

Welke spieren spelen de voornaamste rol in abnormale houding, balans en lopen in patiënten met FSHD?

Gepubliceerd: 10-11-2010 Laatste bijgewerkt: 30-04-2024

Het primaire doel van dit onderzoek is het identificeren van spieren die een cruciale rol spelen bij de abnormale houding in stand, verminderde balans in stand en het veranderde looppatroon bij FSHD patiënten en het achterhalen van de belangrijke...

Ethische beoordeling	Goedgekeurd WMO
Status	Werving gestart
Type aandoening	Spieraandoeningen
Onderzoekstype	Observationeel onderzoek, zonder invasieve metingen

Samenvatting

ID

NL-OMON34404

Bron

ToetsingOnline

Verkorte titel

Houding, balans en lopen in FSHD patiënten.

Aandoening

- Spieraandoeningen

Synoniemen aandoening

facioscapulohumerale dystrofie / ziekte van Landouzy Dejerine

Betreft onderzoek met

Mensen

Ondersteuning

Primaire sponsor: Universitair Medisch Centrum Sint Radboud

Overige ondersteuning: FSHD stichting

Onderzoeksproduct en/of interventie

Trefwoord: balans, FSHD, houding, lopen

Uitkomstmaten

Primaire uitkomstmaten

Functionele taken: Maximale EMG amplitude voor de diverse been -en rompspieren tijdens de houdings- balans- en looptaken. Deze wordt uitgedrukt als percentage van de Maximum Voluntary Contraction (MVC) tijdens geïsoleerde contractie als maat voor de gebruikte capaciteit van de spier.

MRI: cross-sectional areas van de diverse been- en rompspieren

Secundaire uitkomstmaten

Houding: de gewrichtshoeken van de lage rug, heupen, knieën en enkels.

Lopen: loopsnelheid, spatiotemporale variabelen (bv. staplengte en cadans); gewrichtshoeken en -momenten van de lage rug, heupen, knieën en enkels gedurende de gangcyclus.

Balans: gewrichtshoeken en -momenten, en spatiotemporale variabelen (bv. uitwijking van het lichaamszwaartepunt).

MRI: vervetting via vierpuntsschaal, zoals voorgesteld door Lamminen (1990).

Toelichting onderzoek

Achtergrond van het onderzoek

Facioscapulohumerale dystrofie (FSHD) is de 3e meest voorkomende overerfelijke neuromusculaire aandoening. Het is een autosomaal dominante, langzaam progressieve myopathie die zich op variabele leeftijd kan uiten, maar meestal begint in de tweede of derde decade (Kissel, 1999). Het patroon van spierzwakte is vaak asymmetrisch, en de snelheid en mate van progressie variëren. FSHD zal uiteindelijk leiden tot ernstige beperkingen in spreken, slikken, reiken, staan

en lopen. twintig procent van de patienten wordt rolstoel afhankelijk (Padberg 1982; Lunt & Harper 1991; Tawil & van der Maarel 2006).

De musculus semimembranosus, tibialis anterior, biceps femoris, mediale gastrocnemius en adductor spieren zijn het meeste aangedaan. De psoas, de quadriceps, gluteale en peroneus spieren zijn relatief onaangedaan (Olsen et al 2006). Hierdoor ontwikkelen patienten specifieke problemen met houding, balans en het lopen.

Als laatste geven enkele case reports over infantiele FSHD aan hoe belangrijk de excessieve lumbale lordose is voor beperking in ambulantie.

Excessieve lordose zou gerelateerd zijn aan zwakte van de bekken extensoren, met name de musculus gluteus maximus (Shapiro et al 1991; Dorobek & Kabzinska 2004; Lee et al 2009). Hyperlordose wordt vaak geweten aan zwakke abdominale spieren en relatief sterke rug extensoren (Padberg 1982; Shapiro et al 1991), maar dit is nooit bevestigd met kwantitatieve data.

In het algemeen kan geconcludeerd worden dat er nog weinig inzicht bestaat in de relatie tussen het patroon van speirzwakte en de typische hyperlordotische houding en balans en loopproblemen bij FSHD patiënten. Dit maakt het moeilijk om effectieve interventies te ontwikkelen, zoals bracing (Shapiro et al 1991) of een val preventie programma (Horlings et al 2009). Het is te verwachten valt dat met meer inzicht in de mechanismen verantwoordelijk voor de beperkingen met balans en lopen, het beter mogelijk is om revalidatiestrategieën te verbeteren.

Doel van het onderzoek

Het primaire doel van dit onderzoek is het identificeren van spieren die een cruciale rol spelen bij de abnormale houding in stand, verminderde balans in stand en het veranderde looppatroon bij FSHD patienten en het achterhalen van de belangrijke mechanismen voor het vallen. De uiteindelijke doelen zijn: 1) het maken van nieuwe hypotheses die getest kunnen worden in grotere groepen FSHD patienten en 2) het vinden van mogelijkheden om bracing en trainings strategieën te verbeteren, zodat het individuele functioneren kan worden geoptimaliseerd en vallen kan worden voorkomen.

Onderzoeksopzet

Cross-sectionele, exploratieve patient-controle studie met laboratorium testen naar houding, balans en lopen in combinatie met structurele magnetic resonance imaging (MRI).

Inschatting van belasting en risico

Belasting in tijd voor de proefpersoon betreft ongeveer 6 uur, uitgespreid over 3 bezoeken. Afhankelijk van de belastbaarheid van een proefpersoon bestaat er een risico op vermoeidheid na de metingen van houding, balans en lopen.

Contactpersonen

Publiek

Universitair Medisch Centrum Sint Radboud

Reinier Postlaan 4
6525 GC Nijmegen
NL

Wetenschappelijk

Universitair Medisch Centrum Sint Radboud

Reinier Postlaan 4
6525 GC Nijmegen
NL

Locaties

Landen waar het onderzoek wordt uitgevoerd

Netherlands

Deelname eisen

Leeftijd

Volwassenen (18-64 jaar)
65 jaar en ouder

Belangrijkste voorwaarden om deel te mogen nemen (Inclusiecriteria)

- Diagnose FSHD gebaseerd op positieve (familie)anamnese, lichamelijk onderzoek, genetisch bevestigd.
- leeftijd tussen 18-80 jaar.
- kunnen staan zonder steun en 10 meter kunnen lopen zonder hulpmiddelen.

Belangrijkste redenen om niet deel te kunnen nemen (Exclusiecriteria)

- Andere neurologische aandoeningen of aandoeningen van het spierskeletstelsel.
- Gebruik van medicatie die de balans beïnvloed (bijv. neuroleptica, antidepressiva, antiepileptica).

Onderzoeksopzet

Opzet

Type:	Observationeel onderzoek, zonder invasieve metingen
Onderzoeksmodel:	Anders
Toewijzing:	Niet-gerandomiseerd
Blinding:	Open / niet geblindeerd
Controle:	Actieve controle groep
Doel:	Algemeen wetenschappelijk

Deelname

Nederland	
Status:	Werving gestart
(Verwachte) startdatum:	10-03-2011
Aantal proefpersonen:	20
Type:	Werkelijke startdatum

Ethische beoordeling

Goedgekeurd WMO	
Datum:	10-11-2010
Soort:	Eerste indiening
Toetsingscommissie:	CMO regio Arnhem-Nijmegen (Nijmegen)

Registraties

Opgevolgd door onderstaande (mogelijk meer actuele) registratie

Geen registraties gevonden.

Andere (mogelijk minder actuele) registraties in dit register

Geen registraties gevonden.

In overige registers

Register	ID
CCMO	NL32158.091.10