



DE OP BEWIJS GEBASEERDE GRONDGEDACHTE VOOR FYSIEKE THERAPIEBEHANDELING VAN KINDEREN, ADOLESCENTEN EN VOLWASSENEN MET DE DIAGNOSE GEWRICHTSHYPERMOBILITEITSSYNDROOM/ HYPERMOBIELE EHLERS-DANLOS SYNDROOM

VOOR NIET-EXPERTS

BRON: THE EHLERS-DANLOS SOCIETY. Dit is een vertaald artikel Leslie Russek PT, DPT, PhD, OCS en Jane Simmonds Prof D, MA, MCSP, MMACP, SFHEA. Originele hulpbronnen van Engelbert RHH, Juul-Kristensen B, Pacey V, De Vandele I, Smeenk S, Woinarosky N, Sabo S, Scheper MC, Russek L, Simmonds JV. De op bewijs gebaseerde grondgedachte voor fysiotherapiebehandeling van kinderen, adolescenten en volwassenen met de diagnose gewrichtshypermobiliteitsyndroom/hypermobiel Ehlers Danlos-syndroom. *Am J Med Genet C Semin Med Genet.* 2017;175(1):158-167. doi: 10.1002/ajmg.c.31545

Malfait F, Francomano C, Byers P, Belmont J, Berglund B, Black J, Bloom L, Bowen JM, Brady AF, Burrows NP, Castori M, Cohen H, Colombi M, Demirdas S, De Backer J, De Paepe A, Fournel-Gigleux S, Frank M, Ghali N, Giunta C, Grahame R, Hakim A, Jeunemaitre X, Johnson D, Juul-Kristensen B, Kapferer-Seebacher I, Kazkaz H, Kosho T, Lavallee ME, Levy H, Mendoza-Londono R, Pepin M, Pope FM, Reinstein E, Robert L, Rohrbach M, Sanders L, Sobey GJ, Van Damme T, Vandersteen A, van Mourik C, Voermans N, Wheeldon N, Zschocke J, Tinkle B. De internationale 2017 classificatie van de Ehlers-Danlos syndromen. *Am J Med Genet C Semin Med Genet.* 2017;175(1):8-26. doi: 10.1002/ajmg.c.31552.

Inleiding

Fysiotherapie is de sleutel tot de behandeling van het gewrichtshypermobiliteitssyndroom/hypermobiel Ehlers-Danlos syndroom (JHS/hEDS). Veel klinici (inclusief fysiotherapeuten) zijn echter niet bekend met de manier waarop deze aandoening wordt gediagnosticeerd, de veelvoorkomende tekenen en symptomen of de beste behandelingsbenaderingen. Dit document vat samen wat er bekend is over de benaderingen voor fysiotherapie die ondersteund worden door het huidige onderzoek van de beste kwaliteit en de mening van deskundigen.

Gegeneraliseerde gewrichtshypermobiliteit (GJH) wordt gemeten met behulp van een reeks van negen tests, de Beighton-score, maar de exacte grens voor het beschouwen van een persoon als hypermobiel wordt al tientallen jaren betwist. De diagnostische criteria voor JHS/hEDS, waaronder de Beighton-score, worden gepresenteerd in een begeleidend artikel (zie de samenvatting van Malfait, et al. 2017).

De manifestatie van JHS/hEDS bij kinderen en volwassenen is redelijk vergelijkbaar. Pijn is het meest voorkomende probleem en is te wijten aan gewrichtsinstabiliteit, overbelasting van musculoskeletale structuren (spieren, pezen, gewrichtsbanden, gewrichten) of abnormale bewegingspatronen; pijn kan lokaal of wijdverbreid zijn. Mensen met JHS/hEDS blijken ook overgevoelig te zijn voor pijnprikkels, dat wil zeggen dat ze meer pijn voelen dan een niet-hypermobiele persoon als reactie op dezelfde input; dit kan te wijten zijn aan het feit dat hun gevoelige centrale zenuwstelsel pijn anders verwerkt.

Mensen met JHS/hEDS hebben een verminderde tolerantie voor lichaamsbeweging, deels omdat lichaamsbeweging vaak meer pijn veroorzaakt. Mensen zijn daardoor minder actief en hebben daardoor een verminderde kracht en aerobe conditie. Hypermobiliteit bij kinderen kan zich ook voordoen als het 'floppy infant'-syndroom (slappe baby of hypotone baby). Zowel kinderen als volwassenen met JHS/hEDS hebben de neiging om minder gecoördineerd te zijn, hebben een verminderd lichaamsbewustzijn en een verminderd evenwicht en rapporteren vaker dat ze zich onhandig voelen en vallen dan gezonde personen. Bij kinderen kan een verminderde grove motoriek leiden tot ontwikkelingsachterstand, waaronder het leren lopen op latere leeftijd. Evenzo kan verminderde fijne motoriek leiden tot problemen met handschrift.

Pijn is niet de enige bron van klachten bij JHS/hEDS. Vermoeidheid komt ook vaak voor en is soms meer invaliderend dan de pijn. Psychische symptomen, zoals depressie, angst- en paniekstoornissen komen ook vaak voor. Problemen met het autonome ("vecht of vlucht") zenuwstelsel kunnen leiden tot een lage bloeddruk of een te snelle hartslag. Gastro-intestinale problemen zijn onder meer constipatie of diarree, reflux en buikpijn. Urine-incontinentie komt veel voor bij zowel kinderen als volwassenen. De huid heeft de neiging overdreven rekbaar te zijn en kwetsbaarder voor blauwe plekken en langzamer te genezen.

De combinatie van pijn, vermoeidheid, slechte coördinatie en andere systemische symptomen kan uiteindelijk leiden tot een verminderd vermogen om normale, dagelijkse taken thuis, op school of op het werk uit te voeren. Dit kan op zijn beurt resulteren in een aanzienlijk verminderde levenskwaliteit, zelfbeeld en sociaal functioneren voor mensen met JHS/hEDS.

Beoordelings- en behandelingsprincipes

Het is belangrijk dat fysiotherapeuten een grondige eerste beoordeling uitvoeren om andere, ernstigere aandoeningen van het bindweefsel, waarbij hypermobile gewrichten aanwezig kunnen zijn, uit te sluiten, zoals osteogenesis imperfecta ("broze bottenziekte"), Marfan, Loeys-Dietz of andere vormen van Ehlers-Danlos syndroom. Als een van deze andere aandoeningen wordt vermoed, moet doorverwezen worden naar een reumatoloog. Verwijzing naar een geschikte specialist moet ook worden gedaan wanneer problemen met meerdere systemen, zoals een snelle hartslag, lage bloeddruk, gastro-intestinale problemen en blaasproblemen een aanzienlijke invloed hebben op het leven van een persoon. Lezers kunnen andere richtlijnen raadplegen voor meer informatie over deze gerelateerde problemen bij personen met JHS/hEDS. Fysiotherapie is vaak nuttig voor die andere problemen, vooral om de bloeddruk en een snel kloppend hart te helpen beheersen.

Fysiotherapeuten dienen mensen met JHS/hEDS voor te lichten over het beschermen van gewrichten en het beheersen van symptomen. Lichaamsbeweging is de hoeksteen van de behandeling en er zijn verschillende onderzoeken van hoge kwaliteit bij zowel kinderen als volwassenen die hiervoor het bewijs leveren. Hoewel onderzoek tot nu toe vooral gericht was op knieversterking, lichaamsbewustzijn en balanstreining, hebben andere onderzoeken aangetoond dat kernstabiliteits- en uithoudingsoefeningen ook effectief zijn voor het verminderen van pijn en het verbeteren van de functie. Interessant is dat uit onderzoek bij kinderen met kniepijn en JHS/hEDS bleek dat ouders een verbeterde psychologische en sociale functie rapporteerden, inclusief zelfvertrouwen, wanneer kinderen hun hele bewegingsbereik bewogen, inclusief het hypermobile bereik, in vergelijking met kinderen die alleen traiden via hun "normale" bereik.

Onderzoek suggereert dat het combineren van voorlichting en lichaamsbeweging met cognitieve gedragsbenaderingen (hoe mensen denken over pijn of functionele beperkingen) bijzonder effectief kan zijn voor het verbeteren van pijn en het verminderen van beperkingen bij adolescenten en volwassenen.

Sommige deskundige klinici bevelen manuele therapie aan (een verscheidenheid aan hands-on technieken), taping voor ondersteuning of lichaamsbewustzijnsfeedback, zwembadoefeningen en ontspanningstechnieken om de symptomen te helpen beheersen. Onderzoek heeft echter niet aangetoond dat deze behandelingen effectief zijn voor mensen met JHS/hEDS. Experts bevelen ook aan dat de behandeling geïndividualiseerd moet worden en zich moet concentreren op het leren beheersen van bewegingen. De cardiovasculaire en spierversterkende oefeningen moeten zorgvuldig worden aangeleerd en beoordeeld op basis van richtlijnen van het American College of Sports Medicine om een opflakking van symptomen te voorkomen. Uit interviews met ouders van kinderen die deelnamen aan een behandelonderzoek, bleek dat kinderen hun oefeningen beter volhielden onder toezicht van ouders en wanneer het onderdeel werd van een gezinsactiviteit. Terugkeren naar sport en podiumkunsten na een blessure of ziekte moet ook zorgvuldig worden gedaan om nieuw letsel te voorkomen.

De klinische richtlijnen bevelen aan dat kinderen met flexibele platvoeten, pijn of die moeite hebben met dragende activiteiten, steunzolen moeten gebruiken en/of goed doordacht schoeisel moeten dragen. Dit betekent dat schoenen en sandalen comfortabel en ondersteunend moeten zijn, vooral rond de hielkom, en dat de zolen van de schoenen goed gedempt moeten zijn. Voorlopige bevindingen van een kleine onderzoeksstudie suggereren dat het gebruik van orthesen de loopmechanica van kinderen met GJH en ontwikkelingscoördinatieproblemen kan verbeteren.

Spalken en beugels worden soms door mensen gebruikt om hun gewrichten te beschermen en kunnen nuttig zijn na een opflakking van symptomen en tijdens vroege revalidatie. Er is momenteel beperkt onderzoeksbewijs om het langdurig gebruik van spalken voor de handen en polsen te ondersteunen. Mobiliteitshulpmiddelen, zoals stokken/wandelstokken, krukken of rolstoelen, dienen oordeelkundig te worden voorgeschreven na zorgvuldig overleg met het multidisciplinaire team en voorlichting over het gebruik ervan. Mensen met JHS/hEDS moeten overmatig gebruik van deze mobiliteitshulpmiddelen vermijden, omdat het doel van revalidatie is om zo zelfstandig mogelijk fit te worden door middel van oefeningen en levensstijlkeuzes.

Er is veel meer onderzoek nodig om fysiotherapeuten te helpen bij het bepalen van de meest effectieve soorten behandelingen. Ook zal een betere opleiding van fysiotherapeuten over JHS/hEDS ertoe bijdragen dat de meest actuele zorgprogramma's worden aangeboden aan mensen met deze aandoening.