie we aanhouden en welke polyneuropathieën we ter sprake laten komen.

3.1 Gemaakte keuzes

Door de classificatie naar oorzaak en beloop is bekend waardoor de polyneuropathie ontstaan is, en wat het beloop van het ziekteproces is. Voor de patiënt is deze indeling van belang omdat oorzaak en beloop een idee kunnen geven van de te verwachten prognose en behandeling. Door de classificatie naar pathologisch substraat is bekend op welk niveau (axon, myeline of het neuron) de zenuw is aangedaan. Deze indeling is voor zowel de patiënt als de fysiotherapeut minder van belang omdat het niet mogelijk is het herstelproces van de zenuw te versnellen.

Wij hebben ervoor gekozen om de classificatie naar oorzaak en beloop aan te houden omdat de patiënt een verwachting van prognose en behandeling heeft. Voor de fysiotherapeut is deze indeling zinvol omdat tijdens de behandeling rekening gehouden wordt met oorzaak en beloop van het ziektebeeld.

Naar aanleiding van deze classificatie bespreken we een aantal van de polyneuropathieën met de volgende oorzaak: Hereditaire, metabole, immuungemedieerde en idiopathische oorzaak. Omdat onder deze indeling verschillende soorten ziektebeelden vallen hebben we besloten om de meest voorkomende en bekende ziektebeelden (in Nederland) te beschrijven.

De ziektebeelden die wij in deze scriptie zullen beschrijven zijn: het Syndroom van Guillain-Barré, chronische inflammatoire demyeliniserende polyneuropathieën (CIDP) (Beide zijn immuungemedieerd), hereditaire motorische en sensorische neuropathieën, diabetische polyneuropathieën (Metabool), en chronisch idiopathische axonale polyneuropathieën (CIAP) (Idiopathisch).

Op de volgende pagina vindt u tabel 3.1 met de Classificatie naar oorzaak en beloop en tabel 3.2 met de Classificatie naar pathologisch substraat.

Tabel 3.1 Classificatie van polyneuropathieën naar beloop en oorzaak (Notermans e.a., 2004)

Acuut of subacuut (acuut <4 wkn Subacuut <8-12 wkn)		Chronisch (>8-12 wkn)	
Immuungemedieerd	Syndroom van Guillain-Barré Vasculitis Paraneoplastisch	Immuungemedieerd	CIDP MGUS MMN Vasculitis
Metabool	Porfyrie	Metabool	Uremie Schildklierafwijkingen Diabetes Mellitus
Infecties	Ziekte van Lyme	Infecties	Lepra HIV
Idiopathisch	Critical Illness neuropathie	Idiopathische	CIAP
		Hereditair	HMSN-1 HMSN-2
		Deficiënties	Vitamine B1 Vitamine B6 Vitamine B12 Vitamine E
		Intoxicaties	

Tabel 3.2 Classificatie van polyneuropathie naar pathologisch substraat (Notermans e.a., 2004)

Demyeliniserende		Axonale	
Hereditair Immuungedemieerd	HMSN-1 Syndroom van Guillain-Barré CIDP MGUS MMN	Hereditair Immuungedemieerd	HMSN-2 Vasculitis Paraneoplastisch MGUS
		Metabool	Diabetes mellitus Hyperthyreoïde Uremie
		Deficiënties	Vitamine B1 Vitamine B6 Vitamine B12 Vitamine E
		Intoxicaties	Alcohol Medicatie Zware metalen
		Infecties	Lepra Ziekte van Lyme HIV
		Idiopathische	CIAP Critical Illness neuropathie

Hoofdstuk 4 Beschrijving polyneuropathieën

In dit hoofdstuk wordt een vijftal polyneuropathieën beschreven. Bij elke polyneuropathie wordt achtereenvolgens de inleiding, de epidemiologie, de oorzaak, de gevolgen, de prognose en het beloop besproken. Bij bespreking van de gevolgen worden de beperkingen in functie en activiteiten duidelijk. Het is van belang om de oorzaak, beloop en prognose van de verschillende polyneuropathieën te kennen omdat op basis hiervan onderscheidt gemaakt moet worden in de behandeling.

4.1 Guillain-Barré

Het Syndroom van Guillain-Barré (GBS) is een aandoening waarbij de myeline van de perifere zenuw is beschadigd. Hierdoor ontstaat er een vertraging in de normale geleidende werking van de zenuwen. Afhankelijk van de ernst van deze vertraging ervaart de patiënt dit als een parese of zelfs als een paralyse. Wanneer deze verlamming langdurig bestaat kan dit het gevolg zijn van een onherstelbare schade aan zowel het myeline als aan het axon. Deze zenuwen die door het Syndroom van Guillain-Barré worden aangetast zijn niet alleen de motorische zenuwen, maar ook sensibele zenuwen en hierdoor kunnen dus allerlei sensibele stoornissen ontstaan. In zeldzame gevallen is het axon beschadigd terwijl de myelineschede aanvankelijk intact is gebleven. In dit geval ontstaat er voor de patiënt een ongunstige situatie. Bij het Syndroom van Guillain-Barré worden de hersenen en het ruggenmerg niet aangetast. (Vereniging Spierziekte Nederland, 1995)

4.1.1 Epidemiologie

De incidentie van het Syndroom van Guillain-Barré bedroeg in prospectief onderzoek ongeveer 1,2/100.000 mensen per jaar. Op basis van retrospectief onderzoek verricht in alle ziekenhuizen in Zuidwest-Nederland werd geconcludeerd dat de incidentie 1,18/100.000 mensen bedraagt. De kwaliteit van deze onderzoeken is goed. Additionele onderzoeken geven aan dat een jaar na het ontstaan van het Syndroom van Guillain-Barré ongeveer 75% van de patiënten weer zelfstandig kan lopen. Inspanningsgebonden vermoeidheid na het doormaken van het Syndroom van Guillain-Barré blijft echter veelal jaren lang een groot probleem bij 80% van de patiënten. De prevalentie van aan GBS gerelateerde klachten is dus aanzienlijk (Richtlijn polyneuropathie, 2005).

4.1.2 Oorzaken

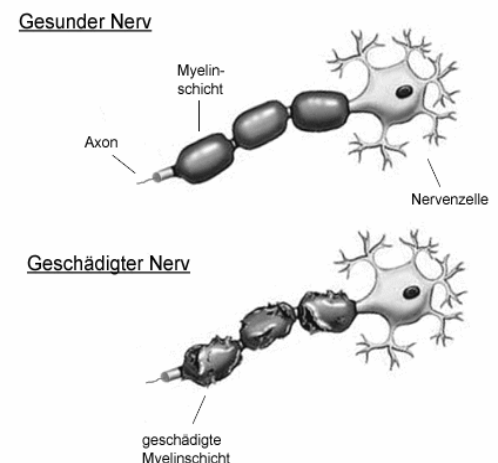
Het Syndroom van Guillain-Barré ontstaat door molecular mimicry (Bijlage 3) na een infectie (Notermans e.a., 2004). Verschillende gebeurtenissen lijken de aandoening te kunnen uitlokken. Veel gevallen treden op binnen enkele dagen tot enkele weken na een virusinfectie (zoals een gewone verkoudheid, een keelontsteking), en in sommige gevallen werd er een verband gelegd met een specifieke infectiebron (zoals het cytomegalovirus, het Epstein-Barr virus, Campylobacter jejuni) (Davids e.a., 2006). GBS kan ook optreden tijdens de zwangerschap (Vereniging Spierziekte Nederland, 1995).

Het Syndroom van Guillain-Barré kan zich in zeldzame gevallen voordoen bij patiënten met een andere lichamelijke aandoening (Richtlijn polyneuropathie, 2005). Bijvoorbeeld bij

kwaadaardige ziekten zoals de ziekte van Hodgkin en andere lymfomen, multiple myeloom, andere monoklonale gammopathieën, en solitaire plasmocytom evenals bij aandoeningen zoals lupus erythematoses disseminatus en macroglobulinemie (Vereniging Spierziekte Nederland, 1995). Bij verdenking hierop zal de arts in het betreffende geval laboratoriumonderzoek doen om dit vast te stellen.

Het is opmerkelijk dat letterlijk miljoenen mensen worden blootgesteld aan gebeurtenissen, waarvan men aanneemt dat zij het Syndroom van Guillain-Barré uitlokken, zoals infecties, operaties en vaccinaties, maar dat slechts een klein aantal van de mensen, die dergelijke gebeurtenissen ondergingen, daadwerkelijk het Syndroom van Guillain-Barré krijgt. Waarom dit zo is, is niet duidelijk. Dat zij een bijzondere erfelijk bepaalde aanleg hebben lijkt onwaarschijnlijk want het Syndroom van Guillain-Barré zit niet in de familie.

Uit onderzoek tot op heden blijkt dat, ongeacht wat de aanzet heeft gegeven, de zenuwen van de Guillain-Barré patiënt worden aangevallen door het eigen afweermecanisme van het lichaam tegen ziekmakende eiwitten - dus door de eigen antilichamen en witte bloedcellen (Notermans e.a., 2004). Tengevolge van deze auto-immunreactie wordt het myeline en soms zelfs het axon aangetast waardoor signalen vertraagd of op een andere manier gewijzigd worden. Gevoelstoornissen en spierzwakte zijn het gevolg (Vereniging Spierziekte Nederland, 1995; Davids e.a., 2006).



4.1.3 Gevolgen

Het Syndroom van Guillain-Barré kan zich op zeer verschillende manieren uiten. Wanneer een sensibele zenuw is beschadigd kunnen sensibele stoornissen of hypesthesie ontstaan, dit wordt vaak gevoeld in de voeten, de handen, het tandvlees en het gezicht. Deze verschijnselen zijn meestal symmetrisch en kunnen zich door het lichaam naar boven (ascenderen) of naar beneden uitbreiden (descenderen)(Davids e.a. 2006).

Even vaak als de sensibele zenuwen zijn de motorische zenuwen beschadigd, waardoor spierzwakte en spierpijnen ontstaan. Meestal is de beenmusculatuur het eerst aangedaan en hierdoor worden activiteiten als traplopen en opstaan uit een stoel moeilijker (Davids e.a., 2006). Wanneer de vingers en de handen aangedaan zijn wordt het moeilijker om voorwerpen te hanteren. De spierzwakte gaat vaak gepaard met pijnen of krampen. In enkele gevallen kan moeite met het urineren of moeite om de urine op te houden het eerste probleem van een patiënt zijn.

Soms treed er een parese van de ademhalingsmusculatuur op waardoor kortademigheid ontstaat (waardoor beademing noodzakelijk kan zijn). De slikspieren raken verzwakt zodat men zich kan verslikken in zijn eigen speeksel. Wanneer de signalen van de hersenen de gezichtsspieren niet (goed) meer kan bereiken dan kan de gezichtuitdrukking scheef worden, de glimlach kan verdwijnen en zelfs het eten kan in de wang blijven zitten.

Ook kunnen de autonome zenuwen betrokken raken waardoor de bloeddruk, hartslag, lichaamstemperatuur en gezichtsvermogen veranderen (Davids e.a., 2006).

Na het herstel van het Syndroom van Guillain-Barré kunnen de patiënten vaak aanhoudende sensibele stoornissen ondervinden, bij voorkeur in de onderste en/of bovenste extremiteiten. Dit kunnen zijn een "slappend gevoel", gevoelloosheid, tintelingen, een gevoel alsof er wormen

onder de huid kruipen, pijn (vaak aan de rug en de benen), en een aantal andere verwarrende symptomen die zelfs de patiënt wellicht moeilijk kan beschrijven.

Op de parese, de onvoorspelbaarheid en andere factoren van het Syndroom van Guillain-Barré, kunnen patiënten een scala van verschillende emotionele reacties doorlopen, zoals ontkenning, shock, ongeloof, angst, woede, goede voornemens, frustratie, depressie en aanvaarding.

Op de lange termijn kunnen zich verschillende problemen voordoen. Onder deze problemen kunnen vallen: opnieuw leren autorijden en gebruik moeten maken van invalidenparkeerplaatsen, werkzaamheden hervatten, het leren om de activiteiten te verdelen, seksualiteit, de beperkingen van een rolstoelpatiënt enzovoorts.

Een mogelijke hindernis om het werk te hervatten, en tevens om weer een gewoon leven te gaan leiden, is het optreden van spierpijnen, lichamelijke vermoeidheid en sensibele stoornissen, zoals tintelingen en pijn, na een bepaalde periode van activiteit. Dit probleem kan worden voorkomen door in het begin parttime te werken, en, door activiteit, zoals lopen, af te wisselen met rustperiodes (Vereniging Spierziekte Nederland, 1995).

De herstellende Guillain-Barré patiënt kan doorgaans weer seksueel actief zijn. Posities die de spieren minder belasten, zoals op de rug liggen, kunnen uitputting voorkomen totdat de kracht is toegenomen. Voor de sporadische patiënt die aan de rolstoel gebonden is kunnen opritten naar het huis en andere gebouwen uitkomst bieden. Een gelijkvloerse woning kan nodig zijn tenzij er een lift aanwezig is. Een verpleegkundige en fysiotherapeut kunnen de patiënt indien nodig thuis behandelen. Een revalidatiecentrum kan hierbij verder behulpzaam zijn (Vereniging Spierziekte Nederland, 1995).

4.1.4 Prognose

De prognose voor de Guillain-Barré patiënt is relatief gunstig. Er zijn geen exacte percentages over het herstel van deze patiënten, maar de volgende waarden geven een schatting voor de prognose op de lange termijn (Vereniging Spierziekte Nederland, 1995).

50% tot 90% van de patiënten herstelt nagenoeg geheel. Sommige van deze patiënten kunnen blijvende maar geringe afwijkingen hebben die het functioneren op de lange termijn niet beïnvloeden. Dit kunnen zijn sensibele stoornissen, zoals tintelingen, pijnlijke spieren of zwakte van bepaalde spieren zodat lopen of andere activiteiten ongemakkelijk of moeilijk worden.

Misschien 5% tot 15% van de Guillain-Barré patiënten heeft een ernstige, voortdurende handicap waardoor het onmogelijk wordt om naar hun oude levenswijze of beroep terug te keren. Soms is een patiënt langdurig rolstoelafhankelijk. De snelheid waarmee de kracht terugkeert, kan per geval verschillen.

Hoewel verbeteringen misschien niet van dag tot dag merkbaar zijn, kunnen ze vaak wel worden geconstateerd van week tot week. Wanneer de kracht en het uithoudingsvermogen toenemen, kunnen verbeteringen langzamer optreden en alleen opvallen in een vergelijking van maand tot maand.

Kinderen en jonge volwassenen met het Syndroom van Guillain-Barré lijken goede vooruitzichten te hebben, en er wordt gesuggereerd dat kinderen daadwerkelijk sneller genezen dan jonge volwassenen, die op hun beurt weer sneller lijken te herstellen dan oudere patiënten. Er zijn beschrijvingen bekend van kinderen met het Syndroom van Guillain-Barré van 6 maanden tot 15 jaar oud (Miller e.a., 2007).

Na het herstel van het Syndroom van Guillain-Barré kunnen de patiënten vaak aanhoudende sensibele stoornissen ondervinden, meestal in de onderste en/of bovenste extremiteiten. Dit kunnen zijn een "slapend gevoel", gevoelloosheid, tintelingen, een gevoel alsof er wormen onder de huid kruipen, pijn, en een aantal andere verwarrende symptomen die zelfs de patiënt wellicht moeilijk kan beschrijven. De sensibele stoornissen kunnen duiden op de aanwezigheid van blijvende schade aan de zenuw die in het beginstadium van de ontwikkeling van het syndroom is opgetreden.

Interessant is dat wanneer sommige mensen die herstellen van de paralyse van het Syndroom van Guillain-Barré en actiever worden, merken dat overdadige activiteit, inclusief inspanning tot het punt van uitputting, het tijdelijk optreden van sensibele stoornissen veroorzaakt.

Het is heel goed denkbaar dat het opnieuw optreden van sensibele stoornissen een signaal is van de ontwikkeling van een nieuwe aanval van chronische terugkerende idiopathische polyneuropathie. Echter, deze aandoening is uiterst zeldzaam en het aanhouden of opnieuw optreden van sensibele stoornissen dient men dan ook niet op te vatten als een indicatie voor de aanwezigheid van deze ziekte tenzij een arts die ervaring heeft met chronische terugkerende idiopathische polyneuropathie de diagnose bevestigt (Vereniging Spierziekte Nederland, 1995).

4.1.5 Beloop

Het syndroom van Guillain-Barré kan sterk variëren, maar het begin van de eerste verschijnselen komt ongeveer 2 weken na de infectie en de maximale uitval is 4 weken na het begin van de infectie (Notermans e.a., 2004; Van Doorn P.A., 2004).

Bij een lichte vorm kan het een waggelend of "eend-achtig" lopen veroorzaken en wat tintelingen en zwakte in de bovenste extremiteiten. Dit kan dan gedurende een aantal dagen of weken beperkingen in het dagelijks leven tot gevolg hebben.

Een zware vorm van deze aandoening kan leiden tot totale paralyse en vele complicaties. Complicaties zoals niet kunnen ademen (soms al binnen 1 tot 2 dagen), afwijkingen in bloeddruk, infecties en trombose kunnen levensbedreigend zijn (Notermans e.a., 2004).

Bij totale verlammingen blijft het hoorvermogen intact en kan er dus tegen de patiënt gesproken worden.

Omdat de ernst van het syndroom zo verschillend is, kan er moeilijk een beschrijving gegeven worden van een gemiddelde patiënt. Toch wordt er in het algemeen beschreven dat een patiënt onder behandeling in een ziekenhuis is, daarna wordt opgenomen in een revalidatiecentrum, dan volgt een dagbehandeling in het revalidatiecentrum dit alles duurt ongeveer 3 tot 12 maanden.

Van deze patiënten is bij ongeveer 40% ademhalingsondersteuning door middel van een beademingsmachine vereist in verband met de zwakte van de ademhalingsmusculatuur. Meer dan 50%, waarschijnlijk tot 90%, van de patiënten bereikt een volledig of nagenoeg volledig herstel en vat het gewone leven weer op.

Ongeveer 5 tot 15% van de patiënten behoudt een aanzienlijke langdurige handicap. Misschien 35% ondervindt langdurige lichte afwijkingen zoals klapvoeten of anesthesie. Tot 5% kan overlijden, doorgaans ten gevolge van respiratoire of aan cardiovasculaire complicaties (Vereniging Spierziekte Nederland, 1995).

4.2 Chronische inflammatoire demyeliniserende polyneuropathie (CIDP)

Chronische inflammatoire demyeliniserende polyneuropathie (CIDP) is een zeer zeldzame ziekte die kan worden beschouwd als een chronische vorm van het Syndroom van Guillain-

Barré. Toch zijn er wel belangrijke verschillen: Het dieptepunt van de ziekte ligt ten minste 12 weken na het eerste verschijnsel, er wordt goed gereageerd op behandeling met corticosteroiden en er is geen molecular mimicry aangetoond (Notermans e.a., 2004).

4.2.1 Epidemiologie

In een Australisch onderzoek met een onderzoeksduur van tien jaar bedroeg de incidentie van CIDP ongeveer 0,15/100.000. Dit is ongeveer een tiende van de incidentie van het Syndroom van Guillain-Barré. De meeste patiënten houden jaren lang last van deze polyneuropathie. Er zijn sterke aanwijzingen dat de prevalentie van CIDP ligt tussen 1,2 en 1,9/100.000. (Richtlijn polyneuropathie, 2005). Gegevens over de incidentie en prevalentie in Nederland zijn niet bekend.

4.2.2 Oorzaken

De oorzaak van CIDP is nog niet duidelijk.

Het lijkt erop dat CIDP wordt veroorzaakt door een verkeerde reactie van het eigen afweersysteem. Afweerstoffen tasten het myeline aan. Soms is hierbij ook de axon betrokken. Het is nog niet bekend waardoor het afweersysteem precies geactiveerd wordt. Waarschijnlijk speelt een 'gewone infectie' een rol (Vereniging Spierziekte Nederland, 2002; Van Schaik e.a., 2003). Maar het is geen molecular mimicry (Notermans e.a., 2004). CIDP is waarschijnlijk een vorm van een auto-immuunziekte. Het is geen erfelijke of besmettelijke aandoening.

4.2.3 Gevolgen

De ernst van CIDP verschilt enorm en de symptomen variëren erg veel tussen de patiënten. In eerste instantie kunnen de symptomen vaag zijn en verwarring brengen bij zowel de patiënt als de arts. Het is moeilijk om symptomen als vermoeidheid en veranderende sensibiliteit onder woorden te brengen en daarom kan het moeilijk zijn om de arts ervan te overtuigen dat er echt iets aan de hand is.

De eerste symptomen zijn meestal tintelingen of het verdwijnen van het gevoel in de tenen en vingers, of zwakte. Deze symptomen blijven vrij mild en geven dus maar geringe problemen in het dagelijks leven. Het kan ook zo zijn dat deze symptomen geleidelijk aan steeds erger worden in een tijdsbestek van een aantal weken, maanden of zelfs jaren. Heel soms komt het voor dat patiënten hierdoor bedlegerig worden met ernstige zwakte in de bovenste extremiteiten.

CIDP geeft meestal zowel spierzwakte als sensibele verschijnselen, soms alleen spierzwakte en in zeldzame gevallen alleen sensibele verschijnselen. Toch staat symmetrische spierzwakte bij deze aandoening meestal op de voorgrond. De bovenste en onderste extremiteiten zijn meestal tegelijk en symmetrisch aangedaan, de onderste extremiteiten meer dan de bovenste. Een prikkend en tintelend gevoel in de extremiteiten is veel voorkomend en kan pijnlijk zijn. Spierpijn komt ook voor en de spierreflexen zijn meestal verdwenen. Als de ziekte steeds erger worden kan zich een tremor ontwikkelen. En in zeldzame gevallen ontwikkelen patiënten ook een zwakte in de gezichtsspieren.

De ziekte is langer actief dan bij het Syndroom van Guillain-Barré en het ziekteproces verloopt veel langzamer (Notermans e.a., 2004; Guillain-Barré support Group, 1998).

4.2.4 Risicofactoren

CIDP komt iets meer voor bij jongvolwassenen. Meer bij mannen dan vrouwen. Bij vrouwen kan er een terugval optreden tijdens de zwangerschap (Guillain-Barré support Group, 1998).

4.2.5 Prognose

De prognose van CIDP is slechter dan die van het syndroom van Guillain-Barré. 80% van de patiënten laat geen spontane vooruitgang zien (Van Schaik e.a., 2003).

4.2.6 Beloop

CIDP is onder te verdelen in 4 subcategorieën die gekarakteriseerd worden door de manier waarop de ziekte zich ontwikkelt. Dit zijn:

Subacut:	symptomen verbeteren en verslechteren in minstens 4 weken, maar niet langer dan 8 weken voordat er een plafond of verbetering wordt bereikt;
Chronisch progressief:	symptomen verbeteren en verslechteren in een periode die langer dan 8 weken duurt;
Chronisch terugval:	er zijn dan meerdere keren waarin de symptomen verbeteren en verslechteren in een periode die langer duurt dan 4 weken;
Terugkerende GBS:	waarbij elke aanval een verbeterfase heeft van minder dan 4 weken.

De indeling is wel redelijk willekeurig (Guillain-Barré support Group, 1998).

De meest voorkomende vorm van de ziekte is de chronische fase met terugval (ongeveer 80%), dit komt voornamelijk door de gunstige effecten van de behandelingen maar soms ook door spontane verbetering. Ongeveer 10% heeft de subacute vorm. Patiënten met de terugkerende GBS komen het minst voor.

Sommige mensen hebben dus maar een enkele aanval die een aantal maanden of jaren kan duren en die spontaan weer herstelt, andere hebben verschillende aanvallen met daartussen verbetering of herstel. Sommige patiënten moeten jarenlang worden behandeld, maar meestal dooft de ziekte vanzelf uit (Notermans e.a., 2004).

Na elke aanval kunnen patiënten last hebben van een overgebleven doof gevoel en zwakte en enig ongemak dat voor velen geen ernstige hinder geeft in het dagelijks leven. Toch blijft een klein aantal last houden van ernstige handicaps en kunnen afhankelijk worden van een rolstoel of bedlegerig worden.

4.3 Diabetische polyneuropathie

Diabetes mellitus is een chronische stofwisselingsziekte die gepaard gaat met een te hoog glucosegehalte (hyperglykemie) in het bloed. Bij diabetes mellitus is het lichaam niet meer in staat om glucose goed te verwerken. Dat komt omdat er te weinig of geen insuline wordt aangemaakt of omdat het lichaam ongevoelig is geworden voor de insuline. Insuline is nodig voor het transport van glucose uit het bloed naar de lichaamsweefsels. Bij geen of onvoldoende insuline heeft het lichaam moeite om de glucose uit het bloed te krijgen en stijgen de bloedglucosewaarden. Hierdoor ontstaan allerlei klachten en complicaties zoals diabetische polyneuropathieën (Baan, 2005).

4.3.1 Epidemiologie

De prevalentie van klinische verschijnselen van polyneuropathie bij patiënten met diabetes type 1 ligt tussen de 13-17%. Op basis van één onderzoek (Lloyd, 1996) bedraagt de incidentie bij patiënten met diabetes type 1 waarschijnlijk 3,25% per jaar.

De prevalentie van klinische verschijnselen van polyneuropathie bij patiënten met diabetes type 2 ligt tussen de 5,5% en de 35%. De prevalentie van ‘waarschijnlijke’ of ‘zekere’ polyneuropathie bij patiënten bij wie recentelijk de diagnose diabetes type 2 is gesteld, bedraagt 8%. Na 10 jaar heeft 42% van de patiënten de klinische verschijnselen van een polyneuropathie.

De prevalentie van polyneuropathie bij patiënten met diabetes mellitus is afhankelijk van een aantal risicofactoren en bedraagt ongeveer 20% (Richtlijn Polyneuropathie, 2005).

4.3.2 Oorzaken

De pathogenese van diabetische polyneuropathie is nog niet helemaal duidelijk. Wel is het algemeen geaccepteerd dat de oorzaak multifactorieel is. Factoren die van invloed zijn op het ontstaan van diabetische polyneuropathie zijn metabolische, vasculaire, neurotrofische en auto-immuun factoren (Dianna Quan, 2006).

Wanneer het metabolische en vasculaire factoren betreft, veroorzaakt hyperglykemie verschillende biologische veranderingen en verminderde weerstand voor oxidatieve stress. Dit komt door een toename in de productie van de glycolyse eindproducten, een defect in de ‘polyol pathway’ en verwikkeling van het aldose reductase enzym. Deze biologische veranderingen zijn nauw met elkaar verbonden en werken samen waardoor neuropathische complicaties ontstaan.

Glucose wordt in de cellen omgezet tot sorbitol met behulp van het aldose reductase enzym. Bij hyperglykemie ontstaat een opeenstapeling van sorbitol waardoor de cellen gaan zwellen, hierdoor neemt de activiteit van het eiwit Kinase C toe. Dit leidt tot beschadiging van bloedvezels gerelateerd aan toename van de membraansynthese en de vasculaire permeabiliteit. Niet-specifieke glycolisatie van het axon en microvezels kunnen een reductie van de endoneurale bloedsomloop en zenuwischemie veroorzaken, er ontstaat een tekort aan zuurstof in de zenuw en ganglia en oxidatieve stress (Sherman, 2007).

Diabetische polyneuropathie ontstaat dus waarschijnlijk primair door afwijkingen in de kleine bloedvaten van de zenuwen, waardoor ischemische veranderingen van de zenuw optreden met alle gevolgen van dien.

Een andere factor die betrokken is bij de pathogenese van diabetische polyneuropathie is de neurotrofiek. Neurotrofische factoren zijn eiwitten die ontwikkeling, overleving en onderhoud van specifieke neuronale populaties bevorderen. Bij sensorische polyneuropathieën zijn de kleinste zenuwvezels (C-vezels) betrokken. Deze zenuwvezels worden door neurotrofische factoren en door de zenuwgroei factor bijgestaan. Studies hebben aangetoond dat de zenuwgroei factor significant is verminderd en dat zijn functie verzwakt is (Sherman, 2007; Dianna Quan, 2006).

Er wordt aangenomen dat immuunogenetische wijzigingen van capillaire cellen optreden bij auto-immuun diabetische polyneuropathie (Dianna Quan, 2006).

4.3.3 Gevolgen

Er zijn verschillende soorten diabetische polyneuropathieën. De symptomen kunnen variëren bij de verschillende soorten polyneuropathieën.

De meest voorkomende diabetische polyneuropathie is de 'klassieke' sensomotorische diabetische polyneuropathie. De uiting van de symptomen is distaal sterker dan proximaal. De sensibiliteit is meestal sok en/of handschoenvormig gestoord. Er kunnen sensibele, motorische en autonome functies aangedaan zijn, over het algemeen staan sensibele stoornissen op de voorgrond. De eerste symptomen worden gezien aan de tenen, dit kan zich uiten in pijnlijke paresthesieën en gevoelloosheid. Wanneer sensorische symptomen de knieën bereiken raken meestal ook de handen aangedaan. Na zeer lange tijd kan ook de romp aangedaan raken. De achillespeesreflexen zijn meestal afwezig, de kniepeesreflex is vaker aanwezig en de armreflexen zijn meestal aanwezig. Bij gebrek aan sensorische input vergroot de kans op ulcers en gangreen en de diabetische voet (Dianna Quan, 2006).

Autonome stoornissen komen niet heel vaak voor bij patiënten met een diabetische polyneuropathie, alleen bij de klassieke vorm van polyneuropathie worden deze, na langer bestaan van het ziektebeeld, regelmatig gezien.

Een geïsoleerde autonome polyneuropathie is dan ook vrij zeldzaam. De symptomen van autonome polyneuropathie zijn gastroparese, diarree en obstipatie, tachycardie in rust, orthostatische hypotensie, anhidrose, onvolledige blaaslediging, impotentie en acute hartdood. Autonome verschijnselen blijven aanwezig, ook als de suikerziekte goed is ingesteld (Notermans, 2004).

Acute pijnlijke diabetische polyneuropathie treedt op wanneer de hyperglykemie niet goed onder controle is. Symptomen zijn een snel gewichtsverlies, gevolgd door ernstige, ongeremde en doorgaande pijn, waarbij dunne zenuwvezels zijn aangedaan. De pijn kan zo heftig zijn dat er ernstige slaapstoornissen ontstaan. Ook ontstaat er autonome disfunctie, de musculatuur is vrijwel nooit aangedaan. Wanneer de hyperglykemie onder controle is verbeterd, over het algemeen, de situatie. Deze vorm van diabetische polyneuropathie komt vaker voor bij mannen dan bij vrouwen. Het is mogelijk dat deze vorm overgaat in de chronische klassieke diabetische polyneuropathie (Notermans, 2004; Dianna Quan, 2006).

De meest voorkomende symptomen zijn:

- Sensibel
 - o Dysesthesieën: brandend gevoel, tintelingen, allodynia en hyperalgesie of hypesthesie.
 - o Paresthesieën: steken, elektrische schokjes, gevoelloosheid, prikken, ijskoude voeten en schietende pijnen.
 - o Verminderde temperatuurzin.
 - o Balansverlies, vooral met de ogen dicht.
- Motorisch
 - o Problemen met de fijne motoriek/ manipuleren van voorwerpen.
 - o De armen kunnen niet boven de schouders worden getild.
 - o Slepen met de voeten en vaak struikelen door parese van de intrinsieke en extrinsieke voetmusculatuur.
 - o Verslapping van de proximale beenmusculatuur waardoor men de trap niet goed op en af kan, men niet makkelijk op kan staan uit een stoel en men zich niet gemakkelijk kan omdraaien.
 - o Valincidenten komen vaker voor.

- Autonoom
 - o Zweetstoornissen, droge huid (anhidrose) of op sommige plaatsen erg zweten.
 - o Overgevoeligheid voor fel licht, slechte adaptatie aan het donker.
 - o Orthostatische hypotensie.
 - o Mictie- en defecatiestoornissen, (onvolledige blaaslediging, diarree, obstipatie).
 - o Impotentie.
 - o Misselijkheid en overgeven.
 - o Gastroparese.
 - o Tachycardie in rust.
 - o Acute hartdood.

4.3.4 Risicofactoren

- Patiënten met onbehandelde of inadequate behandelde diabetes hebben een hogere morbiditeit en meer complicaties gerelateerd aan polyneuropathie dan patiënten met een strak gecontroleerde diabetes.
- Wanneer er andere systemische afwijkingen zoals retinopathie en nefropathie zijn wordt er vaker polyneuropathie aangetroffen.
- Bij mannelijke patiënten met diabetes mellitus komt diabetische polyneuropathie vaker voor dan bij vrouwen.
- Diabetische polyneuropathie kan voorkomen op elke leeftijd maar komt vaker voor bij ernstigere en langere duur van diabetes.
- Verschijnselen komen vaker voor bij patiënten ouder dan 50 jaar.
- Diabetische polyneuropathie komt vaker voor bij patiënten met diabetes die roken dan bij patiënten die niet-roken.
- Hoge bloeddruk vergroot de kans op diabetische polyneuropathie.
- Overmatig alcoholgebruik vergroot de kans op diabetische polyneuropathie.
- Er wordt verondersteld dat diabetische polyneuropathie vroeg in het hyperglykemisch proces ontstaat, vaak voor de klinische diagnose diabetes is gesteld (Sherman, 2007; Dianna Quan, 2006; Richtlijn Polyneuropathie, 2005).

4.3.5 Prognose

De prognose voor diabetische polyneuropathie is afhankelijk van de controle over de hyperglykemie. Wanneer deze onder controle is, kan de progressie een halt toegeroepen worden en kunnen de symptomen verzachten, maar wanneer er geen controle is zal de situatie langzaam verslechteren.

Als er weinig controle is en er herhaaldelijk trauma bij aangedane gebieden is, ontstaan er huiddefecten, progressieve ulceratie en infectie, de diabetische voet. Dit kan leiden tot amputatie en uiteindelijk tot de dood.



4.3.6. Beloop

De normale presentatie en het beloop van diabetische polyneuropathie wordt gekarakteriseerd door een langzaam progressieve, symmetrische, distale, sensibele of sensomotorische zenuwuitval die soms pijnlijk is (Dyck, 1993; Mendell, 2001; Schaumburg, 1992).

Op de volgende pagina vindt u tabel 4.1 waarin het beloop van chronische, symmetrische klassieke diabetische polyneuropathie wordt weergegeven.

Tabel 4.1 Classificatie van chronische symmetrische, klassieke diabetische polyneuropathie (Notermans, 2004)

Stadium	Kenmerken
Stadium 0; geen polyneuropathie	Geen klachten of symptomen
Stadium 1; subklinische polyneuropathie	Geen klachten of symptomen; uitsluitend afwijkingen bij neurofysiologisch onderzoek of meting van de temperatuur- of vibratiezin
Stadium 2; symptomatische polyneuropathie	Klachten en/of afwijkingen bij lichamelijk onderzoek
Stadium 3; eindstadium van polyneuropathie	Ernstige standafwijkingen van de voet; eerder doorgemaakt ulcus; actief ulcus; eerdere amputatie

4.4 Chronische idiopathische axonale polyneuropathie (CIAP)

Bij ongeveer 10-18% van de mensen kan geen oorzaak worden gevonden van een chronische axonale polyneuropathie en wordt daarom chronische idiopathische axonale polyneuropathie genoemd (Erdmann e.a., 2007).

4.4.1 Epidemiologie

Het percentage patiënten bij wie de diagnose idiopathische axonale polyneuropathie wordt gesteld, is door de jaren heen gedaald. Dit komt door de betere classificatie van polyneuropathieën zoals door genetisch onderzoek, het neurofysiologisch onderscheid in axonaal en demyeliniserend, en herkenning van bijvoorbeeld een monoklonaal eiwit als oorzaak van de polyneuropathie. Dit maakt dat de definitie van chronische idiopathische polyneuropathie moet worden afgezet tegen het tijdstip waarop het onderzoek naar incidentie werd verricht. Zo vond Dyck (1981) bij 24% van de 205 patiënten geen oorzaak van de polyneuropathie. Sinds 1994 wordt het ziektebeeld chronische idiopathische axonale polyneuropathie herkend. Notermans vond in 1999 bij 10% van de 500 patiënten aanwijzingen voor een idiopathische axonale polyneuropathie. Op grond van algemene onderzoeken wordt geschat dat 10-25% van de patiënten met een polyneuropathie de klinische verschijnselen van een CIAP heeft (Richtlijn polyneuropathie, 2005).

4.4.2 Oorzaken

De oorzaak van CIAP is nog niet bekend.

Een tendens naar verminderde glucosetolerantie en beduidend verhoogd serum insuline na het vasten werd waargenomen in CIAP, vooral in patiënten met pijn. De enige factoren die significant in een logistische regressieanalyse te voorschijn kwamen, afgezien van alcoholconsumptie, waren blootstelling aan toxines in de omgeving en hypertriglyceridaemia. Dit dient nog wel verder onderzocht te worden (Hughes e.a., 2004).

4.4.3 Gevolgen

De klachten beginnen vaak in de onderste extremiteiten, daarna kunnen verschijnselen zich voordoen in de bovenste extremiteiten. De eerste klachten zijn vaak tintelingen en prikkelingen of een veranderd doof gevoel, later gevolgd door spierzwakte en het ontstaan van een klapvoet.

CIAP kan uitsluitend sensibel zijn en gaat dan vaak gepaard met nachtelijke pijnen (neuropathische pijn), of zowel sensibele als motorische verschijnselen hebben.

Bij 50% doen uiteindelijk ook de handen mee. Er streed meestal geen rolstoelafhankelijkheid op, en blijft men onafhankelijk van anderen maar met beperkingen. Hulpmiddelen als peroneusveer of stok kunnen noodzakelijk zijn (Notermans e.a., 2004; Vereniging Spierziekte Nederland, Erdmann e.a., 2007).

4.4.4 Prognose

De ziekte is langzaam progressief en leidt niet tot rolstoelafhankelijkheid (Erdmann e.a., 2007).

4.4.5 Beloop

Ook al is de oorzaak van CIAP niet bekend, er is wel onderzoek gedaan naar het ziektebeloop. De klachten en verschijnselen nemen bij de meeste patiënten geleidelijk toe in de tijd, maar blijven soms jaren stabiel (Notermans e.a., 1994). Meestal staan gevoelsstoornissen op de voorgrond, eerst gelokaliseerd in de voet, later ascenderend in het onderbeen. De sensibele stoornissen blijven meestal beperkt tot de knie. Bij ongeveer de helft van de patiënten gaan ook de handen na verloop van tijd meedoen, waarbij de gevoelsstoornissen meestal beperkt blijven tot de vingers. Ongeveer driekwart van de patiënten krijgt ook krachtsverlies, beginnend bij de extensoren van de voet, zodat een klapvoet ontstaat. De flexie van de voet, en de bovenbeenmusculatuur blijven meestal goed. Hierdoor blijft het lopen meestal mogelijk, maar bij een ernstige klapvoet hebben patiënten wel baat bij hulpmiddelen zoals peroneusveren of orthopedische schoenen. Soms gebruiken patiënten een rolstoel voor lange afstanden. Het krachtsverlies in de handen blijft meestal beperkt tot de ab- en adductoren en extensoren van de vingers.

Bij problemen met lopen kunnen hulpmiddelen gebruikt worden. Als er klapvoeten zijn kan het lopen aanmerkelijk verbeteren door het gebruik van peroneusveren in de schoen, of door orthopedische schoenen. Meestal schrijft de revalidatiearts deze hulpmiddelen voor.

Bij problemen met het evenwicht kan een stok of een rollator uitkomst bieden. Bij ernstiger uitval is soms een rolstoel voor langere afstanden nodig, ook omdat het lopen met klapvoeten erg vermoeiend is (Vereniging Spierziekte Nederland).

4.5 Erfelijke motorische en sensorische polyneuropathie (HMSN)

Hereditaire Motorische en Sensorische Neuropathie (HMSN) is een verzamelnaam voor erfelijke polyneuropathieën. Het staat ook wel bekend als de ziekte van Charcot-Marie-Tooth (CMT), genoemd naar twee Franse neurologen en één Engelse. Zij hebben het ziektebeeld in het midden van negentiende eeuw beschreven. In dezelfde tijd beschreven Dejerine en Sottas een ziektebeeld dat sterke gelijkenis vertoont met de HMSN, deze ziekte wordt het syndroom van Dejerine Sottas genoemd. Bij de HMSN wordt onderscheid gemaakt tussen twee hoofdvarianten: HMSN-type 1 en HMSN-type 2. De ziekte van Dejerine-Sottas heet nu HMSN-type 3. Andere aandoeningen die ook allemaal de kenmerken van HMSN vertonen

plus daarbij nog een apart eigen symptoom, zijn verder in HMSN-typen 4 t/m 7 onderverdeelt.

Bij HMSN kunnen verschillende delen van de perifere zenuwvezel zijn aangetast. De verschillende typen HMSN worden onderverdeeld op basis van het stuk zenuwvezel dat is aangetast.

Bij HMSN-type 1 worden afwijkingen van de myelineschede gevonden. De myelineschede is dun of soms helemaal verdwenen. Het proces van het verdwijnen van myeline heet demyelinisatie. Waarschijnlijk speelt een verkeerde aanleg (dysmyelinisatie) ook een rol. Wanneer de isolerende myelineschede om het axon ontbreekt, vindt er geen saltatoire prikkeloverdracht meer plaats. Het duurt daardoor langer voordat een prikkel vanuit het centrale zenuwstelsel via het aangetaste perifere zenuwstelsel de spieren bereikt. De geleidingssnelheid neemt af. Soms komt een prikkel zelfs helemaal niet aan. Dit treedt met name op bij hele lange axonen. Bijvoorbeeld de axonen die naar de distale delen van het lichaam lopen, zoals naar de handen en voeten. De symptomen van HMSN zijn meestal in deze ledematen het eerst zichtbaar.

Bij HMSN type 2 is de afwijking in het axon zelf gelegen. Door het afsterven van axonen (axonale degeneratie) worden er minder zenuwvezels gevonden.

HMSN type 3 (Dejerine-Sottas) kan beschouwd worden als een variant van type 1, waarbij de symptomen echter in ernstigere mate optreden. Bij HMSN type 3 wordt ernstige demyelinisatie gezien. Bij zowel HMSN type 1 als bij type 3 zijn de snelheden van prikkelgeleiding meestal sterk verlaagd. Bij type II wordt echter geen of nauwelijks verandering van deze geleidingssnelheid gevonden.

Naast de typen 1, 2 en 3 worden nog vier HMSN- typen (4 t/m 7) onderscheiden. Hierbij treden naast de gemeenschappelijke kenmerken van HMSN nog bijzondere extra kenmerken op. We zullen ze kort benoemen maar er verder niet op ingaan.

- HMSN- type 4 (ziekte van Refsum): nachtblindheid, huidafwijkingen (schilferen). De prikkelgeleidingsnelheid is sterk vertraagd. Het fytaanzuurgehalte in het bloed is verhoogd.
- HMSN- type 5: is ook aandoening van het centrale zenuwstelsel, waardoor spasticiteit optreedt, vooral van de benen.
- HMSN- type 6: oogzenuw is aangedaan, dit geeft een vermindering van het gezichtsvermogen (opticus atrofie). De prikkelgeleidingsnelheid is sterk vertraagd.
- HMSN -type 7: onregelmatige pigmentverdeling in het netvlies (retinitis pigmentosa) met nachtblindheid als gevolg. De prikkelgeleidingsnelheid is sterk vertraagd.

4.5.1 Epidemiologie

Op basis van retrospectief onderzoek verricht in neurologische poliklinieken van alle ziekenhuizen in Nederland werden de medische statussen nagekeken op het voorkomen van HMSN. In alle onderzoeken is HMSN type 1 het meest voorkomende subtype (Richtlijn Polyneuropathie, 2005). Er zijn sterke aanwijzingen dat de prevalentie van HMSN type 1 ongeveer 10/100.000 bedraagt. Dit betekent dat ongeveer 1600 mensen in Nederland HMSN type 1 hebben (Notermans e.a., 2004). Er zijn aanwijzingen dat de prevalentie van HMSN type 2 ongeveer 2-3/100.000 bedraagt. (Richtlijn Polyneuropathie, 2005). Van de overige typen is niks bekend.

4.5.2 Oorzaken

HMSN is een erfelijke ziekte. De oorzaak van de HMSN ligt in het DNA-materiaal. Aan HMSN kunnen verschillende gendefecten ten grondslag liggen.

Er zijn drie manieren van overerving:

- Autosomaal dominante overerving: De ziekte wordt gevonden in opeenvolgende generaties en komt zowel bij mannen als vrouwen voor; alleen degene die zelf de aandoening heeft kan deze overgeven aan zijn kinderen; de kans dat een kind van de aangedane persoon die ziekte heeft is 50%.
- Autosomaal recessieve overerving: De ouders van de patiënt hebben de aandoening niet, maar zij zijn drager van het gen. De aandoening komt bij mannen en vrouwen in gelijke mate voor. Voor elk volgend kind van dezelfde ouders is de kans op herhaling 25%. Als beide ouders drager zijn dan heeft elk kind van deze ouders 50% kans ook drager te worden en 25% kans de ziekte zelf te krijgen.
- X-gebonden overerving: De ouder draagt de aandoening over op het kind via het X-chromosoom. Mannen krijgen altijd de ziekteverschijnselen omdat zij maar één X-chromosoom hebben. Vrouwen, die twee X-chromosomen hebben, krijgen minder of geen verschijnselen.

HMSN type 1 en 2 worden meestal autosomaal dominant overgedragen, maar dit kan ook autosomaal recessief of X-gebonden. HMSN type 3 is een ziekte die zowel autosomaal recessief als autosomaal dominant wordt overgedragen. Het ziektebeeld verloopt ernstiger wanneer het een autosomaal recessieve overerving betreft.

Bij kinderen ontstaat soms een mutatie van het DNA waardoor zij drager worden of de ziekte wel krijgen, terwijl de ouders de ziekte niet hebben (Vereniging Spierziekten Nederland, 2006).

4.5.3 Gevolgen

De eerste verschijnselen treden altijd distaal aan de extremiteiten op, de tenen, voeten en onderbenen zijn het meest aangedaan. Door de defecten van de axonen ontvangen de spieren minder zenuwprikkels, waardoor ze in kracht en omvang afnemen (atrofiëren). Dit merkt men doordat men de tenen en later ook de voeten niet meer kan dorsaalflecteren, waardoor een klapvoet ontstaat. Door parese van de ventrale onderbeenmusculatuur neemt het onderbeen in omvang af en komt het scheenbeen scherper naar voren. De m. triceps surae nemen later in omvang af zodat tenslotte hele dunne onderbenen ontstaan (zgn. ooievaarsbenen) (Notermans e.a., 2004, Brouwer e.a., 2003). Ter compensatie gaat de patiënt tijdens het lopen zijn knieën hoger heffen om te voorkomen dat hij struikelt, dit wordt ook wel de hanentred genoemd.

Doordat de intrinsieke voetmusculatuur verslapt krijgt de voet een andere vorm. Dit leidt meestal tot holvoeten met een hoge wreef. De tenen kunnen samentrekken tot zogenaamde hamertenen of klauwtenen. Meestal gaat de HMSN- patiënt op de buitenkant van zijn voeten lopen door een varusstand van de calcaneus (Brouwer e.a., 2003). De hele loopbeweging gaat trager en moeilijker doordat de normale voetafwikkeling van hak naar teen onmogelijk is. Er ontstaat een typisch gangpatroon met hoog opgetrokken knieën en 'wapperende' voeten (omzwaaiend naar buiten) (Lindeman, 2005).



Kenmerkend is ook dat het moeilijk is om in rechtopstaande houding het evenwicht te bewaren. Dit resulteert in het voortdurend verplaatsen van de voeten waardoor het wachten in de rij een regelrechte kwelling kan worden. Een wandelstok doet dan wonderen.

De bovenbenen kunnen bij type 1 en 2 normaal krachtig blijven. Maar soms worden in een later stadium ook de spieren van de bovenbenen zwakker (Lindeman, 1995). Hierdoor kan men plotseling door de knieën zakken. De knieën staan vaak in hyperextensie.

In een groot aantal gevallen neemt na verloop van tijd ook de kracht van de spieren distaal aan de bovenste extremiteit af. De vingers, handen, polsen en onderarmen worden dunner. Pink- en duimmuis slinken. De vingers staan gebogen en zijn moeilijk te strekken, de zogenoemde klauwhand ontstaat. De controle over en de kracht van handen en vingers nemen af, zodat men dingen laat vallen of bijvoorbeeld moeite heeft met het omdraaien van deursleutels of het vastmaken van knoopjes (Notermans e.a., 2004).

De stoornissen treden over het algemeen symmetrisch op. De reflexen aan de extremiteiten vallen weg (areflexie). Dit kan alleen bij de achillespees zijn, maar ook bij de knie, de pols en de elleboog. Handen en voeten zijn gewoonlijk aanmerkelijk kouder dan de rest van het lichaam.

Bij HMSN treden altijd sensibiliteitsstoornissen op, zowel stoornissen van tastzin als van pijnzin. Sommige patiënten hebben er geen last van. Niet de sensorische maar de motorische klachten doen HMSN-patiënten beseffen dat er iets met ze aan de hand is. Dit komt omdat de patiënt ongemerkt met de verminderde sensorische vermogens leert omgaan (Vereniging Spierziekten Nederland, 1997). Voornamelijk de tastzin neemt af en in mindere mate ook de pijnzin (Lindeman E, 2005). Het gevaar van de verminderde pijnzin is dat er wondjes kunnen ontstaan door verbranding, stoten of schuren zonder dat de patiënt dit op dat moment merkt. Door de verminderde circulatie genezen deze wondjes vaak traag. Daarom is het belangrijk dat de patiënt met verminderde pijnzin zich aanleert regelmatig de huid van de voeten en handen te controleren en extra voorzorgsmaatregelen neemt om verbranden, stoten of schuren te voorkomen.

Als kenmerk van HMSN kan vermoeidheid vermeldt worden. De verzwakte spieren moeten extra hard werken om dezelfde arbeid te verrichten. HMSN-patiënten gebruiken bijna elke dag al hun energie voor het gewone dagelijkse leven en eventueel werken. Een HMSN-patiënt verbruikt veel meer energie dan een gezond persoon bij dezelfde activiteiten (Vereniging Spierziekten Nederland, 2006, 1998, 1997).

Een zeldzame complicatie van zowel de demyeliniserende als de axonale vorm van HMSN is het meedoen van het middenrif, wat zich uit in slaperigheid overdag en ochtendhoofdpijn ten gevolge van ademhalingsproblemen 's nachts. Niet zelden wordt dit aanvankelijke niet herkend, wat tot de nodige paniek aanleiding geeft wanneer de patiënt uiteindelijk ernstig benauwd thuis wordt aangetroffen. In dergelijke gevallen kan ademhalingsondersteuning 's nachts worden aangeboden (Notermans e.a., 2004).

4.5.4 Risicofactoren

Omdat het een erfelijke aandoening betreft bestaat er altijd een risico dat het nageslacht de ziekte krijgt, de manier van overerving bepaald hoe groot die kans is.

4.5.5 Prognose

De prognose voor patiënten met HMSN verschilt per type. Over het algemeen is HMSN een langzaam progressieve polyneuropathie waarbij distaal krachtsverlies optreedt en op den duur

deformiteiten ontstaan. De levensverwachting is niet korter, maar ook dit hangt af van het type HMSN. De temperatuur- en pijnzin is normaal gesproken intact.

4.5.6 Beloop

De leeftijd waarop de symptomen bij type 1 en type 2 voor het eerst optreden kan zeer sterk variëren: tussen het eerste en circa zestigste levensjaar. In het algemeen geldt dat bij HMSN 1 de ziekte slechts heel geleidelijk, en in geringe mate, ernstiger wordt. Bij veel patiënten nemen de klachten nauwelijks toe. Er zijn echter uitzonderingen waarbij de ziekte op een bepaald moment wel ernstiger wordt. HMSN type 2 treedt mogelijk gemiddeld iets later op dan type 1 en de progressie is waarschijnlijk sneller. Echter niet zodanig dat op grond van alleen de uiterlijke kenmerken type 1 en 2 onderscheiden kunnen worden.

HMSN type 3, het syndroom van Dejerine-Sottas, begint altijd op jonge leeftijd. Vaak al vanaf de geboorte, en zeker in de eerste tien levensjaren, zijn symptomen waarneembaar. Door het ernstiger verloop treden meer klachten op dan bij type 1 en 2. Overigens is gebleken dat een deel van de patiënten met de diagnose HMSN 3 eigenlijk een ernstige vorm van de recessieve HMSN 1 heeft.

De verschijnselen van geslachtsgebonden HMSN zijn dezelfde als van HMSN 1,2 en 3. Door de verschillende overerfvorm zijn de verschijnselen bij mannen echter meestal eerder aanwezig en ernstiger dan bij vrouwen (Vereniging Spierziekten Nederland, 1997).

Bij kinderen met HMSN type 1 en 2 zijn de eerste verschijnselen vooral waarneembaar tijdens spelen en op school, in de gymles. Sommige kinderen gaan pas laat lopen en zijn niet zo goed in huppelen, springen en hardlopen. Ze lopen onzeker en vallen vaak. Meestal lopen ze op de tenen door een verkorting van de achillespezen. Soms kunnen ze de vingers niet goed bewegen waardoor ze moeite hebben met het vasthouden van een pen.

Bij kinderen met HMSN type 3 treedt vaak al voor het tiende jaar krachtverlies op (ook bij de handen). De bovenbenen en ook bovenarmen zijn minder sterk (dit is minder vaak het geval bij HMSN type 1 en 2). De kinderen zijn gewoonlijk klein, mede tengevolge van een kyfosciose. In ernstige gevallen kan dit tot ademhalingsproblemen leiden.

Bij een begin op volwassen leeftijd zijn eerst motorische onhandigheden van de loopbeweging waarneembaar, ze struikelen en verzwikken hun enkels vaak.

Bekende verschijnselen bij kinderen en volwassenen zijn verder, moeite hebben met traplopen, het optreden van krampen (eerst van de kuit) en het optreden ataxie aan de armen.

Bij de autosomaal recessieve vorm van HMSN type 1 is er sprake van een snelle en ernstigere demyelinisatie. Het heeft een ernstig verloop en begint al op jonge leeftijd, rond het tiende jaar. Klinische symptomen zijn hypotonie, pes cavus, areflexie en een vertraagde motorische ontwikkeling. Ook worden er ernstige sensibiliteitsstoornissen van zowel vitale als gnostische kwaliteiten gezien. De meeste kinderen ontwikkelen al vroeg een kyfosciose. Ongeveer 10-20% komt op volwassen leeftijd in een rolstoel terecht.

De autosomaal recessieve vorm van HMSN type 2 laat een ernstig progressief krachtverlies zien aan zowel de onderste als de bovenste extremiteit. De eerste symptomen komen al voor het vijfde levensjaar tot uiting. Op den duur raakt ook de proximale beenmusculatuur aangedaan wat kan leiden tot rolstoelgebondenheid. Het krachtverlies staat bij deze vorm meer op de voorgrond dan sensibiliteitsstoornissen (Vereniging Spierziekten Nederland, 1998).

Hoofdstuk 5 Vergelijking van de polyneuropathieën

Hieronder zal een opsomming volgen van de verschillende overeenkomsten en verschillen van het Syndroom van Guillain-Barré, CIDP, diabetische polyneuropathie, CIAP en hereditaire motorische en sensorische polyneuropathie. Op basis van de overeenkomsten zal later in deze scriptie een oefenprogramma neergezet worden.

Er zijn veel verschillen tussen de polyneuropathieën, maar er zijn ook een aantal overeenkomsten te vinden.

De overeenkomsten van alle polyneuropathieën zijn:

- Sensibele stoornissen;
- Motorische klachten
- Symmetrische klachten;
- Distaal is meer aangedaan dan proximaal;

De overeenkomsten bij veel polyneuropathieën zijn:

- Chronisch
- Vermoeidheid
- Areflexie
- Pijn

Tabel 5.1 Verschillen en overeenkomsten van de verschillende polyneuropathieën

	Syndroom van Guillain-Barré	CIDP	Diabetische polyneuropathie	CIAP	HMSN
Oorzaak	Molecular mimicry	Verkeerde reactie van het eigen afweersysteem	Verschillende factoren spelen een rol	Onbekend	Ligt in het DNA
Beloop	Acuut	Chronisch	Chronisch	Chronisch	Chronisch
Prognose	Volledig herstel mogelijk	Geen spontane verbetering, ziekte kan wegvagen	Kan verzacht worden of verslechteren	Langzaam progressief	Langzaam progressief
Symmetrische klachten	X	X	X	X	X
Distaal meer dan proximaal	X	X	X	X	X
Sensibele stoornissen	Dys-esthesieën, Par-esthesieën	Paresthesieën Anesthesieën in tenen, vingers	Paresthesieën , gestoorde balans (met ogen dicht)	Paresthesieën	Hypesthesie in tast- en pijnzin
Motorische klachten	X	X	X	X	X

	Syndroom van Guillain-Barré	CIDP	Diabetische polyneuropathie	CIAP	HMSN
Autonome problemen	X		X		
Vermoeidheid	X	X		X	X
Pijn	X	X	X	X	
Areflexie	X	X	X		X
Ulcer			X		
Gangreen			X		
Diabetische voet			X		
Deformiteiten					X

Hoofdstuk 6 Motorische leer- en trainingsprincipes

In de vorige hoofdstukken is uitgelegd wat een polyneuropathie is en welke verschillende polyneuropathieën er zijn. Er is gebleken dat er verschillen zijn in het beloop en het ontstaan, maar dat de symptomen vaak overeenkomen.

In dit hoofdstuk worden motorische leer- en trainingsprincipes besproken. Dit is van belang omdat niet alle behandelstrategieën verklaard kunnen worden vanuit de evidentie. Wanneer dat het geval is kunnen we gebruik maken van de algemene motorische leer- en trainingsprincipes.

In paragraaf 6.1 wordt over het motorisch leren geschreven. Er wordt uitgelegd wat motorische controle en wat motorisch leren is. Verder wordt uitgelegd waardoor een beweging ontstaat en welke factoren daarvoor van belang zijn.

In paragraaf 6.2 worden trainingsprincipes besproken waarbij de neuronale activering van vezeltypen en de algemene trainingsprincipes worden uitgelegd. Er wordt geschreven over 3 processen die van belang zijn voor het leveren van energie, wat nodig is voor het ontwikkelen van kracht en uithoudingsvermogen en er wordt beschreven wat nodig is om verbetering van prestaties te krijgen.

6.1 Motorisch leren (Shumway-Cook, 2001)

Waarom is het zo belangrijk dat fysiotherapeuten het principe van motorisch leren kennen? Therapeutische interventies zijn meestal gericht op het veranderen en/of verbeteren van activiteiten. Het begrijpen van het ontstaan van een beweging is essentieel voor de praktijk om bewegingen opnieuw aan te kunnen leren of om op een andere manier aan te leren dan voorheen.

Motorische controle is, de mogelijkheid om het mechanisme dat essentieel is voor bewegen te reguleren en te regisseren, het gaat dus om het begrijpen hoe een motorische handeling ontstaat.

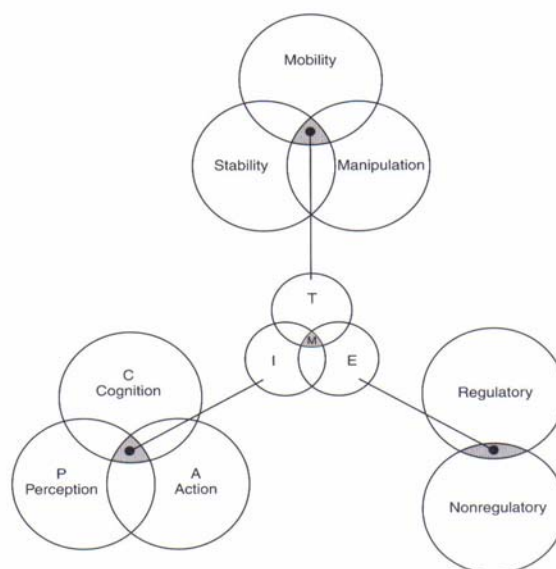
Een motorische handeling/ beweging vindt plaats door een interactie tussen het **individu**, de **omgeving** en de **taak**.

Beweging is taakspecifiek en afhankelijk van de omgeving. Het individu genereert beweging om aan de taak opgedragen door de omgeving, te voldoen. Dit bepaald het functionele vermogen van een persoon (zie figuur 6.1)

Om tot een beweging te kunnen komen moet het zenuwstelsel nauw samenwerken.

Beweging vindt plaats door de interactie van meerdere processen. Factoren die invloed hebben op het individu zijn cognitie (attentionele, motivationele en emotionele factoren), waarneming (sensorische informatie) en actie (beweging in de meest omvattende zin).

Figuur 6.1 Factoren van het individu, de taak en de omgeving (Shumway-Cook, 2001)



Taken kunnen worden geanalyseerd en geclassificeerd door gebruik te maken van specifieke eigenschappen die onafscheidelijk verbonden zijn met de taak. Het herkennen van de moeilijke specifieke taak is van belang om de juiste beweging opnieuw aan te kunnen leren.

Taakspecifieke eigenschappen kunnen gezien worden als continu, continue bewegingen hebben geen vast eind of begin (vb. lopen, rennen, zwemmen, fietsen), of als discreet, een discrete taak heeft een herkenbaar begin en eind (vb. bal gooien, gaan zitten, gaan liggen). Andere voorbeelden van taakspecifieke eigenschappen zijn stabiliteit versus mobiliteit respectievelijk staan versus lopen en manipulatie.

Taken worden uitgevoerd in een verschillende omgeving. Het is belangrijk dat stimuli vanuit de omgeving, die zowel de prestatie als de beweging kunnen beïnvloeden, worden begrepen en dat de behandeling hierop wordt afgestemd. Dit is belangrijk om patiënten voor te bereiden om te kunnen handelen in een verschillende omgeving. Om functioneel te kunnen handelen, moet het centrale zenuwstelsel de eigenschappen van de omgeving overwegen, wanneer een taakspecifieke beweging gepland wordt.

Eigenschappen van de omgeving worden onderverdeeld in regulerende en niet-regulerende stimuli. Regulerende stimuli specificeren aspecten van de omgeving die de beweging maken. Taakspecifieke bewegingen moeten conform zijn met de regulerende stimulus van de omgeving om het doel van de taak na te streven. Voorbeelden van regulerende stimuli zijn de grootte, vorm en het gewicht van een voorwerp.

Niet-regulerende stimuli kunnen invloed hebben op de prestatie maar hebben geen effect op de beweging zelf. Een voorbeeld van een niet-regulerende stimulus is achtergrondgeluid.

Het verschil tussen motorische controle en motorisch leren is dat het eerst genoemde focust op het begrijpen van het controleren van een beweging die al verworven is, het laatstgenoemde focust op het opnieuw aanleren van een eerder verworven en/of gewijzigde bewegingen.

Motorisch leren is eigenlijk niets anders dan het opnieuw aanleren van motorische handelingen waarbij met de boven beschreven aspecten rekening moet worden gehouden.

6.2 Trainingsprincipes

Wanneer een patiënt gaat trainen moet de juiste oefening voorgeschreven worden. Om dit te kunnen doen is het nodig dat men algemene trainingsprincipes kent en begrijpt. Voordat we de algemene trainingsprincipes uitleggen wordt de neuronale activering van vezeltypen bij beweging uitgelegd.

6.2.1 Neuronale activering van spiervezeltypen (Burgerhout, 2001; Fox, 2001)

Spiere bezitten een bepaalde verhouding van rode en witte vezels, al naar gelang hun plaats aan het skelet en hun rol bij snelle of langzame bewegingen. Spiervezels worden ingedeeld in vezeltypen. Type 1-vezels hebben een hoge activiteit van oxidatieve enzymen en kunnen langdurig worden gebruikt, ze zijn nauwelijks vermoeibaar. Dit worden rode vezels (zie tabel 6.1 op de volgende pagina) genoemd. Type 2b-vezels hebben een lage activiteit van oxidatieve enzymen en kunnen maar kort worden gebruikt. Dit worden witte vezels (zie tabel 6.2 op de volgende pagina) genoemd. Type 2a-vezels worden roze vezels genoemd omdat ze een intermediair vezeltype zijn.

De vezeltypen verschillen ook in kracht en contractiesnelheid van elkaar, type 1-vezels zijn langzaam en type 2 vezels zijn snel. De vezels worden in een spier selectief geactiveerd, zodat

bij een zwakke contractie niet onnodig witte vezels worden ingezet. Hiertoe zijn de 1A motorneuronen met de vertakkingen van hun axon verbonden met de witte vezels en de kleine type 2 motorneuronen met de rode vezels.

Tabel 6.1 Kenmerken van rode skeletspiervezels

Functie	Handhaven houding, lichte inspanning, duursport
Myoglobinegehalte	Hoog (daarom rood)
Capillarisatiegraad	Hoog
Energiesysteem	Aërobe processen
Energie uit	Vooraf vetzuren
Enzymen glycolyse	Weinig
Enzymen aërobe processen	Veel
Mitochondrieën	Veel
Myofibrillengehalte	Laag
Myosine ATP-ase	Weinig
Ontwikkeling SR	Zwak
Afgifte calcium uit SR	langzaam
Contractiesnelheid	Laag
Fusiefrequentie	Laag
Motorische eenheden	Klein
Vermoeibaarheid	Gering
Activiteiten	Wandelen, recreatief fietsen, marathon
Andere namen	Slow fibers (S), type 1, type 2

Tabel 6.2 Kenmerken van witte skeletspiervezels

Functie	Forse tot maximale inspanning
Myoglobinegehalte	Laag (daarom wit)
Capillarisatiegraad	laag
Energiesysteem	Overwegend glycolyse bij zware inspanning
Energie uit	Glucose
Enzymen glycolyse	Veel
Enzymen aërobe processen	Weinig
Mitochondrieën	Weinig
Myofibrillengehalte	Hoog
Myosine ATP-ase	Hoog
Ontwikkeling SR	Sterk
Afgifte calcium uit SR	snel
Contractiesnelheid	Hoog
Fusiefrequentie	Hoog
Motorische eenheden	Groot
Vermoeibaarheid	Snel
Activiteiten	Sprint, gewichtheffen, kogelstoten
Andere namen	Fast-twitch-fatiguable (FF), type 2B, type A

Door neurofysiologisch onderzoek is bekend dat de prikkelbaarheid van een zenuwcel zich omgekeerd verhoudt tot zijn celgrootte. Kleine type 2 motorneuronen hebben lage prikkel drempel. Weinig stimuli vanuit hogere centra leiden al tot activering van een klein

motoneuron. De grote type 1 motorneuronen hebben veel meer exciterende prikkels op hun celmembraan nodig alvorens ze depolariseren. Dit gegeven ligt ten grondslag aan de rekruteringsgradatie (rekruteringsgradatie houdt in dat naast het krachtiger aanspannen van de spiervezels van één motorische eenheid, het zenuwstelsel de mogelijkheid heeft om meerdere motorische eenheden in te zetten om de kracht in de spieren te vergroten).

De type 2 motorneuronen, die met de rode vezels verbonden zijn, zullen als gevolg van de lage prikkel drempel het eerst worden geactiveerd, waardoor de rode vezels in spieren zich het eerst spannen. Pas bij de intentie tot het leveren van grotere inspanningen gaan er meer activerende prikkels uit de motorische centra naar de motorneuronen in het ruggenmerg. Dan worden ook steeds meer grote motorneuronen gedepolariseerd die verbonden zijn met intermediaire en witte spiervezels. Een klein type 2 motoneuron met een dun axon stuurt maar weinig rode vezels aan. De grote motorneuronen met de dikke axonen en hoge geleidingssnelheden kunnen daarentegen meer dan 2000 witte vezels bedienen en deze leveren dus een aanzienlijk grotere bijdrage aan de totale kracht die een spier kan opbrengen. Een lage krachtsinspanning kan in principe uren worden volgehouden, mits het aanbod van zuurstof en vetzuren niet wordt onderbroken. Bij zwaardere inspanningen vormt zich zuur als gevolg van de grotere deelname van witte vezels.

Om de krachtverdeling in een spier te optimaliseren, liggen de spiervezels van één motoneuron in een spier niet als een samengepakte groep bijeen, maar verspreid tussen vezels van andere motorneuronen. Door de verspreide ligging wordt tevens voorkomen dat een geactiveerde motorische eenheid bij langere aanspanning de circulatie rond haar cellen blokkeert.

Motorische eenheden worden asynchroon gestimuleerd. Ze vuren bij een matige spiercontractie aanzienlijk onder hun fusiefrequentie en zij wisselen elkaar zodanig af dat relaxatie van sommige eenheden wordt opgevangen door de contractie van andere. Uitwendig vertoont de spier als geheel een constante contractie, terwijl de spiervezels van de actieve eenheden continu van spanning wisselen. Bij het aanspannen van spieren zullen de contracties ene relaxaties niet meer veilloos op elkaar aansluiten op het moment dat de coördinatie van het zenuwstelsel tekortschiet of wanneer bij de spiervezels door energiegebrek of vermoeidheid de tijd van een enkelvoudige contractie toeneemt. Het effect is een beweging die onzeker en trillend is.

6.2.2 Algemene trainingsprincipes (Burgerhout, 2001; Kloosterboer, 1996; Bernards, 1994)

Inspanningsfysiologie beschrijft de processen en veranderingen die optreden bij lichamelijke inspanning. Centraal hierbij staan de spieren die de bewegingen moeten uitvoeren, en daarvoor energie verbruiken. Circulatie, ventilatie, voedselopname en spierstofwisseling moeten worden aangepast zodat de spieren optimaal kunnen functioneren.

De energie die nodig is voor het ontwikkelen van spierkracht of uithoudingsvermogen wordt geleverd door adenosinetriphosfaat (ATP). Bij de afsplitsing van een van de drie fosfaatgroepen komt een hoeveelheid energie vrij die direct bruikbaar is, hierdoor ontstaat adenosinedifosfaat (ADP). De voorraad ATP is beperkt en moet voortdurend worden aangevuld. Door het verbruik van ATP wordt er kracht geleverd en treedt er een verkorting op van de myofibrillen waardoor de spiervezel zich verkort. De aanvulling van ATP kan in de vorm van 3 processen gebeuren, afhankelijk van hoe snel de voorraad moet worden aangevuld.

- Het kan zijn door de reactie van ADP met creatinefosfaat, deze kan het snelst worden aangesproken en is ook snel opgebruikt.
- Het kan door glycolyse waarbij voornamelijk koolhydraten worden verbrand, dit is een anaëroob proces.

- Het kan met de citroenzuurcyclus, hierbij worden voornamelijk vetzuren verbrand. Bij dit proces wordt zuurstof verbruikt, het is dus een aëroob proces.

Het maximale vermogen dat door het aërobe systeem kan worden geleverd, is beperkt. Het blijkt dat de glycolyse een groter vermogen kan leveren en de fosfaatbatterij (ATP en creatinefosfaat) een nog groter vermogen. Vanwege de geringe voorraad ATP en creatinefosfaat kan dit vermogen slechts circa 20 seconden worden benut.

Aan het begin van een inspanning wordt de energie in eerste instantie altijd geleverd door de fosfaatbatterij. De glycolyse komt na ongeveer een halve minuut op gang, de citroenzuurcyclus pas na 1 à 1,5 minuut. De duur van de prestatie bepaalt welk systeem de meeste energie zal leveren.

Bij prestaties die 1 à 2 minuten duren is men voor het belangrijkste deel aangewezen op de glycolyse, hierdoor ontstaat het probleem dat er zuur (lactaat) vrij komt. Hoe groter de glycolyse, hoe meer pyruvaat en hoe meer lactaat wordt gevormd.

De belangrijkste substraten voor de aërobe ATP-synthese zijn koolhydraten en vetzuren. De verhouding koolhydraat-/vetverbranding tijdens langer durende, aërobe inspanning in steady state (dynamische evenwichtstoestand) kan worden bepaald aan de hand van het respiratoire quotiënt. In een steady state is er een evenwicht tussen de zuurstofopname en de CO₂-afgifte in de longen en het zuurstofverbruik en de CO₂-productie in de weefsels.

Voor training gelden 3 principes: overbelasting, specificiteit en reversibiliteit (Burgerhout, 2001). Om verbetering van de prestatie te krijgen, moet er geoefend worden met voldoende intensiteit. Bovendien moet de training specifiek zijn, dat wil zeggen dat de spieren die geoefend moeten worden degene zijn die verantwoordelijk zijn voor de prestatie, ze moeten op dezelfde wijze als de prestatie worden geoefend. Het effect van de training is reversibel. De door training bereikte verbetering zal verloren gaan wanneer de periodieke trainingsbelasting verloren gaat.

Wanneer men **krachttraining** geeft is het van belang dat de weerstand aanvankelijk niet te groot wordt gekozen, en dat deze in de loop van de training geleidelijk wordt opgevoerd. Dit laatste is voornamelijk van belang om overbelasting en de dientengevolge optredende beschadigingen zo veel mogelijk te voorkomen.

Het trainen van het **uithoudingsvermogen**, is in principe een training van de spierstofwisseling. In dit verband wordt onderscheid gemaakt tussen het trainen van het aërobe en het anaërobe vermogen. Trainingen waarbij gedurende korte tijd (max. 1 min) zo mogelijk maximale inspanning wordt geleverd gevolgd door een relatief lange periode van rust, al of niet actief, zouden met name de anaërobe stofwisselingprocessen verbeteren, omdat de energie die binnen een dergelijke korte tijd wordt geleverd door de energierijke fosfaten en de glycolyse.

Training met een langere duur veroorzaken daarentegen een toename van het aërobe vermogen. Wanneer tijdens een training een aanzienlijke spiermassa wordt ingeschakeld gedurende 3-5 minuten, en de arbeid wordt geleverd met een lage intensiteit, afgewisseld met relatief korte perioden van rust of zeer lichte arbeid, zou de capaciteit van de oxidatieve energielevering worden vergroot. Activiteit met een submaximale intensiteit gedurende 30 minuten of langer vergroten met name het uithoudingsvermogen.

Het trainingseffect op de anaërobe drempel berust waarschijnlijk op aanpassingen in de spieren: het aantal mitochondrieën neemt toe, evenals het myoglobinegehalte en het aantal capillairen. Daarnaast worden het lactaattransport en de lactaatverwerking bevorderd. Wat de stofwisseling betreft, wordt het aandeel van de vetzuurverbranding bij submaximale belasting

vergroot en hierbij worden meer rode, langzame spiervezels in geschakeld in plaats van witte, snelle spiervezels.

Het streven naar verbetering is principieel verbonden met vooruitgang. Afhankelijk van het doel van het oefenen wordt gestreefd naar een opbouw waarbij de oefeningen geleidelijk zwaarder, langduriger, sneller of complexer worden. Door systematisch de belasting te laten toenemen wordt geleidelijk de belastbaarheid van de patiënt vergroot.

6.2.3 Coördinatie

Het cerebellum coördineert onze bewegingen door motorische commando's te vergelijken met sensorische informatie over het daadwerkelijke verloop van die bewegingen, en door vervolgens de motorische regelcentra bij te sturen.

Coördinatie is het harmonisch en economisch samenwerken van spieren, zenuwen en zintuigen om doelgerichte en stabiele bewegingsacties tot stand te brengen. Voor een optimale samenwerking dienen volgende aspecten in acht te worden genomen:

- Een juiste krachtmaat (bewegingsomvang en snelheid)
- Een juiste spierkeuze (bewegingsuitvoering en richting)
- Een vlot wisselspel tussen spierspanning en ontspanning voor een goede motorische aanpassing.

Als we een beweging maken staat aan de basis van alles de motorische eenheid.

Coördinatie wordt gestuurd door proprioceptoren. Men kan de proprioceptoren opsplitsen in 2 groepen;

- De vestibulaire receptoren die informatie geven aangaande grootte, richting en snelheid van wijzigingen van de stand, geholpen via akoestische en optische prikkels.
- De receptoren die gelegen zijn in het bewegingsapparaat met name de spierspoelen, de golgi-receptoren in de spierpezen en daarbij nog de gewrichtsreceptoren.

Alle receptoren bieden samen aan de hersenen informatie aan, informatie die de hersenen gaan herkennen en waarop zij een perfect antwoord gaan sturen naar de spieren en de gewrichten. Het perfecte antwoord is de correcte coördinatie.

Coördinatie kan worden getraind door functionele, taakgerichte bewegingen te maken die veelvuldig herhaald worden. Dit moet worden gedaan op minder dan 50% van de maximale kracht (Bakker 1994).

Hoofdstuk 7 Effectiviteit van fysiotherapeutische interventies bij polyneuropathieën

In dit hoofdstuk wordt de beschikbare evidentie getoond van de effectiviteit van fysiotherapeutische behandelstrategieën bij polyneuropathieën. In paragraaf 7.1 wordt training op functieniveau besproken. In deze paragraaf komen de volgende behandelstrategieën ter sprake: krachttraining, aërobe training en sensibiliteitstraining. In paragraaf 7.2 wordt training op activiteitsniveau besproken waarbij het functioneel oefenen ter sprake komt en in paragraaf 7.3 wordt een belangrijke factor van gedragsverandering besproken. Van elke behandelstrategie wordt de beschikbare evidentie uitgelegd en getoond. Aan het eind van elke paragraaf wordt een conclusie getrokken.

Voor evidentie hebben we gezocht in verschillende databases zoals Cochrane en Pubmed. Omtrent de effectiviteit van behandelstrategieën is summiere evidentie beschikbaar. Artikelen van goede kwaliteit zijn er nauwelijks. Artikelen van mindere kwaliteit hebben we gebruikt als ondersteunende evidentie, tenzij er artikelen van betere kwaliteit beschikbaar waren.

7.1 Behandelstrategieën op functieniveau

7.1.1 Krachttraining

Patiënten met een polyneuropathie hebben last van motorische afwijkingen waarbij spierzwakte en atrofie het meest op de voorgrond staat. Vroeger dacht men dat oefenen en met name spierkrachttraining schadelijk zou zijn bij neuromusculaire aandoeningen (Lindeman, 1995). De beperkte literatuur over het tot nog toe uitgevoerde onderzoek die nu voorhanden is laat niet zien dat oefenen een negatief effect heeft.

Er zijn een aantal onderzoeken gedaan op het gebied van spierkracht. Er is één review die oefentherapie bij verschillende polyneuropathieën onderzoekt. De overige onderzoeken zijn uitgevoerd bij HMSN- patiënten. Op de systematische review en een RCT na zijn de studies van lage kwaliteit of deed er een kleine tot zeer kleine populatie mee waardoor niet duidelijk is of de uitkomsten te generaliseren zijn naar alle patiënten.

In de systematische review (White, 2004) is als secundaire uitkomstmaat spierkrachttraining onderzocht. Patiënten met de diagnose polyneuropathie met sensibele, motorische en gecombineerde sensibele en motorische neuropathieën waren geïncludeerd. De drie onderzoeken die voldeden aan de inclusiecriteria bevatten samen 82 patiënten met een polyneuropathie met een erfelijke (37), door ontsteking (25) of met een metabolische (20) oorzaak.

Uit dit onderzoek blijkt dat er enig bewijs is dat door progressieve krachttraining de spierkracht bij patiënten met een polyneuropathie enigszins verbeterd.

Er is één RCT (Lindeman, 1995) die methodologisch in orde was. Zij onderzocht HMSN- patiënten waarbij progressieve krachttraining werd toegepast met een controlegroep die geen interventie kreeg. Uit dit onderzoek bleek dat de spierkracht bij HMSN patiënten licht significant toenam in vergelijking tot de controlegroep. Met name geatrofieerde spieren die niet direct door de ziekte waren aangedaan, maar aangedaan waren doordat ze niet gebruikt werden (disuse atrofie) verbeterde significant.

De kracht werd isokinetisch gemeten door maximale concentrische knieflexie op 120, 60 en 30° per seconde, en isometrisch als het maximaal vrijwillige contractie (MVC). Het onderzoek duurde 24 weken, er werd elke 8 weken opnieuw gemeten.

De krachttraining wordt isometrisch of dynamisch uitgevoerd met als gevolg dat alleen datgene dat werd getraind vooruitging. Dus wanneer men met steeds grotere gewichten kan oefenen, hoeft dat niet te leiden tot winst op andere krachtparameters zoals statische kracht (Lindeman en Drukker, 1994).

Volgens Robert (2004) lijkt progressieve weerstandstraining effect te hebben wanneer de training wordt aangepast op het kunnen van de patiënt. Ook lijkt dat progressieve trainingsprogramma's de kans op een blessure verminderen, buitensporige spierpijn of ongemak te voorkomen en het volhouden van het programma te vergroten.

De patiënten die meededen aan dit onderzoek waren instaat om goede trainingstechnieken aan te leren in een 15 minuten durende trainingssessie, dit werd opgenomen op video en deze werd thuis gebruikt als een reminder, zodat de oefeningen op de juiste manier werden uitgevoerd.

Uit deze studie lijkt het dat er veranderingen in functionele mogelijkheden naar voren komen. Het blijkt dat de spier zich aanpast aan de weerstandstraining (zie bijlage 1). Na de training was er een hypertrofie van de 1a type spiervezels, dit is consistent met bevindingen in andere studies bij gezonde populaties wanneer er getraind werd met een lage intensiteit en een hoge hoeveelheid herhalingen (sets x herhaling x gewicht).

Hoewel het niet mogelijk was om op de zelfde intensiteit te trainen als bij gezonde personen (8-12 herhalingen op 67-80% van de maximale kracht) konden ze genoeg herhalingen op een lagere intensiteit uitvoeren.

De handgrip verbetert door gebruik van een oefenballetje 3 keer per week. Volgens Robert is dit een belangrijk gegeven omdat het laat zien dat kracht verbeterd kan worden zelfs als de spieren aangedaan zijn door de ziekte.

Volgens Lindeman (2005, 1999) moeten trainingsprogramma's minimaal 10 weken duren. In de eerste 2 tot 8 weken zal voornamelijk spierkrachtverbetering optreden door het neuronale mechanisme, pas na 8 weken zal hypertrofie van de spier een rol gaan spelen.

Conclusie

Wij zouden ons voor kunnen stellen dat wanneer progressieve spierkrachttraining, mits uitgevoerd op het niveau van de patiënt, effectief zal zijn en dat met name geatrofieerde spieren die niet direct door de ziekte zijn aangedaan, verbeteren. De spieren die een verminderde input krijgen van de zenuw en dus wel door de ziekte zijn aangedaan zullen in mindere mate of geen vooruitgang laten zien. Ook denken wij dat een oefenprogramma minimaal 10 weken moet duren zodat het neuronale mechanisme zich kan aanpassen en er hypertrofie optreedt (Bijlage 2). Een andere reden is dat bijwerkingen als pijn en blessures dan pas zichtbaar worden.

Omdat alle polyneuropathieën te maken hebben met spierzwakte en atrofie lijkt het erop, dat het geen kwaad kan om progressieve spierkrachttraining te geven bij verschillende polyneuropathieën. Het is echter noodzakelijk om kracht en oefeningen goed te monitoren om eventuele nadelen in een vroeg stadium te herkennen.

Om eventuele nadelen in kaart te brengen kan als meetinstrument de Borgschaal gebruikt worden voor het meten van het inspanningsgevoel. Voor het in kaart brengen van pijn en/of de moeilijkheidsgraad van de oefening kan de VAS-schaal worden gebruikt.

7.1.2 Aërobe training

Vermoeidheid is een bekend gegeven bij patiënten met neuromusculaire aandoeningen (Lindeman, 1995; Merkies, 1999). Sommige studies laten zien dat het cardiorespiratoire systeem is afgenomen (Carter, 1995) en dat subklinisch, gebreken worden laten zien door het testen van het uithoudingsvermogen (Burrows, 1990). Bij patiënten met het chronisch vermoeidheidssyndroom zijn gradueel opgebouwde oefenprogramma's effectief voor het vergroten van de functionele vaardigheden en participatie (Fulcher, 1997; Powell, 2001; Wearden, 1998). Misschien is zo'n oefenprogramma geschikt voor patiënten met een polyneuropathie (White, 2004). Er blijkt echter nergens dat dit het geval is en voordat dit toegepast wordt in de praktijk lijkt het ons verstandig om daar verder onderzoek naar te doen.

Bij programma's voor het uithoudingsvermogen wordt gebruik gemaakt van graduele verhoging van duur en intensiteit van aërobe activiteiten zoals fietsen, rennen en lopen, maar effecten van oefenen op de cardiorespiratoire systeem zijn niet geëvalueerd.

Bij specifieke programma's voor het vergroten van het spieruithoudingsvermogen wordt gebruik gemaakt van lage intensiteit met een grote herhaling van spiercontracties.

In het onderzoek van Lindeman (1995) werd gemeten of vermoeidheid minder werd door het trainen van het spieruithoudingsvermogen. Het spieruithoudingsvermogen werd gemeten als maximale duur van contractie op 80% van de maximale vrijwillige contractie (MVC). Dit werd gemeten op een isokinetische dynamometer zodat het reproduceerbaar is.

Er werd verwacht dat wanneer de kracht zou verbeteren ook het spieruithoudingsvermogen zou verbeteren. Dit was niet het geval.

De betrouwbaarheid van de meting van het spieruithoudingsvermogen was laag omdat de tijd dat men een contractie volhield sterk afhankelijk was van de motivatie van de patiënt.

Conclusie

Uit onderzoek blijkt niet, dat het trainen van het (spier)uithoudingsvermogen vermoeidheid verminderd en/of functionele vaardigheden en participatie vergroot bij patiënten met een polyneuropathie. Het blijkt echter ook niet dat het trainen van het (spier)uithoudingsvermogen kwaad kan berokkenen.

Effecten van het trainen van het uithoudingsvermogen om de aërobe capaciteit te vergroten zijn niet geëvalueerd. Vanuit de literatuur kan dus niet gezegd worden of dit zinvol is.

Wij hebben daarom de algemene trainingsprincipes bekeken.

Omdat een verminderde conditie vaak voorkomt bij patiënten met een polyneuropathie (Richtlijn Polyneuropathie) en zij hier hinder van hebben bij het uitvoeren van dagelijkse activiteiten kunnen wij ons voor stellen dat het trainen van het uithoudingsvermogen wel zinvol is bij deze patiënten.

Volgens de algemene trainingsprincipes is het trainen van het uithoudingsvermogen in principe een training van de spierstofwisseling. Training met een langere duur zorgt voor een toename van het aërobe vermogen. Dit leidt tot vergroting van de capaciteit van de oxidatieve energielevering. Activiteiten met een submaximale intensiteit gedurende lange tijd vergroten vooral het uithoudingsvermogen.

Wanneer het uithoudingsvermogen getraind wordt bij polyneuropathie patiënten, moet dit op een (veel) lagere intensiteit gebeuren dan bij gezonde personen aangezien de belastbaarheid bij deze patiënten verminderd is. Ook moeten patiënten nauwkeurig in de gaten worden gehouden, zodat eventuele nadelen in een vroeg stadium herkend worden. Als meetinstrument kan de Borgschaal gebruikt worden voor het meten van het inspanningsgevoel.

7.1.3 Sensibiliteitstraining

Patiënten met een polyneuropathie hebben last van sensibiliteitsstoornissen zoals paresthesieën, gestoorde tast-, vibratiezin, balansproblemen en pijn.

Nu is er op het gebied van interventies m.b.t. de sensibiliteit niet veel bekend en de onderzoeken die gedaan zijn, zijn vaak van een lage kwaliteit of bij een kleine populatie uitgevoerd. De enige onderzoeken die wij hebben kunnen vinden op dit gebied staan hieronder beschreven.

Pijn (Bijlage 5)

Er zijn aanwijzingen dat pijn die gevoeld wordt bij diabetische polyneuropathieën verminderd kan worden met laagfrequente elektrostimulatie/TENS. Dit is getest bij patiënten die pijn en brandende sensaties hadden aan de voeten en die amitriptyline gedeeltelijk of helemaal niet konden verdragen (Kumar e.a., 1998). Het bleek dat bij deze patiënten de pijn gereduceerd kon worden wanneer laagfrequente elektrotherapie 12 weken lang werd gegeven. Een gecombineerde therapie van amitriptyline en elektrotherapie gaf symptomatisch verlichting. Dit suggereert dat elektrotherapie zinvol kan zijn als toevoeging.

Een ander onderzoek had aangetoond dat hoogfrequente elektrotherapie effectiever is bij het verminderen van pijn en ongemak dan TENS. Er werd 3 opeenvolgende dagen 30 minuten behandeld en dit gaf een vermindering van pijn en ongemak (Reichstein e.a., 2005).

Het mechanisme dat dit effect verklaard is nog niet duidelijk.

Dit is de eerste keer dat dit effect is aangetoond en het zou kunnen zijn dat het geringe effect van TENS te verklaren is door de korte duur van de interventie. Om met zekerheid te kunnen zeggen dat hoogfrequente elektrotherapie daadwerkelijk effectiever is dan TENS zal moeten blijken uit verder onderzoek.

Volgens Meythaler (1997) kan er voor pijn bij het Syndroom van Guillain-Barré gebruikt gemaakt van TENS. Dit omdat pijn van invloed is op de mate waarin iemand tolerant is voor het uitvoeren van activiteiten. Daarom kan het klinische nuttig zijn om iemand ongevoeliger te maken voor pijn. Er wordt in dit onderzoek geen uitspaken gedaan naar de effectiviteit van TENS voor het Syndroom van Guillain-Barré.

Conclusie

Wij zouden ons kunnen voorstellen dat laagfrequente elektrotherapie/TENS niet alleen bij diabetische polyneuropathieën een positief effect hebben, maar dat dit ook zou kunnen gelden voor de overige polyneuropathieën waarbij pijn aanwezig is. Dit omdat de oorzaak van de polyneuropathieën verschillend is, maar de symptomen vrijwel gelijk zijn. Andere polyneuropathieën waarbij pijn aanwezig is, zijn het Syndroom van Guillain-Barré, CIDP en CIAP. Omdat volgens Meythaler (1997) TENS ook wordt toegepast bij het syndroom van Guillain-Barré verwachten wij dat dit ook zou kunnen voor CIDP omdat dit beschouwd wordt als een chronische vorm van het syndroom van Guillain-Barré. Of dit ook daadwerkelijk zo is, is nog onbekend.

Vibratie-, tastzin en proprioceptie

Volgens Meythaler (1997) moet er bij patiënten met het Syndroom van Guillain-Barré wanneer de vibratiezin en de proprioceptie zijn aangedaan gebruik gemaakt worden van sensibele re-integratie technieken en oefeningen ter verbetering van de coördinatie. Er wordt in dit onderzoek geen uitspaken gedaan over het effect van de behandeling van gestoorde vibratiezin en proprioceptie d.m.v. sensibele re-integratie technieken en oefeningen voor het verbeteren van de coördinatie. Ook wordt er niet verteld op welke wijze zij dit hebben getraind. Of dit dan ook daadwerkelijk uitgevoerd moet worden bij patiënten met het Syndroom van Guillain-Barré of dat dit zou kunnen gelden voor alle patiënten met een polyneuropathie is dus niet aangetoond.

Conclusie

Wij zouden ons kunnen voorstellen, dat wanneer sensibel re-integratietechnieken en oefeningen ter verbetering van de coördinatie, effectief is bij het Syndroom van Guillain-Barré, deze ook gedaan kunnen worden bij alle patiënten met een polyneuropathie, omdat oorzaak van de polyneuropathieën verschillen, maar de symptomen vrij gelijk zijn.

Balans

Dynamische balans training is zinvol voor HMSN patiënten volgens Matjacic (2006). Training en oefenen is belangrijk voor HMSN patiënten om hun houding en mobiliteit te behouden en te vergroten en verdere achteruitgang te voorkomen. Wanneer er geoefend wordt met balanstrainingapparatuur kunnen patiënten ook thuis balans en mobiliteit oefeningen doen. Het is belangrijk om dagelijkse activiteiten uit te blijven voeren en te gaan fietsten en/of zwemmen om mobiel te blijven.

Bij balanstraining moet het lopen worden geoefend waarbij de verschillende fases van het lopen worden doorlopen. De volgende oefeningen zijn hiervoor gegeven:

De bal van de ene naar de andere hand overbrengen op ooghoogte en op kniehoogte;

Het lichaam van links naar rechts draaien;

Gecontroleerde gewichtsverplaatsing naar opzij, naar achter en naar voren waarbij de push-off fase wordt gesimuleerd.

Door balanstraining verbetert de balans, zowel wanneer getraind wordt met behulp van apparatuur als met behulp van een fysiotherapeut. De apparatuur heeft geen voorkeur boven een fysiotherapeut.

Er is ook een positief effect gevonden van de podiatron bij een patiënt met het Syndroom van Guillain-Barré met een verminderde sensibiliteit distaal en verkorting van de weke delen. Deze lijkt te kunnen worden geven als aanvulling op de normale fysiotherapeutische behandeling. Het effect werd gevonden wanneer de podiatron 10 minuten wordt gebruikt zowel 's ochtend als 's middags en 2 weken lang. Er werd begonnen op leven 1 (5 graden helling) en in 30 seconden opgebouwd naar de topsnelheid. Wanneer de podiatron wordt gecombineerd met een spiegel lijkt er visueel gecompenseerd te kunnen worden voor de verminderde somatosensorische input. Op die manier kan een goede lichaamshouding worden bereikt.

Door de sensibele input die de podiatron lijkt te geven kon een goede stabiliteit worden bereikt en ontstonden er verandering in de weke delen.

Op de lange termijn zou de podiatron kunnen zorgen voor toegenomen lengte en mobiliteit in de distale structuren en zorgen voor een effectiever gebruik van de enkels voor balans. Wel zou dan wellicht de snelheid, hellingshoek, tijd etc. aangepast moeten worden. De podiatron

zou handig kunnen zijn voor mensen met ook een verkorting van de m. cruralis posterior en distale zwakte (Bulley, 2003).

Conclusie

Op het gebied van balans is de kwaliteit van het bewijs erg laag, het is dan ook onduidelijk of dynamische balanstraining en het gebruik maken van de podiatron daadwerkelijk een effect genereert op de balans. Ook is niet met zekerheid te zeggen of deze interventies ook effect zouden kunnen hebben op andere polyneuropathieën.

7.2 Behandelstrategieën op activiteitsniveau

7.2.1 Functioneel oefenen

Bij functioneel trainen gaat het erom dat voor de patiënt specifieke dagelijkse activiteiten worden geoefend. Door die te combineren met weerstanden wordt er taakgericht spierkracht getraind. Over een dergelijke opzet is nog geen onderzoek gedaan. Het is een aanbeveling voor de toekomst om onderzoek hierop te richten.

In de meeste onderzoeken wordt nu nog onderzocht of door andere parameters te trainen, zoals spierkracht of uithoudingsvermogen, functionele activiteiten verbeteren.

In het onderzoek van Lindeman (1995) bij HMSN patiënten werd naast krachttraining de functionele prestatie gemeten met behulp van 2 technieken.

- De functionele bekwaamheid werd gemeten door tijd gescoorde activiteiten die zo snel mogelijk moesten worden uitgevoerd. Op en af gaan van de trap, opstaan uit een stoel, opstaan vanaf een behandelafel uit lighouding en 50 meter lopen, 6 meter lopen op eigen snelheid. Al deze vaardigheden nemen bij deze patiënten meer tijd in beslag dan bij gezonde personen.
- Er werden vragenlijsten afgenomen over de moeilijkheden in het dagelijks leven die gerelateerd zijn aan het ziektebeeld. Het functionele gedeelte van de WOMAC werd uitgevoerd, de VAS-schaal met aan de ene kant geen moeilijkheden en aan de andere kant extreem moeilijk.

Resultaten van de tijd gescoorde activiteiten veranderde niet significant. Er was alleen enige verbetering bij het 6 meter lopen op eigen snelheid bij HMSN patiënten. Uit de vragenlijsten bleek dat er wel enige verbetering werd ervaren van specifieke activiteiten. Met name voor trap opgaan, opstaan uit een stoel, in- en uit de auto stappen, sokken aantrekken en op bed liggen. De weinige vooruitgang kan liggen aan de zwakke relatie tussen tijd gemeten scores en kniekracht, door andere beperkingen zoals contracturen en sensibiliteitsstoornissen en door de specificiteit van de training wat een generalisatie van trainingeffecten naar andere taken uitsluit.

Veranderingen in kniekracht waren niet gerelateerd aan veranderingen in de tijd gemeten motor performance of veranderingen in de vragenlijst.

Uit het onderzoek van Robert bij HMSN patiënten lijkt dat wanneer men gebruik maakt van een progressief weerstandprogramma er verbetering optreedt in de kracht van de onderste en bovenste extremiteit en de tijd die nodig is om dagelijkse activiteiten uit te voeren (reiken en grijpen, opstaan uit een stoel, overeind komen vanuit lig, traplopen) verbeterd.

Men is er niet zeker van of deze resultaten gegeneraliseerd kunnen worden naar andere polyneuropathieën.

De systematische review van White heeft onderzocht of parameters als krachttraining en aërobe training bijdragen aan verbetering van functionele activiteiten verbeteren. Zijn belangrijkste conclusie is dat er onvoldoende bewijs is om het effect van beweging op het functioneren van patiënten met een polyneuropathie te evalueren.

Het artikel van Lindeman (1995) voldeed aan alle inclusiecriteria, 2 andere studies voldeden aan alle criteria maar hadden geen follow-up (Richardson 2001, Ruhland 1997). Een ander nadeel van deze 3 studies is dat zij maar een klein aantal patiënten onderzochten. Omdat de geïncludeerde artikelen niet aan alle kwaliteitseisen voldeden werd de zekerheid waarmee elke conclusie werd getrokken beperkt (White, 2004).

Er was geen consensus in het rapporteren van de uitkomstmaten in de onderzoeken omdat ze allemaal andere meetinstrumenten gebruikten. Alle drie de onderzoeken maakte gebruik van tijd gescoorde activiteiten, maar de activiteiten die gemeten werden verschilde per onderzoek. In de uitkomstmaten werden geen significante verschillen gedemonstreerd. Alleen door Lindeman werd een verbetering gemeten in de 6 meter loopsnelheid, 24 weken na aanvang van de interventie. Dit suggereert dat oefening een beperkt effect heeft op het functioneren. Maar dit kan ook veroorzaakt zijn door een grotere motivatie.

De andere twee onderzoeken (Richardson en Ruhland) hadden een interventieperiode die korter was dan 8 weken. Het zou dus kunnen zijn dat de oefeningen niet lang genoeg zijn uitgevoerd. Lindeman rapporteerde geen verbetering in die periode.

Volgens Lindeman (2005) en White zijn er onvoldoende aanwijzingen dat oefeningen die gericht zijn op spierversterking dan wel conditieverbetering leiden tot functionele winst.

Conclusie

Hoewel de evidentie om vast te stellen of functioneel trainen wel of niet zinvol is tot dusverre schaars is en er nog zeker de nodige onderzoeken verricht zullen moeten worden, bieden de onderzoeken van Lindeman (1995) en Robert toch voldoende handvatten om op voort te borduren.

Wanneer er functioneel getraind gaat worden is het uitermate belangrijk dat patiënten nauwkeurig in de gaten worden gehouden, zodat eventuele nadelen in een vroeg stadium herkend worden

Wij zouden ons voor kunnen stellen dat functioneel oefenen wel zinvol is bij patiënten met een polyneuropathie. Aangezien de evidentie schaars is voor dit gegeven hebben we de algemene theorieën, zoals het motorisch leren, bekeken. Het motorisch leren focust op het begrijpen van eerder verworven en gewijzigde bewegingen en het opnieuw aanleren van bewegingen. Om activiteiten (zoals het lopen) opnieuw aan te leren kunnen deze misschien in een andere context geplaatst worden en door het simplificeren van een taak bijvoorbeeld door het lopen in deelbewegingen op te delen en later uit te bouwen naar de totale beweging kan het misschien gemakkelijker aangeleerd en uitgevoerd worden.

Ook vanuit de algemene trainingsprincipes lijkt het dat functioneel oefenen zinvol is. Vanuit fysiologisch oogpunt beschouwt, kent het zenuwstelsel geen spierbegrip. De hersenschors stuurt impulsen naar het ruggenmerg om een beweging tot stand te brengen. Zeer selectief worden daar de alfa motorneuronen geactiveerd, waardoor motorische eenheden verdeeld over een gehele extremiteit tot contractie komen. Dit resulteert in een vloeiende beweging. Het zenuwstelsel stimuleert motorische eenheden om functionele bewegingen mogelijk te maken. Het lijkt daarom voor patiënten zinvoller om functioneel te trainen, waardoor hun kracht toeneemt dan om geïsoleerde spieren op spierkracht te trainen (Burgerhout, 2001).

Wanneer er functioneel getraind gaat worden raden wij aan om meetinstrumenten te gebruiken om activiteiten in kaart te brengen. Het lijkt erop dat tijdscores voor activiteiten informatie geven over de progressie en ernst van de uitval (Lindeman, 2005).

Voorbeelden van meetinstrumenten zijn:

- Timed Up and Go waarmee de snelheid wordt gemeten van het op comfortabele snelheid uitvoeren van: het rechtstaan uit de stoel; 3 meter lopen; ronddraaien; terug naar de stoel lopen en gaan zitten.
- 10 meter looptest waarmee de comfortabele loopsnelheid wordt geïnventariseerd.

7.3 Gedragsverandering

Eigen-effectiviteitsverwachting is bij veel gedrag een belangrijke factor voor gedragsverandering. Wanneer mensen gemotiveerd zijn om hun gedrag te veranderen, zal diegene zich ook af moeten vragen of hij zichzelf daartoe in staat acht. Wanneer iemand denkt dat hij iets makkelijk kan doen, zal hij dat over het algemeen ook daadwerkelijk makkelijk kunnen, in tegenstelling tot iemand die denkt dat iets hem heel veel moeite gaat kosten. Mensen met een polyneuropathie moeten veel hindernissen overbruggen en kunnen daarom nog wel een last hebben van een lage eigen-effectiviteitsverwachting.

Er lijkt bewijs te zijn gevonden dat het vergroten van de eigen-effectiviteitsverwachting van grote invloed is op de beperkingen in activiteiten die een patiënt met CIAP ervaart Schröder e.a. (2007). Dit wordt gedaan door de theorie van gepland gedrag toe te passen bij deze patiënten (zie bijlage 6). De mate waarin iemand activiteiten kan uitvoeren is afhankelijk van factoren als spierkracht, intentie, emotie etc. Toch verklaren deze factoren niet de grote verschillen tussen patiënten met betrekking tot het uitvoeren van activiteiten bij deze patiëntengroep. Spierkracht verklaart wel een deel van die verschillen, maar lang niet de grote hoeveelheid hiervan. De eigen-effectiviteitsverwachting lijkt deze grote verschillen wel te verklaren. Eigen-effectiviteitsverwachting geeft aan in welke mate iemand zichzelf in staat acht om bijvoorbeeld een activiteit uit te voeren. Het blijkt dat iemand die gelooft dat een activiteit makkelijk, niet zwaar is, dus een hoge eigen-effectiviteitsverwachting heeft, minder beperkt is bij het uitvoeren van die activiteit, terwijl dit tegenovergesteld werkt voor mensen met een lage effectiviteitsverwachting.

Wel moet er gezegd worden dat er een relatie bestaat tussen bijvoorbeeld spierkracht en de mate van beperking. Een verminderde spierkracht beïnvloedt iemands gedachte over controle die ze hebben m.b.t. hun prestatie en dit kan resulteren in een lage eigen effectiviteitsverwachting.

Volgens Schröder e.a. (2007) zou een behandeling zich dus niet alleen moeten richten op het behandelen van de ziekte, maar ook op het vergroten van de eigen-effectiviteitsverwachting van de patiënt door middel van de theorie van gepland gedrag.

Conclusie

Wij zijn van mening dat dit principe goed toe te passen is bij alle polyneuropathieën. Het vergroten van de eigen-effectiviteitsverwachting is een principe dat geen achteruitgang van de ziekteverschijnselen kan geven, maar dat wel als extra middel kan worden ingezet om patiënten inzicht te geven in hun eigen kunnen. Op die manier kan het zelfvertrouwen van de patiënt worden vergroot en dit zou de rest van de therapie op een positieve manier kunnen beïnvloeden.

Hoofdstuk 8 Klinische toepassing

In het vorige hoofdstuk is de beschikbare evidentie omtrent de effectiviteit van fysiotherapeutische interventies bij polyneuropathieën vanuit de literatuur weergegeven. In dit hoofdstuk wordt uitgelegd welke behandelstrategieën er in de praktijk worden gebruikt en waarom deze worden gebruikt en wordt bekeken of deze klinische toepassingen overeenkomen met de behandelstrategieën vanuit de literatuur.

Om een beeld te krijgen van de behandelingen die gegeven worden voor polyneuropathieën hebben we verschillende fysiotherapeuten benaderd om van hun te vernemen wat voor behandeling zij geven bij patiënten met een polyneuropathie. Uiteindelijk hebben we hierover met 3 therapeuten kunnen praten, dit waren Peter Erdmann, Adri Apeldoorn en Joke van der Eijk. Peter Erdmann behandelt patiënten met een polyneuropathie (voornamelijk patiënten met het Syndroom van Guillain-Barré, CIDP en CIAP) en doet onderzoek bij deze patiëntengroep. Adri Apeldoorn had nauwelijks ervaring met het behandelen van deze patiënten, maar vertelde ons wat hij als behandeling zou geven. Joke van der Eijk is oefentherapeut mensendieck en behandelt patiënten met een polyneuropathie. Wij wilden weten hoe deze patiënten werden behandeld en welke argumenten ze hiervoor hadden. Het is ons duidelijk geworden dat sommige behandelaspecten overeenkomen met de beschikbare evidentie op dit gebied, maar dat het niet direct kwam omdat de betreffende fysiotherapeut op de hoogte was van deze evidentie. Vaak ontstond de behandeling op basis van logische redeneren en de evidentie die beschikbaar was met betrekking tot andere aandoeningen.

Hieronder worden de resultaten uit die gesprekken weergegeven.

Peter Erdmann beschreef een theorie met betrekking tot bewegen, namelijk motor action. Motor is het laten bewegen van het lichaam in deelbewegingen, action is dat men geïsoleerd beweegt, een beweging is nooit zomaar. Action heeft op dit moment de overhand, men wil meer gaan oefenen in een totale beweging (functioneel oefenen). Er is tegenwoordig veel meer onderzoek gedaan naar totaal bewegingen, maar in de fysiotherapie is dat eigenlijk nog vrij nieuw, pas sinds de jaren '80.

Functioneel bewegen heeft een meerwaarde en geeft betere resultaten en er is ook pas aangetoond dat het effect van functioneel trainen langer aanhoudt (Erdmann).

Elke functionele oefening kun je steeds moeilijker maken door bijvoorbeeld van lopen te gaan traplopen, daarna traplopen met 2 treden tegelijk etc. Wanneer het voor de patiënt nog niet mogelijk is om daadwerkelijk functioneel te oefenen worden geïsoleerde bewegingen geoefend. Het geïsoleerd oefenen neemt dan naar mate de tijd vordert af.

Tijdens het oefenen moet de patiënt goed in de gaten gehouden worden, er moet specifiek gelet worden op negatieve verschijnselen die kunnen optreden als gevolg van de behandeling. Dit zijn bijvoorbeeld pijn en vermoeidheid en dit kan in kaart gebracht worden met de VAS of de borgschaal. Wanneer de patiënt achteruit gaat kan dit een teken van overbelasting zijn en dient de behandeling een stap terug te gaan. Bij patiënten met het Syndroom van Guillain-Barré moet hier specifiek op worden gelet omdat overbelasting een directe achteruitgang van de ziekte tot gevolg heeft.

De aanpak van de ene polyneuropathie is niet per definitie ook de aanpak van de andere polyneuropathie. Wanneer het een patiënt met het Syndroom van Guillain-Barré betreft is het erg belangrijk om in het acute stadium nog niet aan te raken. Pas wanneer de patiënt geen radiculaire pijn meer heeft kan er worden begonnen met het tegengaan van contracturen door te zorgen dat de range-of-motion behouden blijft. In dit stadium kan ook begonnen worden met het isometrisch trainen van de spierkracht. Therapeuten zijn bij deze patiënten vaak geneigd om zich te richten op de distale uiteinden van de extremiteiten, omdat de klachten zich hier het meest zichtbaar uitten. Dit is echter misleidend, er kunnen zich ook ernstige klachten voordoen aan de romp en ook dit moet behandeld worden. Tot slot treedt er bij een patiënt met het Syndroom van Guillain-Barré vanzelf een verbetering op. De therapeut zal hierbij dus een coachende functie op zich moeten nemen. Hij zal de patiënt meer moeten begeleiden om hem weer zo goed mogelijk te laten functioneren. Wanneer het een chronische vorm van polyneuropathie (CIDP, CIAP, diabetische polyneuropathie, HMSN) betreft, zal de therapeut een meer adviserende rol aannemen tijdens de oefentherapie.

Behandelstrategieën die bij elke vorm van polyneuropathie worden geoefend zijn het trainen van de spierkracht, het uithoudingsvermogen, balans en coördinatie, dit wordt zoveel mogelijk gedaan ter ondersteuning van het functioneel oefenen. Op deze manier wordt geprobeerd ervoor te zorgen dat de patiënt zijn dagelijkse activiteiten beter kan uitvoeren. Er wordt bij patiënten met een polyneuropathie gebruik gemaakt van het gradueel opbouwen van de belasting naar het niveau van de patiënt.

Wanneer patiënten een in een verder gevorderd stadium van de ziekte zitten kunnen ze niet veel meer verbeteren en zal de behandeling zich moeten richten op het leren omgaan met de problemen waar de patiënten tegenaan lopen.

In de praktijk wordt ook de sensibiliteit getraind. Dit wordt gedaan door de patiënten bijvoorbeeld voorwerpen op te laten pakken, laten voelen, over ongelijke en verschillende ondergronden laten lopen etc. Hierdoor wordt geprobeerd de zenuw toch zoveel mogelijk te stimuleren, hoewel dit moeilijk te meten is.

Vooraf bij een verminderde proprioceptie wordt sensibiliteit getraind. Voor het meten van de proprioceptie wordt de Berg balance scale gebruikt, Door het trainen van de balans patiënten voelen zich zekerder en veiliger, ook al worden de klachten niet werkelijk minder. Het oefenen gebeurt ook met visuele input, dit wordt meestal gebruikt als stimulatie/motivatiemiddel voor de patiënt.

Voor de behandeling van pijn wordt TENS toegepast, vanwege het positieve effect dat van de werking hiervan uit gaat. Verder wordt er eigenlijk geen elektrotherapie toegepast. Eventueel kan het worden gebruikt voor zenuwprikkelen, toch wordt dit niet echt gebruikt omdat het te geïsoleerd werkt en omdat er weinig evidentie is dat het werkt. Het prikkelen van de spier gebeurt helemaal niet.

Na deze gesprekken wilden wij graag weten of er op basis van theorie nog een mogelijkheid zou kunnen bestaan voor het effectief toepassen van elektrotherapie bij polyneuropathieën. Hiervoor hebben wij gesproken met Cees Lucas die deskundige is op het gebied van elektrotherapie.

Hij liet ons weten dat afgezien van het positieve effect dat TENS/ interferentie kan hebben op pijn bij polyneuropathieën het gebruik van functionele elektrostimulatie (FES) ook wel eens effect zou kunnen hebben. FES zou dan gebruikt moeten worden als ondersteuning bij de

behandeling en niet als behandeling op zich. Verder zag hij geen mogelijkheden om andere vormen van elektrotherapie met een positief effect toe te passen bij patiënten met een polyneuropathie.

Wanneer men besluit om elektrotherapie toe te passen moet er rekening gehouden met een mogelijk verminderd gevoel. Als dit het geval is kan het geven van elektrotherapie een contra-indicatie zijn.

Hoofdstuk 9 Conclusie

Dit onderzoek geeft antwoord op de vraag: *Wat is de beschikbare evidentie omtrent de effectiviteit van fysiotherapeutische interventies bij polyneuropathieën en op welke wijze worden deze interventies op dit moment in de praktijk vormgegeven?*

Voor onze conclusie hebben we gebruik gemaakt van de beschikbare evidentie, de algemene motorische leer- en trainingsprincipes en van de argumenten die praktiserende fysiotherapeuten gebruiken voor de behandeling van deze aandoening.

Aan de hand van ons onderzoek naar de effectiviteit van fysiotherapeutische interventies bij polyneuropathieën concluderen wij dat er beperkte en relatief zwakke evidentie voor handen is. De onderzoeken zijn vaak van lage methodologische kwaliteit en de resultaten uit deze onderzoeken spreken elkaar in sommige gevallen tegen. Maar het onderzoek naar effectieve fysiotherapeutische interventies bij polyneuropathieën staat nog in de kinderschoenen. Wij vinden dan ook dat er een basis is gelegd voor het behandelen van patiënten met een polyneuropathie. Vroeger was behandeling bij dit soort patiënten taboe, nu blijkt al dat oefenen in ieder geval niet schadelijk is en het lijkt er zelfs op dat oefenen een positief effect heeft, zolang er geoefend wordt op het niveau van de patiënt.

Het is wel noodzakelijk dat er meer goed opgezet wetenschappelijk onderzoek wordt verricht naar de effecten van verschillende vormen van oefentherapie bij polyneuropathie patiënten waarbij de aandacht met name gericht moet worden op functionele training (taakgerichte spierkrachttraining).

Er wordt aangenomen dat het trainen van spierkracht, het behandelen van pijn, het trainen van de sensibiliteit en balans en het vergroten van de eigen-effectiviteitsverwachting zinvol is bij patiënten met een polyneuropathie. Deze behandelstrategieën dienen aangepast te worden op het niveau van de patiënt. De patiënten mogen niet te zwaar belast worden, aangezien dit een negatief effect heeft op de belastbaarheid van de patiënt.

Deze behandelstrategieën worden ook in de praktijk toegepast bij patiënten met een polyneuropathie. Niet persé omdat de betreffende therapeut op de hoogte is van deze evidentie, maar op basis van ervaring en logisch redeneren.

De evidentie om vast te stellen of functioneel trainen wel of niet zinvol is, is tot dusverre schaars. Er zullen nog zeker de nodige onderzoeken verricht moeten worden, maar de onderzoeken van Lindeman en Robert bieden toch voldoende handvatten om op voort te borduren.

Ook de evidentie om vast te stellen of het trainen van het uithoudingsvermogen wel of niet zinvol is, is schaars en vaak onvolledig. Er zal in de toekomst verder onderzoek naar verricht moeten worden.

In de praktijk wordt het trainen van het uithoudingsvermogen en het functioneel oefenen wel gedaan. De argumenten om dit te behandelen komen voort uit ervaring van praktiserend fysiotherapeut en liggen in de motorische leer- en trainingsprincipes. Op basis van deze principes zou verklaard kunnen worden waarom het functioneel oefenen en het trainen van het uithoudingsvermogen effect kan hebben bij patiënten met een polyneuropathie.

Of dit daadwerkelijk zo is kan niet met zekerheid worden gezegd.

Met deze informatie hebben wij de hoofdvraag kunnen beantwoorden, maar er zal nog veel onderzoek gedaan moeten worden naar een effectieve fysiotherapeutisch behandeling voor polyneuropathieën.

Hoofdstuk 10 Voorbeeld behandeling

Uit deze scriptie blijkt dat de polyneuropathieën te maken hebben met symmetrisch, motorische en sensibele afwijkingen die distaal aan de extremiteiten ernstiger tot uiting komen dan proximaal. De klachten zijn aan de onderste extremiteit meer aanwezig dan aan de bovenste extremiteit. Een ander kenmerk van een polyneuropathie is vermoeidheid en een verminderd uithoudingsvermogen.

Omdat veel symptomen overeenkomen denken wij dat de meeste oefeningen die voorgeschreven worden in ons oefenprogramma toepasbaar zijn bij de verschillende ziektebeelden van een polyneuropathie. Het is wel uitermate belangrijk dat rekening gehouden wordt met het verschillende beloop, prognoses en uiting van de klachten bij de verschillende ziektebeelden. Aan de hand hiervan kan de manier van begeleiden/aanpak verschillen.

De anamnese wijkt nauwelijks af van een anamnese bij een andere aandoening. Er zijn wel aantal punten die goed uitgevraagd moeten worden. De hulpvraag moet natuurlijk duidelijk naar voren komen en er moet aandacht besteedt worden aan de motorische en sensibele klachten op stoornis-, activiteiten- en participatieniveau. Ook is het belangrijk om te weten of er autonome klachten zijn zoals orthostatische hypotensie.

Bij het onderzoek kan het handig zijn om meetinstrumenten te gebruiken zodat later geëvalueerd kan worden. Er zijn geen meetinstrumenten speciaal voor polyneuropathieën ontwikkeld, maar er zijn wel meetinstrumenten die betrouwbaar en valide zijn aangetoond voor andere aandoeningen en toegepast zouden kunnen worden bij polyneuropathieën. De validiteit en betrouwbaarheid is daarmee wel verminderd, maar er blijft zo wel een meetmoment bestaan. Meetinstrumenten die gebruikt kunnen worden zijn:

- Monofilamenten, waarmee de sensibiliteit wordt getest.
- De Berg Balance Scale waarmee het evenwicht wordt geëvalueerd.
- Timed Up and Go waarmee de snelheid wordt gemeten van het op comfortabele snelheid uitvoeren van: het rechtstaan uit de stoel; 3 meter lopen; ronddraaien; terug naar de stoel lopen en gaan zitten.
- 10 meter looptest waarmee de comfortabele loopsnelheid wordt geïnventariseerd.
- VAS-schaal
- Borg-schaal waarmee het inspanningsgevoel wordt gemeten.

Behandeldoelen komen voort uit de anamnese en het onderzoek, dit komt meestal neer op:

- Het verbeteren van spierkracht en de achteruitgang zoveel mogelijk beperken;
- Verminderen van de ontwikkeling van contracturen (stijfheid) van de gewrichten (behoudt van Range of Motion);
- De patiënt zo onafhankelijk mogelijk leren lopen;
- Aanleren van goed gebruik van het lichaam tijdens beweging;
- Leren omgaan met hulpmiddelen zoals orthopedische schoenen, krukken e.d.;
- Aanleren van moeilijke activiteiten bijvoorbeeld transfers, reiken en grijpen (ligt aan het doel van de patiënt);
- Vergroten van het uithoudingsvermogen;
- Verbeteren van de coördinatie;
- Verbeteren van evenwicht en balans;
- Vermindering van pijn;
- Voorlichting.

10.1 Oefenprogramma

Het is belangrijk dat het oefenprogramma minimaal 10 weken duurt zodat het lichaam de tijd krijgt om zich aan te passen aan de veranderende omstandigheden. Een ander zeer belangrijk punt is dat de gegeven oefeningen niet te zwaar mogen zijn. Te zware oefeningen kunnen leiden tot pijnen, krampen, zwakheid en uitputting van de spieren wat kan resulteren in een tijdelijke terugval. Enige aanpassing aan het systeem van oefeningen is dus aan te raden. De patiënt is toegestaan te oefenen totdat hij een lichte spierpijn voelt en enige vermoeidheid, maar niet meer dan dat.

Veel van deze oefeningen kunnen meegegeven als huiswerk oefeningen.

Behandeldoel: Vergroten van het uithoudingsvermogen

Door een verminderd uithoudingsvermogen kunnen er problemen optreden bij het uitvoeren van dagelijkse activiteiten. Het is daarom belangrijk dat het aërobe vermogen vergroot wordt.

Oefeningen

- Fietsen op een hometrainer welke steeds zwaarder kan worden ingesteld.
- Wandelen/lopen
- Zwemmen

Behandeldoel: De patiënt zo onafhankelijk mogelijk leren lopen

Doordat de intrinsieke en extrinsieke voetmusculatuur is aangedaan, bij patiënten met een polyneuropathie, ontstaat er een klapvoet. Door deze klapvoet struikelen en vallen deze patiënten regelmatig. Het is daarom belangrijk dat de patiënt looptraining krijgt.

Oefeningen

De looptraining wordt bij voorkeur met dynamische oefenvormen gegeven

Bij het lopen moet altijd gelet worden op houding, voetafwikkeling, zwaafase, standfase, etc. De oefeningen kunnen worden uitgebreid met:

- Grote stappen
- Kleine stappen
- Smal gangspoor
- Breed gangspoor
- Achterwaartse stappen
- Zijwaartse stappen
- Verschillende ondergronden bijvoorbeeld een oefenmat
- Ongelijke ondergrond zoals een scheef plankje
- Visueel zichtbaar maken van het lopen bijvoorbeeld door spiegels
- Met hulpmiddelen zoals touwtjes, oefentegels, hoepels, pionnen, kegels etc.

Wanneer er geoefend wordt op de loopband, kan de snelheid en/of de hellingshoek veranderd worden.

Behandeldoel: Aanleren/ verbeteren van activiteiten

Het komt vaak voor dat de proximale beenmusculatuur in kracht is verminderd. In activiteiten toont zich dit bijvoorbeeld in een verminderd vermogen om op te staan uit de stoel en trap te lopen, het is belangrijk dat dit soort activiteiten in functionele zin geoefend worden. Als

ondersteuning kunnen spierkracht oefeningen gegeven worden ter versterking van de proximale beenmusculatuur.

Oefeningen

Transfers

- Gaan staan vanuit een stoel
- Van staan naar lopen
- Van lopen naar staan
- Van staan naar zit

Traplopen:

Het traplopen wordt opgebouwd in moeilijkheidsgraad door:

- Begin met 1 opstapje
- Voet bijzetten tijdens het op- en afgaan van de trap
- Doorstappen
- Meerdere treden tegelijk nemen

Spierkrachttraining:

Dit wordt zoveel mogelijk op functionele wijze gedaan. Maar het kan ook geïsoleerd getraind worden ter ondersteuning van het functioneel oefenen. Wanneer de patiënt nog niet in staat is om spierkracht op een functionele manier te trainen worden spiergroepen isometrisch getraind.

- Leg-press
- Theraband
- Bovenbeen heffen
- Bruggetje maken

Manipuleren van voorwerpen, reiken en grijpen

Na verloop van tijd neemt ook de kracht van handen en vingers af. Door een verminderde controle over, en een verminderde kracht van handen en vingers laat men vaak dingen vallen en kunnen er problemen optreden met de fijne motoriek en het manipuleren van voorwerpen.

- Grote voorwerpen oppakken en verplaatsen
- Kleine voorwerpen oppakken en verplaatsen
- Dikke voorwerpen oppakken en verplaatsen
- Dunne voorwerpen oppakken en verplaatsen
- Zware voorwerpen oppakken en verplaatsen
- Lichte voorwerpen oppakken en verplaatsen
- Voorwerpen van verschillende materialen oppakken en verplaatsen
- Knoopjes van verschillende groottes en diktes open en dicht doen
- Ritssluiting

Behandeldoel: Verbeteren van de coördinatie

Doordat patiënten met een polyneuropathie last hebben van spierzwakte kan een gevolg hiervan zijn dat bewegingen ongecoördineerd kunnen verlopen. Onderstaande oefeningen kunnen hiervoor gegeven worden.

Oefeningen

- Het maken van alternerende bewegingen

- Een bal laten stuiten op een stip
- Een kegel omvergooien of schieten met een bal, met de hand/voet
- Met een stok of bal aan een touwtje een grote cirkel tekenen op de grond
- Knijpers aan een waslijn hangen (De was op hangen)
- Met een stok tegen een bal slaan.
- Een bal of ballon (over)gooien
- Een bal op een pion leggen

Behandeldoel: Verbetering van evenwicht en balans

Niet elke patiënt met een polyneuropathie heeft problemen met de balans maar mocht dit wel het geval zijn dan kunnen de volgende oefeningen gegeven worden.

Oefeningen

- Koorddanserpas
- Op 1 been staan
- Op de tenen staan
- Op de hakken staan
- 2 personen houden een theraband vast en trekken er allebei aan.
- Overslaan met een ballon. Deze oefening kan zowel zittend als staand uitgevoerd worden.
- Vanuit beweging van richting veranderen
- Vanuit beweging op een been gaan staan
- Met een stok in de hand een zo groot mogelijke cirkel op de grond ‘tekenen’

Behandeldoel: Pijnbestrijding

Ter pijnbestrijding kan TENS/Interferentie gegeven worden.

Behandeldoel: Voorlichting

Het is erg belangrijk dat patiënten met een polyneuropathie voorlichting krijgen. Met name bij diabetische polyneuropathieën en HMSN is voorlichting belangrijk. Bij deze patiëntengroep kan de tast- en pijnzin verminderd zijn. Het gevaar hiervan is dat er wondjes kunnen ontstaan door verbranding, stoten of schuren zonder dat de patiënt het merkt. Hier moet voorlichting over gegeven worden zodat de patiënt zich aanleert om regelmatig de huid van de voeten en handen te controleren en extra voorzorgsmaatregelen neemt om wondjes te voorkomen. Voorlichting kan ook gegeven worden over het gebruik van hulpmiddelen.

Literatuur

1. Aitkens S, McCrory M, Kilmer D, Bernauer E., Moderate resistance exercise program: its effect in slowly progressive neuromuscular disease; *Arch Phys Med Rehabil* 1993;74:711-5
2. Baan CA, Wolleswinkel-van den Bosch JH, Eysink PED, Hoeymans N; *Wat is diabetes mellitus en wat is het beloop?* Volksgezondheid Toekomst Verkenning, Nationaal Kompas Volksgezondheid. Bilthoven: RIVM, Diabetes mellitus, 7 december 2005.
3. Bakker J.J.; *Syllabus Algemene neurologie propedeuse ergotherapie*; Amsterdam, Oktober 1994
4. Bernardis J.A., Bouman L.N., *Fysiologie van de mens*; Bohn Stafleu Van Loghum; 6e Druk 1994; ISBN 9031315214
5. Boulton AJM. *The pathogenesis of diabetic foot problems: an overview*. *Diabet Med* 1996; 13: 12-6.
6. Brouwer A.M., Groenestijn van A.C., Jannink M.J.A., Grady J.H., Vries de J., *Project: Voet- Schoen Richtlijnen voor de Reumatische voet, Degeneratieve voet, Diabetische voet, Perifeer neurologische voet en de Centraal neurologische voet*; Enschede, September 2003
7. Brug, J. (2005) Gezondheidsvoorlichting en gedragsverandering een planmatige aanpak hoofdstuk 5 *Intervention Mapping* en hoofdstuk 6 *theorieën en methodieken van verandering* Assen koninklijke van Gocum
8. Bulley P.; *The podiatron: an adjunct to physiotherapy treatment for Guillain-Barré syndrome?*; *Physiotherapy Research International*, 8(4) 210–215, 2003
9. Burgerhout W.G., Mook G.A., Morree de J.J., Zijlstra W.G.; *Fysiologie Leerboek voor paramedische opleidingen*; Elsevier Gezondheidszorg, Maarssen; Derde Druk 2001; ISBN: 90-352-2432-9
10. Burrows DS, Cuetter AC. *Residual subclinical impairment in patients who totally recovered from Guillain-Barré syndrome: impact on military performance*. *Military Medicine* 1990;155(9):438–40.
11. Bussmann J.B., Garssen M.P., van Doorn P.A., Stam H.J.; *Analysing the favourable effects of physical exercise: relationships between physical fitness, fatigue an functioning in Guillain-Barré syndrome and chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy*; *J Rehabil Med* 2007; 39: 121–125
12. Carter GT, Abresch RT, Fowler Jr WM, Johnson ER, Kilmer DD, McDonald CM. *Hereditary motor and sensory neuropathy types I and II*. *American Journal of Physical Medicine & Rehabilitation* 1995; 74(5 Suppl):S140–S149.
13. Davids N.R., Oleszec J.L., Cha-Kim A.; *Guillain-Barré syndrome*; Colorado 2006
14. Dianna Quan, Emad Soliman, Emad Soliman, *Diabetic Neuropathy*; eMedicine from WebMD; September,2006
15. Doorn van P.A., Schaik van I.N.; *chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy*; 2003
16. van Dijk G.W., Notermans N.C., Franssen H. Wokke J.H.J.; *Development of weakness in patients with chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy and only sensory symptoms at presentation: A long-term follow-up study*; *J Neurol* (1999) 246 : 1134–1139
17. Drentje B., de Groot I.J.M., Horemans A.M.C., Janssen W.G.M., Lindeman E., Margry R., Poelma M.J., Titarsolej P., van Tol-de Jagers M.J., Touw P.P.J.; *Richtlijn voor revalidatiegeneeskundige behandeling van mensen met hereditaire motorische en sensorische neuropathie*; Baarn 1998

18. Dyck PJ, Oviatt KF, Lambert EH.; *Intensive evaluation of referred unclassified neuropathies yields improved diagnosis*; Ann Neurol 1981;10:222-6.
19. Dyck PJ, Thomas PK, Griffin JW, Low PA, Poduslo JF. *Peripheral Neuropathy*. Philadelphia: WB Saunders company, 1993.
20. Erdmann P.G., Teunissen L.L., van Genderen F.R., Notermans N.C., Lindeman E., Helders P.J.M., van Meeteren N.L.U.; *Functioning of patients with chronic idiopathic axonal polyneuropathy (CIAP)*; Journal of Neurologie 2007
21. Erdmann P.G., van Meeteren N.L.U., Kalmijn S., Wokke1 J.H.J., Helders P.J.M., van den Berg L.H.; *Functional health status of patients with chronic inflammatory neuropathies*; J Peripheral Nervous System 10:181–189 2005
22. Fox E.L., Bowers R.B., Foss M.L.; *Fysiologie voor lichamelijke opvoeding, sport en revalidatie*; Elsevier gezondheidszorg, Maarssen 2001; ISBN: 90-352-2126-5
23. Fulcher KY, White PD. *Randomised controlled trial of graded exercise in patients with the chronic fatigue syndrome*. BMJ 1997;314 (7095):1647–52.
24. Garssen M.P.J, Busmann J.B.J, Schmitz P.I.M., Zandbergen A., Welter T.G., Merkies I.S.J., Stam H.J., van Doorn P.A.; *Physical training and fatigue, fitness, and quality of life in Guillain–Barré syndrome and CIDP*; Neurology 2004;63:2393–2395
25. Guillain-Barré support Group of the UK; *Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathie*; Eastgate 1998
26. Hughes R.C.A., Umapathi T., Gray A., Gregson N.A., Noori M., Pannala A.S., Proteggente A., Swan A.V.; *A controlled investigation of the cause of chronic idiopathic axonal polyneuropathie*; Journal of Neurologie 251: 1128-1132, 2004
27. Khan F.; *Rehabilitation in Guillain-Barré syndrome*; Reprinted from Australian Family Physician Vol. 33, No. 12, December 2004
28. Kloosterboer T., Gemser H., Haan de F., Heising H.; *Elementaire Trainingsleer en Trainingsmethoden*; Uitgeverij de Vrieseborch, 1996; Derde druk; ISBN: 90-6076-409-9
29. Kumar D., Alvaro M.S, Julka I.S., Marshall H.J.; *Effectiveness of electrotherapy and amitriptyline for symptomatic relief*; diabetes care, Volume 21, number 8:1322-25; 1998
30. Lindeman E.; *Revalidatie bij HMSN; wat is specifiek*; Onderzoek elicaties Revalidata, december 2005
31. Lindeman E. De neuromusculaire voet, diagnostiek en therapie, revalidatiegeneeskundige behandelmogelijkheden
32. Lindeman E., Leffers P., Spaans F., Drukker J., Reulen J., Kerckhoffs M., Köke A., *Strength Training in Patients With Myotonic Dystrophy and Hereditary Motor and Sensory Neuropathy: A Randomized Clinical Trial*. Arch Phys Med Rehabil 1995; 76:612-20.
33. Lindeman E., Kooi van der E.; *Welke oefentherapie bij neuromusculaire aandoeningen?*; Stimulus 2005;24 (2):230-242
34. Lindeman E., Spaans F., Reulen J., Leffers P., Drukker J.; *Progressive resistance training in neuromuscular patients. Effects on force and surface EMG*; Journal of Electromyography and Kinesiology 9 (1999) 379–384
35. Martin CL; Albers J; Herman WH; Cleary P; Waberski B; Greene DA; Stevens MJ; Feldman EL; *Neuropathy Among the Diabetes Control and Complications Trial Cohort 8 Years After Trial Completion*; Diabetes Care, Volume 29:340-344, 2006
36. Matjacic Z., Zupan A.; *Effects of dynamic balance training during standing and stepping in patients with hereditary sensory motor neuropathy*; Disability and Rehabilitation, December 2006; 28(23): 1455 – 1459

37. Merkies ISJ, Schmitz PIM, Samijn JPA, van der Meché FGA, van Doorn PA. *Fatigue in immune-mediated polyneuropathies*. American Academy of Neurology 1999;53(8):1648–54.
38. Meythaler J.M.; *Rehabilitation of Guillain-Barré Syndrome*; Arch Phys Med Rehabil 1997;78:872-9.
39. Mendell JR, Kissel JT, Cornblath DR (eds). *Diagnosis and management of peripheral nerve disorders*. Oxford University Press, 2001, H.16, H.19, H.29.
40. Miller A., Ali O.E., Sinert R.; *Guillain-Barré Syndrome*; New York 2007
41. Musaev A.V., Guseinova S.G., Imamverdieva S.S.; *The use of Pulsed Electromagnetic Fields with Complex Modulation in the Treatment of Patients with Diabetic Polyneuropathy*; Neuroscience and Behavioral Physiology, Vol 33, Number 8; 745-751; 2003
42. Nederlandse Vereniging voor Neurologie en Nederlandse Vereniging voor Klinische Neurofysiologie; *Richtlijn Polyneuropathie*; Van Zuiden Communications b.v., Alphen aan den Rijn 2005
43. NMZ-BULLETIN: uitgave van de Stichting Onderzoek Neuromusculaire Ziekten; Jaargang 15, nummer 26; november 2005
44. Notermans N.C., Lindeman E., Visser de M., Wokke J.H.J.; *Polyneuropathie, Begeleiding en Behandeling*; Elsevier Gezondheidszorg, Maarssen 2004; ISBN 90-352-2667-4
45. Notermans N.C., Wokke J.H.J., Franssen H., Vermeulen M., Busch H.F.M., Jennekens F.G.I.; *Beloop van chronische idiopathische polyneuropathie op middelbare of oudere leeftijd: 2 jaar follow-up-onderzoek*; Ned. Tijdschr. Geneeskd 1994 18 juni; 138(25)
46. Nowak D.A., Hermsdörfer J., Marquardt C. Topka H.; *Moving objects with clumsy fingers: how predictive is grip force control in patients with impaired manual sensibility?*; Clinical Neurophysiology 114 (2003) 472–487
47. O'Brien SP, Schwedler M, Kerstein MD; *Peripheral neuropathies in diabetes*; 78(3): 393-408
48. Powell P, Bentall RP, Nye FJ, Edwards RH. *Randomised controlled trial of patient education to encourage graded exercise in chronic fatigue syndrome*. BMJ 2001;322(7283):387–90.
49. Reichstein L., Labrenz S., Ziegler D., Martin S., *Effective treatment of symptomatic diabetic polyneuropathy bij high-frequency external muscle stimulation*; Diabetologia 2005; 48: 824-828
50. Richardson J, Sandman D. *A focussed exercise regime improves clinical measures of balance in patients with peripheral neuropathy*. Archives of Physical Medicine and Rehabilitation 2001;82:205–9.
51. Robert D., Chetlin R.D., Gutmann L., Tarnopolsky M., Ullrich I.H., Yeater R.A.; *Resistance Training Effectiveness in Patients With Charcot-Marie-Tooth Disease: Recommendations for Exercise Prescription*; Arch Phys Med Rehabil 2004;85:1217-23.
52. Robert D., Chetlin R.D., Gutmann L., Tarnopolsky M.A., Ullrich I.H., Yeater R.A.; *Resistance training exercise and creatine in patients with charcot-marie-tooth disease*; Muscle Nerve 30: 69–76, 2004
53. Ruhlman J, Shields R. *The effects of a home exercise programme on impairment and health related quality of life in persons with chronic peripheral neuropathies*. Physical Therapy 1997;77(10):1026–39.
54. Rosenberg N.R., Vermeulen M.; *Chronic idiopathic axonal polyneuropathy revisited*; J Neurol (2004) 251 : 1128–1132

55. Schaumburg HH, Berger AR, Thomas PK. *Disorders of peripheral nerves*. Philadelphia: FA Davis Company, 1992.
56. Schröder C., Johnston M., Teunissen L., Notermans N., Helden P., van Meeteren N.; *Perceived Control is a Concurrent Predictor of Activity Limitations in Patients With Chronic Idiopathic Axonal Polyneuropathy*; Arch Phys Med Rehabil Vol 88, January 2007
57. Sherman L., Echeverry D.M., Drew C.R.; *Diabetic Neuropathy*; eMedicine from WebMD; April, 2007
58. Shumway-Cook A., Woollacott M.H.; *Motor Control Theory and Practical Applications*; Lippincott Williams & Wilkins; Second Edition; ISBN 0-683-30643-X; 2001
59. Tuckey J.; Greenwood R.; *Rehabilitation after severe Guillain-Barré syndrome: the use of partial body weight support*; Physiotherapy Research International, 9(2) 96–103, 2004
60. Van Cranenburgh B.; *Neurorevalidatie, uitgangspunten voor therapie en training na hersenbeschadiging*; Elsevier gezondheidszorg, Maarssen 2004; ISBN: 90-352-1717-9
61. Van Doorn P.A.; *Guillain-Barré*, Orphanet Encyclopedia, 2004
62. Van Zutphen H.C.F., Sambeek H.W.R., Oostendorp R.A.B., van Rens P.P.Th.G., Bernardis A.T.M.; *Nederlands leerboek der fysische therapie in engere zin deel 1*; Elsevier gezondheidszorg, Maarssen 2003; ISBN: 90-352-2438-8
63. Vereniging Spierziekte Nederland; *Chronische idiopathische axonale polyneuropathie (CIAP)*; Baarn 1999
64. Vereniging Spierziekte Nederland; *Chronische inflammatoire demyeliniserende polyneuropathie*; Baarn 2002
65. Vereniging Spierziekten Nederland; *Erfelijke Polyneuropathieën*; Baarn, 1997
66. Vereniging Spierziekte Nederland; *Het syndroom van Guillain-Barré*; Baarn 1995
67. Vereniging Spierziekten Nederland; *Hereditaire Motorische en Sensorische Neuropathie*; Baarn, Maart 2006
68. Vereniging Spierziekten Nederland; *Hereditaire Motorische en Sensorische Neuropathie*; Myonet Nieuwsbrief neuromusculaire ziekten; Nr 7, Juni 1998
69. Vereniging Spierziekte Nederland; *Polyneuropathie*; februari 2006;
http://www.vsn.nl/spierziekten/pdf.php?diagnose_id=141
70. www.equipware.nl; autosomaal dominante overerving.
71. www.vsn.nl
72. http://www.vsn.nl/spierziekten/faq.php?faq_id=16&diagnose_id=12&onderwerp_id=0
73. Wearden AJ, Morriss RK, Mullis R, Strickland PL, Pearson DJ, Appleby L, et al. *Randomised, double-blind, placebo-controlled treatment trial of fluoxetine and graded exercise for chronic fatigue syndrome*. British Journal of Psychiatry 1998;172:485–90
74. White C.M., Pritchard J., Turner-Stokes L.; *Exercise for people with peripheral neuropathy (review)*; Cochrane Database of Systematic Reviews, Issue 4, 2004
75. Wolters E.CH., Groenewegen H.J.; *Neurologie: structuur, functie, dysfunctie van het zenuwstelsel*; Bohn, Stafleu Van Loghum, Houten 2004; ISBN: 90-313-4356-0

Bijlage 1 Molecular mimicry

Het immuunsysteem van het lichaam maakt deel uit van ons afweersysteem tegen schadelijke invloeden uit de omgeving. Om ons lichaam tegen die invloeden te beschermen en deze eventueel op te ruimen zijn er verschillende onderdelen van het immuunsysteem actief, zoals de algemene ontstekingsreactie die gekenmerkt wordt door versterkte doorbloeding, zwelling van het wondgebied en pijn.

Onder de microscoop zijn granulocyten (ontstekingscellen) te zien, die chemische verbindingen in het wondgebied uitstorten, en macrofagen (opruimcellen) die de schadelijke bacteriën en virussen proberen te fagocyteren (opruimen/verteren). Deze micro-organismen hebben op hun oppervlakte antigenen zitten, deze antigenen lokken een specifieke reactie van het afweersysteem uit.

Bij de ontstekingsreactie spelen 2 soorten lymfocyten een belangrijke rol, namelijk de T-lymfocyten en de B-lymfocyten. Bij het activeren van de T-lymfocyten spelen vele complexe moleculen een rol. Dit zijn nog onbekende eiwitten, zoals antilichamen. Het doel van de afweerreactie is dat de T-lymfocyten het antigen door macrofagen laat opruimen, dit kan met of zonder hulp van antilichamen (worden geproduceerd door de B-lymfocyten).

Sommige bestanddelen van die antigenen kunnen lijken op bouwstenen van het lichaam zelf. Door deze gelijkensissen keren de T-cellen en antilichamen, die er op gericht zijn om bij een infectie de schadelijke bacteriën/virussen onschadelijk te maken, zich tegen de bouwstenen van het lichaam. Dit proces heet molecular mimicry en kan tot zeer ernstige en schadelijke ontstekingsreacties leiden. Een voorbeeld hiervan is het syndroom van Guillain-Barré. Hierbij worden de perifere zenuwen en spinale wortels geïnfiltrated door de T-lymfocyten en macrofagen. De macrofagen verwijderen dan de myelineschede. In lichte gevallen blijft het axon intact, bij zware gevallen is ook deze aangedaan. (Notermans e.a., 2004; Van Doorn P.A., 2004)

Bijlage 2 Hoe komt een toename van spierkracht

Impulsen die via de alfa-motorische zenuwvezels (die in de motorische voorhoorn liggen) de spier bereiken zorgen voor een contractie van de skeletspieren. Deze alfa-motorische zenuwvezels splitsen zich op in talrijke takken met aan het eind van die takken eindplaatjes. Één motorisch eindplaatje heeft contact met één spiervezel. Één motorisch neuron vormt samen met alle door hem geïnnerveerde spiervezels een motorische eenheid (motor unit).

De grootte van de spier, het aantal spiervezels per motorische eenheid en het aantal motorische eenheden per spier hangt af van de functie van de spier. Hoe groter de spier is, des te meer spiervezels een motorische eenheid bevat.

Wanneer spieren een fijne, nauwkeurige beweging moeten kunnen maken zal deze spier vaak klein zijn, met veel motorische eenheden die een klein aantal spiervezels bevatten. Alle spieren van 1 motorische eenheid hebben dezelfde eigenschappen.

Bij een toename van de spierkracht ontstaat er een toename in de omvang van de spier. Deze toename komt niet door een vermeerdering van het aantal spiervezels, maar doordat de bestaande spiervezels toenemen in omvang als gevolg van een vermeerdering van het aantal myofibrillen en myofilamenten. Er is dan sprake van hypertrofie van de spier.

De toename van spierkracht ontstaat niet alleen door hypertrofie, maar ook door een verbetering in spierfunctie als gevolg van een verbeterde propriosensoriek. Dit ontstaat doordat men heeft geleerd meer motorische eenheden gelijktijdig te activeren.

Programma's die erop gericht zijn spierkracht te verbeteren moeten dus rekening houden met deze principes. In de eerste 2 tot 8 weken zal voornamelijk spierkracht verbetering optreden als gevolg van een verbeterde spierfunctie op basis van een verbeterde propriosensoriek, pas na 8 weken zal hypertrofie van de spier een rol gaan spelen (van Zutphen, 2003).

Bijlage 3 Sensibiliteit

Voor sensibiliteit lijkt het principe ‘use it or lose it’ op te gaan. De sensibiliteit hersteld veel beter wanneer dit wordt gestimuleerd.

Bij de ‘opnieuw aanleren’ van sensibiliteit is er een voortdurende wisselwerking tussen de gestoorde functie zelf en de mogelijke compensaties. Wanneer er nog enige mogelijkheid bestaat om de sensibiliteit te herstellen zal dit ook moeten worden gedaan. Als dit niet het geval is dan zal overgegaan moeten worden op interventies die gericht zijn op compensatie.

Voordat kan worden begonnen met het behandelen moet de sensibiliteit eerst worden onderzocht, getest en zo objectief mogelijk worden vastgelegd.

Een belangrijk onderdeel van sensibiliteitstraining is ‘gerichte aandacht’, er is veel concentratie voor nodig.

Een geïsoleerde sensibiliteitstraining kan moeilijk vol te houden zijn door een patiënt omdat het relatief saai is. Het is daarom ook belangrijk om de oefeningen aan te passen aan activiteiten en taken die voor de patiënt zinvol zijn in het dagelijks leven. Het heeft ook de voorkeur om in meerder korte sessies te oefenen in plaats van 1 lange sessie.

Een opbouw in training voor tactiele training kan zijn:

- Tactiele beweging en lokalisatie, patiënt moet vertellen waar en hoe hij wordt aangeraakt met een voorwerp;

- Tactiele herkenning, het herkennen van voorwerpen

- Tactiele handeling, het oefenen van handelingen

Voor het trainen van proprioceptie is nauwelijks wetenschappelijk bewijs beschikbaar. In het geval dat er ook motorische stoornissen zijn kan alleen passief worden geoefend en het is nog maar de vraag of dat ook werkelijk effect heeft.

Het waarnemen van kracht kan geoefend worden door verschillen in gewichten met de hand te beoordelen.

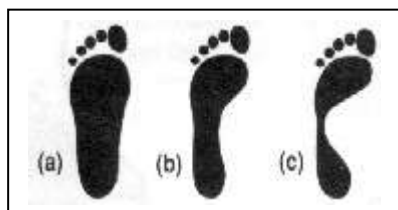
Het waarnemen van houding en stand kan passief en actief geoefend worden.

Hierin kan een opklimmende moeilijkheidsgraad gebruikt worden.

Wanneer er geen mogelijkheid meer is voor sensibiliteitsherstel dan zal moeten worden overgegaan op compensatiestrategieën (van Cranenburgh, 2004).

Bijlage 4 Pathofysiologie Voetdeformatie

Bij mensen met HMSN treden paresthesen het ergst op in de distale delen van het been. Doordat de intrinsieke musculatuur van de voet is aangedaan krijgt men voetafwijkingen. Door uitval van deze intrinsieke musculatuur ontstaan holvoeten (pes cavus). Een holvoet is een voet met een te hoog lengtegewelf, vaak met een spitsstand van de voorvoet ten opzichte van de hiel en klauwachtig opgetrokken tenen. Dit leidt tot het in meer of mindere mate uitpuilen van de metatarsale kopjes ter hoogte van de bal van de voet (Lohman, 2002).



- a: platvoet (pes planus)
- b: normale voet
- c: holvoet (pes cavus)

Door de verminderde spierkracht van de mm. lumbricalia en mm. interossei krijgen de antagonisten (m. ext. digitorum longus, m. flexor digitorum longus en brevis) 'vrij spel'. Dit resulteert in hyperextensie van de metatarsophalangeale (MTP-)gewrichten en flexie van de distale phalangen: of terwijl hamertenen.



Doordat de MTP-gewrichten in een hyperextensiestand staan wordt er aan de fascia plantaris getrokken. Deze lokale trek zorgt, vooral bij het afwikkelen van de voet, voor een steilstand van de calcaneus: er ontstaat een pes cavus, dit is het eerste stadium van HMSN.

In het tweede stadium gaat de verkorting van de korte plantaire musculatuur verder, met als gevolg een beginnende contractuur van de fascia plantaris. Dit betekent dat de holvoet vastere vormen begint te krijgen (prestructurele pes cavus). In deze fase wordt tevens een valgusstand van de voorvoet aangetroffen met pronoceren van de mediale bal (spitsstand van de voorvoet). Dit komt hoogstwaarschijnlijk doordat er een dysbalans is ontstaan tussen de flexoren en de extensoren van het onderbeen (Lohman, 2002).

In het derde stadium is er sprake van een contractuur van de fascia plantaris deze is niet meer corrigeerbaar. Ook ontstaat er een draaiing (torsie) in de voet door een valgusstand van de voorvoet enerzijds en een varusstand van de calcaneus.

Deze torsie in de voet is in dit stadium nog wel corrigeerbaar. De spitsstand van de voorvoet en de parese van de lange poly-articulaire musculatuur doet een functionele spitsvoet ontstaan met klapvoet en hyperextensie van de knieën. Door verlamming van de ventrale onderbeenspieren, waardoor de voet tijdens het lopen niet meer geheven kan worden, ontstaat een hanentred. Omdat tijdens de zwaai fase van het lopen de voet in plantairflexie blijft hangen, tilt men de voet hoger op. Dit is een typisch gangbeeld, kenmerkend voor een

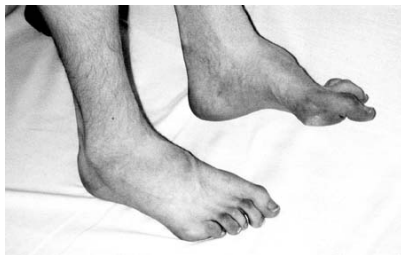
gevorderd verloop van HMSN. Wanneer in het begin van de standfase de hiel de grond raakt. Komt de voorvoet met een klap tegen de grond, de klapvoet.

In het vierde stadium neemt de verkorting van de musculatuur toe. Er zijn beginnende veranderingen op de röntgenfoto zichtbaar (deformatie van de midtarsale en subtalaire gewrichten). Tenslotte ontstaat het aspect van een rigide pes cavovarus en transverso-planus (spreidvoet) met uitgebreide röntgenafwijkingen (deformatie en osteoporose). Inmiddels zijn dan ook ernstige histologische afwijkingen aanwezig, vooral gekenmerkt door de bindweefseltoename in alle spiercompartimenten (stadium 5).

20- jarige man met HMSN type 1

Deze patiënt heeft een hoog voetgewelf met hamertenen en atrofie van de voetmusculatuur.

(Canadian Journal of Neurological Sciences)



16- jarige jongen met HMSN

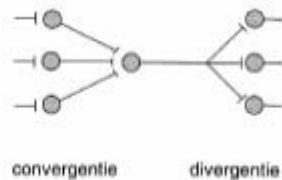
type 1 met ernstige voetdeformiteiten (eMedicine)



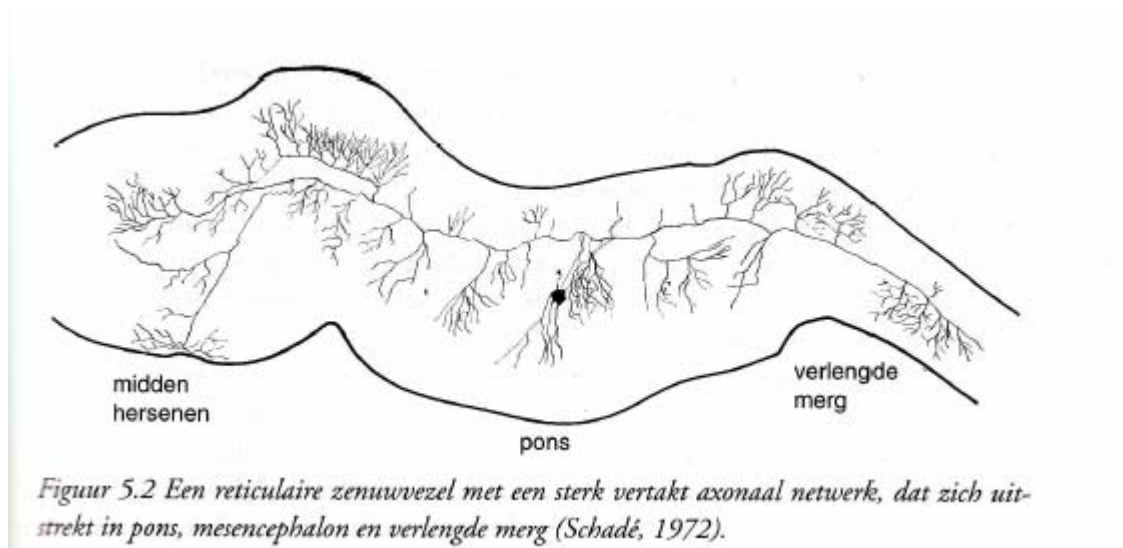
Bijlage 5 Pijn

Pijn kan worden verlicht door gebruik te maken van convergentieprincipes. Ieder neuronaal principe is opgebouwd uit 2 mogelijke basisschakelingen: convergentie (bijeenkomen) en divergentie (uit elkaar gaand).

Figuur 5.1 geeft hiervan een heel eenvoudig voorbeeld. Figuur 5.2 laat echter zien hoe uitgebreid de vertakking van één neuron in werkelijkheid kan zijn.

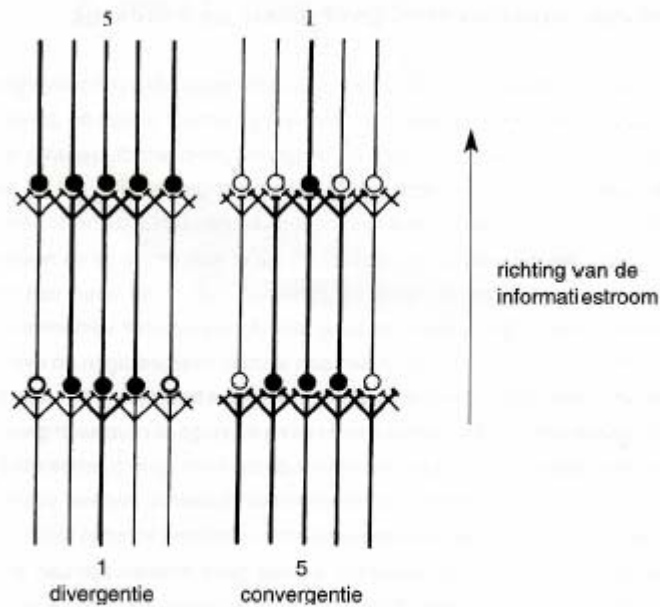


Figuur 5.1 Convergentie en divergentie: het principe.



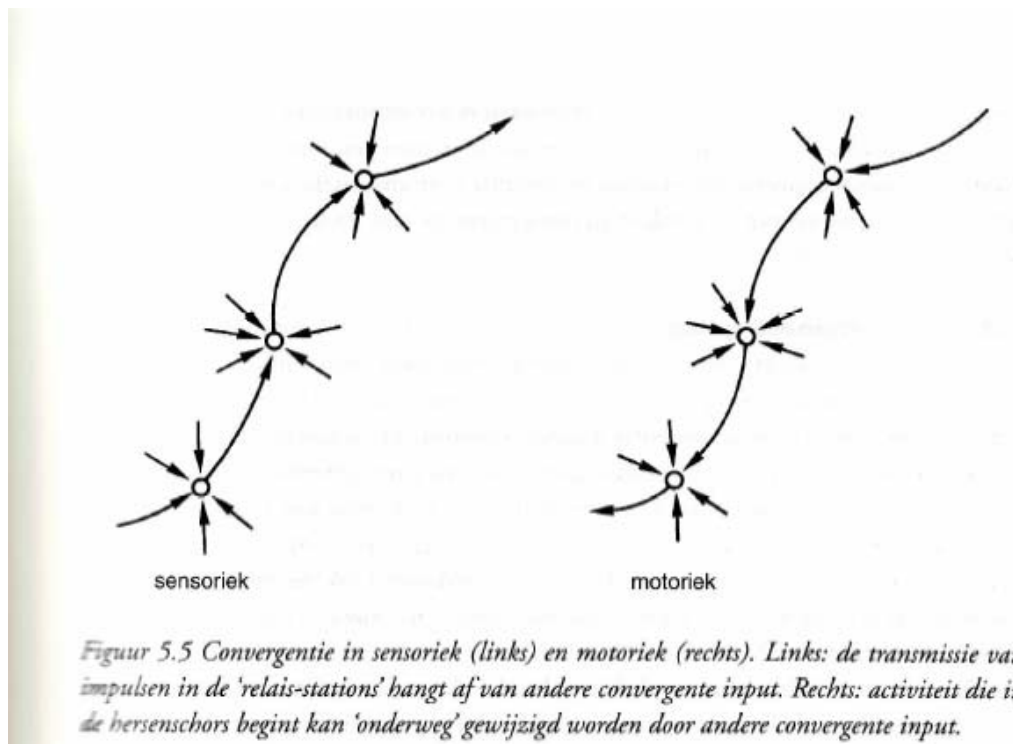
Figuur 5.2 Een reticulaire zenuwvezel met een sterk vertakt axonaal netwerk, dat zich uitstrekt in pons, mesencephalon en verlengde merg (Schadé, 1972).

Dit convergentie/divergentieprincipe is ingebouwd in vele baansystemen. Dat wil zeggen dat baansystemen geen geïsoleerde kabels zijn. Er zijn talrijke schakelplaatsen in het centrale zenuwstelsel waar een uitgebreide interactie kan plaatsvinden, bijvoorbeeld in de achterhoorn, de voorhoorn, de achterstrengkernen, etc. In deze schakelplaatsen geven de zenuwvezels als regel talrijke collateralen af die al of niet via exciterende of inhiberende interneuronen hun invloed hebben op andere neuronen. Figuur 5.3 laat dit principe schematisch zien.



Figuur 5.3 Convergentie en divergentie. Dikke lijnen: geactiveerde neuronen. Afhankelijk van de toestand van de synapsen breidt de activiteit zich uit, of 'dooft uit' (respectievelijk links en rechts afgebeeld). Links: de neuronen zijn zodanig gefaciliteerd dat één input voldoende is voor overdracht. Rechts: drie inputs zijn nodig voor overdracht.

Iedere vezel vertakt zich hier in drieën (in werkelijkheid in honderden of duizenden) en maakt zo contact met drie postsynaptische neuronen. Bekijkt men echter één postsynaptisch neuron, dan ziet men tevens het fenomeen van de convergentie: op één neuron komt synapische activiteit terecht vanuit verschillende presynaptische neuronen. In de schakelplaatsen voor sensorische en motorische baansystemen kan een uitgebreide interactie plaatsvinden. Stel nu dat aan de onderzijde van het netwerk één vezel geactiveerd wordt, bijvoorbeeld een lokale tastprikkel op de huid, dan kunnen daardoor respectievelijk drie, daarna vijf vezels geactiveerd worden (figuur 5.3 links): de activiteit breidt zich over het gehele baansysteem uit en kan zodoende vele neuronen activeren. Een voorwaarde voor deze situatie is dat één presynaptische input voldoende is voor overdracht. De synapsen moeten dus enigszins 'gefaciliteerd' zijn. Ook is het mogelijk dat activiteit van vele vezels (figuur 5.3 rechts) geheel of gedeeltelijk uitdooft in de schakelplaatsen: eerst zijn er vijfvezels actief, daarna respectievelijk drie en een. Veel informatie uit de periferie dooft op deze wijze 'onderweg' uit, en bereikt daardoor niet het bewustzijn. Gelukkig maar want anders zouden we bijvoorbeeld de hele dag bewust onze kleren voelen, of het horloge of de bril. Het zijn vooral de constante en veelvoorkomende prikkels die op deze wijze uitdoven. We 'weten' dat we kleren aan hebben, maar voelen dat niet of nauwelijks. Het zenuwstelsel 'selecteert' vooral de afwijkingen of veranderingen van het prikkelaanbod; dit principe is ver doorgevoerd; men wordt niet wakker van het tikken van een klok, wel wanneer het tikken ophoudt; ook het voelen van het horloge wanneer het net is afgedaan, is hier een voorbeeld van.



Figuur 5.5 geeft een specifieke uitwerking van het convergentieconcept: links voor de sensoriek, rechts voor de motoriek. Van een prikkel die bij het eerste 'relais-station' binnenkomt, is niet te zeggen of en hoe deze wordt overgedragen. De wijze van overdracht is namelijk afhankelijk van allerlei andere convergente invloeden, inclusief afdalende baansystemen. Dat wil zeggen de omstandigheden, de context (andere prikkels) en de toestand van het individu (gespannen, ontspannen enzovoort) beïnvloeden in sterke mate de prikkeloverdracht. Dit is ook de reden dat men eigenlijk niet kan spreken van 'pijnprikkel': in deze term worden twee niveaus verward: het subjectieve gevoel pijn (dat ergens in het brein zijn oorsprong heeft), en de objectieve fysisch meetbare prikkel. Pijn is het eventuele resultaat van een prikkel. Of een prikkel tot pijn zal leiden, hangt af van de overdracht in de synapsen, van de route die de prikkel volgt en van de structuren in het centrale zenuwstelsel die uiteindelijk worden geactiveerd.

Als men voor een patiënt de pijn wil verlichten dan kan men soms van dit convergentieprincipe gebruikmaken. Selectieve prikkeling van dikke vezels blijkt namelijk de transmissie in de dunne (pijn)systemen te kunnen remmen. De zogenaamde 'gate-control' theorie van Melzack en Wall is eigenlijk niets anders dan een uitwerking van dit convergentieprincipe. Deze theorie maakte aannemelijk dat pijn soms kan verminderen door prikkeling: sensorische modulatie, neuromodulatie of neurostimulatie. Voorbeelden zijn: lichte vibratie, TENS (transcutane elektroneurostimulatie). Ook de pijnstilling door acupunctuur is terug te voeren op het activeren van een remmend systeem (onder andere op achterhoornniveau)(Cranenburgh, 2002).

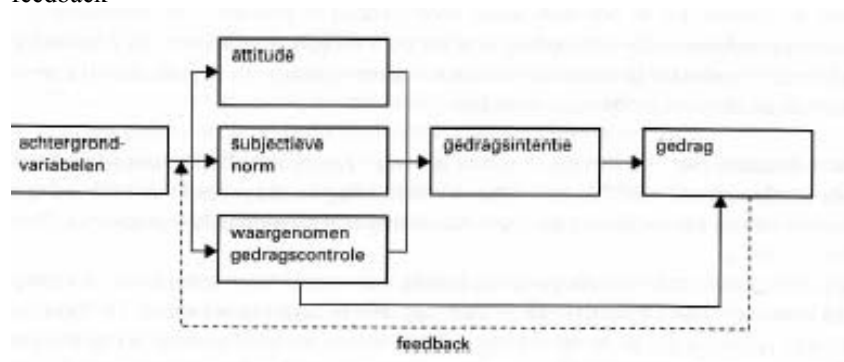
Bijlage 6 Theorie van Gepland Gedrag

In de Theorie van Gepland Gedrag ('Theory of Planned Behavior' of 'TPB', Ajzen, 1988), Die een nadere uitwerking is van het 'model voor beredeneerd gedrag' van Fishbein en Ajzen (1975), wordt gesteld dat gedrag het best te voorspellen is door aan mensen te vragen of zij van plan zijn om dat gedrag te vertonen: de gedragsintentie. Intenties voorspellen wel in het algemeen het gedrag, maar zeker niet in alle gevallen. Wanneer het voor iemand onmogelijk is om het gedrag te vertonen, zal de intentie zich niet uiten in gedrag. Hetzelfde geldt als er andere onverwachte barrières ontstaan. Op het moment dat we weten dat gedrag wordt verklaard door de gedragsintentie, verschuift de vraag naar hoe de gedragsintentie kan worden verklaard. Volgens Ajzen wordt gedragsintentie bepaald door een drietal determinanten:

1. Je eigen opvattingen (attitude)
2. opvattingen van anderen (subjectieve normen)
3. de inschatting van eigen mogelijkheden het gedrag uit te voeren (waargenomen gedragscontrole)

Figuur 4.4 is een schematische weergave van de relaties tussen deze determinanten, de gedragsintentie en het gedrag, die gebaseerd is op zowel Ajzen (1988) als Fishbein en Ajzen (1975).

FIGUUR 4.4 Schematische weergave van Model van Gepland Gedrag (Ajzen, 1991; zie ook Fishbein & Ajzen, 1975)
feedback



Volgens het model voorspellen attitudes, subjectieve normen en waargenomen gedragscontrole de intentie tot gedrag, welke vervolgens het gedrag voorspelt. Achtergrondvariabelen, zoals demografische factoren, worden verondersteld het gedrag alleen te beïnvloeden via de drie determinanten en de gedragsintentie. Attitudes, subjectieve normen en waargenomen gedragscontrole bepalen de intentie tot het gedrag, voordat het gedrag vertoond is. De intentie is op zich een goede voorspeller van het werkelijke gedrag, maar de theorie geeft ook aan dat de waargenomen gedragscontrole de inschatting is van de voor het gedrag benodigde vaardigheden en (daardoor wellicht) van de mogelijkheid om barrières te overwinnen. Daarom is er een directe invloed verondersteld van waargenomen gedragscontrole op gedrag. De daadwerkelijke uitvoering van gedrag leidt tot feedback over de verwachtingen die men van het gedrag had. Bijvoorbeeld: twee overwegingen die een twaalfjarige heeft met betrekking tot roken, zijn dat roken stoer is, maar ook dat roken ongezond is. Het roken van een eerste sigaret kan ertoe leiden dat hij een nieuwe (derde) overweging toevoegt die zijn attitude over roken kan veranderen: van roken word je misselijk.

Het uitvoeren van gedrag kan dus leiden tot veranderingen in de determinanten van dat gedrag. Dit is in figuur 4.4 aangegeven door middel van een 'feedback'-pijl.

Het is verder van belang te vermelden dat Fishbein en Ajzen stellen dat, voor een goede verklarende en voorspellende waarde van het model, het noodzakelijk is de verschillende modelcomponenten op hetzelfde niveau van specificiteit te meten. Wanneer men bijvoorbeeld wil verklaren waarom mensen al dan niet twee stuks fruit per dag eten, dan moet men niet de determinanten bepalen van 'gezond eten', maar de determinanten van het eten van twee stuks fruit per dag. Wil men echter in het algemeen verklaren waarom mensen al dan niet gezond eten, dan moet men ook de determinanten op dit algemeen niveau meten. Globaal geldt echter wel dat TPB beter voorspelt en verklaart naarmate het gedrag beter gespecificeerd is naar

- de actie (eten)
- de 'target' van de actie (twee stuks fruit)
- de context waarin het gedrag moet plaatsvinden (thuis of op vakantie)
- het tijdstip van de actie (morgen).

Bovendien is er sprake van een betere voorspelling wanneer het tijdstip van het vaststellen van de determinanten niet te ver afdraait van het gedrag dat men wil voorspellen. Immers, hoe langer de tijd tussen het vaststellen van de determinanten en het gedrag, hoe groter de kans dat er een verandering in de determinanten is opgetreden (Brug, 2005).