



**SPIERZIEKTEN
NEDERLAND**

Visiedocument zitten bij spierziekten

Zitwerkgroep Spierziekten Nederland
Baarn, 2017

Leden van de zitwerkgroep

- Allard Dijkstra, kinderfysiotherapeut Roessingh
- Mattie van Westen, kinderergotherapeut Roessingh
- Chantal Damen, ergotherapeut Roessingh
- Janneke Goossens, ergotherapeut Adelante
- Eirlys Pijpers, ergotherapeut Rijndam locatie Erasmus MC
- Sanja vd Kamp, kinderfysiotherapeut Klimmendaal
- Svea Schut, kinderergotherapeut Klimmendaal
- Joyce Van der Sluys-Veer, kinderergotherapeut Libra revalidatie en audiologie locatie Leijpark
- Leonie van Gemert, ergotherapeut Libra revalidatie en audiologie locatie Blixembosch
- Juliëtte Woltjer, kinderfysiotherapeut UMCG, afd.Kinderrevalidatie locatie PJF Mytyschool
- Yinske Quispel, ergotherapeut SMK
- Jordi van Heeswijk, (kinder)ergotherapeut SMK / Radboudumc
- Yolanda van den Elzen, ergotherapeut Radboudumc
- Lidwien Draaisma, kinderergotherapeut SMK,
- Rob Verleng, fysiotherapeut Sophia Delft kinder
- Ingrid Verhoeven, ergotherapeut Merem
- Sandra Veenstra, kinderfysiotherapeut Merem
- Mia Wynants, ergotherapeut Adelante
- Mirjam van Tol, ergotherapeut Sophia revalidatie Den Haag
- Charlotte van Esch, Spierziekten Nederland

Inhoud

Aanleiding	4
Visie zitwerkgroep NMA	4
Aandachtspunten voor spierziekten en zitten	5
Aandachtspunten per aandoening	6
Bijlage 1: Preventie van zitproblemen	13
Bijlage 2: Beoordelingsformulier zithouding (aparte bijlage)	

Aanleiding

De kerngroep van Spierziekten Nederland heeft in 2015 de zitwerkgroep NMA (neuromusculaire aandoeningen) opgericht. De zitwerkgroep NMA bestaat uit twintig leden, fysiotherapeuten en ergotherapeuten, die werkzaam zijn in een spierziekterevalidatieteam. De zitwerkgroep NMA is ontstaan naar aanleiding van een consulentenmiddag. Hieruit bleek dat veel fysiotherapeuten en ergotherapeuten aanlopen tegen problemen bij het aanmeten van een zitvoorziening bij patiënten met een spierziekte.

Door het gebrek aan literatuur over zitvoorzieningen en de zeldzaamzaamheid van spierziekten is besloten een aparte werkgroep op te richten. In dit document staan aandachtspunten beschreven over de zithouding bij patiënten met een spierziekte.

Visie zitwerkgroep NMA

Goed zitten vormt de basis voor goede functionaliteit. Armen, handen en hoofd kunnen dan adequaat ingezet worden om ADL taken, werk of sportactiviteiten beter te kunnen uitvoeren. Om dit te kunnen bereiken is het realiseren van een zo'n goed mogelijke zithouding essentieel. Wanneer iemand goed zit komt dit ten goede aan zijn algehele kwaliteit van leven. Een optimale zithouding is individueel bepaald.

Binnen de patiëntencategorie van spierziekten krijgen we helaas veel te maken met patiënten die rolstoelafhankelijk worden, waarbij de mogelijkheid tot variëren van houdingen afneemt. En het risico op het ontstaan van complicaties als een vervormde houding, decubitus of discomfort toeneemt. Door de afname van de mogelijkheid tot het variëren van houding zien we dat er voorkeurshoudingen/gewoontehoudingen ontstaan. Om de kwaliteit van het zitten goed te kunnen beoordelen is het van belang de zithouding te analyseren vanuit een **referentie van een "goede" zithouding**:

1) Een gezonde zithouding:

- wervelkolom/bekken zoveel mogelijk in de natuurlijke stand;
- zitondersteuning: optimale footprint (drukverdeling over een zo'n groot mogelijk oppervlak, geen piekdruk, zo min mogelijk interne schuifkrachten en optimaal microklimaat.) De zitondersteuning moet stabiliteit bieden en ondersteunend zijn;
- zitpositie: gebruik maken van zwaartekracht, zithouding ondersteunen (positionering in de ruimte heeft invloed op stabiliteit, voorkomt wrijving en externe schuifkrachten);
- zitgedrag: zittijd, zitvariaties, gezonde leefstijl, enzovoort.

2) Comfort voor het lichaam:

Er zijn meerdere factoren bepalend in het ervaren van comfort. Onderstaande factoren kunnen van invloed zijn op het ervaren van comfort en zijn van belang om mee te nemen in je analyse. Bijvoorbeeld de mate van acceptatie van de beperking /verwerking van ziekte, afhankelijkheid van een rolstoel. Het uitzien/looks van de stoel, geur, geluid, de ervaring van temperatuur, vocht, druk, tast, houding, beweging bepalen het gevoel van comfort. Maar ook het kunnen uitvoeren van iets wat je leuk vindt of waar je eigenwaarde uithaalt heeft invloed op je comfort beleving.

3) Vrijheid om activiteiten uit te voeren:

Bij het zittend functioneren vanuit een rolstoel is de vrijheid om activiteiten te kunnen uitvoeren van groot belang. Activiteiten/dingen doen die voor de patiënt van belang zijn, zijn of haar leven kunnen leiden. De eigenschappen van de rolstoel zijn hierin bepalend, vormen een belangrijke basis.

4) Zorg dragen voor het lichaam:

Zorg dragen voor het lichaam houdt in dat patiënt/ patiëntensysteem complicaties als vervormde houding, decubitus en discomfort probeert te voorkomen, dus zo lang mogelijk tegen gaan van deze complicaties. Een adequate rolstoel en gezonde zithouding dragen bij aan het verkleinen van deze complicaties. Maar van groot belang is dat de patiënt/ patiëntensysteem bewust is van het mogelijk kunnen ontwikkelen van complicaties, wat zijn mogelijke risicofactoren en dat preventief gedrag ontwikkeld/ aangeleerd wordt. Hieronder valt ook 24-uurs houdingsmanagement (lighthouding en zithouding).

De zitwerkgroep NMA heeft daarom de volgende visie:

“ Een goede / adequate zithouding wordt bereikt als een patiënt het grootste gedeelte van de dag vanuit de rolstoel kan functioneren en een gezonde zithouding kan aannemen, waarbij decubitus, vervorming en discomfort worden voorkomen en het mogelijk is om activiteiten te kunnen uitvoeren”.

Aandachtspunten voor spierziekten en zitten

Zitproblemen komen voor bij meerdere chronische ziekten, denk bijvoorbeeld aan dwarslaesie patiënten. Voor spierziekten gelden een aantal specifieke aandachtspunten die kenmerkend zijn voor deze patiëntengroep, te weten:

- 1) Spierzwakte in gehele lichaam, met over het algemeen een progressief beloop.
- 2) Actief bewegen is voor veel mensen met een spierziekte een probleem.
- 3) De keuzes die gemaakt worden op jonge leeftijd ten aanzien van de zithouding, hebben consequenties voor de zithouding op latere leeftijd. Dit kunnen nadelige consequenties zijn, waardoor er goed moet worden samengewerkt tussen kinder- en volwassen therapeuten.
- 4) Vaak is ademhalingsproblematiek aan de orde.
- 5) Regelmatig is er sprake van afname van armfunctie.
- 6) Er kan sprake zijn van moeite met slikken en communiceren.

Aandachtspunten per aandoening

Hieronder wordt een beschrijving gegeven van aandachtspunten bij zitten voor de volgende spierziekten:

- ALS
- FSHD
- SMA
- Duchenne

De aandachtspunten zijn beschreven op basis van een brainstorm van de zitwerkgroep. De beschreven aandachtspunten wegen gelijk, dat betekent dat het ene aandachtspunt niet zwaarder weegt dan het andere. De aandachtspunten zijn overwegingen vanuit de zitwerkgroep die passen bij de beschreven diagnose. Deze punten zijn niet (allemaal) wetenschappelijk onderbouwd maar op basis van ervaringen van experts.

ALS

1. Kenmerken van de ziekte: ALS

ALS is een snel progressieve neuromusculaire aandoening die zich manifesteert op volwassen leeftijd. Spierzwakte en atrofie beginnen meestal plaatselijk; bij 1/3 in de bovenste extremiteiten, bij 1/3 in de onderste extremiteiten, bij 1/3 in het bulbair gebied en bij een heel kleine groep in de ademhalingspijpen. De spierzwakte en atrofie nemen geleidelijk toe waarbij het gehele lichaam wordt aangedaan (behalve hart, oogspieren en bekkenbodemspieren). Naast spierzwakte en atrofie kan er sprake zijn van spierkrampen, fasciculaties, verhoogde spierreflexen, pseudobulbair klachten, gedragsveranderingen en cognitieve klachten. Patiënten overlijden gemiddeld 3 jaar na de diagnose aan zwakte van de ademhalingspijpen.

Voor de zithouding betekent dit dat er rekening moet worden gehouden met de mogelijkheid tot het ontstaan van diverse voorkeurs houdingen. Dit komt met name doordat de spierzwakte zich in eerste instantie in een gedeelte van het lichaam kan bevinden.

Ook kan de voorkeurs houding afhankelijk zijn van de functionele mogelijkheden in andere lichaamsdelen; bijvoorbeeld het inzetten/gebruik van de armen, het stabiliseren van het hoofd, het slikken en de ademhaling. Bijvoorbeeld: om het hoofd te kunnen stabiliseren bij zwakte van de nekspieren, kiezen patiënten vaak voor een sacrale zithouding of een actieve zithouding waarbij het hoofd af steunt op de armen.

In een latere fase van de aandoening, of al eerder als de rompspijpen in een eerdere fase al spierzwakte vertonen, wordt de voorkeurs houding vaak een sacrale zithouding met afvlakking van de lumbale lordose en een versterkte thoracale kyfose. De armen worden als steun gebruikt om de thoracale kyfose zo veel mogelijk tegen te gaan zolang er armfunctie aanwezig is. De spierzwakte in de romp is meestal symmetrisch; wegzakken lateraal kan gebeuren naar beide kanten, hoewel er meestal een voorkeurs houding is en patiënt ook naar een voorkeurskant lateraal wegzakt. Bij spierzwakte van de schoudergordel en de armen worden de schouders naar voren getrokken door het gewicht van de armen. Het hoofd hangt voorover bij spierzwakte van de nek. De sacrale en kyfotische houding zorgen voor een belemmering in de ademhaling bij al verzwakte ademhalingspijpen.

Om het ontstaan van complicaties als vervormde houding (voorkeurs houding) decubitus en discomfort te voorkomen en het feit dat ALS een snel progressieve aandoening is, is het van belang om vanaf het eerste contact met een rolstoel hier bewust van te zijn. Educatie over zittend functioneren vanuit een rolstoel aan patiënt/patiëntomgeving is noodzakelijk. Ook herhaaldelijk controle voor zithoudingscheck is aan te raden ter preventie van complicaties.

2. Aandachtspunten bij de aandoening t.b.v. de zithouding en mogelijke oplossingen (per onderwerp)

2.1 Ademhaling, hoe kun je vanuit de zithouding de ademhaling beïnvloeden?

- Uitgangspunt gezonde zithouding:
 - Wervelkolom/ bekken zoveel mogelijk in de natuurlijke stand
 - Gewrichten in een comfortabele zone
 - Houding die weinig belastend is
- Creëren van stabiliteit in zithouding/zitondersteuning om meer energie over te houden voor de ademhaling.
- Zitondersteuning:
 - Bovenlichaam: ribben zo min mogelijk opsluiten (omvatten van thorax) om bewegingsvrijheid te houden om te kunnen ademhalen. Mocht lateraal steun noodzakelijk zijn is van belang rekening te houden dat de ribben ter hoogte van thoracaal 7- 9 meeste uitzetting bij ademhalen hebben. (bij inademen uitzetting borstkas/thorax +/- 1cm verbreding).
 - Armpositie: ondersteunend, middenpositie (van pro-,retractie, depressie en elevatie). Dit om gebruik van hulpademhalingspijpen te vergemakkelijken.

- Hoofdpositie: in natuurlijke stand op wervelkolom. Behoud van hoofdbalans is van belang voor optimale ademhaling zonder obstructie of risico op slikproblemen/speekselverlies. Gebruik van hoofdsteun of nekkraag voor het ondersteunen van natuurlijke stand van hoofd op wervelkolom.
- Wervelkolom/ bekken zoveel mogelijk in de natuurlijke stand
- Gewrichten in een comfortabele zone
- Houding die weinig belastend is
- Zitpositie: zwaartekracht heeft negatieve invloed op ademhaling. (Ademhaling is tegen de zwaartekracht in) Gebruik maken van positioneren in de ruimte (achteroverkantelen) kan dit effect verminderen. Het bepalen van de juiste zitpositie is per persoon verschillend. De mate van spierkracht verlies in ademhalingsspieren, romp en slikproblemen bepalen mede de juiste zitpositie.
- Advies:
 - gebruik maken van longvolume meting, spraakvolume meting. Dit kan inzicht geven op de invloed van de zithouding op de ademhaling. (te gebruiken als voormeting, nameting na verandering van zithouding.
 - Afstemming met logopedie en/of diëtist.
- Voorkomen:
 - een sacrale en kyfotische zithouding hebben een negatieve invloed op de ademhaling. Door deze zithoudingen wordt het uitzetten van thorax en buikademhaling beperkt.

2.2 Welke voorkeurshouding zie je bij ALS? Hoe kun je deze beïnvloeden/ voorkomen?

- Veel voorkomende voorkeurshouding: Sacrale en/ of kyfotische zithouding, maar ook patiënten die lateraal wegzakken naar een kant is mogelijk. De afname van spierkracht zorgt voor afname van controle op houding. Dit heeft grote invloed op het ervaren van stabiliteit in de zithouding, verlies van balans. Een sacrale en/of kyfotische zithouding, maar ook het lateraal wegzakken zorgt voor een houding van de wervelkolom in eindstand van de gewrichten. Hierdoor zet je je houding vast. De bewegingsvrijheid in de gewrichten is dan nihil. De patiënt creëert zo zelf een stabiele houding als de zitondersteuning dat niet biedt.
- Beïnvloeden van voorkeurshouding: Stabiliteit creëren in rolstoel. Dit creëer je door de wervelkolom/bekken te ondersteunen in de natuurlijke stand. Gewrichten in een comfortabele zone. Houding die weinig belastend is. Lumbaal ondersteuning, lichte zijwaartse ondersteuning, creëren van groot steunoppervlak. Zitkussen passend bij zitvlak/contour van zitvlak. Zoeken naar juiste positionering in de ruimte, waarbij stand van hoofd uitgangspunt is. Hoofd ondersteunen in natuurlijke stand op wervelkolom. Adequate instelling van armondersteuning, juiste zitdiepte (niet te diep-> anders sacrale zit), adequate afstelling van beensteunen (hoogte en kniehoek).
- Advies: Bij begin van ziekteproces educatie geven over 'welke risico's brengt zittend functioneren vanuit rolstoel met zich mee?' Hoe kan ik/mijn omgeving invloed uitoefenen om het ontstaan van complicaties te beperken/tegen gaan?

2.3 Hoe kun je vanuit de zithouding de armondersteuning optimaliseren? Inzet van armfunctie optimaliseren?

- Hoe meer stabiliteit vanuit de zitondersteuning geboden wordt, hoe actiever de inzet van de armen kan zijn. Als de patiënt een afname heeft van spierkracht in romp/nek en de zitondersteuning geeft te weinig stabiliteit in de zithouding zie je dat de stabiliteit gezocht wordt in een sacrale en/of kyfotische zithouding en/of de patiënt gebruikt een arm voor steunname tijdens het uitvoeren van activiteiten.
- Goede afstelling van armsteunen. Armpositie: ondersteunend, middenpositie (van pro-,retractie, depressie en elevatie).
- Evt. gebruik van werkblad of armgoten.
- Bij spierzwakte in armen en de wens om de arm-handfunctie functioneel in te zetten bij bijv. eten, computeren is het een optie om een dynamische armondersteuning te adviseren. (bv. van productgroep van Focal, toevoeging: vaak elektrisch ondersteund, geplaatst op de rolstoel, trippelstoel of aangepaste stoel)

2.4 Korset-gebruik?

- Korset wordt weinig tot niet ingezet bij ALS. Dit met name door de invloed op de ademhaling. Korset heeft weinig voordelen t.o.v. Zitorthese.

2.5 Mogelijke gedragsproblemen en de invloed hiervan op de zithouding?

- De fase van acceptatie, verliesverwerking, afhankelijkheid van een rolstoel kan invloed hebben op het ervaren van discomfort. Of op de samenwerking om tot een gezonde zithouding te komen. Van coöperatief tot vasthouden aan het bekende.
- Cognitieve problemen: kan mogelijk van invloed zijn op het aanleren van preventief zitgedrag. Inzicht in consequenties van huidige zithouding.
- Advies: Ben bewust van de mogelijke invloed van proces van acceptatie, rouw-/verliesverwerking.
- Laat patiënt iets uitproberen in plaats van er alleen over te praten.
- Meest voorkomende gedragsverandering is apathie, dan is het de vraag of mensen op tijd aan de bel trekken bij problemen, wees hier alert op.

FSHD

1. Kenmerken van de ziekte

FSHD (facioscapulohumerale dystrofie) is een erfelijke spierziekte die in het begin vooral tot uiting komt in de spieren van gezicht (facies), schouderblad (scapulo) en bovenarm (humerus). Na de spieren in gezicht, schouders en bovenarmen, raken romp, bekken en benen aangedaan (de volgorde kan ook anders zijn). De buikspieren worden minder krachtig. Bij sommige mensen zijn de hulpademhalingspijnen aangedaan en wordt ademen bemoeilijkt. Men struikelt vaker en loopt met een waggelgang. Opstaan uit een stoel wordt moeilijk en men krijgt moeite met traplopen. Ook krijgt men steeds meer last van krachtverlies in de bovenarmen. Pijn- en vermoeidheidsklachten komen regelmatig voor.

Algemene omschrijving t.a.v. de zithouding

20% van de mensen met FSHD boven de vijftig jaar is rolstoelgebonden. Vaak mist dan de mogelijkheid om zelf actief te zitten en de en komen schouders in protractie. Er is sprake van hyperlordose. Er is veel zwakte in de spieren van bovenlichaam (schouders, bovenarmen, maar ook buik en beenspieren zijn soms verzwakt).

2. Aandachtspunten bij de aandoening t.b.v. de zithouding en mogelijke oplossingen (per onderwerp)

2.1 Ademhaling

Goed ondersteunen van de romp d.m.v. een groot steunvlak met eventueel zijsteun i.v.m. verminderde rompbalans. Proberen de romp zoveel mogelijk op te strekken waardoor er ruimte wordt gecreëerd op de borst en ademen makkelijker zal gaan.

2.2 Houding/voorkeurshouding

Vaak is er sprake van hyperlordose, waardoor het belangrijk is om een lumbaalsteun aan te bieden. Liefst in combinatie met licht kantelen, om rug minder te belasten. Er zijn vaak pijnklachten door houding of overbelasting (van o.a. schoudergordel). Door verminderde functie in de armen, vallen armen naar binnen en ontstaat er een kyfotische houding met veel rek op nekspieren. Het is van belang de armen voldoende te ondersteunen.

2.3 Armondersteuning

Armleggers op de juiste hoogte instellen, of eventueel werkblad gebruiken. Zo nodig armondersteuning toepassen (op trippelstoel bijvoorbeeld). Tape of brace inzetten ter ondersteuning van de schouders. Nadeel van toepassen van tape en brace kan zijn dat er dan minder mogelijkheden van armen en handen zijn.

2.4 Korset

Soms wordt een korset toegepast, m.n. bij lopende patiënten. Tijdens zitten geeft een korset juist soms klachten.

2.5 Gedragsproblemen

Niet van toepassing. Wel is er sprake van veel pijn en vermoeidheid.

SMA

1. Kenmerken van de ziekte

SMA

Spinale musculaire atrofie (SMA) is de verzamelnaam voor een bepaalde groep neuromusculaire aandoeningen, ziekten die leiden tot het niet of onvoldoende functioneren van spieren. De meeste neuromusculaire aandoeningen zijn, net als SMA, betrekkelijk zeldzaam.

De aandoeningen die SMA genoemd worden, hebben met elkaar gemeen dat er iets mis is met de motorische zenuwcellen in het ruggenmerg die uitlopers hebben naar de spieren. Een aantal van deze cellen functioneert niet waardoor er geen of gebrekkige signalen aan de spieren worden doorgegeven, met als gevolg verlamming en dunner worden van spieren.

Zithouding met SMA

Zitten is vooral problematisch bij SMA type 1 en 2. Door de spierslapt is er weinig tot geen stabiliteit in de romp mogelijk, de houding moet ondersteund worden. Daarnaast treden er al snel deformiteiten van de wervelkolom op. Hierdoor wordt het moeilijk om een symmetrische stabiele houding te realiseren met voldoende oog voor ademhaling en functionaliteit.

Bij SMA type 3 en 4 blijven er in mindere mate ook problemen op het gebied van symmetrie en stabiliteit.

2. Aandachtspunten bij de aandoening t.b.v. de zithouding en mogelijke oplossingen (per onderwerp)

2.1 Ademhaling

Er zijn een aantal punten die de werkgroep als uitgangspunten neemt om de ademhaling in de houding te optimaliseren. (Het idee is om in de meest optimale houding te streven naar deze punten, in de praktijk is niet altijd alles haalbaar en moeten er soms compromissen gesloten worden).

- “Lange nek” maken in houding, voldoende nekextensie (neutrale stand van de nek, met behulp van hoofdsteun of nekkraag bv headmaster geeft ondersteuning maar ruimte aan hals) om optimaal te kunnen ademen. De logopedist kan meekijken hierin.
- Voldoende ruimte voor de thorax om uit te kunnen zetten.
- Kantelen tot optimale houding voor ademhaling.
- Zithouding optimaal houden door gebruik te maken van lordose lumbaal waarbij schouderlijn net achter lichaamsswaartepunt blijft.
- Zithouding corrigeren met lateraal steun en voorzichtig met rib thoracaal 7-9 waar je juist ruimte moet houden voor ribbeweging.
- (Door armsteunen/blad hoger af te stellen mogelijkheid om hulpademhalingspijnen te gebruiken. Dit vinden we echter geen wenselijke oplossing i.v.m. schouderbelasting en minder/niet effectief inzetten armen)

2.2 Houding/voorkeursohouding

De houding is vaak asymmetrisch op basis van spierzwakte, hierdoor wordt de houding vaak kyfotisch en is er sprake van (forse) scoliose. Soms is er een forse gibbus.

Houdingsondersteuning:

- Scoliose en kyfose correctie indien mogelijk, anders ondersteuning van optimale situatie.
- Kantelverstelling gebruiken om druk te verdelen en houding te wisselen, met name van belang bij type 1 en 2 waarbij de kinderen zelf niet tot nauwelijks tot wisselhouding komen.
- Groot steunvlak creëren, vaak met orthese.
- Inzetten van armondersteuning (bv focal) is een dilemma, kan functioneel zijn voor de armen, maar een asymmetrische houding uitlokken.
- In kindertijd aanpakken van extreme houdingen als hyperkyfose, hyperlordose en scoliose.

2.3 Armondersteuning

Er wordt in het land wisselend armondersteuning ingezet. Wanneer dit ingezet wordt moet er op de volgende punten gelet worden.

Een stabiele zithouding met goede rompondersteuning is een voorwaarde voor plaatsing van armondersteuning, zodat armen niet nodig zijn om de zithouding te handhaven. Bij gebruik van armondersteuning wordt er soms een deel van het blad weggehaald. Wanneer de armondersteuning niet gebruikt wordt zorgt dit voor een minder optimale steun van de armen op het werkblad. Evt. gebruik maken van een terug te plaatsen deel van het werkblad.

2.4 Korset

Het korset wordt sporadisch ingezet. Wanneer het wordt ingezet is om een houding te corrigeren en om te voorkomen dat er een verergering plaatsvindt van de scoliose. Hierbij moet worden opgemerkt dat een korset de scoliose niet kan voorkomen. Een aantal punten moeten ter overweging worden meegenomen bij de keuze voor een korset.

Vaak veel drukplekken, discomfort en veel werk om het korset goed aan te doen.

Minder plek voor ademhaling en door het “boomstameffect” ook minder rompcontrole (omvallen).

2.5 Gedragsproblemen

Bij SMA zijn er geen hele specifieke gedragsproblemen wel zijn er een aantal opvallende zaken rondom kinderen en gezinnen met SMA:

- Kinderen met SMA type 2 hebben vaak gevoelige voeten en maken zich bij transfers vaak druk over de plek van hun voeten. Afhankelijk van hun niveau kan hun dit angstig maken.
- Zijn heel precies wanneer een houding wel/niet goed is. Kunnen wel heel nauwkeurig aangeven welke houding prettig is/wat er moet gebeuren.
- De kinderen zijn al vanaf jonge leeftijd behoorlijk ernstig aangedaan. Een aantal ouders reageert daarop met verwennen want hij/zij kan al zo weinig. Dit geeft een prinsjes gedrag, wat contact en therapieadviezen opvolgen lastiger maakt.

Duchenne

1. Kenmerken van de ziekte

Algemeen:

Duchenne spierdystrofie is een ernstige erfelijke spierziekte die de spieren aantast en verzwakt. De oorzaak is het volledig ontbreken van het eiwit dystrofine in de spiercel. Dit eiwit geeft de spieren veerkracht en stevigheid. Zonder dystrofine beschadigen de spiercellen en sterven ze op den duur af. Ze verdwijnen en er komt vet- en bindweefsel voor in de plaats. Er is sprake van progressieve, symmetrische spierzwakte, proximaal meer dan distaal.

De eerste verschijnselen zijn vaak al zichtbaar voor het tweede levensjaar. Op den duur kunnen de aangetaste spieren niet meer gebruikt worden. Duchenne spierdystrofie treft nagenoeg altijd jongens.

Zithouding:

Bij Duchenne zie je twee manieren van zitten:

- Buikzitters (voorover gekanteld bekken) zitten met rug los van rugleuning/orthese en buik tegen werkblad aan. Er is vaak een hyperlordose en lordose van de nek.
- Rugzitters (achterover gekanteld bekken) zitten met rug gesteund tegen/ in rugleuning/orthese.

Andere kenmerkende aspecten t.a.v. het zitten:

- Bekkenscheefstand, scoliose, rotatie wervelkolom.
- Abductie/exorotatie van benen, spitsstand en varuskanteling van voeten.

2. Aandachtspunten bij de aandoening t.b.v. de zithouding en mogelijke oplossingen (per onderwerp)

2.1 Ademhaling

- Ondersteunen van de zithouding, zodat opstrekking (extensie van de romp) wordt gefaciliteerd, indien nodig ondersteund met zijwaartse ondersteuning en/of goede lumbale steun.
- Genoeg ruimte houden om thorax te bewegen.
- Hoofdbalans zo veel mogelijk behouden met een lange nek. Kijkend naar een zo ontspannen mogelijke houding.
- Werkblad voor extra steun.
- Kantelverstelling.

2.2 Houding/voorkeurshouding

- Goede ondersteuning van de zithouding; zoveel en lang mogelijk symmetrie behouden.
- Kantelverstelling.
- Goede lighouding - en ondersteuning: een asymmetrische lighouding lokt mogelijk vergroeiingen of spierverskorting uit.
- Op tijd beïnvloeden van stand voeten d.m.v. staplank en/of elektrische rolstoel met stafunctie (steunnemen op voeten en kunnen afwisselen van houding).
- Op tijd beïnvloeden van abductie/exorotatie van benen bijvoorbeeld door bovenbeensteunen of kniekussentjes te plaatsen op de rolstoel.
- Plaats van besturing is van belang voor de zithouding.

2.3 Armondersteuning

- Gebruik van dynamische armondersteuning. (behoud mobiliteit schouder en actiever gebruik arm en hand behouden).
- Stabiele zithouding met goede rompondersteuning voorwaarde voor plaatsing armondersteuning, zodat armen niet nodig zijn om de zithouding te handhaven.
- Gebruik brede armleningen dicht tegen romp aan.
- Gebruik werkblad, polstering achterzijde werkblad en opstaande rand, zodat arm niet van werkblad valt tijdens kantelen.

Algemene adviezen:

- Zo lang mogelijk zo actief mogelijk blijven: gebruik e-motion wielen; gebruik handbike; gebruik armondersteuning; behoud zelfstandig rolstoelrijden.
- Zo symmetrisch mogelijk zitten; stabiliteit in het bekken geven: wellicht eerder goede zit- en rugondersteuning m.b.v. een orthese.
- Op tijd beginnen met kantelen.
- Op tijd voorlichting aan ouders en kind/jongere over lopen, liggen, belang verandering van houdingen, rustmomenten en belasting/belastbaarheid.

Bijlage 1: Preventie van zitproblemen

Risicofactoren voor ontwikkelen van vervormde houding (deformaties)	
Interne factoren	Externe factoren
<ul style="list-style-type: none"> • Dystonie • Verminderde spierkracht/ links-rechts verschil in spierkracht • Disbalans agonisten- antagonist • Verminderde ROM • Decreased reflexes/movement patterns • Spasticiteit / atrofie • Slechte ruimtelijke perceptie • Verminderde mentale ontwikkeling • Reductie van stabiliteit • Zitgedrag 	<ul style="list-style-type: none"> • Stoel • Zithouding • Zitondersteuning • Zitpositie • Activiteiten • Omgeving • Kwaliteit voorziening • Kwaliteit zorgverleners
Risicofactoren voor ontwikkelen van decubitus	
Interne factoren	Externe factoren
<ul style="list-style-type: none"> • Leeftijd • Verstoorde sensibiliteit • Incontinentie • Geschiedenis decubitus • Diagnose, medicatie • Orthopedische deformatie • Spasticiteit / atrofie • Mentale toestand • Voedingstoestand • Lichaamstype • Infecties • Zitgedrag/ leefstijl 	<ul style="list-style-type: none"> • Stoel • Zithouding • Zitondersteuning • Zitpositie • Activiteiten / transfers • Omgeving • Temperatuur • Kwaliteit voorziening • Kwaliteit zorgverleners
Risicofactoren voor discomfort	
Interne factoren	Externe factoren
<ul style="list-style-type: none"> • Spasticiteit / atrofie • Transpireren • Hypersensibiliteit • Mentale toestand • Fysieke onrust • Disbalans • Zitgedrag/ leefstijl 	<ul style="list-style-type: none"> • Stoel • Zithouding • Zitondersteuning • Zitpositie • Activiteiten • Omgeving • Temperatuur • Kwaliteit voorziening • Kwaliteit zorgverleners